

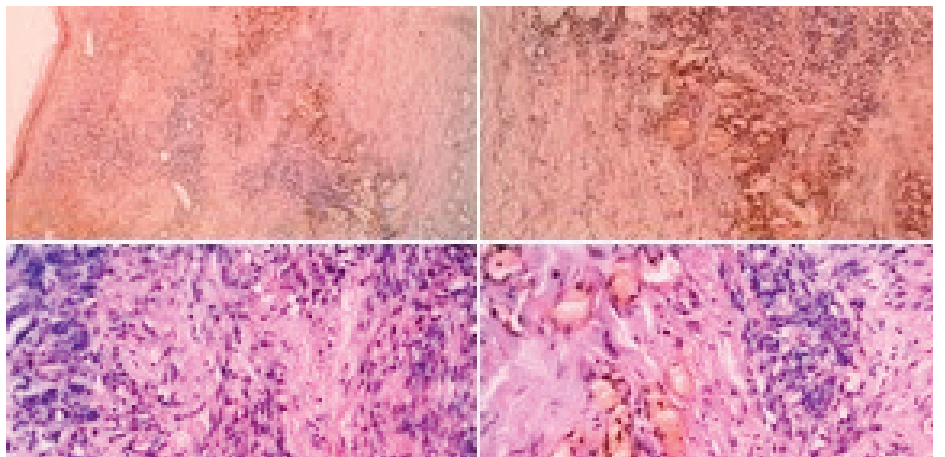
Responsable Dra. Ingrid Rivera

Lesiones violáceas en escroto.

CELESTE VALIENTE REBULL¹, TATIANA MORENO¹, DIANA NARVAÉZ¹, BEATRIZ DI MARTINO ORTIZ², MIRTHA RODRIGUES MASI³, OILDA KNOPFELMACHER⁴, LOURDES BOLLA DE LEZCANO⁵



Figura 1. Pápulas y placas eritemato violáceas de 2 cm de diámetro, algunas confluentes, límites netos, bordes irregulares, que asientan en la piel del escroto. Edema escrotal.



Figuras 6A, 6B, 6C, 6D: Epidermis adelgazada. Proliferación dérmica superficial y profunda de vasos sanguíneos de morfología diversa, algunos redondeados, otros ovalados y algunos, tipo canales linfáticos disecando entre haces de colágeno. Los endotelios vasculares carecen de atipia citológica. Hay discreta proliferación de fascículos cortos de células fusiformes. Se observan numerosos hemosiderófagos.

1. Dermatóloga. Hospital de Clínicas.*
2. Profesor asistente de Dermatología. Dermatopatólogo*
3. Profesor adjunto de Dermatología*
4. Profesor titular.*
5. Profesor titular y Jefe de cátedra.*

* Cátedra de Dermatología. Hospital de Clínicas. Universidad Nacional de Asunción, Paraguay.

Autor para correspondencia:
Beatriz Di Martino Ortiz
Correo electrónico:
beatrizdimartino@gmail.com

Historia

Paciente masculino de 71 años de edad, natural y procedente de Paraguay. De profesión comerciante con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con atenolol 50 mg/día.

Consultó por presentar lesiones en el escroto, seis meses previos a la consulta, que posteriormente se extendieron a los miembros superiores e inferiores, refiere sangramientos ocasionales ante pequeños traumatismos.

Examen dermatológico: pápulas y placas eritemato violáceas de 2 cm de diámetro, algunas confluentes, con límites bien definidos, de bordes irregulares, localizados en el escroto (Figura 1), y en los miembros superiores e inferiores (Figuras 2,3,4,5).

Exámenes complementarios HIV: negativo. VDRL: no reactivo.
Biopsia de piel: (Figuras 6A, 6B y 6C).

¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

SARCOMA DE KAPOSI CLÁSICO.

El sarcoma de Kaposi fue descrito en 1872 por el dermatólogo húngaro Moritz Kaposi^{1,2}. Es una neoplasia de células endoteliales infrecuente, hasta el comienzo de la epidemia del SIDA³, que se presenta como nódulos cutáneos y de las mucosas.¹

El sarcoma de Kaposi clásico es poco frecuente y más aún en una presentación escrotal.

Afecta mayormente a varones, mayores de 60 años de edad, judíos o de la región mediterránea^{3,4}. Los tres factores comúnmente implicados en la etiopatogenia son: infección por el VIH, infección por HHV-8 y el papel de las citocinas³.

Existen cuatro formas clínicas de presentación: sarcoma clásico, africano, asociado al HIV y el iatrogénico⁴. La presentación más frecuente es en los miembros inferiores, aunque también puede afectar las mucosas. La enfermedad pulmonar o gastrointestinal es poco frecuente. Las lesiones pueden presentarse en forma de máculas, pápulas, placas, tumores y pueden ulcerarse, infectarse o sangrar. Otras formas incluyen la linfadenopática, que se observa sobre todo en niños africanos^{3,4,5}.

El curso en general es lento y benigno, y la sobrevida es de meses a años⁵. El diagnóstico se realiza a través de la histopatología, no hay diferencias entre las cuatro formas clínicas.

En la evolución de la enfermedad podemos observar los siguientes estadios con características clínicas e histopatológicas propias:

1. En el estadio mácula, se observan vasos anormales revestidos por células endoteliales finas, con disección del colágeno de la dermis. También pueden verse vasos proliferantes ramificados que rodean grandes vasos ectásicos y anexos de la piel (signo del promontorio), células inflamatorias crónicas dispersas, extravasación de glóbulos rojos y macrófagos cargados de hemosiderina. En la clínica se observan máculas eritemato violáceas, que pueden aparecer en cualquier área del cuerpo, sobre todo en miembros inferiores.
2. En el estadio placa se observa una proliferación tanto de células fusiformes como de vasos, que afectan la dermis, y a veces incluso el subcutáneo. En este caso, las máculas se sobre elevan formando placas.
3. En el estadio tumoral se observan varios fascículos de células

tumorales fusiformes, a menudo mezcladas con un infiltrado inflamatorio crónico variable de compuesto de linfocitos, células plasmáticas y células dendríticas y formaciones vasculares glomeruloides^{6,7}. Aquí aparecen grandes nódulos y tumoraciones que fácilmente sangran y se infectan. Los mismos tienen una clásica forma oblonga.

Los diagnósticos diferenciales, deberán plantearse con:

- **Linfomas cutáneos:** procesos malignos, linfoproliferativos, de linfocitos T, B o NK. La forma más común de linfoma cutáneo es la micosis fungoide. Para el diagnóstico debe realizarse anatomía patológica e inmunohistoquímica, la que confirma el origen linfoide de la afección.
- **Angiomatosis bacilar:** causada por especies de *Bartonella*, afecta a inmunocomprometidos y se adquiere a través de solución de continuidad en la piel, por arañazo o mordida de gato siendo el vector las pulgas del mismo. La presentación clínica es variable. En cuanto a la histología se diferencia del sarcoma de Kaposi en que los vasos sanguíneos tienen una forma redondeada, las células endoteliales protruyen en el vaso, el infiltrado inflamatorio constituido principalmente por neutrófilos, junto con un material granular eosinofílico fino y la tinción de Warthin Starry es positiva para los bacilos. El tratamiento es con antibióticos.
- **Pseudo sarcoma de Kaposi o acroangiodermatitis:** es una entidad asociada a insuficiencia venosa o a fístula arteriovenosa, en general se presenta en los miembros inferiores, en pacientes con hemodiálisis o en muñones de amputación. El diagnóstico es fundamentalmente histológico y se caracteriza por epidermis en general normal, en dermis superficial y media, existe proliferación de pequeños vasos, infiltrado inflamatorio perivascular constituido por linfocitos, histiocitos, eosinófilos y eventualmente plasmocitos, salida de glóbulos rojos y depósito de hemosiderina y fibrosis. En ocasiones es necesaria la inmunohistoquímica, en la que la ausencia de CD 34 es el punto a favor del psueudo sarcoma^{6,7,8}.

Hernandez D describe 5 pacientes masculinos, con promedio de edad de 72 años, con sarcoma de Kaposi en los pies, y uno solo en la pierna, ninguno de ellos en los testículos como el caso que se presenta, tratados con doxorubicina liposomal con resultados excelentes⁹.

El tratamiento del sarcoma de Kaposi del anciano puede ser local o sistémico, dependiendo del número de lesiones.

Entre los tratamientos locales tenemos: quimioterapia intralesional con vincristina, vinblastina, radiación, isotretinoína tópica⁹, láser argón, láser de dióxido de carbono y de colorante

pulsado, la alitretinoína tópica (9-cis-retinoico) en gel, un panagonista del receptor retinoide⁵. Crema de imiquimod a 5% a días alternos, durante un periodo de 10 semanas².

Las opciones sistémicas son para aquellos pacientes con enfermedad extensa, afectación visceral o en los cuales el tratamiento local no fue efectivo^{9,10}. Se citan: agentes citotóxicos derivados de la vinca (vincristina y vinblastina), bleomicina, ectoposido, antraciclinas liposomales y paclitaxel (100 mg/m² endovenoso cada 14 días)¹⁰. Las antraciclinas liposomales: doxorubicina y daunorubicina^{9,10}.

Se presenta un caso poco frecuente de sarcoma de Kaposi clásico, en un paciente inmunocompetente, quien presentaba lesiones extensas, fue referido a oncología y tratado con paclitaxel, a dosis de 150 mg, cumpliendo 15 sesiones, con excelente respuesta ●

Resumen

El sarcoma de Kaposi clásico es una entidad muy poco frecuente, sobre todo cuando es de presentación extensa e involucra al escroto, ya que la mayoría de los casos presentados son de asociación al VIH.

Se presenta el caso de un adulto mayor con lesiones extensas en escroto, en los miembros superiores e inferiores, en los cuales se descartan alguna inmunosupresión, y se realizó el diagnóstico de sarcoma de Kaposi clásico, el cual fue tratado con paclitaxel con excelentes resultados.

Palabras claves: Sarcoma de Kaposi clásico, VIH.

**Diagnosis:
Classical Kaposi's sarcoma.**

Abstract

Classical Kaposi's sarcoma is a very rare entity, especially with an extensive presentation that involves the scrotum, since the majority of cases presented are associated with HIV.

The case of an older adult with extensive lesions in the scrotum, upper and lower limbs is presented, immunosuppression was ruled out and a classical Kaposi's sarcoma diagnosis was made, which was treated with paclitaxel and showed excellent results.

Key words: classical Kaposi's Sarcoma, HIV.

Referencias

1. Jakob L, Metzler G, Chen KM, Garbe C. Non-AIDS Associated Kaposi's Sarcoma: Clinical Features and Treatment Outcome. PLoS ONE. 2011; 6 (4), e18397.
2. Echeverría-García B, Sanmartín O, Guillén C. Remisión clínica de sarcoma de Kaposi clásico con imiquimod tópico al 5%. Actas Dermosifiliogr 2010; 101(2):181-182.
3. Ohe EMDN, Padilha MHVQ, Enokihara MMSS, Almeida FA, Porro AM. Fatal outcome in classic Kaposi's sarcoma. An Bras Dermatol. 2010; 85(3):375-8.
4. Radu O, Pantanowitz L. Kaposi Sarcoma. Arch Pathol Lab Med. 2013; 137: 289-294.
5. Rojo Enríquez A. Sarcoma de Kaposi: revisión de la literatura y e ilustración de un caso. Acta Médico Grupo Los Angeles. 2013; 11(1): 23-31.
6. Beatriz Di Martino, Liz Lezcano y Lourdes Bolla Nódulos purpúricos en antebrazos y pies en un varón anciano. Piel 2008; 23(10):572-3.
7. Serrano C, Sánchez G, Serrano MM, Linares J, Dulanto C, Naranjo R. Nódulos y placas violáceas en escroto y muslo. Actas Dermosifiliogr 2005; 96(2):127-129.
8. Ozmen H, Baba D, Kacagan C, Kayikci A, Cam K. Case report: HIV negative isolated scrotal Kaposi's sarcoma. Int J Surg Case Rep. 2014; 5(12): 1086-1087.
9. Hernández D. Sarcoma de Kaposi clásico extenso. Características clínicas y tratamiento con la doxorubicina liposomal. Rev Venez Oncol 2015; 27(4):239-243.
10. Hernández Ruíz E, García Herrera A, Ferrando J. Sarcoma de Kaposi. Med Cutan Iber Lat Am 2012;40(2):39-48.