

## Sarcoma de Kaposi en el recto, reporte de un caso

- Dra. Gabriela Proaño, Médico general
- Dra. Ana Lucía Bosque, Médico general

### Resumen

En 1872, el dermatólogo austro-húngaro Moritz Kaposi describió -por primera vez- esta enfermedad clínica y la llamó Sarcoma Múltiple Pigmentado Idiopático, que afecta a varones judíos y de áreas mediterráneas. En 1956 describieron una variedad endémica en África ecuatorial. En la década de los 60 se describió una tercera variedad en pacientes sometidos a trasplante renal e inmunodeprimidos. En la década de los 80 se comunicaron los primeros casos asociados al Virus de la Inmunodeficiencia Humana.

**Caso clínico:** Se presentó el caso de un paciente portador del Virus de la Inmunodeficiencia Humana que fue atendido en el Hospital Carlos Andrade Marín de la ciudad de Quito, por presentar lesiones exofíticas distribuidas en la región inguinal, genital y ano-perineal, con secreción amarillenta de mal olor, edema de la bolsa escrotal y del muslo derecho. El diagnóstico fue Sarcoma de Kaposi asociada al virus de Inmunodeficiencia Humana. La evolución desfavorable y el estadio avanzado de la enfermedad provocaron la muerte del paciente.

**Discusión:** El Sarcoma de Kaposi (SK) es una neoplasia maligna vascular, más frecuente en pacientes inmunocomprometidos, conlleva una alta morbilidad y mortalidad. El diagnóstico requiere una confirmación histológica de la celularidad neoplásica y la presencia del VHH-8.

**Palabras Clave:** VIH, SIDA, Sarcoma de Kaposi, Linfoma relacionado con SIDA, Genitales masculinos, Canal Anal.

### Abstract

In 1872 the Austro Hungarian dermatologist Moritz Kaposi described this clinical entity for the first time and called Idiopathic Pigmented Multiple Sarcoma that affected male Jews from Mediterranean areas. In 1956 an endemic variety in equatorial Africa was reported. In the 1960s, a third variety was described in patients undergoing renal transplantation and receiving immunosuppression. In the 80s appeared in patients infected with the Human Immunodeficiency Virus.

**Case report:** The case of a patient previously diagnosed as a carrier of human immunodeficiency virus treated at Carlos Andrade Marín Hospital, Quito Ecuador, for having exophytic lesions distributed in the inguinal, genital and ano-perineal regions, with a fetid yellowish discharge, scrotal and right thigh edema. A diagnosis of Kaposi's sarcoma associated to acquired immunodeficiency virus was made. After an unsatisfactory evolution and due to the advanced stage of the disease, the patient died.

**Discussion:** Kaposi's Sarcoma (KS) is a malignant vascular neoplasm, more frequent in immunocompromised patients. It has a high morbidity and mortality. The diagnosis requires histological confirmation of neoplastic cellularity and the presence of HHV-8.

**Keywords:** HIV, AIDS, Kaposi's Sarcoma, Lymphoma, AIDS-Related, Genital Male, Canal Anal.

### Introducción

El Sarcoma de Kaposi fue descrito por primera vez en 1872 en Viena por el dermatólogo austro-húngaro Moritz Kaposi con el nombre de Sarcoma Múltiple pigmentado idiopático que afectaba a varones, fundamentalmente judíos y de áreas mediterráneas. En 1956 describieron la segunda variedad endémica en África ecuatorial y afectó particularmente a niños y

hombres jóvenes. En la década de los 60 se describió una tercera variedad epidémica en pacientes sometidos a trasplante renal e inmunodeprimidos. En la década de los 80 se descubrieron los primeros casos asociados al Virus de la Inmunodeficiencia Humana (VIH) en pacientes con el Síndrome de Inmodeficiencia Adquirida (SIDA), siendo una forma mucho más severa agresiva y fulminante a nivel mucocutáneo

y visceral, con capacidad de diseminación a tracto gastrointestinal, pulmones e hígado hasta en el 50% de los casos, pudiendo afectar otros órganos como: bazo, páncreas, glándulas suprarrenales, testículos y ganglios linfáticos.<sup>9</sup>

La prevalencia es mayor entre la población homosexual, aunque también puede encontrarse en heterosexuales y drogodependientes.<sup>9</sup> En pacientes con VIH/SIDA tienen una menor respuesta al tratamiento y su diagnóstico se realiza en etapas avanzadas de diseminación mucocutánea y visceral, actualmente se observa un incremento mundial en el número de pacientes jóvenes e incluso niños con estos tumores cutáneos y una agresividad no habitual con mayor número de lesiones y diseminación corporal.<sup>9</sup>

El Sarcoma de Kaposi (SK) es una neoplasia maligna vascular más frecuente en pacientes inmunocomprometidos que conlleva una alta morbilidad y mortalidad, con mayor frecuencia afecta a la piel con una progresión lenta a pesar de que también tiene afectación visceral. Cuando el intestino está comprometido -por lo general- se manifiesta con lesiones en la piel.<sup>1</sup>

La morfología, el número, el color, el tamaño y la distribución (endoscópica) de las lesiones en el tracto gastrointestinal son muy variables. El diagnóstico requiere una confirmación histológica que se base el estudio inmunohistoquímico con anticuerpos que confirmen el origen vascular de la celularidad neoplásica así como la presencia del virus del herpes-8 (VHH-8).<sup>2</sup> El uso temprano de la terapia antirretroviral altamente activa disminuye la incidencia.<sup>9</sup>

## Caso

Es un paciente masculino de 28 años de edad diagnosticado del Síndrome de inmunodeficiencia Adquirida (SIDA) hace 4 meses en tratamiento con terapia antirretroviral a base de tenofovir, emtricitabina, efavirenz. Al ingreso a la unidad refirió que luego del inicio de la terapia antirretroviral presentó lesiones máculo papulosas, pruriginosas en la región perianal, por lo que acudió a varios facultativos quienes prescribieron tratamiento tópico a base de esteroides, sin lograr mejoría.

Las lesiones se extendieron hacia la región inguinal, presentando dolor de leve a moderada intensidad, secreción purulenta escasa y de mal olor, eritema y edema en el escroto. Al examen físico el paciente estaba álgico, febril, se evidenciaron múltiples lesiones exofíticas distribuidas en la región inguinal, genital y anoperineal, con secreción amarillenta, mal olor, con edema de la bolsa escrotal y en el muslo derecho. Al tacto rectal, el esfínter estaba hipotónico, doloroso. Masa tumoral en la cara lateral derecha, a 4-5cm del borde anal, fija, friable. El dedo del guante salía con secreción purulenta.



Figura 1. Sarcoma de Kaposi en región inguino-genital



Figura 2. sarcoma de Kaposi en region anoperineal.

En los exámenes complementarios, la biometría hemática mostraba un contejo leucocitario de 4590/mm<sup>3</sup>, hemoglobina 12,8 g/dl. La fórmula leucocitaria: neutrófilos 54,5%, linfocitos 29,4%, carga viral de VIH: 173 346 copias/ul; CD4= 30, CD8= 830. En cuanto a estudios de imagen se incluyó ecografía de la región inguino-genital. Se observó adenopatía de aspecto inflamatorio de 3\*1,8\*1,2 cm, volumen = 3,53cm<sup>3</sup>. Testículos incrementados de tamaño, con bolsas escrotales engrosadas y edematosas, no se observó gas en los tejidos.

Con el cuadro mencionado, la Unidad de Coloproctología para descartar decidió intervenir quirúrgicamente, realizó derivación del tránsito intestinal (transversostomía) y toma de biopsia.

El reporte histopatológico fue el siguiente:

*“Los cortes muestran una proliferación focalmente ulcerada de células fusocelulares que exhiben moderado pleomorfismo nuclear, con nucleolos evidentes que enmarcan hendiduras vasculares congestivas, con ocasional presencia de cuerpos eosinófilos.*

*El estudio histoquímico mostró inmunorreactividad positiva a CD34, KI67. Diagnóstico definitivo: Sarcoma de Kaposi.”*

A pesar de terapia antirretroviral el paciente evolucionó desfavorablemente y falleció luego de 30 días.

## Discusión

El sarcoma de Kaposi (SK) es una proliferación vascular que afecta principalmente a varones, se clasifica en cuatro variantes clínicas: clásica o mediterránea; endémica o africana, epidémica o asociada al VIH; y, iatrogénica en pacientes inmunodeprimidos receptores de trasplantes de órganos.<sup>2</sup> En nuestro paciente, el cuadro clínico estaba relacionado con el VIH (Virus de inmunodeficiencia humana).

El SK está asociada con la infección por virus del herpes humano 8 (HHV-8) que se presenta como tumor multifocal y se manifiesta con mayor frecuencia en sitios mucocutáneos. Típicamente la piel de las extremidades inferiores, cara, tronco, los genitales y la mucosa orofaríngea. Involucra comúnmente ganglios linfáticos y órganos viscerales, sobre todo el tracto respiratorio y gastrointestinal.<sup>3</sup> La presencia de complicaciones gastrointestinales en pacientes con Sarcoma de Kaposi varía de acuerdo con el estado inmunológico del mismo.<sup>8</sup>

Las localizaciones inusuales de la afectación del Sarcoma de Kaposi (SK) incluyen el sistema musculoesquelético, el sistema nervioso central y periférico, la laringe, los ojos, las glándulas salivales mayores, los órganos endocrinos, el corazón, el conducto torácico, el sistema urinario y la mama, también se presenta en heridas.<sup>3</sup>

El SK gastrointestinal puede comprometer cualquier parte del tracto gastrointestinal desde la orofaringe al recto, pero ocurre muy frecuentemente en el estómago y en el intestino delgado.<sup>4</sup> Se reportan presentaciones peculiares en apéndice, mesenterio y recto.<sup>3</sup> El tracto gastrointestinal está afectado en el 40% de los casos, aunque la aparición de lesiones en el recto y en el canal anal es excepcional, como en el caso del paciente estudiado.<sup>2</sup> En un estudio de 50 pacientes con SK y afectación gastrointestinal, solo el 8% presentó afectación colorrectal.<sup>2</sup>

Las manifestaciones clínicas varían dependiendo del crecimiento tumoral continuo, desde un cuadro asintomático hasta otros que incluyen: dolor abdominal, náuseas, vómitos, anemia por deficiencia de hierro (hemorragia gastrointestinal crónica o franca); y, rara vez, obstrucción mecánica sola o combinada con perforación intestinal.<sup>4</sup>

El diagnóstico se realiza a base de la visualización endoscópica de una o varias masas submucosas de color rojo púrpura, pero la confirmación de Sarcoma de Kaposi se hace histológicamente.<sup>7</sup>

En la histopatología, el SK se caracteriza clásicamente por presentar proliferación de células fusiformes que forman canales vasculares irregulares o hendiduras en la capa submucosa del intestino, presentándose la histopatología característica en el paciente al que referimos en el caso clínico. Se asocia con una amplia extravasación de glóbulos rojos y depósitos de macrófagos cargados de hemosiderina que le da un color rojo característico de apariencia oscura, magulladura<sup>4</sup>.

La presencia de células fusiformes puede excluir muchas lesiones benignas y malignas. Sin embargo, en algunas circunstancias, sutil vascularización y ciertas características histológicas del sarcoma de Kaposi pueden solaparse con otros tumores de células fusiformes GI (estroma gastrointestinal tumor GIST, melanoma de células fusiformes y angiosarcoma) lo que causa incertidumbre diagnóstica. Para hacer un diagnóstico de sarcoma de Kaposi, la presencia de HHV-8 es necesaria y se recomienda realizar pruebas de inmunohistoquímica para todos los especímenes con morfología de células fusiformes<sup>4</sup>. En el caso del paciente presentó positividad para los marcadores CD34 y KI67 relacionándose así con HHV-8 (Virus de herpes 8).

Actualmente no existe tratamiento específico dirigido contra el VHH-8.<sup>2</sup> Aunque su incidencia se redujo en la última década como consecuencia de la generalización del TARGA, que consiguió disminuir la agresividad, reducir la morbilidad y modificar el pronóstico de la enfermedad.<sup>2</sup> En el caso del paciente la evolución fue desfavorable ya que falleció un mes más tarde del inicio del tratamiento antirretroviral instaurado.

En conclusión, el curso de la enfermedad de este paciente fue rápidamente progresivo. La afectación simultánea de colon y recto es infrecuente.

## Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Correspondencia

Ana Lucía Bosque-anitaluciabosque@gmail.com/  
Gabriela Proaño dragabriela1991@gmail.com.

## Referencias

1. Ferreira S, Arroja B. *Kaposi's sarcoma of the rectum.* Revista Española de Enfermedades Digestivas. 2011; 103(4):209-210
2. Fernández M, García M. *Sarcoma de Kaposi con afectación color rectal y del canal anal.* Revista de Gastroenterología y Hepatología. 2010; 33:508-511
3. Pantanowitz L, Dezube B. *Kaposi sarcoma in unusual locations.* BMC Cancer. 2008; 8:190
4. Ann Lee, Brenner L, Mourad, Bashar, Monteiro, Carmela y Muñoz, Juan. *Gastrointestinal Kaposi's sarcoma: Case report and review of the literature.* World Journal of Gastrointestinal Pharmacology and Therapeutics. 2015; 6(3): 89-95
5. Kahl, Philip, Buettner, Reinhard. *Kaposi's sarcoma of the gastrointestinal tract: Report of two cases and review of the literature.* Pathology Research and Practice. 2007; 227-231
6. Querido, Sara, Silva, Henrique. *Gastrointestinal Bleeding and Diffuse skin thickening as Kaposi Sarcoma Clinical Presentation. Case Reports in Transplantation.* 2015; 2015: 424508
7. Pantongrag Linda, Nelson, Ann, Brown, Arthur. *Gastrointestinal Manifestations of Acquired Immunodeficiency Syndrome: Radiologic Pathologic Correlation. Continuing Education.* 1995; 15 (5): 1150- 1170
8. Nagata, Naoyoshi, Shimbo, Takuro, Asayama, Naoki. *Predictive clinical factors in the diagnosis of gastrointestinal Kaposi's Sarcoma and its endoscopic severity. A peer Reviewe Open Access Journal.* 2012; 7(1): e46967
9. Martínez, Grajales. *Guía de Práctica Clínica Sarcoma de Kaposi asociado a VIH. Evidencias y Recomendaciones* 2010:7-25