

INSTITUTO NACIONAL DE CANCEROLOGIA

SARCOMA DE KAPOSI

Revisión Clínica

Doctores: FABIO OLIVELLA ARZUAGA
Residente III Medicina Interna
Instituto Nacional de Cancerología

ALFREDO GARCIA GUZMAN
Patólogo
Instituto Nacional de Cancerología

SANTIAGO VALDERRAMA SANCHEZ
Jefe Sección de Medicina Interna
Instituto Nacional de Cancerología

BOGOTA, D. E., 1986

I.86/8

DEDICATORIA

A mi esposa MARIA ESPERANZA y a nuestros hijos FABIO ALEJANDRO y
LIANA CAROLINA.

INTRODUCCION

En 1872 el dermatólogo húngaro MORIZ KAPOSI describió una condición que él llamó "Sarcoma pigmentado múltiple idiopático de la piel"; Koebner en 1891 la denominó "Sarcoma de Kaposi". Veinte años más tarde Kaposi decidió llamarla "Sarcoma idiopático múltiple hemorrágico" porque él creyó que describía más adecuadamente la enfermedad y el origen del pigmento en las lesiones (2).

El Sarcoma de Kaposi es un neoplasma maligno, poco frecuente, de evolución crónica y multicéntrico (9, 27) que ocurre principalmente en hombres adultos (39). Esta enfermedad es más frecuente en el África Ecuatorial constituyendo el 9% de los cánceres vistos en hombres en Uganda; las otras áreas endémicas son Europa Central, del Este y Norteamérica; en los Estados Unidos la incidencia anual es de 0.02 a 0.06 por 100.000 habitantes, afectando principalmente personas descendientes de europeos (34, 39, 44, 47).

Es interesante anotar que aún en áreas endémicas los casos familiares son raros (3, 14); en una revisión de 90 casos solo fue encontrado un ejemplo de ocurrencia familiar (12).

Clínicamente se manifiesta por la presencia de lesiones en la piel, las cuales consisten de máculas, placas o nódulos rojo-purpúricas a azul oscuras, de variados tamaños, que pueden aparecer en cualquier parte de la piel o membranas mucosas pero son más comúnmente halladas en las extremidades inferiores; estas lesiones pueden formar grandes placas o masas fungosas las cuales posteriormente se ulceran. Las lesiones de la piel que persisten por períodos prolongados a menudo se tornan hiperpigmentadas. El compromiso óseo, linfático o visceral puede ocurrir antes, simultáneamente o después de la aparición de las lesiones en piel (6). El edema de las extremidades precede o sigue a la aparición del tumor y frecuentemente complica el curso clínico de la enfermedad. Hay informes sobre regresión tumoral espontánea atribuida a trombosis de las lesiones o a reacción inmunológica (36, 37).

El curso natural de la enfermedad va desde una evolución lenta e indolente hasta una rápida y fulminante con invasión visceral. El tiempo promedio de supervivencia en las series americanas es de 8 a 13 años.

Histológicamente los hallazgos se correlacionan con el tipo de lesión crónica encontrada. La enfermedad parece iniciarse en la porción media de la dermis, extendiéndose posteriormente hacia la epidermis. Las lesiones maculares muestran un aumento discreto en el número de espacios vasculares, los cuales están dilatados, ro-

deados de endotelio y localizados en la dermis superior; tienden a ser contiguos con los vasos preexistentes; se encuentra un infiltrado mononuclear perivascular profundo. Las lesiones en estado de placa están caracterizadas por múltiples espacios vasculares, irregulares, rodeados de endotelio; hay un infiltrado mononuclear denso constituido por linfocitos y células plasmáticas y un número aumentado de células fusiformes incluidas entre haces de colágeno; característicamente se encuentra un número escaso de glóbulos rojos extravasados en los espacios entre las células fusiformes. Las lesiones nodulares más avanzadas muestran hendiduras vasculares escasas limitadas por endotelio, rodeadas y comprimidas por fascículos densos de células fusiformes; el infiltrado inflamatorio está ausente; se observan glóbulos rojos escasos y macrófagos cargados de hemosiderina en el intersticio; ocasionalmente se ve atipia nuclear y celular con escasas mitosis (27).

Basados en las variaciones de la cantidad del componente vascular, la presencia de células fusiformes, fibrosis y pleomorfismo nuclear en el tumor, Taylor y Col. (47) describieron tres patrones histológicos básicos: a) patrón mononuclear caracterizado por proliferación de un solo tipo celular, usualmente célula fusiforme; b) patrón de celularidad mixta con iguales proporciones de células fusiformes y canales vasculares bien formados; c) patrón anaplásico con pleomorfismo celular y mitosis frecuentes.

La causa del Sarcoma de Kaposi es desconocida. La distribución en grupos del Sarcoma de Kaposi en áreas endémicas, como en el Africa Ecuatorial, sugiere que factores hereditarios, infecciosos y medio-ambientales juegan un papel en la etiología de la enfermedad. Con relación a factores genéticos se ha visto que el Sarcoma de Kaposi predomina en poblaciones donde el antígeno HLA-DR5 es relativamente común. Algunos investigadores han mostrado una aparente asociación serológica entre el Citomegalovirus (CMV) y el Sarcoma de Kaposi en pacientes africanos, europeos y norteamericanos (16, 17); han detectado ADN-CMV en células de tejido de Sarcoma de Kaposi (18); igualmente han demostrado partículas virales semejantes al herpes en cultivos de tejido preparado de Sarcoma de Kaposi (51). Otra observación de interés es la distribución geográfica similar, en el Africa Ecuatorial, del Sarcoma de Kaposi y el linfoma de Burkitt un tumor muy ligado al virus Ebstein Barr (6, 39).

Con relación a la célula que origina el tumor, algunos estudios inmunohistoquímicos han sugerido que este es un neoplasma procedente del endotelio vascular (21, 32).

El tratamiento del Sarcoma de Kaposi clásico ha sido múltiple; se utiliza la cirugía, radioterapia, quimioterapia o la combinación de ellas. Se realiza excisión quirúrgica, electrodesecación y curetaje para las lesiones pequeñas localizadas; la radioterapia, (2, 22, 24) considerada el tratamiento de elección, con excelentes re-

sultados paliativos para lesiones localizadas nuevas o recurrentes y especialmente de evolución corta ya que las de larga duración y confluentes son menos radiosensibles. La quimioterapia utiliza una o varias medicaciones; el agente quimioterapéutico más comúnmente usado ha sido la Vinblastina (8, 43, 45, 48) con informes de un 90-95% de respuesta aunque la duración de esta raramente excede un año. Otras drogas empleadas han sido ciclofosfamida, metotrexate, actinomicina D, dacarbacina, con respuestas variables; tienen el inconveniente que su toxicidad limita el uso prolongado (50).

No ha sido demostrado que el tratamiento local o sistémico altere la evolución de la enfermedad. El tratamiento hace desaparecer o reduce de tamaño las lesiones de la piel aliviando de esta manera las molestias asociadas con el edema crónico y las ulceraciones que se presentan a menudo con la progresión de la enfermedad; igualmente se pueden controlar los síntomas asociados con las lesiones mucosas o viscerales.

MATERIAL Y METODOS.

Se revisaron las historias clínicas de 80 pacientes con el diagnóstico de Sarcoma de Kaposi atendidos en el Instituto Nacional de Cancerología durante un período de 50 años (de 1935 a 1985) y constituyen la base de este estudio. En el Instituto Nacional de Cancerología se hizo el diagnóstico en 72 casos; los 8 casos restantes fueron diagnosticados en otras instituciones. Los parámetros analizados fueron: edad, sexo, ocupación, procedencia, cuadro clínico, localización de las lesiones, antecedentes patológicos personales y familiares, neoplasias asociadas, tratamientos empleados y seguimiento. Se revisó el material de patología perteneciente a 2 necropsias y 95 especímenes quirúrgicos teñidos con las técnicas convencionales, que correspondían a 61 casos de Sarcoma de Kaposi; se analizó el grado de malignidad de la neoplasia mediante la aplicación de los parámetros sugeridos por el Instituto Nacional de Cáncer de los Estados Unidos (10) los cuales fundamentalmente son: a) actividad mitótica, clasificada en dos grupos: actividad mitótica baja, con menos de 6 mitosis en 10 campos de 40X y actividad mitótica alta, cuando se observaron 6 ó más mitosis; b) necrosis, la cual se dividió en cuatro grupos: ausente, mínima ($< 15\%$), moderada

(15-50%) y masiva ($> 50\%$); c) pleomorfismo, el cual fué estimado por el número de células gigantes tumorales hipercromáticas clasificándolo en ausente, mínimo, moderado y marcado.

RESULTADOS.

En el Instituto Nacional de Cancerología (INC) durante el período de 1935 a 1985 se han atendido 82.040 pacientes a los cuales se les hizo diagnóstico de cáncer, siendo 1.593 (1.94%) tumores malignos de los tejidos blandos; de éstos, 80 (5%) corresponden a Sarcoma de Kaposi.

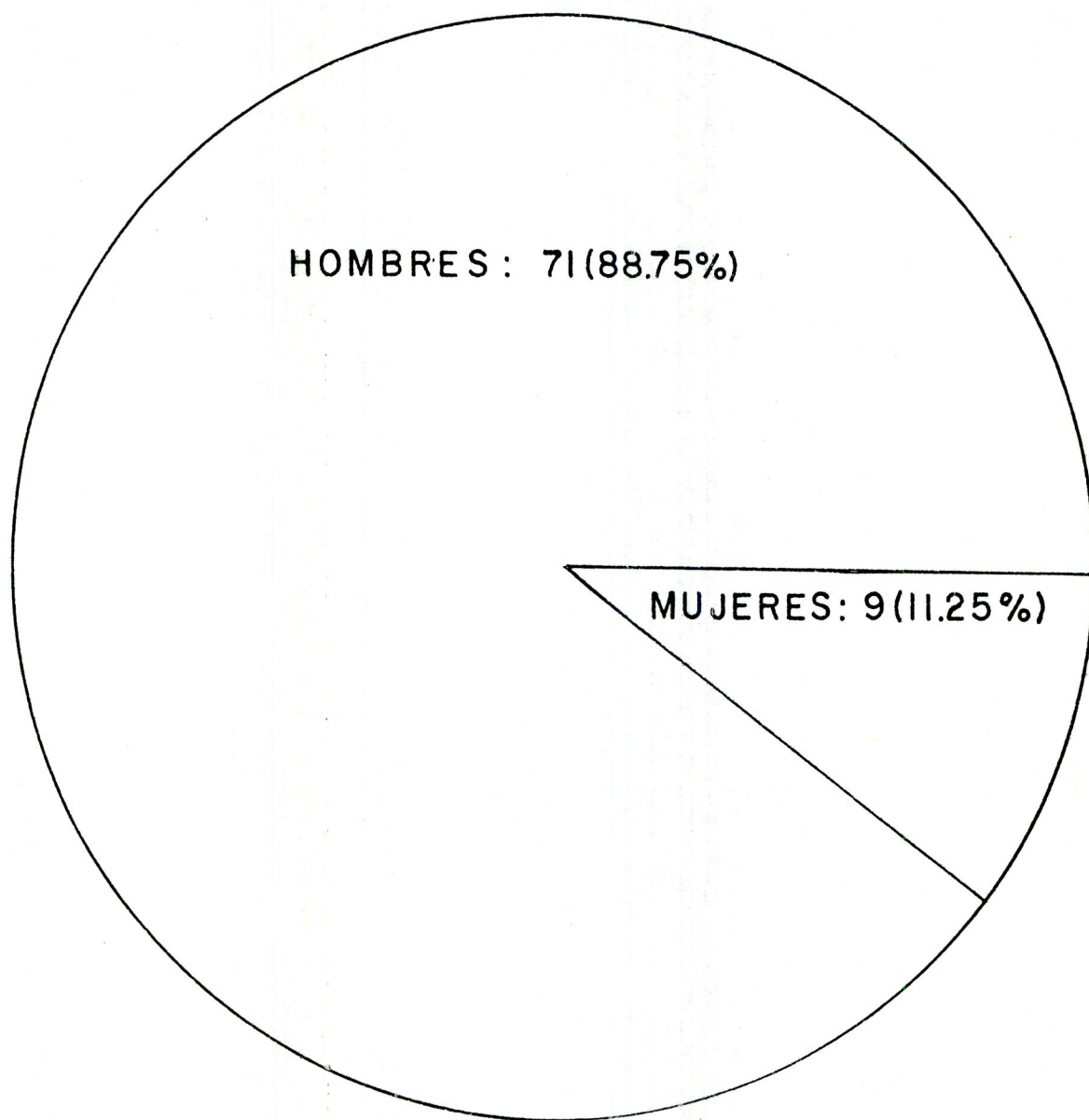
Sexo y edad:

De los 80 pacientes, 71 (88.75%) eran hombres y 9 (11.25%) mujeres, con un predominio de los hombres con relación a las mujeres: 8 : 1 (Gráfica No. 1).

La edad promedio de los pacientes fué de 65 años, con una mínima de 19 años y una máxima de 85 años; la mayor frecuencia de casos se observó entre los 60 a 80 años: 59 (73.75%) pacientes (Tabla No. 1).

GRAFICA N°1

DISTRIBUCION POR SEXOS.



RELACION $\frac{\text{♂}}{\text{♀}} : \frac{8}{1}$

TABLA N°1

E D A D Y S E X O

EDAD	MASCULINO	FEMENINO	%
10 — 19.9	1	0	1.25
20 — 29.9	0	0	0
30 — 39.9	3	0	3.75
40 — 49.9	2	0	2.50
50 — 59.9	10	2	15.00
60 — 69.9	24	5	36.25
70 — 79.9	28	2	37.50
80 — 89.9	3	0	3.75
TOTAL	71	9	100.00

Ocupación:

41 de los pacientes estaban dedicados a las labores del campo: 20 a la agricultura y ganadería y 21 como obreros, los cuales realizaban diferentes trabajos manuales; todas las mujeres estaban dedicadas al hogar; a 10 pacientes los incluimos en oficios varios (dedicados al comercio y empleados de oficina); encontramos 2 pacientes profesionales, uno abogado y el otro médico el cual trabajaba en un campamento donde se extraía carbón; en 17 pacientes no se especificó el tipo de trabajo que realizaban (Tabla No. 2).

Procedencia:

En su mayoría los pacientes venían de los departamentos de Cundinamarca (59 casos, 44 de los cuales fueron de Bogotá) y Boyacá (12 casos); los pacientes restantes procedían de otras regiones del país como se observa en la Tabla No. 3. Este hecho puede deberse a la ubicación del INC en Bogotá, sin embargo la revisión de la literatura colombiana muestra muy pocos casos de esta enfermedad.

Cuadro clínico:

El tiempo de evolución de la enfermedad al momento de la primera consulta fué en promedio 1.7 años. El motivo de consulta fué por la presencia de lesiones máculonodulares y nodulares violáceas en todos

TABLA N° 2

OCUPACION.	N° PACIENTES.
AGRICULTURA Y GANADERIA.	20
OBREROS.	16
OFICIOS VARIOS.	15
HOGAR.	9
PROFESIONALES.	2
NO ESPECIFICADOS.	18

T A B L A N° 3

PROCEDENCIA DE LOS PACIENTES	
DEPARTAMENTO	Nº PACIENTES
CUNDINAMARCA	59 (BOGOTA: 44)
BOYACA	12
SANTANDER DEL SUR	3
SANTANDER DEL NORTE	1
META	1
VALLE	1
TOLIMA	1
QUINDIO	1
CAQUETA	1

Los casos; 9 y 6 pacientes manifestaban dolor y prurito respectivamente en los sitios comprometidos. Al exámen físico 55 pacientes presentaban nódulos y 25 máculas y nódulos; en 22 se evidenció ulceración de las lesiones; en 15 pacientes las lesiones eran sangrantes y en 1 se describió cianosis; 1 paciente, con la enfermedad localizada en el MID, presentaba úlceras de crecimiento rápido de dos meses de evolución con franca gangrena y edema que requirió amputación dada la extensión de la lesión presentando en el post-operatorio sepsis y muerte.

En la Gráfica No. 2 se observa la distribución de las lesiones cutáneas y mucosas visibles, con compromiso de las extremidades inferiores en el 98.75% de los pacientes; en la Tabla No. 4 se observa la distribución de las lesiones en cabeza y cuello.

Se encontró edema de MMIIIs en 32 pacientes, en 1 fué previo a la aparición de la enfermedad, en 29 está descrito con las lesiones del Sarcoma de Kaposi y en 2 posterior al tratamiento; en 2 pacientes hubo edema de MMSSs. Las adenopatías satélites en las extremidades afectadas, clínicamente palpables, con un diámetro entre 1.5-2.0 cms se encontraron en 20 pacientes, 18 de los cuales eran de localización inguinal.

Con relación a los antecedentes traumáticos los cuales se tienen como factores predisponentes para el desarrollo del Sarcoma de Ka-

TABLA N° 4

DISTRIBUCION DE LAS LESIONES EN CABEZA Y CUELLO

REGION ANATOMICA	Nº CASOS
CUERO CABELLUDO	1
PABELLONES AURICULARES	7
PARPADOS	1
NARIZ	1
REGION MANDIBULAR DERECHA	1
CUELLO	2
BOCA	2
FARINGE (AMIGDALA DERECHA)	1
TOTAL	16

posi, además de los asociados con la ocupación, solo aparecen descritos en 4 pacientes: 1 con várices y con estancia en aguas negras, otro recibió una cornada en el muslo derecho, en los 2 restantes se asoció el trauma directo con la posterior aparición de las lesiones; en todos los 4 casos se presentó edema de MMIIs antes de aparecer las lesiones.

Antecedentes personales:

Los antecedentes médicos personales aparecen descritos en la Tabla No. 5; la multiplicidad seguramente está relacionada a la edad avanzada de la mayor parte de los pacientes estudiados.

Antecedentes familiares:

No se encontraron antecedentes familiares de Sarcoma de Kaposi y no hay datos patológicos de importancia en las historias revisadas; la falta de esta información probablemente es debida a desconocimiento por parte de los pacientes.

Sarcoma de Kaposi y neoplasias asociadas:

En la Tabla No. 6 se detallan los casos de Sarcoma de Kaposi asociado con otras enfermedades neoplásicas.

TABLA N°5

ANTECEDENTES MEDICOS PERSONALES	
ANTECEDENTE PATOLOGICO	Nº PACIENTES
HIPERTENSION ARTERIAL.	10
VARICES EN MMII.	9
TABAQUISMO.	10
ALCOHOLISMO.	8
DIABETES MELLITUS.	6
ENF. VENEREAS.	14
TBC. PULMONAR.	3
NEUMOPATIA CRONICA.	11
OBESIDAD.	3
OTROS.	11
SIN ANTECEDENTES.	29

TABLA N°6

NEOPLASIAS ASOCIADAS	N° CASOS
CARCINOMA BASOCELULAR EN CARA	4
LEUCEMIA MIELOIDE CRONICA	1
LEUCEMIA LINFOIDE CRONICA	1
LINFOMA LINFOBLASTICO	1
CA ESCAMOSO 1/3 INF. ESOFAGO	1
ADENOCARCINOMA DE RECTO	1
SIN PATOLOGIA TUMORAL ASOCIADA	70
SIN ESPECIFICAR	2

Patología:

El diagnóstico histopatológico se reconfirmó en los 61 casos analizados. Las características morfológicas predominantes fueron: bajo índice mitótico, ausencia de pleomorfismo y necrosis; se encontraron 7 casos que tenían índice mitótico alto y 5 casos con pleomorfismo. Costa y col. (10) encontraron la necrosis como el mejor parámetro histológico para predecir el tiempo de recurrencia y la supervivencia de estos pacientes. En la presente revisión se encontraron únicamente 3 casos asociados a necrosis: el primer caso, un hombre de 68 años con Sarcoma de Kaposi en el MID el cual fue amputado por gangrena, mostró necrosis marcada con características morfológicas que lo sitúan en la variante anaplásica de Taylor (47), semejando un angiosarcoma de alto grado de malignidad; el segundo caso, mujer de 50 años con compromiso del MII el cual fue amputado posterior a radioterapia, presentó necrosis moderada, asociada a pleomorfismo focal y un alto índice mitótico; tenía además compromiso focal de médula ósea; tres años después de la cirugía estaba asintomática. El tercer caso, hombre de 67 años con compromiso del MID, mostró necrosis mínima, índice mitótico alto no asociado a pleomorfismo; actualmente asintomático.

El análisis de la patología linfoide asociada mostró dos casos con compromiso ganglionar por Sarcoma de Kaposi y uno con linfoma linfoblástico.

En el material de una de las necropsias se encontró compromiso visceral de estómago, intestino delgado y colon.

Tratamiento:

En 40 (50%) de nuestros pacientes revisados el tratamiento fue combinado; en 27 (34%) radioterapia sola; en 5 (6%) cirugía; en 2 (2.5%) quimioterapia; en 6 (7.5%) restantes no se les realizó ningún tratamiento por malas condiciones o porque no volvieron a consultar.

Se practicó extirpación quirúrgica de lesiones localizadas a 19 pacientes con buena respuesta; por lesiones avanzadas se hizo amputación a 5 pacientes, en uno de los casos fué bilateral demostrándose invasión tumoral a hueso; electrofulguración a un paciente con buena respuesta.

La respuesta al tratamiento radioterapéutico se consideró completa, cuando las lesiones desaparecieron totalmente; parcial, cuando hubo disminución del número o tamaño de las lesiones; sin respuesta, cuando estas no se modificaron; no evaluables, cuando no hubo constancia del resultado terapéutico por pérdida del paciente. Se utilizó la radioterapia superficial (90 Kilovoltios) en 28 casos con respuesta completa, en 3 parcial y en otros 3 sin respuesta; radioterapia semiprofunda (+140 Kilovoltios) en 2 casos con respuesta completa; radioterapia profunda (190 ó más Kilovoltios) en 20 casos con respues-

ta completa, 4 con respuesta parcial, 3 sin respuesta y 3 casos no evaluables; 6 pacientes presentaron úlceras post-radioterapia como complicación del tratamiento.

Todos los esquemas quimioterapéuticos siempre incluyeron un agente alquilante, solo o combinado con Methotrexate, Adriamicina, Carmustina, Vincristina o Prednisona. Se le administró monoquimioterapia a 6 pacientes con regresión parcial de las lesiones y a otros 6 sin ninguna respuesta. Poliquimioterapia a 3 pacientes con regresión parcial de las lesiones y en 4 casos sin ninguna respuesta.

También se utilizó Gentamicina en 11 de los pacientes sin observarse ninguna respuesta.

Otras formas de tratamiento empleadas en 8 pacientes fueron la perfusión extracorpórea y la infusión arterial de agentes quimioterapéuticos (7, 29).

En la perfusión extracorpórea se aislaba temporalmente el miembro afectado por canulación arterial y venosa administrando altas dosis de un agente alquilante en la zona del tumor, evitando así la toxicidad sistémica de la droga; previo al procedimiento se realizaba vaciamiento linfático inguinal; la sangre del circuito era oxigenada a su paso por un oxigenador. Este tratamiento se utilizó en 4 pacientes: el primero murió en edema pulmonar posterior al tratamiento;

Los 3 pacientes restantes fueron publicados por Muñoz D. y Gómez Echeverry (30); en estos hubo aplanamiento completo de las lesiones dejando solo máculas; a uno de los casos se le practicó dos meses después tratamiento quirúrgico con desarticulación del MID a nivel de la cadera por recurrencia con compromiso muscular, no volviendo a controles después de un año. Los otros 2 casos se perdieron después de 6 y 8 años de controles. Todos recibieron posteriormente radioterapia por nuevas lesiones.

Durante la infusión arterial se administra la droga por canulación del vaso arterial mayor que irriga el tumor; tiene el inconveniente de la toxicidad sistémica de la droga. La infusión se ha hecho en 3 pacientes: un caso al cual se le hizo tratamiento en el MSD con buena respuesta; el segundo paciente con lesiones en el MID murió posterior al tratamiento en edema pulmonar; al tercer paciente se le administró Thiotepa en el MID sin respuesta, recibiendo posteriormente quimioterapia sistémica; actualmente está sin tratamiento con lesiones estacionarias.

Seguimiento:

Dada la gran deserción de nuestros pacientes los cuales no vuelven a los controles, algunos aún estando en tratamiento, no podemos hacer una evaluación de la sobrevida; más bien hicimos un promedio de los años de seguimiento dividiéndolos por grupos: grupo de pacientes

que estuvo en control hasta cuando no volvieron, grupo de los que murieron y grupo de los que actualmente están bajo control.

De los 80 pacientes:

- a). 2 se consideraron intratables con lesiones avanzadas y ninguna respuesta al tratamiento.
- b). 2 remitidos a otro hospital después de tratamiento, uno de ellos con diagnóstico dudoso.
- c). 7 abandonaron el tratamiento.
- d). 36 no volvieron a controles, de los cuales hubo: 1 paciente sin tratamiento, 13 pacientes con seguimiento menor de un año, 22 pacientes con seguimiento promedio de 5.2 años (mínimo de 1 año y máximo de 12 años).
- e). Existe constancia de 16 pacientes muertos: 2 murieron a consecuencia del tratamiento en edema pulmonar; 2 por sepsis, 1 en post-operatorio de peritonitis por absceso retroperitoneal, el otro de origen no establecido; 1 paciente por bronconeumonía; 1 paciente con linfoma linfoblástico murió por sangrado digestivo bajo y al cual se le había evidenciado endoscópicamente compromiso gástrico por Sarcoma de Kaposi; 10 casos sin deter-

minar la causa de la muerte, de éstos, 2 eran leucémicos. El promedio de seguimiento fué de 4 años (mínimo de 1 año y máximo de 14 años).

- f) Actualmente hay en control 17 pacientes: sin recidiva 11, sin cambios en sus lesiones 4 y con lesiones nuevas 1. En 16 pacientes el promedio de seguimiento es de 2.9 años (mínimo menor de 1 año y máximo de 8 años); se excluye del grupo un paciente con enfermedad en tratamiento desde hace 26 años, actualmente con 59 años de edad y lesiones activas.

DISCUSION Y CONCLUSIONES

Actualmente se conocen las siguientes variantes clínicas del Sarcoma de Kaposi: a) Clásica; b) Africana con sus cuatro tipos clínicos: Nodular (de comportamiento semejante a la forma clásica), Florida, Infiltrativa y Linfadenopática; c) Sarcoma de Kaposi asociado a transplante renal; d) Forma epidémica diseminada asociada al Síndrome de inmunodeficiencia adquirida (15, 23, 25, 27, 46, 53). Todos los pacientes de nuestra casuística pertenecen a la forma clásica de la enfermedad y probablemente haya alguna relación geográfica con la ubicación del país en la zona ecuatorial.

Se ratifica una vez más el predominio de la enfermedad en el sexo masculino (88.75%), aunque el porcentaje de los casos femeninos en nuestra serie (11.25%) es algo mayor que los descritos en la revisión de Bluefarb (2) que están entre 6 - 10%.

La mayor frecuencia de los casos se encuentra entre los 50-70 años (2, 11, 27); la mayoría de nuestros pacientes estuvieron entre los 60-80 años. No encontramos ningún niño con Sarcoma de Kaposi; en éstos la forma clásica es muy rara (2, 11) a diferencia del ti-

po africano linfadenopático, el cual es una enfermedad predominantemente de niños negros prepúberes (13); hay también ya casos descritos en niños con el Síndrome de Inmunodeficiencia Adquirida (5).

La ocupación y el trauma asociado de diferente origen siempre han sido tenidos como factores predisponentes para el desarrollo del Sarcoma de Kaposi, considerando la alta frecuencia observada en personas dedicadas a labores en el campo, a trabajos manuales, expuestas al frío, a la falta de calzado, que han sufrido heridas y al hecho de que la enfermedad casi siempre se inicia en las extremidades sobre todo en los miembros inferiores; no se ha podido explicar la rareza de la enfermedad dentro de los profesionales (2). Las observaciones anteriores son igualmente válidas para muchos de nuestros pacientes.

Al revisar la literatura colombiana encontramos 2 casos publicados por Cortés, Henao y Gómez (8) en Medellín, uno de los cuales presentó el Sarcoma de Kaposi estando en tratamiento con corticoesteroides, un agente alquilante y radioterapia para un Sarcoma de células reticulares. Un caso descrito por Muñoz y Caiaffa (31) en Cali, localizado primariamente en el canal vertebral sin evidencia de lesiones en otras partes del organismo. Un caso publicado por Ospina R. (35) en Bogotá, con Sarcoma de Kaposi y Leucemia granulocítica crónica que hace parte de nuestra casuística siendo el paciente más joven de la serie (19 años). Salgado, Galvis y Valbuena (41) revisaron 11 pacientes del Instituto Nacional de Cancerología estudiados durante

la década de 1960-1969.

El cuadro clínico de nuestros pacientes no presenta diferencias con la descripción clásica del Sarcoma de Kaposi; fue frecuente el compromiso de cabeza y cuello como ya ha sido descrito (1, 2). Hay acuerdo general que las lesiones de la piel están usualmente asociadas con lesiones internas a menudo silenciosas (44, 47). La localización visceral se ha descrito en el 2% de los casos sobre todo en Europeos y Africanos (42). Encontramos dos pacientes con compromiso visceral del tubo digestivo, siendo este aparato uno de los más frecuentemente afectados (19, 52) principalmente en los casos con larga duración de la enfermedad; otros órganos con Sarcoma de Kaposi fueron los ganglios linfáticos en 2 casos. La afección del sistema nervioso central por el Sarcoma de Kaposi es muy rara (20, 31, 38), igualmente el compromiso gonadal. No encontramos evidencias de ataque en estas estructuras en nuestros pacientes.

Debido a las diferentes formas de presentarse el Sarcoma de Kaposi y a que no hay un sistema de clasificación por estados clínicos universalmente aceptado que facilite el seguimiento en la progresión de la enfermedad, identificación de factores pronósticos y respuesta al tratamiento, nosotros proponemos una clasificación (26) que puede ser útil, sobre todo si tenemos en cuenta la aparición cada vez más frecuente de la forma epidémica diseminada del Sarcoma de Kaposi en los pacientes con el Síndrome de Inmunodeficiencia Adqui-

rida (Tabla No. 7). Todos nuestros pacientes se incluyen en el Estado I de la enfermedad.

La conclusión de patología al analizar el grado de malignidad aplicado a la variante clásica del Sarcoma de Kaposi, demuestra que ésta es una neoplasia predominantemente de bajo grado de malignidad: Grado 1/3 (10).

La asociación del Sarcoma de Kaposi con otras neoplasias originadas en cualquier tejido, particularmente del sistema linforreticular, ha sido notada por muchos autores (4, 11, 28, 33, 37, 49). Estas neoplasias pueden anteceder o seguir a la aparición de las lesiones del Sarcoma de Kaposi durante el curso indolente de la enfermedad. Safai y colaboradores (40) revisaron 92 pacientes con Sarcoma de Kaposi, 34 (37%) de ellos tuvieron otra neoplasia asociada y de éstos, 18 (58%), correspondieron a tumores linforreticulares; sus hallazgos son consistentes con la hipótesis de que estas neoplasias pueden tener mecanismos etiopatogénicos compartidos. Actualmente se piensa que toda esta asociación tenga que ver con la estimulación antigénica y/o la activación de virus latentes oncogénicos (citomegalovirus) o la alteración de los mecanismos de inmunocompetencia debido a la terapia inmunosupresiva. Como se puede observar en la Tabla No. 6, en nuestro estudio hay muy pocos casos con neoplasias asociadas; el mayor número de carcinomas basocelulares debe asociarse a factores ambientales y a la edad de los pacientes.

TABLA N°7

ESTADOS CLINICOS DEL SARCOMA DE KAPOSI	
ESTADO	DESCRIPCION
I	Cutánea, indolente localmente (CLASICA).
II	Cutánea, agresiva localmente, con o sin linfadenopatías (AFRICANA LOCALMENTE AGRESIVA).
III	Cutánea generalizada o con compromiso linfoide. (AFRICANA LINFADENOPATICA Y EPIDEMICA).
IV	Visceral (EPIDEMICA).

SUBTIPOS: A. Sin síntomas ni signos sistémicos.

B. Con signos sistémicos, pérdida de peso del 10% y más; fiebre inexplicada mayor de 37.7°C. (oral) con más de dos semanas de evolución.

(Modificado de Krígel, RL et al: kaposi's Sarcoma: A new staging classification. Cancer Treat Rep. 67:531-534 1983).

El tratamiento de la mayoría de nuestros pacientes fué combinado, explicable esto por la alta tendencia de la enfermedad a recurrir en el mismo sitio o en otros, a la consulta tardía de los pacientes que llegan ya con lesiones avanzadas y a la baja respuesta que se observa cuando se agregan factores tales como el edema y la estasis venosa.

Exceptuando al paciente con Linfoma Linfoblástico y con lesiones del Sarcoma de Kaposi en el tubo digestivo evidenciadas endoscópicamente, que murió por sangrado digestivo bajo, no encontramos más casos de muertes que pudieran atribuirse directamente a la enfermedad. La mayoría de los pacientes eventualmente mueren de causas no relacionadas con el Sarcoma de Kaposi (27). En el informe de O'Brien (33) de 63 casos, 11 murieron a consecuencia de la enfermedad.

El seguimiento de nuestros pacientes es muy regular dado que después de un tiempo de estar en control no vuelven a consultar, algunos cambian con frecuencia de vivienda no siendo posible su localización y otros mueren (como lo pudimos verificar) no quedando ninguna constancia en la historia clínica de su muerte. De esta forma no podemos hacer la evaluación de la sobrevida. A los 17 pacientes que actualmente se hallan en control es necesario insistirles sobre la importancia del estricto cumplimiento a las citas para así poder continuar el tratamiento, tratando de obtener una respuesta adecuada y hacerles igualmente un mejor seguimiento.

RESUMEN.

Se revisan las historias clínicas de 80 pacientes con Sarcoma de Kaposi atendidos en el Instituto Nacional de Cancerología durante un período de 50 años, 1935 a 1985.

El predominio de los casos fué para el sexo masculino con una relación de 8:1 con respecto al femenino. La edad promedio de los pacientes fué de 65 años. El 51% de los casos estaba dedicado a labores del campo.

El cuadro clínico se caracterizó por la presencia de lesiones máculo-nodulares o nodulares violáceas en diferentes partes del organismo con compromiso de los miembros inferiores en el 98.75% de los pacientes; fué frecuente la presencia de edema. Se evidenciaron lesiones de Sarcoma de Kaposi en el tubo digestivo de dos pacientes. La asociación de la enfermedad con otras neoplasias se observó en muy pocos casos.

Se propone una clasificación por estados clínicos del Sarcoma de Kaposi con el fin de facilitar el seguimiento en la progresión de la enfermedad, identificar factores pronósticos y respuesta al tra-

tamiento, dada la aparición cada vez más frecuente de la forma epidémica diseminada en los enfermos con Síndrome de Inmunodeficiencia Adquirida. Todos nuestros casos corresponden al estado I de la enfermedad.

El estudio histopatológico demostró el bajo grado de malignidad en los especímenes examinados.

El tratamiento en el 50% de los pacientes fué combinado empleando cirugía, radioterapia o quimioterapia de acuerdo al cuadro clínico y forma de terapia previamente usada. Las respuestas a los diferentes modelos usados fueron variables.

Se hace hincapié sobre la importancia de un control estricto a los pacientes actualmente en tratamiento para poder proporcionarles una terapia oportuna de las recurrencias, obtener un mejor seguimiento y permitirles una adecuada calidad de vida.

SUMMARY

Clinical histories of 80 patients with Kaposi's Sarcoma seen at the Instituto Nacional de Cancerología between the years 1935 to 1985 are studied.

The majority of cases were male subjects with a ratio of 8:1 regarding the female. The mean age to the patients was 65 years old. 51% of the cases were peasants.

The clinical history was characterized by the presence of macule-nodular lesions or violet nodules in different parts of the organism compromising arms and legs in 98.75% of the patients; it was frequent the presence of edema. Lesions of Kaposi's Sarcoma were evident association of the disease with other neoplasias was observed in very few patients.

It is proposed a classification by clinical states of the Kaposi's Sarcoma in order to facilitate follow-up in the progression of the disease, identify prognostical factors and response to the treatment, due to the frequent appearance of the epidemic disseminated form in

patients with Acquired Immunodeficiency Syndrome. All our cases belong to state I of the disease.

The histopathological study showed the low grade of malignancy of the specimens examined.

The treatment in 50% of the patients was combined with surgery, radiotherapy or chemotherapy according to the clinical history and to the previously applied therapy. The results to the different models used varied.

It is emphasized the importance of a strict control of the patients currently under treatment to give them an appropriate therapy, to obtain better follow-up and to offer them a better quality of life.



HC #57.189

Mujer, 70 años. Lesiones iniciales maculares, luego máculo-papulares confluentes en la pierna derecha. Obsérvese el edema de los miembros inferiores.



HC# 133.318

Hombre, 73 años. Paciente con severo compromiso de ambos miembros inferiores por Sarcoma de Kaposi. Se le practicó amputación bilateral encontrándose invasión ósea y ganglios linfáticos poplíteos con compromiso tumoral.



HC #47.456

Hombre, 32 años. Obsérvese la presencia de enormes masas vegetantes en diferentes estadios evolutivos, algunas ulceradas y fácilmente sangrantes. Actualmente el paciente tiene 59 años de edad y con enfermedad activa. Ha recibido múltiples tratamientos.



HC #29.307

Hombre, 51 años. La enfermedad en este paciente se inició con nódulos rodeados de un halo violáceo; posteriormente presentó ulceración de ellos.

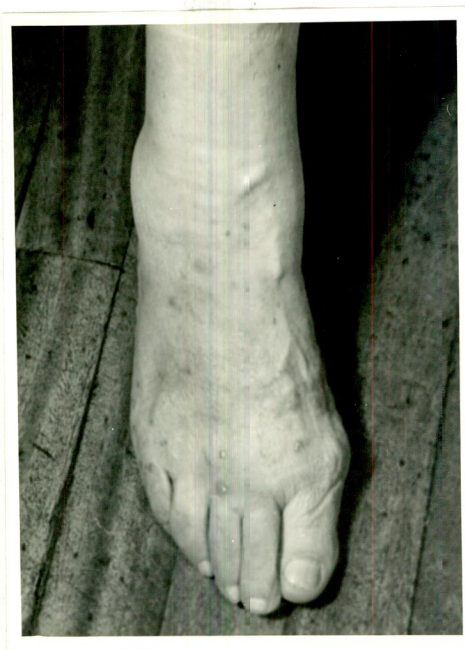
En la segunda fotografía ese era el aspecto que presentaba el MII dos años después; había recibido tratamiento combinado (Radioterapia y Quimioterapia sistémica).



HC #66.604

Hombre, 68 años. Nódulos violáceos, algunos ulcerados en el dorso del pié; hay además edema de la extremidad; también se evidenció cianosis.

El mismo paciente presentó posteriormente lesiones maculares confluentes en las palmas de las manos; se observan nódulos escasos.



HC #166.492

Hombre, 72 años. Lesiones nodulares violáceas, dispersas en el dorso del pie derecho y confluentes en la planta.

Hay ligero edema maleolar.

NUMEROS DE LAS HISTORIAS CLINICAS REVISADAS

16.452	17.700	28.678	29.307	35.043	36.289
36.643	38.880	39.897	40.570	43.136	47.456
53.535	57.189	57.742	63.454	63.796	65.846
66.239	66.604	69.091	75.796	79.795	83.383
86.117	101.323	101.647	102.324	105.171	108.175
109.225	110.412	114.296	117.787	117.810	117.888
122.286	125.994	129.999	133.318	135.943	143.679
144.924	153.999	162.437	166.492	168.495	170.175
171.012	182.016	185.042	187.358	190.256	190.606
192.273	198.570	203.561	205.883	209.283	209.349
211.970	213.976	214.866	215.003	215.389	218.526
221.450	222.212	223.636	223.654	223.812	223.969
224.139	225.038	227.557	227.679	228.425	230.207
230.504	230.859				

BIBLIOGRAFIA

1. ABRAMSON, AL: Kaposi's Sarcoma of the head and neck. Arch Otolaryngol. 92: 505-508, 1970
2. BLUEFARB, SM: Kaposi's Sarcoma: Multiple idiopathic hemorrhagic sarcoma. Springfield, III, Charles C. Thomas Publisher, 1957
3. BROWNSTEIN, MH; Shapiro, L; Skolnik, P: Kaposi's Sarcoma in community practice. Arch Dermatol. 107: 137-138, 1973
4. BRUNNING, RD; Foley, JF; Fortuny, IE: Hodgkin's disease and Kaposi's Sarcoma. Arch Intern Med. 112: 363-369, 1963
5. BUCK, BE; Scott, GB; Valdes-Dapena, M; Parks, WP: Kaposi's Sarcoma in two infants with AIDS. Journal Pediatrics. 103: 911-913, 1983
6. Case records of the Massachusetts General Hospital. The New Eng. J. Medicine. 306: 657-668, 1982
7. COOK, J: Kaposi's Sarcoma treated with nitrogen mustard. Lancet 1: 25, 1959

8. CORTES Cortés, A; Henao Agudelo, M; Gómez Sierra, H: Sarcoma de Kaposi: Presentación de dos casos, uno de ellos asociado a sarcoma de células reticulares y tratado con éxito con el sulfato de vinblastina. Antioquia Médica 14: 140-126, 1964.
9. COSTA, J and Rabson, AS: Generalised Kaposi's Sarcoma in not a neoplasm. The Lancet, January 1/8, 1983
10. COSTA, J; Wsley, RA; Glatstein, E and Rosenberg, SA: The grading of soft tissue sarcomas. Results of a clinicohistopathologic correlation in a series of 163 cases. Cancer 53: 530-541, 1984
11. COX, FH and Helwig, EB: Kaposi's Sarcoma. Cancer 12: 289-298, 1959
12. DIGIOVANNA, JJ; Safai, B: Kaposi's Sarcoma: Retrospective study of 90 cases with particular emphasis on the familial occurrence, ethnic background and prevalence of other diseases. The Amer J. of Medicine. 71: 779-783, 1981
13. DUTZ, W; Stout, AP: Kaposi's Sarcoma in infants and children. Cancer 13: 684-694, 1960
14. EPSTIEN, E: Kaposi's Sarcoma and parapsoriasis en plaque in brother. Jama 219: 1477-1478, 1972
15. FRIEDMAN-KIEN, AE and Greene, JB. The acquired immune-deficiency syndrome. Update V: Harrison's principl of Internal Medicine; pag 1-13, 1984.
16. GIRALDO, G; Beth, E; Kourilsky, FM, et al: Antibody patterns to herpesviruses in Kaposi's Sarcoma: serological association

of European Kaposi's Sarcoma with cytomegalovirus. Int J Cancer 15: 839-848, 1975

17. GIRALDO, G; Beth, E; Henle, W: Antibody patterns to herpesviruses in Kaposi's Sarcoma. II. Serological association of American Kaposi's Sarcoma with cytomegalovirus. Int J Cancer 22: 126-131, 1978
18. GIRALDO, G; Beth, E; Huang, E-S: Kaposi's Sarcoma and its relationship to cytomegalovirus. III. Cytomegalovirus-DNA and Cytomegalovirus early antigens in Kaposi's Sarcoma. Int J Cancer 26: 23-29, 1980
19. GORDON, HW and Raywlin, AM: Kaposi's Sarcoma of the large intestine associated with ulcerative colitis. Gastroenterology 50: 248, 1966
20. GORIN, FA et al: Kaposi's Sarcoma metastatic to the CNC. Arch Neurology 42: 162-165, 1985
21. GUARDA, LG; Silva, EG; Ordonex, NG et al: Factor VIII in Kaposi's Sarcoma. Clin Pathol 76: 197, 1981
22. HARWOOD, AR: Kaposi's Sarcoma. An update on the results of extended field radiotherapy. Arch Dermatol 117: 775-778, 1981
23. HARWOOD, AR; Osoba, D; Hofstader, SL et al: Kaposi's Sarcoma in recipients of renal transplants. Am J Med 67: 759, 1979
24. HOLECEK, MJ and Harwood, AR: Radiotherapy of Kaposi's Sarcoma. Cancer 41: 1733-1738, 1978

25. KLEPP, O; Dahl, O; Stenwig, JT: Association of Kaposi's Sarcoma and prior immunosuppressive therapy. *Cancer* 42: 2626, 1978
26. KRIGEL, RL; Laubenstein, LJ and Muggia, FM: Kaposi's Sarcoma: A new staging classification. *Cancer Treat Reports* 67: 531-534, 1983
27. KRIGEL, RL; Friedman-Kien, AE: Kaposi's Sarcoma in AIDS. AIDS: etiology, diagnosis, treatment and prevention. Vincent T. DeVita, Jr; Samuel Hellman and Steven A. Rosenberg. JB. Lippincott Company of Philadelphia. 1985
28. MOERTEL, CG; Hagedorn, AB: Leukemia or lymphoma and coexistent primary malignant lesions: a review of the literature and a study of 120 cases. *Blood* 12: 788-803, 1957.
29. MONACO, AP and Austen, WG: Treatment of Kaposi's Sarcoma of the lower extremity by extracorporeal perfusion with chemotherapeutic agents. *New Eng J Med* 261: 1045-1052, 1959
30. MUÑOZ, JJ; Gómez Echeverry, J: Enfermedad de Kaposi: Tratamiento por perfusión aislada con quimioterápicos anticancerosos. *Tribuna Médica* Vol 5, No. 210, Octubre, 1965; pág. 1 y 14.
31. MUÑOZ, Alberto y Caiaffa, Humberto: Sarcoma de Kaposi del canal vertebral. *Acta Médica del Valle* 10: 31-34, No. 1; 1979
32. NADJI, M; Morales, AR; Ziegler-Weissman, J; Penneys, NS: Kaposi's Sarcoma: Immunohistologic evidence for an endothelial origen. *Arch Pathol Lab Med.* 105: 274-275, 1981
33. O'Brien, PH, Brasfield, RD: Kaposi's Sarcoma. *Cancer* 19: 1497-1502, 1966

34. O'CONNELL, KM: Kaposi's Sarcoma: histopathological study of 159 cases from Malawi. J Clin Path 30: 687-695, 1977
35. OSPINA R, Leonel: Sarcoma de Kaposi asociado con Leucemia granulocítica crónica. Tribuna Médica Vol 49, No. 3, 1974; pág A9-A12
36. PALMER, PES: Haemangiosarcoma of Kaposi. Acta Radiol 12:640, 1972
37. REYNOLDS, WA; Winkelmann, RK; Soule, EH: Kaposi's Sarcoma: a clinicopathologic study with particular reference to its relationship to the reticuloendothelial system. Medicine 44: 419-443, 1965
38. RWOMUSHANA, RJ: Kaposi's Sarcoma of the brain: a case report with necropsy findings. Cancer 36: 1127-1131, 1975
39. SAFAI, B; Good, RA: Kaposi's Sarcoma: A review and recent developments. CA-A Cancer Journal for Clinicians 31: 2-11, No. 1, 1981
40. SAFAI, B et al: Association of Kaposi's Sarcoma with second primary malignancies. Possible etiopathogenic implications. Cancer 45: 1472-1479, 1980
41. SALGADO, A; Galvis, L y Valbuena, J: Tumores vasculares malignos en tejidos blandos. Estudio clínico-patológico de 18 casos. Tribuna Médica 57: 25-30, No. 6, 1978
42. SCHEIBERG, ZW; Haim, S; Gellei, B; Tatarsky, T: The course of Kaposi's Sarcoma. Cancer 32: 922, 1973

43. SCOTT, WP and Voight, JA. Kaposi's Sarcoma: Management with vincalencoblastine. *Cancer* 19: 557-564, 1966
44. SLAVIN, G; Cameron, HM and Singh, H: Kaposi's Sarcoma in mainland Tanzania: A report of 117 cases. *Br J Cancer* 23: 349-367, 1969
45. SOLAN, AJ; Greenwald, ES; Silvay, O; Long term complete remissions of Kaposi's Sarcoma with vinblastine therapy *Cancer* 47: 637-639, 1981
46. STRIBBLING, J; Wertzner, S; Smith, GV: Kaposi's Sarcoma in renal allograft recipients *Cancer* 42: 442, 1978
47. TAYLOR, JF; Templeton, AC; Vogel, CL et al: Kaposi's Sarcoma in Uganda: a clinicopathological study. *Int J Cancer* 8: 122-135, 1971
48. TUCKER, SB; Winkelmann, RK: Treatment of Sarcoma Kaposi with vinblastine. *Arch Dermatology* 112: 958-961, 1976
49. ULBRIGHT, TM and Santa Cruz, DJ. Kaposi's Sarcoma: Relationship with hematologic, lymphoid and thimic neoplasia. *Cancer* 47: 963-973, 1981
50. VOGEL, CL; Templeton, CJ; Templeton, AC; Taylor, JF; Kyalwazi, SK: Treatment of Kaposi's Sarcoma with Actinomycin-D and Cyclophosphamide: Results of a randomized clinical trial. *Int J Cancer* 8: 136-143, 1971
51. WALTER, PR et al: Kaposi's Sarcoma: Presence of Herpes-type virus particles in a tumor specimen. *Hum Pathol* 15: 1145-1146, 1984

52. WHITE, JAM; Ring, MH: Kaposi's presenting with abdominal symptoms. Gastroenterology 46: 197, 1960
53. ZIEGLER, JL; Templeton, AC; Vogel, CL: Kaposi's Sarcoma: A comparison of classical, endemic and epidemic forms. Semin Oncol 11: 47, 1984

I/73/86.

- SARCOMA DE KAPOSI
- SISTEMA DIGESTIVO
- CIRUGIA
- RADIOTERAPIA
- QUIMIOTERAPIA

Instituto Nacional de Cancerología



INC002374