

SARCOMA IDIOPATICO MULTIPLE HEMORRAGICO Y PIGMENTADO O ENFERMEDAD DE KAPOSI

JOSÉ CHIRINOS M.

El presente trabajo tiene por objeto publicar el primer caso de Enfermedad de Kaposi estudiado en Lima. Esta enfermedad, por su poca frecuencia en nuestro medio, es de difícil diagnóstico. El presente caso fué diagnosticado gracias a la colaboración del Instituto de Anatomía Patológica del Prof. P. Weiss.

Hace algunos años el Dr. Weiss tuvo la oportunidad de estudiar unas láminas enviadas de Ica, en las que llegó al mismo diagnóstico.

Historia clínica.--Enfermo de 50 años de edad y procede de Arequipa. Ha trabajado de pie durante 24 años consecutivos como motorista de tranvías.

Su enfermedad se inicia hacen tres años, con parestesias en las piernas, por lo que consulta a los facultativos, encontrándose tres cruces en sus exámenes serológicos. Fué sometido a un tratamiento de arsénico y bismuto. Al año, dice, que le aparecen los primeros nódulos en la planta del pié izquierdo, simétricamente después en el otro pié y que progresivamente se ha extendido a las piernas. Hay zonas donde los nódulos han desaparecido espontáneamente, dejando cicatrices pigmentadas. En la actualidad las lesiones se hallan ya generalizadas, avanzan hasta los muslos, siguiendo la vía de los vasos; hay un brote en la oreja izquierda y en la mano del mismo lado y en el pulgar derecho. Las lesiones más antiguas de los pies han sufrido transformación hiperqueratósica intensa, que tiene el aspecto de cuernos cutáneos. Además se nota marcado edema en las piernas. Lo que más llama la atención en las lesiones es su tendencia a la hemorragia; al tomársele las fotografías se le hizo subir sobre un banco, bastando ese esfuerzo para que las lesiones de la planta de los pies sangrara intensamente. (Fotos 1 y 2).

Las radiografías de los pies y de los pulmones no dieron nada anormal. La sangre arrojó eosinofilia de ocho y serología positiva.



Foto 1.—Se pueden ver nódulos sangrantes del pié izquierdo que avanzan hacia la pierna; en el tercio superior de la misma se aprecian dos placas en relieve. La piel en el tercio anterior de la región plantar está desfigurada por hiperqueratosis.

Report histopatológico.—Se aprecian haces colágenos más o menos hialinizados, las cuales separan amplias zonas, en las que hay proliferación de los capilares apretadamente dispuestos, de escasa luz, limitados por células endoteliales de núcleo grande, protoplasma eosinófilo. En focos la proliferación endotelial es más densa viéndose una estructura casi sólida, en otros los capilares están dilatados y llenos de hematíes. Hay también focos de infiltración de linfocitos, histiocitos y células plasmáticas células cargadas con hemosiderina.

Diagnóstico: Sarcoma múltiple hemorrágico de Kaposi. Prof. Weiss.

Definición.—Esta enfermedad fué descrita por primera vez en 1872 por el dermatólogo Kaposi y la vamos a definir con Pardo Castello diciendo, que es un tipo de tumor relativamente benigno; que se presenta

de preferencia en las extremidades, en forma de nódulos de color violáceo o hemorrágico y que puede retroceder y desaparecer, dejando pigmentaciones de larga duración.

Naturaleza.—Ha sido muy discutida. Unos piensan que es un granuloma infeccioso; otros, una forma de sarcoma; una eventual inflamación crónica hiperplástica dentro de las neoplasias; una disgenesia neuro-vascular; una enfermedad del retículo endotelio; un linfoblastoma. Klempere le llamó "mesenquinoma" por los caracteres de las células que él observó. Becker dice: aunque la afección no es puramente sarcomatosa en su comienzo, a veces llega a serlo en sus múltiples períodos, y el trastorno, aunque no es estrictamente maligno, tiene una tendencia a extenderse y a infiltrarse que no se da en ningún neoplasma cutáneo benigno. Por estas razones él estudia esta entidad clínica en el grupo de los tumores malignos.

Entre nosotros P. Weiss hace resaltar algunas semejanzas entre la Enfermedad de Kaposi y la de Hodking; dice que las dos tienen en último término evolución maligna y pueden ser sistemáticas y multicéntricas. Piensa que quizás, como lo hacen los autores americanos para el Hodking, en el Kaposi se puede diferenciar cuadros de granuloma y cuadros de sarcoma, los casos de granuloma pueden evolucionar en ambos hacia el sarcoma.

Factor racial.—Siempre se ha creído que era una enfermedad propia de la raza judía, pero las estadísticas no lo confirman. Amicis en Italia en 50 casos que reunió no halló ningún judío. Doerffels piensa, que la distribución de esta enfermedad es más bien geográfica que racial y en 356 casos de Enfermedad de Kaposi, incluyendo todos los de la literatura mundial, ha encontrado: 111 italianos, 50 rusos, 45 judíos, 20 polacos, 12 australianos, 8 americanos, 7 húngaros y 5 alemanes.

Edad.—Se presenta en individuos sobre los 40 años y con mayor frecuencia en el sexo masculino.

Etiología.—Se desconoce. Como su característica es hemorrágica, por estar tomado el sistema vascular, se pensó en una etiología tóxica o infecciosa. El factor desencadenante se cree sean los traumatismos; su localización, las partes distales de los miembros y tener tendencia a la simetría.

Síntomas.—Se presenta en forma de máculas, pápulas, nódulos y placas de diferentes tamaños y variedad de colores. Su consistencia al principio puede ser blanda, para hacerse progresivamente más firme. La superficie puede ser lisa y brillante o tener aspecto telangiectásico y hemorrágico. Las lesiones pueden hacerse hiperqueratósicas, for-

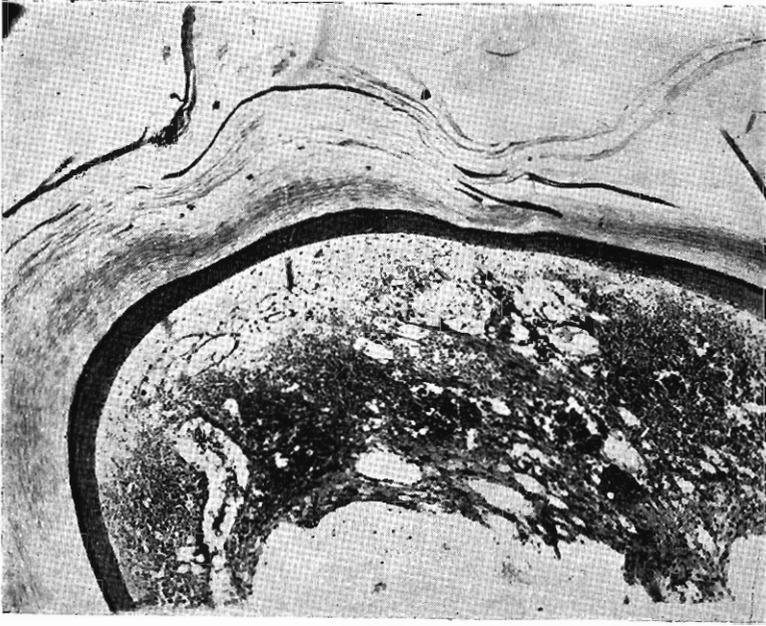


Foto 2.—Se aprecian los tumores y el edema.

mando verrugas o papilomas, que en fases avanzadas llegan a formar verdaderos cuernos cutáneos. No suelen presentarse ulceraciones o erosiones, excepto cuando hay traumatismos. Es una lesión que toma exclusivamente la piel y respeta el tejido celular subcutáneo. Todo el tejido cutáneo puede ser atacado, resultando de ello trastornos de la circulación linfática, que conduce a la linfangiectasis y alteraciones elefantiásicas. En las zonas donde se ha producido la curación espontánea, deja manchas o cicatrices pigmentadas.

Lo que caracteriza más a la enfermedad de Kaposi, es la tendencia a hemorragias de más o menos extensión, que al final dejan zonas pigmentadas de colores diversos.

Asociadas a las lesiones de la piel se presentan edemas marcados de preferencia en las piernas. Cuando el edema es considerable las lesiones de la piel parecen áreas retraídas. El edema puede ser tan intenso que toma el aspecto elefantiásico. Los ganglios linfáticos son



Microfoto 3.—La dermis está destigurada por la proliferación vascular e infiltración. La epidermis atrófica y cubierta por una gruesa capa córnea.

respetados. Estadíos diferentes del mismo proceso pueden presentarse al mismo tiempo. La sangre da eosinofilia y monocitosis.

Las características principales de la enfermedad de Kaposi son: ser una lesión multiforme, de localización simétrica en las extremidades inferiores; tener tendencia a hemorragia seguidas de pigmentaciones; estar acompañadas de edemas de regresión temporal y espontánea y la posibilidad, en los últimos estadíos, a desarrollar lesiones sistemáticas que parecen metástasis sarcomatosas.

Curso y pronóstico.—Su curso es lento, con remisiones y exacerbaciones; invade órganos internos tarde o temprano y si el sujeto no ha sucumbido a enfermedades intercurrentes, después de varios años muere, como consecuencia de repetidas hemorragias, anemia, caquexia o por invasión visceral, que toma el aspecto de verdaderos sarcomas. Las necropsias han demostrado que la enfermedad puede atacar a cualquier órgano del cuerpo, siendo la estructura de los tumores de los órganos internos la misma que la de la piel.



Foto 4.—El mismo enfermo mostrando las lesiones cutáneas en regresión después de intensivo tratamiento en el Instituto de Radioterapia. Directrices de la Röntgeneoterapia: Dosis total 15.000 r, en 40 sesiones y escalonadas en 50 días. Tensión de 250 Kv, intensidad 10 MA; filtro 1 mm, Cu+1 mm. Al., en una superficie de 50x30 y con una duración de 15 minutos.

Como pronóstico, diremos que la mayoría mueren antes de los diez años. Existen casos de supervivencia después de varios años de tratamiento y también casos de curación espontánea.

Becker piensa que las lesiones pueden experimentar la degeneración maligna y producir la muerte por metástasis. Muchos de los casos fatales, en los que ha sido posible la autopsia, han demostrado invasión de los órganos internos, pero no siempre se ha aclarado, si las lesiones internas han sido meramente las del sarcoma de Kaposi o si han sido verdaderos sarcomas.

Diagnóstico diferencial.—Durante sus primeras manifestaciones el diagnóstico diferencial debe hacerse con ciertas dermatosis como la sífilis, la lepra, los sarcoides y el granuloma fungoides. En períodos avanzados existen ya dificultades para el diagnóstico. Los nódulos deberán diferenciarse de las sífilis terciaria, del angiofibroma, del angiosarcoma y de otros sarcomas, melanomas malignos, angiomas, linfangiomas, linfangioma piógeno y de los linfoblastoma. Con excepción del angiosarcoma, el diagnóstico diferencial es posible hacerlo al microscopio.

Tratamiento.—La roentgenoterapia ofrece los mejores resultados, pese a que hay casos de regresión. Dosis pequeñas se usan con éxito en lesiones poco infiltradas y superficiales. Dosis medianas para ciertas lesiones avanzadas. Dosis de fuerte voltaje para las lesiones más avanzadas que tomen hasta el tercio inferior de ambas piernas. Cuando las lesiones son muy generalizadas, no son posibles las radiaciones, porque el organismo no las toleraría.