

SARCOMA DE KAPOSI EXTRATORÁCICO: EVIDENCIAS DE UNA ENFERMEDAD MULTISISTÉMICA

Dr. Javier Willatt H⁽¹⁾, Int. Cristian Moyano N⁽²⁾, Int. Camilo Apey R⁽²⁾, Dr. Leonardo Lidid A⁽³⁾.

1. Residente de Radiología. Campus Occidente, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Hospital San Juan de Dios.
2. Interno de Medicina. Campus Occidente, Facultad de Medicina, Universidad de Chile. Hospital San Juan de Dios.
3. Profesor Asistente de Radiología. Campus Occidente, Facultad de Medicina, Universidad de Chile. Hospital San Juan de Dios.

EXTRA-THORACIC KAPOSI'S SARCOMA: EVIDENCE OF A MULTISYSTEMIC INVOLVEMENT

Abstract: Kaposi's sarcoma is a low-grade vascular neoplasm that typically manifests as one of four variants, being the epidemic (or AIDS-related) the best known of them. The pulmonary involvement of this disease is well described and is expressed mainly by bilateral parenchymal nodules of characteristic morphology; however, this tumor produces a multisystemic compromise that is not widely known. Due to the increasing incidence and survival rates of patients with HIV, and the fact that Kaposi's sarcoma is one of its frequent complications, we sought to describe its staging and major imaging findings in computed tomography, given the importance of timely recognition of this neoplasm for a proper prognosis and management of the disease.

Keywords: Kaposi's Sarcoma, Neoplasm staging, liver, gastrointestinal tract, musculoskeletal system, AIDS.

Resumen: El sarcoma de Kaposi es un tumor vascular de bajo grado, que manifiesta típicamente cuatro formas diferentes, siendo la epidémica (o relacionada con el SIDA) la más conocida de ellas. El compromiso pulmonar de esta enfermedad está bien descrito y se manifiesta principalmente por nódulos parenquimatosos bilaterales de morfología característica; sin embargo, esta neoplasia produce un compromiso multisistémico que no es ampliamente conocido. Debido a la creciente incidencia y sobrevida de los pacientes con VIH y el

hecho de que el sarcoma de Kaposi es una de sus complicaciones frecuentes, decidimos describir su estadificación y los principales hallazgos imaginológicos en tomografía computada, por la importancia de su conocimiento para el adecuado pronóstico y manejo de esta enfermedad.

Palabras Clave: Estadificación de neoplasias, Hígado, Sarcoma de Kaposi, SIDA, Sistema Musculo-esquelético, Tracto Gastrointestinal.

Introducción

El sarcoma de Kaposi es un tumor mesenquimático de bajo grado que compromete vasos sanguíneos y linfáticos; afecta principalmente la piel y puede originar enfermedad diseminada en varios órganos⁽¹⁾.

Existen cuatro variantes de esta enfermedad, que se diferencian entre sí por el tipo de pacientes en que se presenta y la gravedad del cuadro clínico⁽²⁾: clásica, endémica (africana), epidémica (relacionada con SIDA) y iatrogénica (relacionada a trasplantes).

En pacientes con SIDA, esta enfermedad es una complicación habitual y en la actualidad es su principal causa de muerte, según algunas series internacionales, desplazando de esta posición a las infecciones oportunistas. Este cambio pareciera estar condicionado por la rápida y eficiente recuperación del sistema inmune conseguida por la introducción y uso masivo de la terapia antiretroviral activa, que se ha expandido a nivel mundial durante los últimos años⁽³⁾.

En Chile no hay datos oficiales claros de la prevalencia de sarcoma de Kaposi ni de su tratamiento. Como referencia, la incidencia de esta enfermedad en el Hospital Dr. Sótero del Río ascendió desde 0,47 casos por 100 personas/año (1996) a 1,52 casos por 100 personas/año (1999)⁽⁴⁾. En un estudio realizado en 1998 en el Hospital Salvador, el 6,27% de los pacientes atendidos por SIDA en esa institución presentaron sarcoma de Kaposi⁽⁵⁾.

Debido a todo lo anterior, es importante que el radiólogo conozca el espectro de presentación de esta enfermedad, que puede comprometer múltiples órganos y sistemas, en la que el diagnóstico imaginológico por tomografía computada (TC) juega un rol fundamental,

Willatt J y cols. Sarcoma de Kaposi extratorácico: Evidencias de una enfermedad multisistémica. *Rev Chil de Radiol* 2010; 16(2): 80-85.

Correspondencia: Dr. Leonardo Lidid A.

Dirección postal: Facultad de Medicina. Campus Occidente. Universidad de Chile. Casilla 33052-correo 33. Santiago
Tel: 09-93670795

leolidid@gmail.com

Trabajo recibido el 19 de mayo de 2010, aceptado para publicación el 27 de mayo de 2010.

aportando la información necesaria para el adecuado pronóstico y manejo de estos pacientes.

Por lo anterior, decidimos revisar la estadificación del sarcoma de Kaposi y sus manifestaciones imaginológicas, tanto las más relevantes como las menos conocidas, tomando como ejemplo estudios tomográficos de casos que se han presentado en el Hospital San Juan de Dios.

Estadificación

Como toda neoplasia, esta enfermedad tiene su propia estadificación y, aunque no hay consenso respecto a un esquema único para definir pronóstico, los criterios más frecuentemente utilizados son los ACTG (AIDS-Clinical Trial Group). Debido al extendido uso de la terapia antiretroviral activa, existen recientes propuestas de modificación de estos criterios⁽³⁾ que consisten en la eliminación del nivel de CD4 como categoría de clasificación, quedando tan solo la extensión tumoral (T) y el estado sistémico del paciente (S) como criterios a utilizar (Tabla I).

En esta área, la principal misión del radiólogo consiste en establecer la extensión tumoral (T), determinando la presencia o ausencia de compromiso visceral, además de precisar y evaluar la existencia de infecciones oportunistas (S). Si bien las lesiones cutáneas ocurren en etapas relativamente tempranas de la evolución de los pacientes con SIDA, el compromiso de múltiples sitios y órganos suele ocurrir como un fenómeno tardío, con conteos de CD4 menores a 200 cel mm³⁽⁶⁾. En este contexto, conviene destacar

que la afectación neoplásica pulmonar corresponde a uno de los compromisos viscerales de peor pronóstico en la evolución de esta enfermedad⁽³⁾.

En autopsias de pacientes con SIDA, el compromiso visceral en orden de frecuencia es: ganglios linfáticos (72%), pulmón (51%), tracto gastrointestinal (48%), hígado (34%) y bazo (27%); el compromiso del sistema musculoesquelético es mucho más raro^(7,8). Nótese que el compromiso visceral puede no acompañarse de lesiones cutáneas hasta en un 29% de los casos⁽⁹⁾.

Los pacientes trasplantados presentan sarcoma de Kaposi hasta en el 5,7% de los casos, con una media para el desarrollo de la enfermedad de 21 meses, según reportan algunas series⁽¹⁾. En estos pacientes, se aplica una estadificación diferente, aunque el rol del radiólogo es bastante similar (Tabla II)⁽¹⁰⁾.

**Áreas de compromiso
Linfoadenopatías**

La presencia de linfoadenopatías en pacientes con SIDA puede ser secundaria a diferentes causas, entre las que destacan: sarcoma de Kaposi, linfoma asociado a VIH, hiperplasia generalizada o infección por mycobacterium (tuberculosis o avium)⁽¹¹⁾. En TC, la demostración de adenopatías hiperdensas en fase contrastada, es muy sugerente (aunque no exclusivo) de sarcoma de Kaposi (Figura 1), aunque la ausencia de este hallazgo no descarta el diagnóstico dado que también se puede presentar con adenopatías iso o hipodensas⁽¹²⁾.

Tabla I. Estadificación de sarcoma de Kaposi relacionado con SIDA (ACTG modificado)⁽³⁾

Extensión tumoral (T)	
T0: buen pronóstico	Circunscrito a piel y/o linfonodos y/o mínimo compromiso de cavidad oral.
T1: mal pronóstico	Compromiso oral extenso, presencia de edema o úlcera tumoral, o enfermedad viscera gastrointestinal o de otro tipo.
Estado sistémico del paciente (S)	
S0: buen pronóstico	Sin historia de infecciones oportunistas, ni síntomas B (fiebre o sudoración nocturna inexplicable, pérdida de peso de 10% inexplicable o diarrea persistente) y score de Karnofsky ≥ 70%.
S1: mal pronóstico	Historia de infecciones oportunistas, síntomas B, otras enfermedades relacionada con VIH y score de Karnofsky <70%.

Tabla II. Estadificación de sarcoma de Kaposi en pacientes trasplantados⁽¹⁰⁾.

Etapa 1	Lesiones cutáneas localizadas que comprometen sólo una extremidad.
Etapa 2	Lesiones cutáneas extensas que comprometen más de una extremidad.
Etapa 3	Generalizado: compromiso visceral y/o linfonodos y/o piel.
Etapa 4	Cualquiera de los anteriores en presencia de infecciones u otras neoplasias asociadas, de riesgo vital.

Tórax

El compromiso del tórax se presenta aproximadamente en un 45% de los casos, existiendo en un 15% ausencia de compromiso cutáneo⁽¹³⁾. Se puede afectar: el parénquima pulmonar, la tráquea, los linfonodos, la pleura y la pared torácica, asociado o no a infección oportunista. En radiografía simple, esta patología se puede manifestar como un patrón reticular asociado a nódulos pulmonares, aunque ocasionalmente puede no demostrarse hallazgos patológicos con este método de estudio. En TC, la presencia de nódulos mal definidos bilaterales, mayores de 1 cm de diámetro, simétricos, de distribución peribroncovascular y con morfología «en llama», son característicos y altamente sugerentes (Figura 2)⁽¹⁴⁾. Sin embargo, existe otro amplio espectro de manifestaciones pulmonares inespecíficas que van

desde engrosamiento septal, nodularidad, áreas de vidrio esmerilado, condensación y cavitación, hasta la existencia de derrame y colecciones pleurales, haciendo su aspecto muchas veces, indistinguible del linfoma, carcinoma broncogénico o infección pulmonar, incluyendo entre otros el *pneumocystis jirovecii* y la angiomatosis bacilar (infección por *Bartonella henselae*)⁽¹⁾.

Hígado y bazo

El estudio ultrasonográfico puede mostrar hepatomegalia, con un parénquima heterogéneo y pequeños nódulos hiperecogénicos multifocales (5-12 mm de diámetro), generalmente de ubicación periportal. En TC, puede no demostrarse alteraciones o solamente existir hepatoesplenomegalia⁽¹¹⁾, sin embargo, también se describen nódulos hipodensos

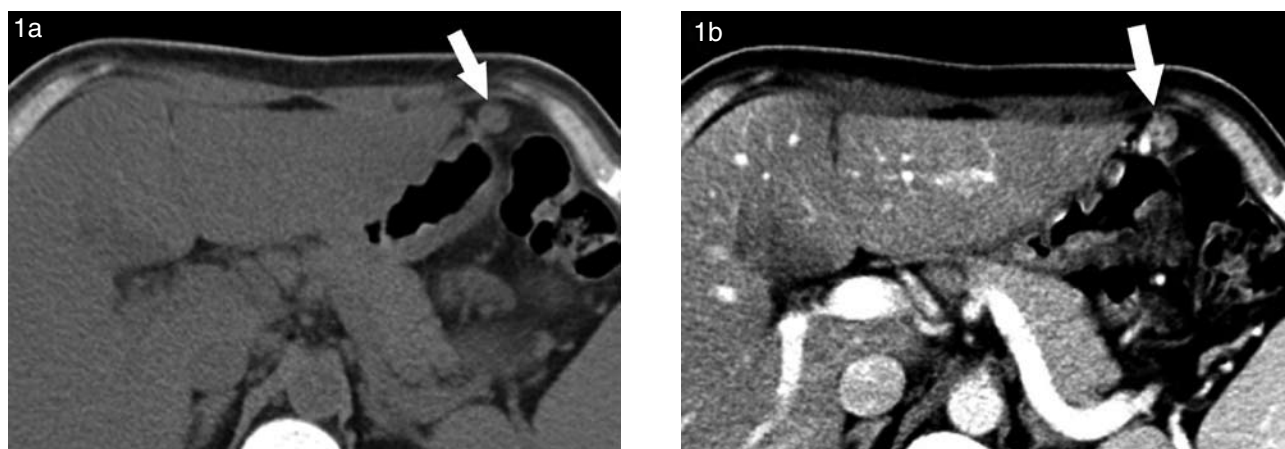


Figura 1. Paciente de 40 años con SIDA y sarcoma de Kaposi gástrico. (a) Se observa adenopatía de la curvatura mayor (flecha) que capta contraste. (b) Nótese impregnación mayor del músculo recto anterior adyacente.

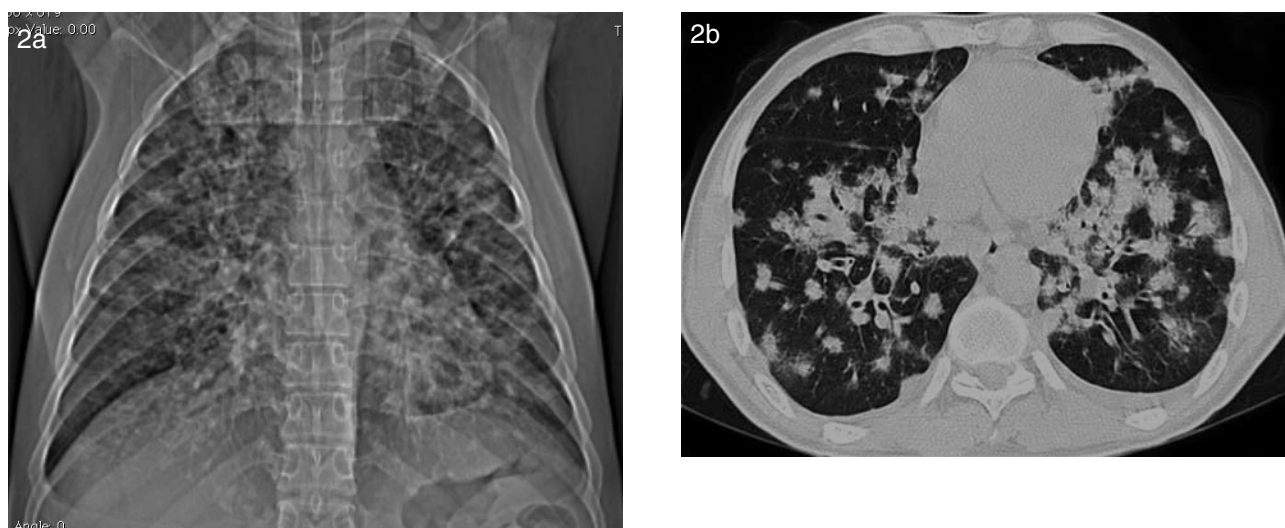


Figura 2. Compromiso pulmonar por sarcoma de Kaposi. a) Scout view en un paciente con severo compromiso, que evidencia múltiples nódulos en ambos campos pulmonares. b) TC de otro paciente, portador de sarcoma de Kaposi peneano con nódulos pulmonares bilaterales múltiples mal definidos, mayores de 1 cm de diámetro, simétricos, de distribución peribroncovascular, con morfología «en llama».

de pequeño tamaño asociados a crecimiento del hilio y de las ramas portales periféricas. Estos nódulos son más evidentes en la fase contrastada y muchos de ellos presentan captación tardía (4-7 min), donde aparecen iso o hiperdensos, siendo indistinguibles de los hemangiomas o la peliosis; similares hallazgos se describen en el bazo^(1,15). Otros diagnósticos diferenciales a considerar para lesiones hipodensas pequeñas en estos órganos son la angiomasosis bacilar y los microabscesos⁽¹¹⁾.

Tracto gastrointestinal

El compromiso del tracto gastrointestinal es una de las extensiones viscerales más comunes en enfermedad diseminada, llegando al 50% de estos pacientes en algunas series⁽¹⁾. Se puede afectar desde la orofaringe hasta el recto, incluyendo la vesícula biliar; el duodeno es la porción del tubo digestivo que se compromete con mayor frecuencia⁽¹⁶⁾.

Los estudios baritados no tienen rol en la detección de las lesiones planas precoces, aunque en lesiones de mayor tamaño pudiesen demostrar defectos de llene con o sin ulceración central (bull's eye).

En TC se encuentran masas submucosas polipoideas de 0,5 a 3 cm de diámetro y engrosamiento irregular de los pliegues, pudiendo asociarse a presencia de linfadenopatías tanto regionales como de otros grupos ganglionares (Figura 3). Por esta característica ubicación submucosa es que las biopsias endoscópicas pueden resultar negativas, factor a considerar al evaluar la posibilidad de otros estudios en este tipo de pacientes⁽¹⁾.



Figura 3. Engrosamiento de la pared gástrica, en paciente de figura 1, cuya biopsia correspondió a sarcoma de Kaposi. Nótese que el paciente no presentaba lesiones cutáneas evidentes al momento de realizar la TC.

Tracto genitourinario

Se afecta principalmente la piel del pene^(1;17) (Figura 4). El compromiso de las glándulas suprarrenales, vejiga, escroto, vesículas seminales y testículos es

muy raro. Se puede encontrar hidronefrosis y uropatía obstructiva secundaria a crecimiento de los linfonodos retroperitoneales⁽¹⁸⁾.



Figura 4. Sarcoma Kaposi de pene, paciente de figura 2b. El aspecto visual de las lesiones al examen físico es típico, aunque la angiomasosis bacilar puede emular su morfología.

Sistema musculoesquelético

La afectación del sistema musculoesquelético es rara y habitualmente (pero no únicamente) secundaria a extensión por vecindad desde lesiones cutáneas adyacentes. El compromiso muscular es generalmente por contiguidad desde el subcutáneo, originando edema y masa de partes blandas sin características específicas, hallazgos especialmente demostrables con resonancia magnética (RM), donde es posible observar marcada captación del contraste, por la naturaleza vascular de la lesión^(1;19). En el sistema óseo se suele afectar el esqueleto axial y apendicular, con lesiones corticales y edema que varían desde la erosión hasta la franca destrucción, asociadas en raras ocasiones a reacción perióstica; estos hallazgos pueden observarse tanto en radiografía simple como en TC y el edema óseo se demuestra en estudios de RM^(20,21).

Los principales diagnósticos diferenciales son: linfoma, tuberculosis y, en especial, la angiomasosis bacilar; se requiere biopsia para obtener el diagnóstico definitivo. Sin embargo, se describe que un cintigrama de talio positivo en conjunto con uno de galio negativo (habitualmente positivo en linfoma y angiomasosis bacilar) se considera muy sugerente de sarcoma de Kaposi^(19, 21).

Conclusiones

El sarcoma de Kaposi es una complicación conocida de la inmunosupresión por SIDA y trasplante, que puede causar incluso la muerte. El principal papel del radiólogo es establecer su diagnóstico y precisar la existencia de compromiso visceral, destacando los nódulos pulmonares de morfología "en llama" como

los más característicos para establecer el diagnóstico; en el resto de la economía se observan una serie de hallazgos inespecíficos, en general difíciles de diferenciar de otras entidades sin estudio histológico.

La angiomatosis bacilar es el diagnóstico diferencial que más se asemeja al patrón extratorácico de compromiso del sarcoma de Kaposi, incluso en el aspecto visual de las lesiones cutáneas (Figura 5). Otros diagnósticos diferenciales que también se deben tener presente son: infecciones oportunistas, tuberculosis y linfoma, por lo que siempre es necesario considerar antecedentes y eventualmente utilizar otros métodos de estudio para una mayor precisión diagnóstica.

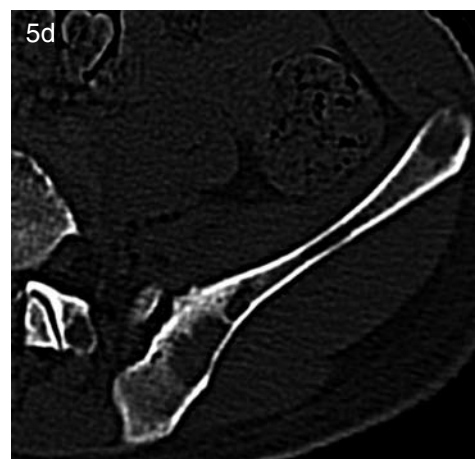
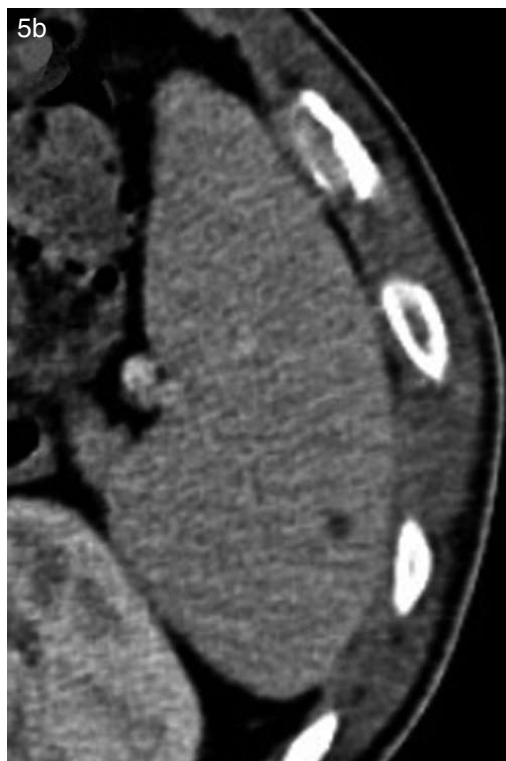
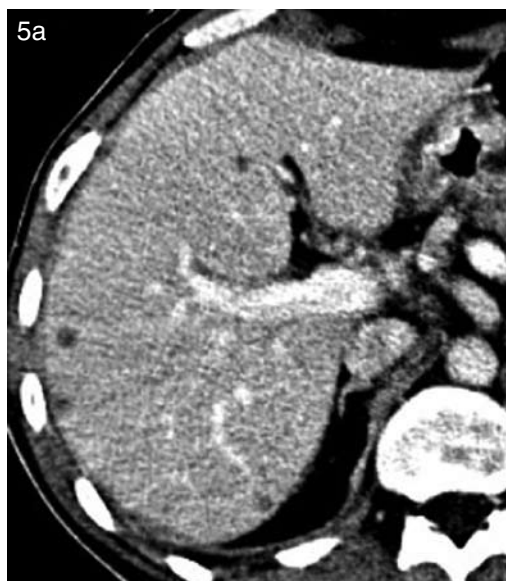


Figura 5. Paciente del sarcoma de Kaposi pulmonar de la figura 2b, presenta meses después del diagnóstico una significativa proliferación de los nódulos pulmonares característicos asociados a lesiones hepáticas (a), esplénicas (b) y óseas (c,d) que fueron interpretadas como progresión de su sarcoma de base. Las lesiones extrapulmonares referidas es idéntico al de la angiomatosis bacilar, diagnóstico que no pudo ser descartado con certeza.

Bibliografía

1. Restrepo C, Martínez S, Lemos J, Carrillo J, Lemos D, Ojeda P, et al. Imaging Manifestations of Kaposi Sarcoma. *RadioGraphics* 2006; 26: 1169-1185.
2. Tappero JW, Conant MA, Wolfe SF, Berger TG. Kaposi's sarcoma: epidemiology, pathogenesis, histology, clinical spectrum, staging criteria and therapy. *JAMAcadDermatol* 1993; 28: 371-395.
3. Nasti G, Talamini R, Antinori A, et al. AIDS-related Kaposi's Sarcoma: evaluation of potential new prognostic factors and assessment of the AIDS Clinical Trial Group Staging System in the Haart Era the Italian Cooperative Group on AIDS and Tumors and the Italian Cohort of Patients Naive From Antiretrovirals. *J Clin Oncol* 2003; 21(15): 2876-82.
4. Lasso M, Pérez J, Noriega L, Malebrán A, Espinoza S. Sarcoma de Kaposi y VIH: tratamiento retroviral y quimioterapia en 32 pacientes. *Rev Méd Chile* 2003;

- 131(5): 483-490.
5. Ortega R, Avayú E, Daroch G. Descripción de las características de los pacientes con síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) y sarcoma de Kaposi (SK) del Hospital Salvador. *Rev Chil Dermatol* 1998; 14(2): 86-9.
 6. Burke S, Healy J. Musculoskeletal manifestations of HIV infection. *Imaging* 2002; 14: 35-47.
 7. Niedt GW, Schinella RA. Acquired immunodeficiency syndrome: clinicopathologic study of 56 autopsies. *Arch Pathol Lab Med* 1985; 109: 727-734.
 8. Steinbach L, Tehranzadeh J, Fleckenstein JL et al. Musculoskeletal manifestations of human immunodeficiency virus infection. *Radiology* 1993; 186: 833-838.
 9. Lemlich G, Schwam L, Lebwohl M. Kaposi's sarcoma and acquired immunodeficiency syndrome: postmortem findings in twenty-four cases. *J Am Acad Dermatol* 1987; 16: 319-325.
 10. Al-Khader AA, Suleiman M, Al-Hasani M, Haleem A. Posttransplant Kaposi sarcoma: staging as a guide to therapy and prognosis. *Nephron* 1988; 48(2): 165.
 11. Koh DM, Langroudi B, Padley SPG. Abdominal CT in patients with AIDS. *Imaging* 2002; 14: 24-34.
 12. Herts B, Megibow A, Birnbaum B, Kanzer G, Noz M. High-attenuation lymphadenopathy in AIDS patients: significance of findings at CT. *Radiology* 1992; 185: 777-781.
 13. Huang L, Schnapp LM, Gruden JF, Hopewell PC, Stansell JD. Presentation of AIDS-related pulmonary Kaposi's sarcoma diagnosed by bronchoscopy. *Am J Respir Crit Care Med* 1996; 153: 1385-1390.
 14. Naidich DP, Tarras M, Garay SM, Birnbaum B, Rybak BJ, Schinella R. Kaposi's sarcoma: CT-Radiographic correlation. *Chest* 1989; 96: 723-728.
 15. Luburich P, Bru C, Ayuso MC, Azon A, Condom E. Hepatic Kaposi sarcoma in AIDS: US and CT findings. *Radiology* 1990; 175: 172-174.
 16. Pantongrag-Brown L, Nelson AM, Brown AE, Buetow PC, Buck JL. Gastrointestinal manifestations of acquired immunodeficiency syndrome: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics* 1995; 15: 1155-1178.
 17. Vasquez P, Chanqueo L, Garcia P, Poggi H, Ferres M, Bustos M, Piottante A. Angiomatosis bacilar por Bartonella quintana en un paciente con infección por virus de inmunodeficiencia humana. *Revista Chilena de Infectología* 2007; 155-159.
 18. Gore RM, Miller FH, Yaghmai V. Acquired immunodeficiency syndrome (AIDS) of the abdominal organs: imaging features. *Semin Ultrasound CT MR* 1998; 19:175-189.
 19. Tehranzadeh J, Ter-Oganesyan R, Steinbach L. Musculoskeletal disorders associated with HIV infection and AIDS. Part II: Non-infectious musculoskeletal conditions. *Skeletal Radiol* 2004; 33: 311-320.
 20. O'Mahony D, Gandjbakhche AH, Hassan M, Vogel A, Yarchoan R. Imaging Techniques for Kaposi Sarcoma (KS). *J HIV Ther* 2008; 13(3): 65-71.
 21. Restrepo CS, Lemos DF, Gordillo H, Odero R, Varghese T, Tiemann W et al. Imaging findings in musculoskeletal complications of AIDS. *RadioGraphics* 2004; 24: 1029-1049.