

Navarro Soberanes, Larissa Michelle<sup>1</sup>  
 González Guerrero, Maura Cecilia<sup>1</sup>  
 Hernández Ortega, Ana Priscilla<sup>1</sup>  
 Estrada Moreno, Blanca Esthela<sup>2</sup>

## Sarcoma de Kaposi ganglionar sin lesiones cutáneas: presentación inusual de un caso

## Lymph node Kaposi's sarcoma without skin lesions: unusual case presentation

Fecha de aceptación: agosto 2021

### Resumen

El sarcoma de Kaposi (SK) es una lesión vascular de bajo grado de potencial maligno que se presenta con mucha frecuencia con lesiones de piel asociadas a VIH-8, donde ocasionalmente el tumor puede surgir en los ganglios linfáticos o a nivel visceral sin una enfermedad dérmica evidente. El compromiso ganglionar es infrecuente y ocurre en menos de 10% de los casos, sólo afecta a pacientes en estadios avanzados de la enfermedad relacionados con peor pronóstico. En la variante endémica ocurre en pacientes jóvenes con virus de inmunodeficiencia humana. Los diagnósticos diferenciales incluyen infecciones como enfermedad de Castleman, tuberculosis y linfoma de Hodgkin. El tratamiento es la restauración inmunológica siempre que sea posible, así como quimioterapia asociada a la terapia antirretroviral. Se describe el caso clínico de un paciente con infección por virus de inmunodeficiencia humana con linfadenopatías compatibles con sarcoma de Kaposi sin lesiones dermatológicas asociadas.

**Palabras clave:** ganglios linfáticos, sarcoma de Kaposi, virus de inmunodeficiencia humana.

### Abstract

Kaposi's sarcoma (KS) is a potentially malignant low-grade vascular lesion that occurs most frequently with HIV-8-associated skin lesions, occasionally the tumor may arise in lymph nodes or at visceral area without obvious dermal disease. Lymph node involvement is rare and occurs in less than 10% of cases, it only affects patients in advanced stages disease, associated with a worse prognosis. It occurs in the endemic variant in young patients with human immunodeficiency virus. Differential diagnoses include tuberculosis and Hodgkin's lymphoma. Immune restoration is the proposed treatment as well as chemotherapy plus antiretroviral therapy. We describe a case report of a patient with human immunodeficiency virus infection with lymphadenopathy compatible with Kaposi's sarcoma without associated dermatological lesions.

**Keywords:** lymph nodes, Kaposi sarcoma, human immunodeficiency virus.

### Introducción

El sarcoma de Kaposi (SK) es un cáncer endotelial con componente inflamatorio e histopatología heterogénea. Fue reportado por primera vez en 1872 por Moritz Kaposi y actualmente se clasifica de manera epidemiológica en cuatro tipos de acuerdo con la Organización Mundial de la Salud (OMS).<sup>1</sup>

- Tipo 1: forma clásica y sin dolor en pacientes mayores con lesiones predominantes en las extremidades inferiores.

- Tipo 2: africana endémica en pacientes de mediana edad, sin infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH), afecta las extremidades, asociado a involucramiento secundario de los ganglios en niños.
- Tipo 3: iatrogénico en postrasplantados con inmunosupresores, se presenta en las extremidades inferiores.
- Tipo 4: asociado a VIH tipo 1, es el más agresivo en hombres que tienen sexo con hombres y bisexuales. Se presenta en las extremidades, la cara, los genitales y visceral.

<sup>1</sup> Departamento de Medicina Interna

<sup>2</sup> Departamento de Infectología

Hospital General de Occidente, Secretaría de Salud, Zapopan, Jalisco

Correspondencia: Dra. Larissa Michelle Navarro Soberanes  
 Avenida Zoquipan núm. 1050, Colonia Seattle. C.P. 45170, Zapopan, Jalisco, México.

Dirección electrónica: dra.larissanavarro@gmail.com

Esta neoplasia está relacionada con la infección del virus herpes humano 8 (VHH-8) en pacientes con inmunodeficiencia.<sup>2</sup> Actualmente se considera que la vía sexual es la principal ruta de transmisión horizontal para el VHH-8 por medio de relaciones anales. Existen zonas de alta endemicidad donde la transmisión ocurre principalmente por saliva entre madre e hijo y entre hermanos. La infección es necesaria pero no suficiente para el desarrollo de SK. Se desarrolla en pacientes con serología positiva o negativa para VIH. Dilnur y colaboradores comunicaron un caso donde había compromiso ganglionar sin daño dérmico.<sup>3</sup> Desde 1995 se conoce como una de las neoplasias malignas más frecuentes en nuestro país, junto con el Linfoma no Hodgkin.<sup>4</sup> La información epidemiológica de nuestro país es escasa.

Las lesiones cutáneas tradicionales comienzan en las extremidades inferiores y suelen ser asintomáticas; se describen como máculas color rojo-violáceo de contorno irregular que no aclara con la digitopresión,<sup>2,5</sup> pueden llegar a ulcerarse y ser motivo de edema y dolor, así como expandirse al tronco. Cuando se expresan en las mucosas se suelen observar en la cavidad oral, y cuando se habla de su presencia a nivel visceral, con frecuencia aparecen en el pulmón y el tracto gastrointestinal.<sup>2</sup> El compromiso de órganos internos (hígado, bazo, pulmón) y de los ganglios es infrecuente, ocurre en menos de 10% de los casos en los que se puede presentar con daño primario y posterior generalización dérmica o sólo compromiso dérmico primario.<sup>3</sup> Si los ganglios linfáticos se ven afectados, el infiltrado tumoral puede ser uni o multifocal y el ganglio linfático puede verse completamente dañado. Las lesiones tempranas pueden mostrar sólo un mayor número de canales vasculares asociados con la infiltración de células plasmáticas perivasculares.<sup>1</sup>

El Kaposi epidémico o relacionado con el síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) es el segundo tumor más común en pacientes con VIH con recuentos de CD4 inferiores a 200 células/mm<sup>3</sup> y es una enfermedad que define el SIDA.<sup>6</sup> Se caracteriza por múltiples lesiones cutáneas en las extremidades, el tronco y la cara, así como en la mucosa en un 20% de los pacientes y visceral en un 15%.<sup>2</sup> Este tipo puede presentarse también como tumor asociado a edema.

Su diagnóstico es histopatológico, y a pesar de su heterogeneidad, algunos puntos clave son proliferación vascular en la dermis con la formación de hendiduras no delimitadas por endotelio, así como otros vasos no delimitados por endotelio y con ello extravasación eritrocitaria, formación de glóbulos hialinos y acumulación de hemosiderina e infiltrado inflamatorio.<sup>2</sup> Las células fusiformes también son características, con citoplasma y núcleo alargado y en ocasiones con inclusiones de material hialino y hemosiderina, estas últimas expresan marcadores endoteliales y se consideran las células tumorales de SK.<sup>2</sup> Presenta rasgos característicos con una proliferación vascular de células fusiformes en la dermis. La positividad de la inmunohistoquímica para LANA1 (un marcador sustituto para VHH-8) ayuda a diferenciar el sarcoma de Kaposi de lesiones similares. Las células de la lesión también expresan CD34, factor VIII, PECAM-1, D2-40, VEGFR-3 y BCL-2.<sup>6</sup>

El tratamiento consiste en combinación de terapia antirretroviral (TAR) y quimioterapia combinada con doxorrubicina liposomal como primera elección y paclitaxel; su pre-

lación está dada por el inicio temprano de la TAR una vez que se tiene el diagnóstico del VIH.<sup>7</sup>

El objetivo de este reporte de caso es presentar a un paciente masculino de 31 años con diagnóstico de sarcoma de Kaposi ganglionar sin involucramiento dermatológico, una forma rara de la enfermedad y con pocos reportes de caso en la literatura médica,<sup>8-11</sup> además de describir las principales características clínicas y de diagnóstico de este padecimiento.

## Reporte de caso

Se trata de un paciente de 31 años con antecedente de infección por VIH diagnosticada un año previo a su ingreso hospitalario, sin tratamiento antirretroviral, última carga viral de 90 143 copias y linfocitos CD4 de 82 células/mm<sup>3</sup>.

Acudió a consulta porque presentaba pérdida no intencionada de peso de 22 kg en un mes, dolor abdominal de un mes de evolución previo a su ingreso, de tipo cólico localizado en el hipocondrio derecho de intensidad 8/10 por escala visual análoga de dolor, asociado a náuseas y vómitos, no relacionados con ingesta de alimentos, así como fiebre >39 °C de predominio nocturno y diaforesis nocturna. En la exploración física se observó un paciente caquético, con ligera palidez mucotegumentaria, adenopatías en el cuello, cervicales e inguinales, la mayor de 2.2 cm de diámetro aproximadamente localizada en la zona inguinal derecha, lisa, no móvil, no dolorosa a la palpación, abdomen semigloboso, peristalsis adecuada en ritmo e intensidad, dolor a la palpación superficial y profunda del hipocondrio derecho e izquierdo, con hepatomegalia >4 cm debajo del reborde costal, esplenomegalia, sin datos de irritación peritoneal, no presentaba lesiones dermatológicas asociadas.

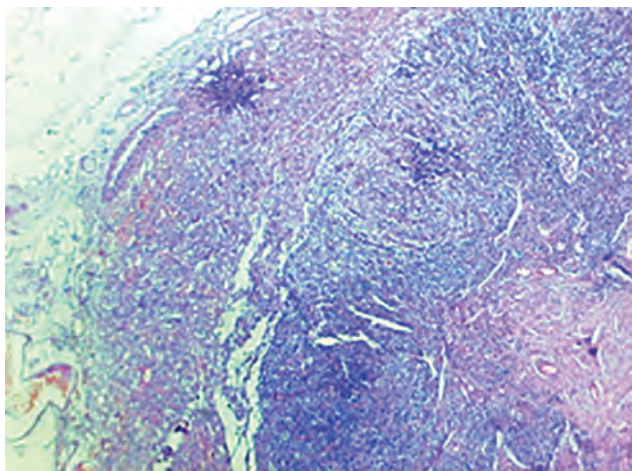
Por sospecha de tuberculosis se realizó quantiferon gold con resultado positivo. Como diagnóstico diferencial se consideró tuberculosis ganglionar en primera instancia por antecedente de síndrome consuntivo, fiebre, diaforesis nocturna y dolor abdominal mediante exploración física con múltiples adenopatías. Se hizo tomografía de abdomen contrastada en la que se encontró hepatoesplenomegalia, líquido libre en la cavidad abdominopélvica, múltiples adenopatías retroperitoneales, mesentéricas y pélvicas. Por lo anterior se procedió a realizar biopsia excisional de ganglio linfático inguinal, la cual reportó en la descripción macroscópica dos fragmentos de tejidos blandos, de forma irregular, con presencia de elementos nodulares de tipo ganglionar de 1 y 2 cm de diámetro, con signos de congestión intraparenquimatosa marcada (figura 1). En la descripción microscópica (figura 2): las secciones tisulares estudiadas exponen elementos histomorfológicos correspondientes a ganglios linfáticos, con parcial pérdida de la arquitectura córtico-medular, con signos de depleción poblacional linfocítica. Expone engrosamiento de la cápsula e identificación de afectación tisular por lesión neoplásica, compuesta predominantemente por una población celular densa, fusocelular, con atipias histomorfológicas, muestra figuras mitóticas atípicas. Dicha población celular neoplásica se dispone en septos que se interceptan entre sí. Se observa proliferación de componente vascular y canales vasculares con gotículas proteináceas y datos de extravasación eritroide. Se hizo

estudio de los elementos linfoides sin hallazgos de atipias histomorfológicas. Se realizaron tinciones para micobacterias con resultado negativo.

**Figura 1.**  
Sarcoma de Kaposi ganglionar sin lesiones dermatológicas: presentación inusual de un caso



**Figura 2.**  
Sarcoma de Kaposi ganglionar, hallazgos histopatológicos



Se concluyó: 1) elementos histopatológicos correspondientes a dos ganglios linfáticos con sarcoma de Kaposi ganglionar, 2) parénquima ganglionar con signos de depleción linfoide, y 3) tenues cambios inflamatorios asociados a adenitis reactiva.

Se comenzó tratamiento para tuberculosis en fase intensiva. Se difirió el tratamiento oncológico para SK hasta el inicio de antirretrovirales para evitar inmunosupresión y síndrome de reconstitución inmunitaria. Durante la hospitalización presentó evolución adecuada, con recuperación de peso corporal y disminución de dolor abdominal. Fue egresado con terapia antifúngica y seguimiento multidisciplinario para control de VIH/SIDA c3.

## Discusión

La presentación clásica del SK en pacientes con VIH/SIDA se caracteriza por lesiones maculares en las extremidades color rojo-violáceo.<sup>2</sup> El caso que exponemos resulta atípico debido a que durante la exploración física cutánea no se encontró ninguna dermatosis que sugiriera SK. Si bien es una presentación poco común, aunque en número reducido, hay casos similares reportados en la literatura con la variante de que en estos reportes incluyen a pacientes inmunocompetentes.<sup>8-11</sup> El propio Kaposi describió la afectación visceral en un caso que llegó a la autopsia, es sorprendente que durante un periodo importante la enfermedad se considerara una condición puramente dermatológica. Con frecuencia las manifestaciones cutáneas se asocian con lesiones viscerales clínicamente inactivas. Ocasionalmente el tumor puede surgir en una de las vísceras sin una enfermedad dérmica evidente.<sup>12</sup>

Surge la interrogante de los diagnósticos diferenciales que podría haber en este caso. Entre ellos, la presentación clínica de la enfermedad de Castleman, una hiperplasia angiofolicular asociada a nódulos linfáticos, también relacionada con VHH-8 y descrita en pacientes con VIH cuyas características histopatológicas principales son que clínicamente puede aparecer como un síndrome febril con síntomas constitucionales, linfadenopatía periférica, hepatoesplenomegalia y edema, sin tener las lesiones características del SK.<sup>13</sup> Si bien estas enfermedades no son mutuamente excluyentes,<sup>13,14</sup> su diferenciación tanto clínica como histopatológica es importante para el tratamiento.

Cuando se trata únicamente de enfermedad multicéntrica de Castleman (EMC) se podría comenzar la terapia con rituximab y doxorubicina hasta que ésta remita; mientras que al combinarse con SK se debe abordar de forma diferente utilizando, además de los fármacos mencionados, quimioterápicos como paclitaxel.<sup>2,14</sup> Histopatológicamente la EMC se caracteriza por la presencia de grandes plasmoblastos dentro de la zona del manto de los ganglios linfáticos afectados, la tinción inmunohistoquímica revela positividad ante el VHH-8 cuando se utilizan anticuerpos monoclonales contra el antígeno nuclear de latencia 1 (LANA-1), el cual es característico del virus.<sup>2</sup> En cuanto al SK, tanto en su expresión cutánea como visceral se caracteriza por angiogénesis, inflamación y proliferación, con células en huso, infiltración leucocitaria, neovascularización y formación de pequeños vasos aberrantes.<sup>2,5</sup> dicha morfología es compatible con la descrita en nuestro caso. Por lo anterior consideramos que éste puede tratarse de un caso de SK, probablemente asociado a EMC.

Finalmente, la coinfección de micobacterias y VHH-8 también es poco frecuente, y en la literatura sólo hay reportes de casos esporádicos.<sup>15,16</sup> En nuestro caso, la identificación oportuna de ambas patologías permitió comenzar de forma temprana terapia antifúngica y posteriormente antirretroviral y quimioterapia, lo que fue clave para la evolución adecuada del paciente. Los diagnósticos diferenciales son infecciosos, como tuberculosis, toxoplasmosis, citomegalovirus, mononucleosis, VIH y enfermedad por arañazo de gato; inflamatorios como linfadenitis; tumorales como neurofibroma, lipomas, metástasis linfáticas y enfermedad de Castleman.

El tratamiento incluye agentes citotóxicos como vinblastina, vincristina, bleomicina y etopósido; antraciclinas como doxorubicina, daunorubicina y paclitaxel. Actualmente se están realizando varios estudios sobre un tratamiento novedoso para el sarcoma de Kaposi, los cuales incluyen: nivolumab intralesional para el sarcoma de Kaposi cutáneo, pomalidomida con doxorubicina liposomal para el sarcoma de Kaposi refractario, valganciclovir para el relacionado con el VIH, en particular para pacientes con síndrome de reconstitución inmunitaria.<sup>6</sup> El mal pronóstico se basa en un precario estadio tumoral y estado de la enfermedad sistémica. El pronóstico puede depender del recuento de CD4 y de las infecciones oportunistas.<sup>6</sup> El SK ganglionar puede afectar a pacientes VIH-negativos o sin inmunosupresión asociada aparente, por lo que es importante tenerlo presente como una posibilidad diagnóstica.<sup>3</sup>

## Conclusiones

El SK ganglionar es una entidad poco frecuente que se debe considerar en pacientes con linfadenopatías, con o sin inmunosupresión, que se presenta con mayor frecuencia

precedido por lesiones dermatológicas, sin embargo puede aparecer de manera aislada, como en nuestro caso, sin contar adicionalmente con lesiones viscerales típicas de la enfermedad en pacientes con VIH.

El equipo de atención primaria debe tener cuidado de realizar exámenes minuciosos de piel en busca de las características placas y parches violáceos. Además, es importante aconsejar a los pacientes de estos grupos de alto riesgo que examinen también su piel en busca de lesiones. El descubrimiento de cualquier lesión sospechosa debe impulsar una biopsia y un examen por parte de un patólogo. Si se trata de una forma iatrogénica o asociada al VIH, el equipo clínico debe comunicarse y trabajar en estrecha colaboración para comenzar la TAR o ayudar a reducir la inmunosupresión mientras se trata la afección subyacente del paciente.

## Agradecimientos

Queremos agradecer al doctor Pascual Orozco Cortez, anatomopatólogo que proporcionó el diagnóstico histopatológico del caso clínico.

## Conflicto de intereses

No existen conflictos de intereses en esta publicación.

## Referencias

1. Turcu, M., Cotoi, O.S., Chira, L., Horváth, E. y Morariu, S.H., "Secondary involvement of lymph nodes in Kaposi sarcoma", *Rom J Morphol Embryol*, 2011, 52 (3): 943-946.
2. Grayson, W. y Pantanowitz, L., "Histological variants of cutaneous Kaposi sarcoma", *Diagn Pathol*, 2008, 3 (1): 1-11.
3. Salim Mohanna, B., Juvenal Sánchez, L., Ferrufino, J.C., Bravo, F. y Gotuzzo, E., "Sarcoma de Kaposi clásico ganglionar. Comunicación de tres casos", *Rev Médica Chile*, 2007, 135: 1166-1170.
4. Vázquez-Aguirre, N.A., Arenas-Guzmán, R. y Juárez-Durán, E.R., "Sarcoma de Kaposi asociado con VIH", *Med Interna México*, 2020, 36 (4): 570-574. Disponible en: <https://doi.org/10.24245/mim.v36i4.3164>.
5. Cesarman, E., Damania, B., Krown, S.E., Martin, J., Bower, M. y Whitby, D., "Kaposi sarcoma", *Nat Rev Dis Prim*, 2019, 5 (1).
6. Bishop, B.N. y Lynch, D.T., "Cancer, Kaposi Sarcoma", *StatPearls*, StatPearls Publishing, 2018. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30521260>.
7. Mohar, A., Volkow, P., Kaempffer-Ramírez, A.M., Sarda, E., Soto, J.L., Pérez, F. et al., "SIDA y neoplasias en México", *Salud Pública Mex*, 1995, 37 (6 SE-): 533-538. Disponible en: <https://saludpublica.mx/index.php/spm/article/view/5881>.
8. Centers for Disease Control and Prevention, "Guidelines for the prevention and treatment of opportunistic infections in HIV-infected adults", 2015, 408.
9. Zoubeidi, H., Aydi, Z., Daoud, F., Rachdi, I., Koubaa, W., Jouini, R. et al., "Kaposi's sarcoma presenting as lymphadenopathy in an immunocompetent patient", *Eur J Case Reports Intern Med* © EFIM, 2016, 3.
10. Ecklund, R.E. y Valaitis, J., "Kaposi's sarcoma of lymph nodes. A case report", *Arch Pathol*, 74: 224-229.
11. Ramos, C.V., Taylor, H.B., Hernández, B.A. y Tucker, E.F., "Primary Kaposi's sarcoma of lymph nodes", *Am J Clin Pathol*, 1976, 66 (6): 998-1003. Disponible en: <https://academic.oup.com/ajcp/article/66/6/998/1765290>.
12. Bhana, D., Templeton, A.C., Master, S.P. y Kyalwazi, S.K., "Kaposi sarcoma of lymph nodes", *Br J Cancer*, 1970, 24 (3): 464-470.
13. Li, J., Wang, J., Yang, Y., Cai, P., Cao, J., Cai, X. et al., "Etiology and antimicrobial resistance of secondary bacterial infections in patients hospitalized with COVID-19 in Wuhan, China: a retrospective analysis", *Antimicrob Resist Infect Control*, 2020, 9 (1): 1-7.
14. Dossier, A., Meignin, V., Fieschi, C., Boutboul, D., Oksenhendler, E. y Galicier, L., "Human herpesvirus 8-related Castleman disease in the absence of HIV infection", *Clin Infect Dis*, 2013, 56 (6): 833-842.
15. Mitsuyasu, R.T., "Clinical variants and staging of Kaposi's sarcoma", *Semin Oncol*, 1987, 14 (3): 13-28.
16. Paksoy, N., "Case report *Revista da Sociedade Brasileira de Medicina Tropical* simultaneous occurrence of Kaposi sarcoma and tuberculosis; Kaposi sarcoma and lymphoma in the same lymph node: a report on two HIV-positive patients from Zimbabwe", *J Brazilian Soc Trop Med*, 52.