

CASO CLÍNICO

Sarcoma de Kaposi Nodular. Reporte de un caso antiguo de nuestros archivos.

Walter Chavez,* Andrea Aguilar,** Paulina Dassum,** Lorena Quiroz,* Enrique Uraga***

* Dermatólogo del Centro Dermatológico "Dr. Uraga"
 ** Médico Rotante del Centro Dermatológico "Dr. Uraga"
 *** Director del Centro Dermatológico "Dr. Uraga"

Correspondencia:
 walterchavezmen@hotmail.com

Palabras clave: Sarcoma de Kaposi Nodular. Reporte de caso

Fecha de recepción: 09/12/2022
 Fecha de aceptación: 09/27/2022

RESUMEN

El sarcoma de Kaposi es un tumor de relativamente rara observación. Se presenta un caso de la forma nodular, se reportan los hallazgos clínicos, dermatoscópicos y histopatológicos y se revisa muy someramente el tema.

INTRODUCCIÓN

El sarcoma de Kaposi (SK) es una neoplasia multifocal, rara, maligna, que nace de las células endoteliales linfáticas que afecta con predilección piel y mucosas pero que puede igualmente comprometer el sistema linfático y diversos órganos internos como pulmones, hígado o aparato gastrointestinal. Fue descrito por primera ocasión en el año 1872 por el dermatólogo austrohúngaro Moritz Kaposi bajo el nombre de sarcoma múltiple pigmentado idiopático¹ y en 1981 se describe una nueva variante agresiva en hombres infectados por el VIH. Se han distinguido cuatro variantes en base tanto clínica como epidemiológica como son: SK clásico, endémico, epidémico y iatrogénico. Se estima que aproximadamente el 95% de los SK son causados por el herpes virus humano 8 al cual se lo conoce igualmente como virus del herpes asociado al SK.²

CASO REPORTADO

Se trata de una paciente del sexo femenino de 66 años de edad sin antecedentes personales de importancia. Consulta en el año 2003 por presentar una tumoración totalmente asintomática, muy bien delimitada, de

aproximadamente 0,5 cm de diámetro, ubicada en la segunda falange del segundo dedo del pie izquierdo. La lesión tiene forma redondeada, cupuliforme y de una coloración rojiza aparentemente homogénea. (Foto 1)

Con mayor acercamiento (recuadro superior izquierdo en la Foto 1) podemos observar la lesión, definitivamente redondeada y cupuliforme, de coloración rosado lechosa, surcada por numerosos vasos telangiectásicos lineares, bien sea curvilíneos o bien irregulares. En la periferia se nota un anillo periférico pigmentado tenue.

El examen dermatoscópico nos permite observar la lesión magnificada e identificar escasas estructuras, siendo las más notorias la presencia de vasos serpentiniformes o lineares sobre una superficie blanquecina brillante e igualmente un anillo periférico pigmentado. Con buena voluntad podríamos decir que todo lo anterior nos hace recordar levemente las imágenes en arco iris que con diversa intensidad han sido evocadas en esta patología. (Fotos 2 y 3)

La lesión fue extirpada y remitida para su estudio histopatológico con el diagnóstico tentativo de quiste mixoide.



Foto 1. Lesión ubicada en la segunda falange del segundo dedo del pie izquierdo (círculo)

Recuadro Superior Izquierdo. Con mayor aumento: fondo rosado lechoso, presencia de telangiectasias (flechas azules), anillo pigmentado periférico (asterisco).



Foto 2. DERMATOSCOPIA: Vasos serpentina y lineares. Anillo periférico pigmentado.



Foto 3. DERMATOSCOPIA: Pigmentación café observada en el anillo periférico de la lesión.

El examen microscópico reporta: los cortes histológicos muestran estructura de piel con neoformación dérmica que en la superficie se caracteriza por proliferación de vasos irregulares, de calibre capilar, de endotelio tumefacto, que alternan con numerosas células inflamatorias linfoplasmocitarias, observándose en la profundidad una proliferación densamente celular de elementos fusiformes de núcleos atípicos, con actividad mitótica más que ocasional, los cuales se disponen formando fascículos que alternan con hendiduras vasculares. (Fotos 4 y 5)

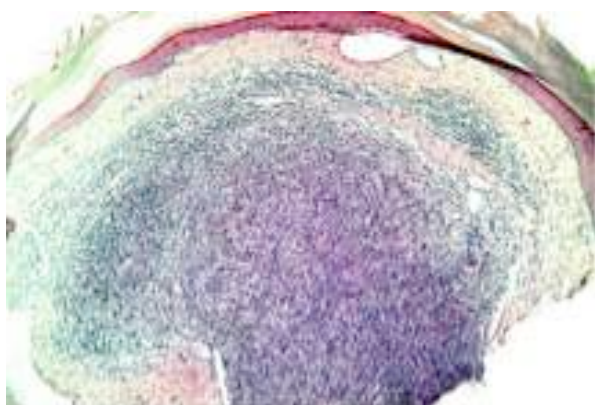


Foto 4. Neoformación dérmica con múltiples capilares irregulares alternando con células inflamatorias linfoplasmocitarias.

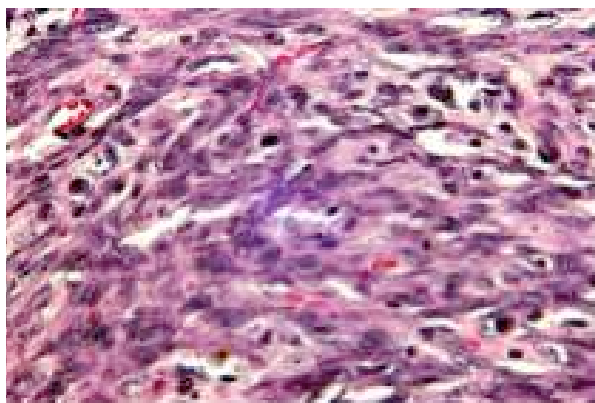


Foto 5. Proliferación celular fusiforme de núcleos atípicos dispuestos en forma de fascículos alternado con las hendiduras vasculares.

Diagnóstico: SARCOMA DE KAPOSI, en biopsia escisional de tumor cutáneo en segunda falange de pie izquierdo.

Los exámenes descartaron infección por HIV. La evaluación de especialidad y su posterior seguimiento no mostró recidiva lesional.

DISCUSIÓN

Clínicamente tanto las variantes clásica como la iatrogénica pueden debutar como máculas, placas, parches o nódulos de variado color, rojizos, violáceos o pardos y a su vez los nódulos pueden ulcerarse, sangrar o tornarse hiperqueratósicos. Se han reportado diferentes estadios del SK cutáneo pero no existe al momento una clasificación por estadios universalmente aceptadas para el SK clásico y iatrogénico.

La dermatoscopia se ha convertido en una importante ayuda diagnóstica y sus hallazgos conocidos como son el cambio de color policromático, el anillo periférico, la líneas blancas, los vasos serpentinicos e irregulares, son algunas de las estructuras que junto con otras más dan lugar a ciertos signos que ayudan al diagnóstico sobre todo en la forma nodular, como son el patrón en arco iris, la presentación con collarite escamoso, las líneas blancas o, un fondo rojo azulado, que son en realidad las manifestaciones más frecuentemente observadas.^{4,5} Hoy en día la correlación entre la dermatoscopia y la ultrasonografía puede ayudar en el manejo de esta patología.⁶ Pero indudablemente la histopatología sigue siendo el estándar de oro para el diagnóstico de la enfermedad y es importante el saber que las diferentes etapas clínicas comparten hallazgos histológicos semejantes.³

La forma nodular de nuestra paciente corresponde al SK clásico que es una variante rara de bajo crecimiento más frecuente en persona ancianas, que se presenta con pápulas de color rojizo café y con nódulos, especialmente a nivel de las extremidades inferiores.⁷

Las lesiones pueden permanecer estables durante mucho tiempo, meses o incluso años sin observarse progresión del cuadro, en otras ocasiones pueden desarrollarse rápidamente y diseminarse en pocas semanas. El SK clásico sigue un curso indolente mientras que el posterior a trasplante es más agresivo.

El protocolo terapéutico debe ser personalizado. En el caso de lesiones solitarias como en nuestro caso, la extirpación quirúrgica puede ser curativa, no obstante

las recidivas subsecuentes no son extrañas y la aparición de estadios posteriores pueden provocar graves consecuencias funcionales. Vincristina intralesional, timolol y ácido 9-cis-retinoico tópico han sido administrados con éxito variable al igual que la radioterapia.⁸ La terapia laser también ha sido probada en la forma nodular y se la reporta como sencilla, segura y con buenos resultados cosméticos.⁹

CONCLUSIONES

Se presenta el caso de un SK nodular solitario del dedo del pie. La rareza de su observación justifica el interés de publicarlo. Los buenos resultados obtenidos con la extirpación quirúrgica se correlacionan con los reportes bibliográficos al respecto. La antigüedad de 20 años del caso explica la falta de ciertos exámenes diagnósticos como el ultrasonido que hoy en día es parte del protocolo diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sarcoma de Kaposi. Wikipedia 2022.
2. Esser S., Schofer H., Claben J. et al. S1 Guidelines for the Kaposi Sarcoma. *JDDG* 2022;20:892-904.
3. Brambilla L., Genovés G., Berti E., Peris K., Rongioletti F., Micalis G., Ayala F., Della Bella S., Mancuso R., Calzavara P., Toutlakji A. Diagnosis and treatment of classic and iatrogenic Kaposi's sarcoma: Italian recommendations *Ital J Dermatol Venereol* 2021;156:356-65.
4. Villani A., Sclavenzi M., Peduto T., Cinelli E., Fabbrocini G., Di Stefani A. Dermoscopy and reflectance confocal microscopy of Kaposi's sarcoma: an overview. *JEADV* 2022; 36: e248-e322.
5. Ertuk T., Nisa B., Okeu A. Dermoscopic findings of Kaposi sarcoma and dermatopathological correlations. *Australasian Journal of Dermatology*; 2020;61:e46-e53.
6. Nazzaro G., Tournalaki A., Maronese CA., Zelin E., Passoni E., Brambilla L. Dermoscopy and ultrasonography of Kaposi's sarcoma nodules: new insights to guide intralesional chemotherapy? *Anais Brasileiros de Dermatologia* 2022;97:654-681.
7. Thokchom, Kongbam and Salam Classic Kaposi Sarcoma from North-East India: A case report. *IP Indian Journal of Clinical and Experimental Dermatology* 2020;6:291-293.
8. Rodriguez A., Navarro F., Ruiz R. Rapidly growing violaceous nodules on the left foot in an immunocompetent elderly man *EJD* 2020;30:222-223.
9. Nasca MR., Luppino I., Spurio A., Micali G. Nodular Classic Kaposi's Sarcoma Treated With Neodymium-Doped Yttrium Aluminum Garnet Laser Delivered Through a Tilted Angle: Outcome and 12-Month Follow Up. *Lasers in Surgery and Medicine* 2020;52:979-983.

CASE REPORT

Nodular Kaposi's Sarcoma. Report of an old case from our files.

Walter Chavez,* Andrea Aguilar,** Paulina Dassum,** Lorena Quiroz,* Enrique Uraga***

* Dermatologist at the Dermatological Center "Dr. Uraga"
 ** Rotating Physician of the Dermatological Center "Dr. Uraga"
 *** Director of the Dermatological Center "Dr. Uraga"

Correspondence
 walterchavezmen@hotmail.com

Key words: Nodular Kaposi's sarcoma. case report

Reception date: 09/12/2022
 Acceptance date: 09/27/2022

ABSTRACT

Kaposi's sarcoma is a relatively rare tumor. A case of the nodular form is presented, the clinical, dermoscopic and histopathological findings are reported and the topic is briefly reviewed.

INTRODUCTION

Kaposi's sarcoma (KS) is a rare, malignant, multifocal neoplasm that arises from lymphatic endothelial cells that affects the skin and mucosa with a predilection, but can also compromise the lymphatic system and various internal organs such as the lungs, liver, or gastrointestinal tract. It was first described in 1872 by the Austro-Hungarian dermatologist Moritz Kaposi under the name of idiopathic pigmented multiple sarcoma¹ and in 1981 a new aggressive variant was described in HIV-infected men. Four variants have been distinguished on both a clinical and epidemiological basis, such as: classic, endemic, epidemic and iatrogenic KS. It is estimated that approximately 95% of KS are caused by human herpes virus 8, which is also known as KS-associated herpes virus.²

CASE REPORT

This is a 66-year-old female patient with no significant personal history. She consulted in 2003 for presenting a totally asymptomatic tumor, very well defined, approximately 0.5 cm in diameter, located in the

second phalanx of the second toe of the left foot. The lesion is rounded, dome-shaped and apparently homogeneous reddish in color. (Photo 1)

Zooming in (upper left box in Photo 1) we can see the lesion, definitely rounded and dome-shaped, milky pink in color, furrowed by numerous linear telangiectatic vessels, either curvilinear or irregular. A faintly pigmented peripheral ring is noted at the periphery.

The dermoscopic examination allows us to observe the magnified lesion and identify few structures, the most notorious being the presence of serpentine or linear vessels on a shiny whitish surface and also a pigmented peripheral ring. With good will we could say that all of the above reminds us slightly of the rainbow images that have been evoked with varying intensity in this pathology. (Photos 2 and 3)

The lesion was excised and referred for histopathological study with the tentative diagnosis of a myxoid cyst.

The microscopic examination reports: histological sections show skin structure with dermal neof ormation



Photo 1. Lesion located in the second phalanx of the second toe of the left foot (circle)

Upper Left Box. At higher magnification: milky pink background, presence of telangiectasias (blue arrows), peripheral pigmented ring (asterisk).



Photo 2. DERMATOSCOPY: Serpentine and linear vessels. pigmented peripheral ring.



Photo 3. DERMATOSCOPY: Brown pigmentation observed in the peripheral ring of the lesion.

that on the surface is characterized by proliferation of irregular vessels, of capillary caliber, of swollen endothelium, which alternate with numerous lymphoplasmacytic inflammatory cells, observing in depth a densely cellular proliferation of spindle-shaped elements of atypical nuclei, with more than occasional mitotic activity, which are arranged forming fascicles that alternate with vascular clefts. (Photos 4 and 5)

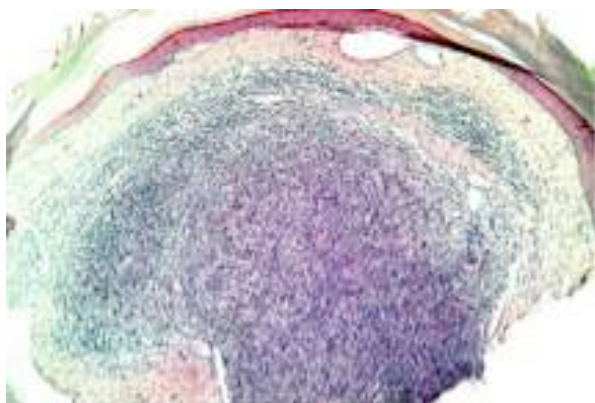


Photo 4. Dermal neoformation with multiple irregular capillaries alternating with inflammatory lymphoplasmacytic cells.

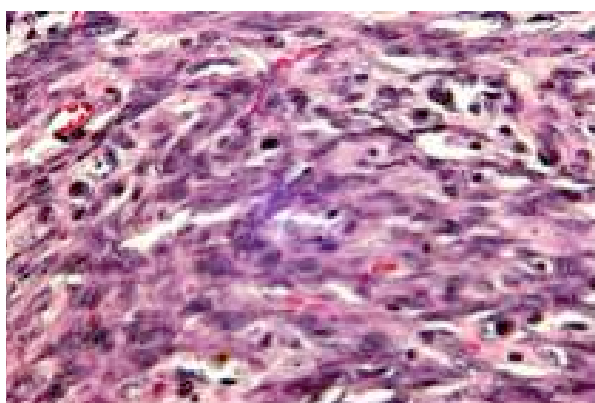


Photo 5. Spindle cell proliferation of atypical nuclei arranged in the form of fascicles alternating with vascular clefts.

Diagnosis: KAPOSÍ'S SARCOMA, in excisional biopsy of a skin tumor in the second phalanx of the left foot.

The tests ruled out HIV infection. The specialty evaluation and subsequent follow-up showed no lesion recurrence.

DISCUSSION

Clinically, both the classic and iatrogenic variants can appear as macules, plaques, patches or nodules of va-

rious colors, reddish, purple or brown, and in turn the nodules can ulcerate, bleed or become hyperkeratotic. Different stages of cutaneous KS have been reported, but there is currently no universally accepted staging classification for classic and iatrogenic KS.

Dermoscopy has become an important diagnostic aid and its findings, known as polychromatic color change, peripheral ring, white lines, serpentine and irregular vessels, are some of the structures that, along with others, give rise to certain signs that help diagnosis, especially in the nodular form, such as the rainbow pattern, the presentation with a scaly collar, white lines or a bluish-red background, which are actually the most frequently observed manifestations^{4,5} Today the correlation between dermoscopy and ultrasonography can help in the management of this pathology⁶

The nodular form of our patient corresponds to the classic KS, which is a rare low-growth variant more frequent in elderly people, which presents with reddish-brown papules and nodules, especially at the level of the lower extremities.⁷

The lesions can remain stable for a long time, months or even years without observing progression of the condition, on other occasions they can develop rapidly and spread in a few weeks. The classic SK follows an indolent course while the one after transplantation is more aggressive.

The therapeutic protocol must be personalized. In the case of solitary lesions as in our case, surgical removal can be curative, however subsequent recurrences are not uncommon and the appearance of later stages can cause serious functional consequences. Intralesional vincristine, timolol, and topical 9-cis-retinoic acid have been administered with variable success, as has radiation therapy.⁸ Laser therapy has also been tested in the nodular form and is reported to be simple, safe, and with good cosmetic results.⁹

CONCLUSIONS

The case of a solitary nodular KS of the toe is presented. The rarity of his observation justifies the interest in pu-

blishing it. The good results obtained with surgical removal correlate with the bibliographic reports in this regard. The 20-year age of the case explains the lack of certain diagnostic tests such as ultrasound, which today is part of the diagnostic protocol.

REFERENCES

1. Sarcoma de Kaposi. Wikipedia 2022.
2. Esser S., Schofer H., Claben J. et al. S1 Guidelines for the Kaposi Sarcoma. *JDDG* 2022;20:892-904.
3. Brambilla L., Genovés G., Berti E., Peris K., Rongioletti F., Micalis G., Ayala F., Della Bella S., Mancuso R., Calzavara P., Toutlakji A. Diagnosis and treatment of classic and iatrogenic Kaposi's sarcoma: Italian recommendations *Ital J Dermatol Venereol* 2021;156:356-65.
4. Villani A., Scavenzi M., Peduto T., Cinelli E., Fabbroccini G., Di Stefani A. Dermoscopy and reflectance confocal microscopy of Kaposi's sarcoma: an overview. *JEADV* 2022; 36: e248-e322.
5. Ertuk T., Nisa B., Okeu A. Dermoscopic findings of Kaposi sarcoma and dermatopathological correlations. *Australasian Journal of Dermatology*; 2020;61:e46-e53.
6. Nazzaro G., Turlaki A., Maronese CA., Zelin E., Passoni E., Brambilla L. Dermoscopy and ultrasonography of Kaposi's sarcoma nodules: new insights to guide intralesional chemotherapy? *Anais Brasileiros de Dermatologia* 2022;97:654-681.
7. Thokchom, Kongbam and Salam Classic Kaposi Sarcoma from North-East India: A case report. *IP Indian Journal of Clinical and Experimental Dermatology* 2020;6:291-293.
8. Rodriguez A., Navarro F., Ruiz R. Rapidly growing violaceous nodules on the left foot in an immunocompetent elderly man *EJD* 2020;30:222-223.
9. Nasca MR., Luppino I., Spurio A., Micali G. Nodular Classic Kaposi's Sarcoma Treated With Neodymium-Doped Yttrium Aluminum Garnet Laser Delivered Through a Tilted Angle: Outcome and 12-Month Follow Up. *Lasers in Surgery and Medicine* 2020;52:979-983.