



## CIENCIAS CLÍNICAS Y PATOLÓGICAS PRESENTACIÓN DE CASO

### Pseudosarcoma de Kaposi tipo Mali unilateral en paciente con insuficiencia venosa crónica

### Unilateral Mali-type Pseudo-Kaposi's sarcoma in a patient with chronic venous insufficiency

Mabel González Escudero<sup>1</sup>  , Dayrén Peraza Cruz<sup>2</sup> , Lázaro Roque Pérez<sup>3</sup> 

<sup>1</sup>Hospital Provincial General Universitario “Mártires del 9 de abril”. Villa Clara, Cuba.

<sup>2</sup>Policlínico Comunitario “Mario A. Pérez”. Sagua la Grande. Villa Clara, Cuba.

<sup>3</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara, Facultad de Ciencias Médicas de Sagua la Grande. Villa Clara, Cuba.

#### Cómo citar este artículo

González Escudero M, Peraza Cruz D, Roque Pérez L. Pseudosarcoma de Kaposi tipo Mali unilateral en paciente con insuficiencia venosa crónica. Rev haban cienc méd [Internet]. 2020 [citado ]; 19(4):e3129. Disponible en: <http://www.revhabanera.sld.cu/index.php/rhab/article/view/3129>

Recibido: 21 de enero del 2020.

Aprobado: 05 de junio del 2020.

#### RESUMEN

**Introducción:** La insuficiencia venosa crónica es el conjunto de síntomas y signos derivados de una hipertensión venosa en los miembros inferiores debido a un mal funcionamiento valvular de los sistemas venosos. Se han asociado

varias complicaciones a esta entidad, una de ellas es el pseudosarcoma de Kaposi, enfermedad rara y caracterizada por una proliferación reactiva vascular, con lesiones cutáneas similares a las del sarcoma de Kaposi.



**Objetivo:** Describir el proceso diagnóstico de una paciente con pseudosarcoma de Kaposi tipo Mali unilateral como complicación de la insuficiencia venosa crónica.

**Presentación del caso:** Se presenta una paciente femenina, piel blanca, de 51 años de edad, con lesiones cutáneas de aproximadamente 9 años de evolución, tipo placas eritematomarronáceas y papuloescamocostrosas, en el miembro inferior derecho, que progresivamente fueron extendiéndose; la paciente presentaba además insuficiencia venosa crónica. Se diagnosticó pseudosarcoma de Kaposi tipo Mali unilateral, teniendo en cuenta, fundamentalmente, los antecedentes patológicos personales, el examen clínico realizado, la biopsia de la lesión, la inmunohistoquímica para anticuerpos CD 34 y el

dúplex venoso de miembro inferior derecho. Se indicó terapia compresiva de la extremidad y ungüento esteroideo en lesiones, con mejoría de estas.

**Conclusiones:** Una de las complicaciones asociadas a la insuficiencia venosa crónica es el pseudosarcoma de Kaposi. En esta rara entidad cutánea el estudio histopatológico y la inmunohistoquímica desempeñan un papel muy importante para su correcto diagnóstico y diferenciación del sarcoma de Kaposi, principal diagnóstico diferencial a tener en cuenta.

**Palabras clave:** pseudosarcoma de Kaposi; insuficiencia venosa; sarcoma de Kaposi, biopsia, inmunohistoquímica

## ABSTRACT

**Introduction:** Chronic venous insufficiency is the set of symptoms and signs derived from venous hypertension in the lower limbs due to a valvular malfunction of the venous system. Several complications have been associated with this entity; one of them is Pseudo-Kaposi's sarcoma, a rare disease characterized by reactive vascular proliferation with skin lesions similar to those of Kaposi's sarcoma.

**Objective:** To describe the diagnostic process of a patient with unilateral Mali-type Pseudo-Kaposi's sarcoma as a complication of chronic venous insufficiency.

**Case presentation:** Fifty-one-year-old white female patient with about 9-year history of brownish erythematous-type and squamous, crusty plaque-like skin lesions in the right lower

limb that were progressively extending. The patient also presented chronic venous insufficiency. Unilateral Mali-type Pseudo-Kaposi's sarcoma was diagnosed, mainly considering the personal pathological antecedents, the clinical examination performed, the biopsy of the lesion, the immunohistochemistry for CD34 antibodies and the venous duplex imaging of the right lower limb. Compressive therapy of the limb and steroid ointment was indicated for the lesions, with improvement of the condition.

**Conclusions:** Pseudo-Kaposi's sarcoma is one of the complications associated with chronic venous insufficiency. In this rare skin entity, the histopathological study and immunohistochemistry play a very important role



in the correct diagnosis and differentiation of Kaposi's sarcoma, being this the main differential diagnosis to take into account.

## INTRODUCCIÓN

La insuficiencia venosa crónica (IVC) es el conjunto de síntomas y signos derivados de una hipertensión venosa en los miembros inferiores debido a un mal funcionamiento valvular de los sistemas venosos.<sup>(1)</sup> Constituye la enfermedad vascular más frecuente, con una prevalencia en la población adulta femenina que oscila entre 20 y 50 % y en la masculina entre 10 y 20 %.<sup>(2)</sup>

Toda insuficiencia venosa es consecuencia de la avalvulación, a la que se llega de manera primaria (varices esenciales) por la afectación del sistema venoso superficial y venas perforantes, o secundaria (posflebítica o postrombótica) por la destrucción valvular que tiene lugar en el sistema venoso profundo a consecuencia de la recanalización postrombótica.<sup>(1)</sup>

Las manifestaciones clínicas de la IVC comprenden un amplio espectro que va desde síntomas iniciales como pesadez, dolor o edema; enfermedad varicosa, cuando las varices se hacen visibles, sobre todo con el ortostatismo, hasta síntomas tardíos, con cambios en la coloración de la piel y trastornos tróficos que pueden derivar en complicaciones, entre las más comunes: varicoflebitis, varicorragia, aumento del tiempo de cicatrización de las heridas de las piernas y úlceras tróficas.<sup>(1)</sup> Otra de las complicaciones que en ocasiones puede traer consigo la IVC es la acroangiodermatitis o pseudosarcoma de Kaposi, que constituye una enfermedad poco frecuente, de etiología desconocida y caracterizada por una

**Keywords:** Pseudo-Kaposi's sarcoma; venous insufficiency; Kaposi's sarcoma, biopsy, immunohistochemistry.

proliferación reactiva vascular, con lesiones cutáneas similares a las del sarcoma de Kaposi, que puede presentarse en el contexto de diferentes trastornos circulatorios.<sup>(3)</sup>

El término pseudosarcoma de Kaposi fue introducido en 1965 por Mali y colaboradores, quienes describieron máculas y placas color malva en la superficie extensora de pies de 18 pacientes con IVC. Desde entonces, el pseudosarcoma de Kaposi ha sido reportado en asociación con varias condiciones como fístulas arteriovenosas, parálisis de miembros, amputación de muñones, síndromes vasculares, trombosis, y rara vez, con la colocación de fístulas arteriovenosas para hemodiálisis en pacientes con insuficiencia renal crónica.<sup>(3)</sup> Esta proliferación reactiva benigna de capilares también es conocida como angiodermatitis, angiopatía displásica congénita y malformación arteriovenosa Kaposi-like.<sup>(4)</sup>

La lesión característica del pseudosarcoma de Kaposi comienza como máculas y placas violáceas que se desarrollan gradualmente dando lugar a pápulas, nódulos o placas induradas, bilaterales y usualmente localizadas en la parte baja de las extremidades superiores o inferiores, con edema. Las lesiones se incrementan en número y algunas veces desarrollan hiperpigmentación post inflamatoria y ligero prurito; las cuales en su superficie pueden desarrollar ulceraciones y necrosis.<sup>(5)</sup>



A pesar de que la etiopatogenia es desconocida, se ha postulado que la alteración de la presión hidrostática venosa y las condiciones hidrodinámicas pueden interferir con la microcirculación local, dando como resultado cierto grado de isquemia distal en los pacientes con algunos de los trastornos vasculares antes mencionados. Esto llevaría a una proliferación vascular y endotelial progresiva, causante de la hipertrofia y los cambios cutáneos; lo que representa uno de los probables mecanismos fisiopatológicos de la enfermedad.<sup>(3,6)</sup>

Han sido descritas diferentes variantes de pseudosarcoma de Kaposi, entre ellas el síndrome de Stewart- Bluefarb (malformación congénita arteriovenosa en miembros inferiores con múltiples fístulas arteriovenosas), el tipo Mali (dermatitis por estasis exagerada, que suele verse en pacientes mayores, asociada a IVC, habitualmente con compromiso bilateral), dermatitis de Favre (acroangiodermatitis en mujeres nulíparas que se presenta como una púrpura gravídica en miembros inferiores con terrenos venosos varicosos de base) y acroangiodermatitis que aparece en pacientes

con insuficiencia renal crónica con necesidad de hemodiálisis, luego de la colocación de la fístula arteriovenosa.<sup>(6)</sup>

La incidencia de esta entidad no es precisada en ninguno de los estudios revisados,<sup>(3,4,5,6,7,8,9)</sup> los que solamente coinciden en que es una enfermedad rara. En Cuba, según las bases de datos bibliográficos revisadas, no se ha publicado ningún caso que presente esta afección cutánea de origen vascular.

A pesar de su evolución benigna, la acroangiodermatitis es clínicamente igual al sarcoma de Kaposi,<sup>(5,7)</sup> por lo que requiere estudios histopatológico e inmunohistoquímico para su correcta diferenciación y diagnóstico, así como para orientar el tratamiento adecuado.

Por tanto, debido a la rareza de la condición y su semejanza macroscópica con el sarcoma de Kaposi, que le aporta importancia a su estudio clínico, los autores se proponen el **objetivo** de describir el proceso diagnóstico de una paciente con pseudosarcoma de Kaposi tipo Mali unilateral como complicación de la insuficiencia venosa crónica.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina, piel blanca, de 51 años de edad, con antecedentes patológicos personales de salud aparente, que acude a la consulta externa de Dermatología del Policlínico “Mario Antonio Pérez”, Sagua la Grande, Villa Clara, por presentar lesiones cutáneas de aproximadamente 9 años de evolución, localizadas en el tercio inferior de la extremidad inferior derecha, que progresivamente fueron

extendiéndose. Las lesiones eran ligeramente dolorosas y dos meses antes, una de ellas, localizada a nivel maleolar interno, presentó un episodio de ulceración que se resolvió con curas tópicas, sin ninguna complicación. El estado general de la paciente estaba conservado y no refería ninguna manifestación clínica sistémica asociada.

Al examen físico se constató edema ligero,



normotérmico y de difícil godet en tercio inferior de ambos miembros inferiores; así como la presencia de venas varicosas distribuidas de forma irregular en el muslo del miembro inferior derecho.

También fueron evidenciadas durante el examen físico placas eritematomarronáceas, papuloescamocostrosas, unilaterales, en el miembro inferior derecho, interesando ambos maléolos y extendiéndose hasta tercio medio de

la pierna, que recordaban clínicamente a las lesiones características del sarcoma de Kaposi. Mostraban un tamaño variable, entre 1 y 8 cm de diámetro, con bordes irregulares, festoneados y límite neto (**figuras 1, 2 y 3**). Además, se observó una lesión fibrótica sobre una de las placas localizada a nivel maleolar interno, en relación con la ulceración 2 meses atrás referida por la paciente (**figura 1**). La piel presentaba pigmentación ocre reticulada perilesional.



**Fig. 1** - Placas eritematomarronáceas, papuloescamocostrosas, en la extremidad inferior derecha, de tamaño variable, con bordes irregulares, festoneados y límite neto. La flecha señala la lesión fibrótica sobre una de las placas, en relación con ulceración 2 meses atrás (vista lateral interna)



**Figura 2.** Placas eritematomarronáceas, papuloescamocostrosas, en la extremidad inferior derecha, de tamaño variable, con bordes irregulares, festoneados y límite neto (vista posterior).



**Figura 3.** Placas eritematomarronáceas, papuloescamocostrosas, en la extremidad inferior derecha, de tamaño variable, con bordes irregulares, festoneados y límite neto (vista lateral externa).



Para un mejor estudio a la paciente se le realizaron los siguientes complementarios:

- Hemoglobina: 142 g/l; Coagulograma: tiempo de sangrado: 1 min; tiempo de coagulación: 7 min; plaquetas:  $240 \times 10^9/l$ ; Antígeno para Hepatitis B: Negativo; Anticuerpo para Hepatitis C: Negativo; Serología: No reactivo; VIH: Negativo.
- Biopsia de piel de la lesión: presencia de una proliferación vascular de vasos de pequeño calibre, maduros, sin atipia celular, sin signos de vasculitis ni trombosis, e intensos depósitos dérmicos de hemosiderina, recordando a pseudosarcoma de Kaposi.
- Inmunohistoquímica: negativos los anticuerpos CD 34.
- Dúplex venoso de miembro inferior derecho: no fístulas, no malformaciones arteriovenosas.

Se planteó diagnóstico de pseudosarcoma de Kaposi debido a que las lesiones clínicamente recordaban a esta entidad, la biopsia mostró un

## DISCUSIÓN

La IVC es considerada un problema de salud pública, con importantes implicaciones negativas desde el punto de vista socioeconómico, laboral y para la salud orgánica de los pacientes.<sup>(1)</sup> En este sentido, a pesar de ser una complicación rara que afecta el estado de salud de los afectados, es necesario mencionar al pseudosarcoma de Kaposi.

En la histopatología de esta entidad cutánea, que etiopatogénicamente está ligada a la hipertensión venosa, se observa proliferación de

patrón sugestivo para dicha conclusión, además el estudio inmunohistoquímico de anticuerpos CD 34 fue negativo, lo que descartó totalmente al sarcoma de Kaposi, principal diagnóstico diferencial a tener en cuenta. La variedad del pseudosarcoma de Kaposi en esta paciente es tipo Mali ya que se descartó fístulas o malformaciones arteriovenosas mediante dúplex venoso del miembro inferior donde estaban las lesiones cutáneas; además la paciente presentaba edema ligero, normotérmico y de difícil godet en tercio inferior de ambos miembros inferiores, cambios de la coloración de la piel (pigmentación ocre reticulada perilesional) a ese nivel y venas varicosas distribuidas de forma irregular en el muslo del miembro inferior derecho; lo que habla a favor de IVC.

Se le orientó a la paciente el uso de medias de compresión para aliviar los síntomas de IVC, así como la aplicación de clobetasol ungüento en lesiones cutáneas 2 veces al día; mostrando mejoría parcial de las lesiones.

capilares en dermis media y superior, con extravasación de eritrocitos y macrófagos cargados de hemosiderina; y a veces se evidencia trombosis capilar.<sup>(4)</sup> Semejantes hallazgos fueron descritos en la biopsia de la lesión de la paciente que se presenta, lo que orientó en gran medida el diagnóstico.

Awal *et al.*<sup>(6)</sup> plantean que el estudio histopatológico resulta imprescindible para el diagnóstico definitivo del pseudosarcoma de Kaposi, pues esta entidad es clínicamente



indistinguible del sarcoma de Kaposi, entre otras afecciones cutáneas. Aunque este último muestra un patrón histopatológico caracterizado también por una proliferación vascular, indistinguible en su estadio inicial del pseudosarcoma de Kaposi; difiere por presentar hendiduras irregulares que disecan haces de colágeno y rodean estructuras vasculares (signo del promontorio).<sup>(3,8)</sup>

Otro complementario que tiene un papel importante en la exclusión del sarcoma de Kaposi, según Violini *et al.*,<sup>(3)</sup> es la inmunohistoquímica, si los anticuerpos CD 34 son positivos, se prueba la existencia de este tumor; por ello para descartar toda probabilidad de este diagnóstico también se le realizó a la paciente.

Por su gran semejanza clínica y por constituir una neoplasia, el sarcoma de Kaposi es, sin dudas, el principal diagnóstico diferencial a tener en cuenta ante un cuadro clínico sugerente de acroangiodermatitis; sin embargo existen otros planteamientos para considerar, tales como: púrpura progresiva pigmentaria, liquen plano, vasculitis, liquen simple crónico, queratosis actínica, carcinoma basocelular, dermatitis de estasis, angioma en fresa, hemangioma verrucoso, linfangioma, linfangioendotelioma, linfoangiosarcoma, siringofibroadenoma ecrino y el angiohistiocitoma de células multinucleadas.<sup>(5,6)</sup>

Ante la sospecha clínica de acroangiodermatitis, es importante un estudio de trombofilia para descartar trastornos procoagulante subyacentes. Especialmente en personas jóvenes y en casos que presenten lesiones unilaterales, la práctica

de un estudio morfológico vascular puede ser útil para descartar la presencia de fístulas arteriovenosas subyacentes.

La terapéutica del pseudosarcoma de Kaposi varía según el caso, está orientado hacia la insuficiencia venosa, la malformación vascular o las fístulas arteriovenosas. En este último caso, el tratamiento de elección es su ligadura.<sup>(4)</sup>

La terapia compresiva es útil en la IVC, a través del uso de vendajes, medias o bombas de compresión intermitente neumática, que alivian los síntomas circulatorios. La terapia anticoagulante es útil en pacientes con alteraciones tipo trombofilias.<sup>(9)</sup>

Otros trabajos<sup>(3,5)</sup> mencionan resultados muy satisfactorios con el uso de fármacos tales como la eritromicina 500 mg cada 6 horas por vía oral o la dapsona 50 mg cada 12 horas por tres meses, junto con las medidas físicas antes mencionadas. Se describen además la escleroterapia de malformación vascular, y la embolización de fístulas arteriovenosas con riesgo de isquemia tisular.<sup>(10)</sup> Existe a su vez tratamiento con preparaciones de corticoides tópicos y también el uso de la ablación con dye láser.<sup>(3)</sup>

El caso estudiado resulta de especial interés por el tiempo de evolución de las lesiones cutáneas. Además, porque se plantea pseudosarcoma de Kaposi tipo Mali con presentación unilateral (solo en miembro inferior derecho), el cual generalmente se muestra de forma bilateral según Awal *et al.*<sup>(6)</sup>

Por otro lado, es interesante resaltar que la paciente presentó una complicación en algunas ocasiones asociada a esta enfermedad: la ulceración, como plantean Hayek *et al.*<sup>(7)</sup>





## CONCLUSIONES

La IVC es un problema de salud al cual están asociadas diferentes complicaciones, una de ellas es el pseudosarcoma de Kaposi, que constituye una enfermedad rara, de etiología desconocida y caracterizada por una proliferación reactiva vascular, con lesiones cutáneas similares a las del

sarcoma de Kaposi. En esta entidad cutánea el estudio histopatológico y la inmunohistoquímica desempeñan un papel muy importante para su correcto diagnóstico y diferenciación del sarcoma de Kaposi, principal diagnóstico diferencial a tener en cuenta.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. García Carriazo M, Gómez de las Heras C, Mármol Vázquez P, Ramos Solís MF. Estudio de la insuficiencia venosa crónica mediante ecografía Doppler y realización de cartografía venosa. Radiología [Internet]. 2016 [Citado 22/10/2019];58(1):7-15. Disponible en: [http://www.webcir.org/revistavirtual/articulos/2017/3\\_agosto/esp/insuficiencia\\_venosa\\_esp.pdf](http://www.webcir.org/revistavirtual/articulos/2017/3_agosto/esp/insuficiencia_venosa_esp.pdf)
2. Llanes Barrios JA, Hernández Rivero MJ. Heberprot-P® y escleroterapia con espuma unidos en el tratamiento de la insuficiencia venosa crónica. Revista Cubana de Angiología y Cirugía Vasculat [Internet]. 2013 [Citado 22/10/2019];14(1):[Aprox. 2 p.]. Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/ang/vol14\\_1\\_13/angio10113.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/ang/vol14_1_13/angio10113.htm)
3. Violini V, Meneses M, Copparoni C, Samper A, Olivares M. Acroangiokeratosis. Reporte de dos casos. Arch. Argent. Dermatol [Internet]. 2015 [Citado 22/10/2019];65(6):195-8. Disponible en: <http://archivosdermatol.org.ar/Uploads/195Violini-Acroangiokeratosis.pdf>
4. Fernández Pardal P, Tassi F, Olivares L, Maronna E. Placa eritematoviolácea y ulcerada en miembro superior izquierdo. Dermatol Argent [Internet]. 2012 [Citado 22/10/2019];18(3):232-4. Disponible en: <http://dermatolarg.org.ar/index.php/dermatolarg/article/download/804/507>
5. Ali Jalal J, Abdulkhalik Salih S. Acroangiokeratosis (Pseudo-Kaposi's sarcoma); a challenging vascular condition. Zanco J Med Sci [Internet]. 2014 [Citado 22/10/2019]; 18(2):769-72. Disponible en: <http://www.zjms-hmu.org/files/articles/121014123319.pdf>
6. Awal G, Kaur S, Singh A. Stewart Bluefarb syndrome: case report of a rare variant of acroangiokeratosis. Our Dermatol Online [Internet]. 2018 [Citado 22/10/2019];9(3):287-9. Disponible en: <http://www.odermatol.com/odermatology/20183/14.Stewart-AwalG.pdf>
7. Hayek S, Atiyeh B, Zgheib E. Stewart-Bluefarb syndrome: review of the literature and case report of chronic ulcer treatment with heparan sulphate (Caciqliq20®). Int Wound J [Internet]. 2015 [Citado 22/10/2019];12:169-72. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23556996>
8. Coban I, Kokenek Unal TD, Alper M. Spontaneous acroangiokeratosis. Indian J Dermatol [Internet] 2015 [Citado 22/10/2019];60:268-71. Disponible en: <http://www.e-ijd.org/text.asp?2015/60/3/268/156376>
9. Örenay ÖM, Sarfakioğlu E, Özcan D, Köseoğlu HK. An alternative treatment for acroangiokeratosis: intermittent pneumatic compression therapy. Acta Dermatovenerol APA [Internet]. 2013 [Citado 22/10/2019];22:91-2. Disponible en: <http://s3-eu-west-1.amazonaws.com/thejournalhub/10.15570/archive/acta-apa-13-4/4.pdf>
10. Daniela Alarcón P, Rosario Alarcón C, Francisco Alarcón A. Acroangiokeratosis de Mali. Rev Chilena Dermatol [Internet]. 2010 [Citado 24/11/2019];26(3):309-17. Disponible en: [https://www.sochiderm.org/web/revista/26\\_3/16.pdf](https://www.sochiderm.org/web/revista/26_3/16.pdf)

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

### Contribución de autoría

Todos los autores participamos en la discusión de los resultados y hemos leído, revisado y aprobado el texto final del artículo.

