

## Taponamiento cardíaco por sarcoma de Kaposi

Manuel Pereiro Jr.<sup>a</sup>, Mercedes Gómez<sup>a</sup>, Dolores Sánchez-Aguilar<sup>a</sup>, Cristina Durana<sup>b</sup>, José Ramón Antúñez<sup>b</sup>, Luis Casas<sup>c</sup> y Jaime Toribio<sup>a</sup>

Departamentos de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. <sup>c</sup>Departamento de Dermatología. Hospital del Barbanza Ribeira. A Coruña. España.

**Resumen.**—El sarcoma de Kaposi es un tumor angiomatoso, sistémico que, por lo general, afecta a sujetos mayores de 50 años, observándose principalmente en pacientes varones. Se han descrito pocos casos de afectación visceral en su forma clásica. En el presente trabajo, se describe un caso de sarcoma de Kaposi clásico con lesiones cutáneas diseminadas, afectación de numerosos órganos internos y evolución fatal. La causa de la muerte fue un taponamiento cardíaco originado por las lesiones de sarcoma de Kaposi desarrolladas en el epicardio y el pericardio.

**Palabras clave:** sarcoma de Kaposi, taponamiento cardíaco, afectación sistémica.

Pereiro M, Gómez M, Sánchez-Aguilar D, Durana C, Antúñez JR, Casas L, Toribio J. Taponamiento cardíaco por sarcoma de Kaposi. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94(5):321-3.

### CARDIAC TAMPONADE THROUGH KAPOSI'S SARCOMA

**Abstract.**—Kaposi's sarcoma is a systemic angiomatous tumor that generally affects individuals over 50 years of age; it is mainly observed in male patients. Few cases of visceral involvement have been described in its classic form. In this work, we describe a case of classic Kaposi's sarcoma with disseminated skin lesions, involvement of multiple internal organs and fatal evolution. The cause of death was a cardiac tamponade caused by the Kaposi's sarcoma lesions that developed in the epicardium and the pericardium.

**Key words:** Kaposi's sarcoma, cardiac tamponade, systemic involvement.

### INTRODUCCIÓN

Se han descrito cuatro tipos de sarcoma de Kaposi: el clásico o mediterráneo, el epidémico o africano, el iatrogénico causado por inmunosupresores y, finalmente, el asociado al síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA)<sup>1,2</sup>. Estos tipos representan diferentes cuadros clínicos en pacientes con hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos similares. El sarcoma de Kaposi clásico o esporádico se observa principalmente en sujetos varones del área mediterránea, sobre todo en pacientes de raza judía, y presenta un curso generalmente benigno y prolongado<sup>3</sup>. Sin embargo, se han descrito formas más agresivas de sarcoma de Kaposi clásico, caracterizadas por su asociación con diversas neoplasias<sup>3</sup>. Estas neoplasias pueden ser linforreticulares<sup>1,4</sup>, de colon y de vejiga<sup>3</sup>, y pueden tanto preceder como seguir al sarcoma de Kaposi<sup>5</sup>. Se presenta un caso de sarcoma de Kaposi clásico no asociado a otras neoplasias, con evolución fatal en 3 años desde el diagnóstico. La autopsia reveló que la causa de la muerte fue un taponamiento cardíaco debido a las lesiones desarrolladas en el pericardio.

#### Correspondencia:

Manuel Pereiro Jr. Departamento de Dermatología. Facultad de Medicina. San Francisco, s/ n. 15782 Santiago de Compostela. España.

Correo electrónico: mejaim@usc.es

Aceptado el 6 de febrero de 2003.

### DESCRIPCIÓN DEL CASO

Un varón de 82 años, con antecedentes de hipertensión cardíaca y aneurismas en ambas arterias ilíacas en tratamiento en los servicios de cardiología y cirugía vascular de nuestro hospital, fue remitido a nuestro servicio en 1999 debido a la aparición de lesiones cutáneas de tinte purpúrico diseminadas por toda la superficie corporal.

En el examen dermatológico se observaron múltiples lesiones maculosas y tuberosas, de tamaños que oscilan entre 1,5 y 3 cm de diámetro, con tendencia a agruparse en placas claramente delimitadas, de tinte violáceo. Las lesiones se localizaban en las extremidades inferiores y en el abdomen, y eran más numerosas en las rodillas y el dorso de los pies. Se observaron lesiones similares en paladar blando y glándula. Sobre alguna de las placas se desarrollaban lesiones excrecentes de consistencia blanda, pediculadas, de aspecto friable, que remedaban granulomas piogénicos.

El estudio histológico, tanto de las lesiones sésiles como de las pediculadas, reveló la existencia de una epidermis adelgazada y de un tumor dérmico de células fusiformes (figs. 1 y 2) que rodeaban estructuras vasculares rudimentarias, con extravasación de hematíes y células plasmáticas. Asimismo, se observaron numerosas figuras mitóticas. El estudio inmunohistoquímico reveló positividad para FVIII, CD34 y CD31.



Fig. 1.—Aspecto macroscópico de las lesiones de sarcoma de Kaposi en pericardio y endocardio.

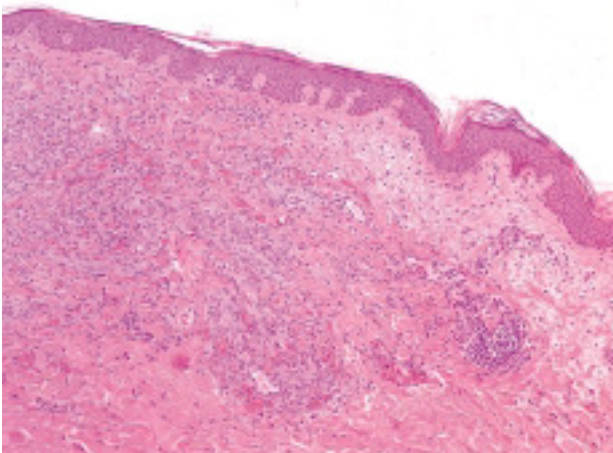


Fig. 2.—Epidermis normal con desarrollo de una tumoración de células fusiformes que ocupa toda la dermis (HE, x40).

Se realizaron estudios complementarios incluyendo hemograma, bioquímica sanguínea, proteinograma, serología de virus hepatotropos y virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), electrocardiograma, estudio radiológico del tórax, ecografía abdominal, gastroscopia y colonoscopia sin hallazgos significativos. Se efectuó el diagnóstico de sarcoma de Kaposi clásico, descartando otros tipos de sarcoma

de Kaposi en base a los datos clínicos, histopatológicos y el resultado negativo de la serología VIH.

Tras el diagnóstico, se inició tratamiento con interferón alfa (IFN- $\alpha$ ), pero tuvo que ser suspendido por mala tolerancia del paciente. Tras ello, se realizó un seguimiento del paciente a lo largo de 2 años; se efectuaron tratamientos eventuales con crioterapia y vincristina intralesional en las lesiones más excrecentes y pediculadas de rápido crecimiento que desarrollaba sobre las placas tumorales, sobre todo las de plantas y caras laterales de los pies, que le dificultaban la deambulaci3n.

En noviembre de 2001 el paciente fue ingresado a causa de una insuficiencia cardíaca aguda y falleció a las pocas horas. El estudio de necropsia revela, además de la intensa afectaci3n cutánea, la existencia de lesiones de sarcoma de Kaposi visceral diseminado con afectaci3n epicárdica, pericárdica, gastrointestinal, pleuropulmonar, renal y suprarrenal, así como la existencia de aneurismas disecantes en ambas arterias ilíacas, con evidencia de afectaci3n por sarcoma de Kaposi. La causa de la muerte se determinó como choque cardiogénico debido a un taponamiento pericárdico del que se extrajeron 2 l de líquido de características serohemáticas.

## DISCUSIÓN

El sarcoma de Kaposi clásico o esporádico es un proceso que suele afectar a sujetos varones del área mediterránea. Cuando no se asocia a neoplasias, su curso benigno y prolongado no compromete la vida del paciente, aunque puede afectar a su calidad de vida<sup>2</sup>.

La afectaci3n visceral en el sarcoma de Kaposi clásico puede observarse en tracto digestivo<sup>3,6</sup> y sistemas linf3ide y esquelético<sup>7,8</sup>. Sin embargo, la afectaci3n de varios 3rganos o sistemas en el mismo paciente, es excepcional<sup>9-11</sup>. Incluso en casos con afectaci3n visceral y comienzo precoz, su curso es indolente<sup>12</sup>. Por otra parte, se han descrito 5 casos con transformaci3n anaplásica, curso agresivo y mala respuesta al tratamiento<sup>13</sup>. Dos de esos casos presentaban afectaci3n visceral, pero ninguno de ellos afectaci3n cardíaca ni de grandes vasos.

Se ha discutido mucho si el sarcoma de Kaposi, en cualquiera de sus formas, es una proliferaci3n hiperplásica o se trata de una verdadera neoplasia<sup>1,2</sup>. Se ha demostrado en mujeres con infecci3n por VIH que presentaban sarcoma de Kaposi, que todos los tumores desarrollados en cada paciente pertenecen a una misma estirpe clonal<sup>14</sup>. Esta transformaci3n neoplásica *in situ*, sincrónica, de múltiples lesiones tumorales distribuidas por toda la superficie cutánea y, en casos como el presentado aquí, otros 3rganos, sin que exista una neoplasia primaria que justifique un crecimiento metastásico, apoya la etiología viral de

estas lesiones<sup>1</sup>. En efecto, el virus humano del sarcoma de Kaposi se ha identificado como *Herpesvirus hominis* 8 (HH-8), y se encuentra en casi todos los casos de sarcoma de Kaposi y en el 100 % de los casos de tipo clásico<sup>2</sup>. Se cree que el HH-8 transformaría precursores circulantes en células fusiformes y, a través de la producción de citocinas, estimularía la angiogénesis<sup>2,14</sup>. Así, en cualquiera de sus formas, la enfermedad se originaría en el curso de la primoinfección, o de una reactivación en el caso del sarcoma de Kaposi iatrogénico, aunque de momento se desconocen todos los cofactores implicados<sup>2</sup>.

Encontramos además 2 casos de tipo clásico sin datos de transformación anaplásica, en los cuales el curso de la enfermedad lleva a la muerte del paciente; en uno de ellos, con una grave afectación intestinal, la muerte del paciente se produce por hemorragia digestiva incoercible<sup>9</sup> y los estudios de necropsia no revelaron enfermedad cardíaca o de grandes vasos. En el otro caso descrito, de afectación exclusivamente cutánea, el paciente murió al año de iniciarse el proceso<sup>15</sup>. Los estudios complementarios realizados en este segundo caso, descartaron afectación gastrointestinal y ósea, pero no se realizaron pruebas destinadas a descartar afectación cardíaca. Aunque en este caso no se realizó autopsia, el paciente falleció a causa de un fracaso cardiorrespiratorio agudo, similar al de nuestro paciente.

La principal característica del caso que se aporta aquí es la grave afectación visceral, involucrando tracto gastrointestinal, pulmón, pleura, riñones, glándulas suprarrenales, epicardio, pericardio y ambas arterias ilíacas. Es de señalar que la afectación cardíaca es tan grave que causa la muerte del paciente por taponamiento 3 años después del diagnóstico. Asimismo, es interesante señalar que, al mismo tiempo que desarrolla el cuadro cutáneo, el paciente estaba siendo seguido en cirugía vascular por sus aneurismas ilíacos bilaterales, y en cardiología por una insuficiencia cardíaca calificada como hipertensiva. El examen de necropsia reveló que la afectación de tanto la pared aneurismática como de las estructuras cardíacas, estaba causada por infiltración de la pared vascular por sarcoma de Kaposi. Los estudios de estos dos procesos realizados en vida del paciente incluyeron el uso de ecografías y contrastes yodados, pero ninguno de ellos permite la sospecha del desarrollo de sarcoma de Kaposi en la pared de esas estructuras. En nuestro paciente, la afectación en tracto digestivo se buscó expresamente dada la afectación de la mucosa del paladar blando,

pero no se realizaron pruebas para encontrarlo en corazón, grandes vasos o en órganos como el riñón y el pulmón. Se sugiere que en pacientes con sarcoma de Kaposi que presenten signos dermatológicos de afectación sistémica, como la afectación de mucosa del paladar blando y glándula de nuestro caso, la búsqueda de afectación visceral debe incluir todas aquellas estructuras vasculares que presenten datos de disfuncionalidad o alteraciones anatómicas como las descritas en nuestro caso.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Antman K, Chang Y. Kaposi's sarcoma. *N Engl J Med* 2000;342:1027-38.
2. Iscovich J, Boffetta P, Franceschi S, Azizi E, Sarid R. Classic Kaposi sarcoma. Epidemiology and risk factors. *Cancer* 2000;88:500-17.
3. Weissman A, Linn S, Weltfriend S, Friedman-Birnbaum R. Epidemiological study of classic Kaposi's sarcoma: A retrospective review of 125 cases from Northern Israel. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2000;14:91-5.
4. Piette WW. The incidence of second malignancies in subsets of Kaposi's sarcoma. *J Am Acad Dermatol* 1987;16: 855-61.
5. Iscovich J, Boffetta P, Winkelmann R, Brennan P. Classic Kaposi's sarcoma as a second primary neoplasm. *Int J Cancer* 1999;80:178-82.
6. Finesmith TH, Shrum JP. Kaposi's sarcoma. *Int J Dermatol* 1994;33:755-62.
7. Stratigos JD, Potouridou I, Katoulis AC. Classic Kaposi's sarcoma in Greece: A clinico-epidemiological profile. *Int J Dermatol* 1997;36:735-40.
8. Lombardo M, Girolomoni G, Spina V, Zambruno G, Giannetti A. Kaposi's sarcoma with primary bone lesions in a HIV-seronegative man. *Br J Dermatol* 1996;134:966-9.
9. Jang HS, Cha JH, Oh CK, Kwon KS. A case of classic Kaposi's sarcoma with multiple organ involvement. *J Dermatol* 2000; 27:740-4.
10. Kato H, Hamada T, Tsuji T, Baba T, Seki J, Kobayashi Y. Kaposi's sarcoma: A light and electron microscopy study. *J Dermatol* 1990;17:414-22.
11. Iscovich J, Boffetta P, Franceschi S, Azizi E, Sarid R. Classic Kaposi sarcoma. *Cancer* 2000;88:500-17.
12. Erdem T, Atasoy M, Akdeniz N, Parlak M, Ozdemir S. A juvenile case of classic Kaposi's sarcoma. *Acta Derm Venereol* 1999;79:492-3.
13. Satta R, Cossu S, Massarelli G, Cottoni F. Anaplastic transformation of classic Kaposi's sarcoma: Clinicopathological study of five cases. *Br J Dermatol* 2001;145:847-9.
14. Rabkin CS, Janz S, Lash A, Coleman AE, Musaba E, Liotta L, et al. Monoclonal origin of multicentric Kaposi's sarcoma lesions. *N Engl J Med* 1997;336:988-93.
15. Lim TW, Lee MH, Park JG, Cho Bk. Classic Kaposi sarcoma presenting as rapidly growing nodules. *Cutis* 2001;68: 50-2.