

## ORIGINAL

# Sarcoma de Kaposi clásico en una adolescente inmunocompetente

## Immunocompetent adolescent with classical Kaposi sarcoma

D. Medina-Castillo,<sup>a,\*</sup> C. Calderón-Rocher,<sup>b</sup> G. Fernández-Arista,<sup>a</sup> A. Valencia-Herrera,<sup>c</sup>  
C. Mena-Cedillo<sup>c</sup>

Recibido: 08 de noviembre de 2016

Aceptado: 05 de julio de 2017

### PALABRAS CLAVE:

Sarcoma de Kaposi Clásico; Endémico; Síndrome de inmunodeficiencia adquirida.

### KEY WORDS:

Kaposi's Sarcoma classic; Endemic; Acquired immunodeficiency syndrome.

### RESUMEN

El sarcoma de Kaposi (KS) es una enfermedad prevalente en África, se sabe de su existencia hace más de un siglo, por lo que se le ha denominado endémico.

Desde la aparición del virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y el síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA), se reconoció un tipo de sarcoma de Kaposi, el llamado epidémico más agresivo y diseminado, que recientemente se ha relacionado con el virus del herpes tipo 8.

El sarcoma de Kaposi clásico se presenta en pacientes ancianos como manchas vasculares discretamente sobre-elevadas que se localizan predominantemente en los miembros inferiores, rara vez sucede en la infancia. Se presenta un caso de sarcoma de Kaposi clásico en una adolescente mexicana inmunocompetente.

### ABSTRACT

Kaposi's sarcoma (KS) is a prevalent disease in Africa and is known of its existence for more than a century, which has been called endemic.

Since the emergence of HIV (HIV) and acquired immunodeficiency syndrome (AIDS), a type of Kaposi's sarcoma more aggressive and spread was recognized recently has been linked to the virus type 8 herpes, he has called classic Kaposi's sarcoma. It occurs in elderly patients as vascular patches localized predominantly in the lower limbs, rarely seen in childhood. We report a case of classic Kaposi's sarcoma in an immunocompetent Mexican teenager.

<sup>a</sup> Dermatóloga práctica privada, México.

<sup>b</sup> Cirujano-dermatóloga práctica privada, México.

<sup>c</sup> Hospital Infantil de México "Dr. Federico Gómez", México.

\*Autor para correspondencia: mecasdiderma@gmail.com

## CASO CLÍNICO

Niña de 14 años con dermatosis de 6 meses de evolución, referidas como “tumores” localizadas en la extremidad inferior izquierda del pie afectado, refiere dolor discreto al caminar.

Los tratamientos previos fueron tópicos con antimicrobicos, esteroides de baja potencia, además de electrocoagulación (en dos lesiones, ubicadas en la región dorso-lateral del pie). Niegan antecedentes de importancia en el resto del interrogatorio.

Se observaron dos manchas rojas-violáceas en la región dorso-lateral del pie izquierdo y tres subungueales rojo-violáceo en el segundo, tercero y cuarto dedo del pie izquierdo, que miden 4 a 8 mm dm (fotografía 1), se encontraban ligeramente induradas y dolorosas a la palpación. El resto del examen físico fue normal.

### Fotografía 1. Neoformaciones eritemato-violáceas en el 2, 3 y 4 dedo del pie izquierdo

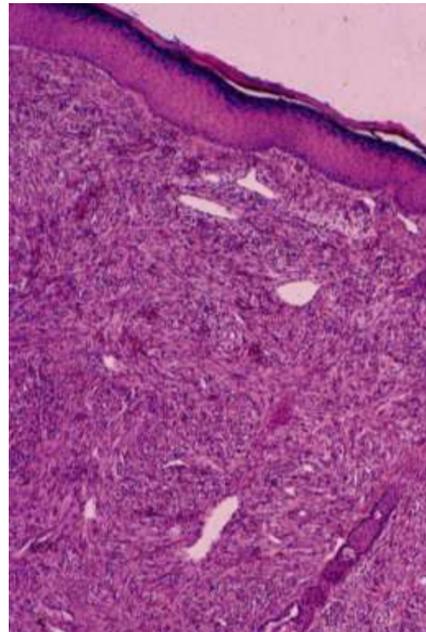


Fuente: Archivo personal de la autora Diana Elizabeth Medina Castillo.

Se tomó una muestra de biopsia de piel que informó de una proliferación vascular prominente con células fusiformes en la dermis media y superior, infiltrados inflamatorios con plasmocitos y linfocitos. La imagen histológica correspondía con el sarcoma de Kaposi. La inmunohistoquímica con vimentina, CD34, Ulex *europaeus* y antígeno antimembrana de epitelio fue positiva.

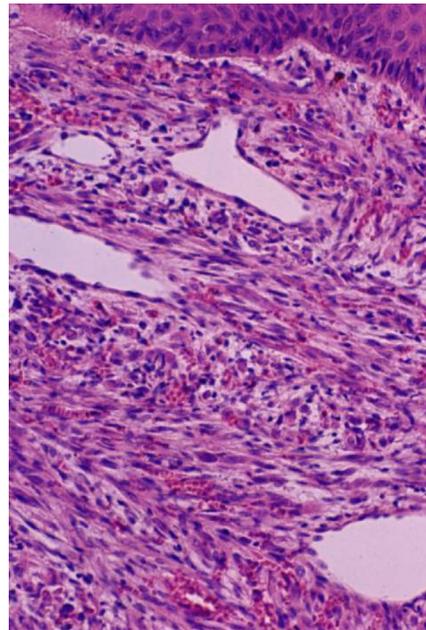
Los resultados de laboratorio se encontraban dentro de los límites normales (hemograma completo, análisis de orina, bioquímica sanguínea, velocidad de sedimentación de eritrocitos, inmunoglobulinas). Anticuerpos HIV tipo 1 y 2 se encontraron negativos y HHV-8 se encontró positivo. Se realizó tomografía axial computarizada y resonancia magnética nuclear de cabeza tórax y abdomen, en donde no se encontraron anomalías. Se informó también que la biopsia de médula ósea se reportó como normal.

### Microfotografía 1. H/E 4x vista panorámica de la proliferación vascular



Fuente: Cortesía de la Dra. Gisela Navarrete Franco.

### Microfotografía 2. H/E 40x detalles de células ahusadas o fusiformes



Fuente: Cortesía de la Dra. Gisela Navarrete Franco.

La terapia aplicada fue de 50 mg/día de etopósido oral dividido en cuatro ciclos, el paciente tuvo una buena respuesta. Durante cuatro años ha tenido seguimiento, sin recaídas, y sus estudios de control no muestran ninguna anormalidad.

## DISCUSIÓN

El sarcoma de Kaposi clásico tiene un curso benigno, se observa comúnmente en personas mayores, particularmente hombres de ascendencia mediterránea, de Europa oriental o de Oriente Medio, y judíos ashkenazis.<sup>1,2</sup>

Se encontró que el sarcoma de Kaposi era una enfermedad endémica entre adultos negros jóvenes en África ecuatorial; diez años después, este tumor también se observó en receptores de trasplante renal y otros pacientes con terapia inmunosupresora. En el norte, centro y Sudamérica no es una enfermedad frecuente.<sup>3,4</sup>

Las variantes epidemiológicas del sarcoma de Kaposi son clásico frecuente en ancianos, endémico o africano con sus diferentes presentaciones clínicas:

- Nodular benigna
- Agresiva
- Florida
- Linfadenopática

El iatrogénico se relaciona al tratamiento inmunosupresor y la variante epidémica se relaciona al síndrome de inmunodeficiencia adquirida.<sup>5</sup>

El sarcoma de Kaposi más común en niños es la forma linfadenopática endémica en África ecuatorial.

De acuerdo con las características clínicas se debe realizar estadificación para el pronóstico de esta enfermedad:

- Baja erupción menos de 10 lesiones limitadas a una región y aparición de menos de 5 lesiones al año.
- Moderada erupción más de 10 lesiones localizadas y aparición de 10 lesiones al año.
- Alta erupción más de 10 lesiones diseminadas y más de 10 lesiones por año.

Se han determinado agentes etiológicos para el desarrollo de sarcoma entre los cuales se encuentran la inmunosupresión y agentes infecciosos como el herpes virus humano tipo 8 (HHV8). La sero-prevalencia global de HHV8 varía en diferentes regiones geográficas. Generalmente es baja a moderada en los países occidentales (3-23%), pero es endémica en la población general (> 50%) en el África subsahariana e incluso más alta en individuos portadores del VIH.<sup>6,7</sup>

Un estudio reciente realizado en la región de Xingiang en China muestra una alta prevalencia en la población adulta de herpes virus tipo 8 que se transmite mediante

el intercambio de alimentos con los miembros de la familia en esta población. La infección infantil parece ser el principal factor que contribuye a la alta prevalencia de sarcoma de Kaposi clásico en esta población.<sup>8</sup>

Algunos casos de la variedad clásica de SK en adultos se han reportado en otras razas, y es menos frecuente en las mujeres, siendo la proporción entre hombres y mujeres 10-15:1, y en cuanto a grupo de edad los menos afectados son los niños y adultos jóvenes.<sup>9</sup>

Las características que diferencian la enfermedad infantil de la forma adulta incluyen la presentación clínica con linfadenopatía, los nódulos cutáneos escasamente y anormalmente distribuidos, la alta proporción de mujeres y el curso fulminante, si no se tratan. La razón de la proporción a la participación glandular en los niños africanos no se entiende claramente.<sup>10</sup>

El sarcoma de Kaposi es una neoplasia común en ciertas partes de África. En Tanzania y Uganda representa aproximadamente el 4% de todas las neoplasias malignas histológicamente verificadas. Es muy raro en niños no africanos.<sup>11</sup>

Esta mayor frecuencia de la enfermedad en las mujeres, como el caso expuesto, ha sugerido que las hormonas sexuales podrían proteger a las hembras post-puberales, pero el tratamiento con estrógenos no ha dado los resultados esperados.<sup>12</sup>

Las características histopatológicas en el niño y adulto son: células fusiformes, microvasos delgados y dilatados (con contornos irregulares) alternando con microvasculatura anormal prominente con extravasación significativa de eritrocitos.<sup>13</sup>

El tratamiento en pacientes pediátricos es difícil. La combinación de actinomicina D y vincristina puede resultar aún más eficaz, ya que ha inducido la remisión completa en 3 de cada 3 pacientes. Otros tratamientos son el interferón sistémico etopósido, la radioterapia, láseres de CO<sub>2</sub> y la cirugía en casos localizados.<sup>14</sup>

Una mejor comprensión de los factores de riesgo que están asociados con la transmisión del HHV8, a los niños contribuiría al diseño e implementación de estrategias de intervención para la prevención de la infección.

## CONCLUSIONES

Nuestro caso fue catalogado como sarcoma de Kaposi clásico con baja erupción, lo presentamos por ser una enfermedad del adulto mayor, poco frecuente en mujeres y por la buena respuesta al tratamiento.

Esta paciente es quizás uno de los primeros casos reportados de sarcoma de Kaposi en ausencia de síndrome de inmunodeficiencia adquirida en América Latina. Sin embargo, la falta de sospecha clínica, por parte del médico general, dio como resultado un diagnóstico tardío y un tratamiento inadecuado. Otro motivo por el cual lo presentamos es para observar este tipo de tumores, aunque

raros en los niños, pero es menester realizar una biopsia antes de intentar cualquier terapéutica.

Financiación:

No se recibió ningún patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses:

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## REFERENCIAS

1. Laor Y, Schwartz RA. Epidemiologic aspects of American Kaposi's sarcoma. *J Surg Oncol*. 1979; 12: 299-303.
2. Beral V. Epidemiology of Kaposi's sarcoma. *Cancer Surg*. 1991; 10: 5-22.
3. Ross RK, Casagrande JT, Dworsky RL, et al. Kaposi's sarcoma in Los Angeles, California. *J Natl Cancer Inst*. 1985; 75: 1011-5.
4. Tappero J, Canant M, Wolfe S, et al. Kaposi's sarcoma. *J Am Acad Dermatol*. 1993; 28:371-395.
5. Friedman-Kien A, Saltzman B. Clinical manifestations of classical, endemic African, and epidemic AIDS-associated Kaposi's sarcoma. *J Am Acad Dermatol*. 1990; 22: 1237-1249.
6. Chang Y, Cesarman E, Pessin MS, et al. Identification of herpes virus like DNA sequences en AIDS associated Kaposi's Sarcoma. *Science*. 1994; 266: 1865-1869.
7. Cancela BR, Alvarez GV. Sarcoma de Kaposi clásico. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2000; 9: 6-10.
8. Cao Y, Minhas V, Tan X, et al. High prevalence of early childhood infection by Kaposi's sarcoma associated herpes virus in a minority population in China. *Clin Microbiol Infect*. 2014; 20: 475-481.
9. Just M, Ferrandiz C. Sarcoma de Kaposi clásico. *Piel*. 1997; 12: 296-305.
10. Slavin G, Cameron H, Forbes, C. Kaposi's sarcoma in East African children. *J Path*. 1970; 100:187-199.
11. Dutz W, Stout A. Kaposi's sarcoma in infants and children. *Cancer*. 1960; 13: 684-694.
12. Taylor JF, Templenton AC, Kyalwazi SK, Lubega A, et al. Kaposi's Sarcoma in Pregnancy. Two case reports. *Br J Surg*. 1971; 58: 577.
13. Taylor JF, Templenton AC, Vogel CL, et al. Kaposi's Sarcoma in Uganda: A Clinico-pathological Study. *In J Cancer*. 1971; 8:122.
14. Olweny CLM, Kaddumukasa A, Atine I, et al. Childhood Kaposi's Sarcoma Clinical Features and Therapy. *Br J Cancer*. 1976; 33: 555-560.