

Manifestaciones otorrinolaringológicas en paciente con sarcoma de Kaposi

Otorhinolaryngological manifestations in a patient with Kaposi's sarcoma

Odalys Hernández Peña^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-5614-3594>

Ernesto Bárbaro López Rodríguez¹ <https://orcid.org/0000-0002-9668-1669>

Bárbaro Hernández Peña¹ <https://orcid.org/0000-0001-7584-3414>

¹Policlinico Docente Universitario Cristóbal Labra. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: odalys.hdez@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El sarcoma de Kaposi es un tumor que con frecuencia está relacionado con el síndrome de inmunodeficiencia adquirida y aunque afecta fundamentalmente la piel, puede presentarse en otros órganos como nariz, boca, encías, orofaringe y laringe, en forma de lesiones rojo-vino-violáceas y con manifestaciones clínicas bien definidas.

Objetivo: Describir los síntomas y signos otorrinolaringológicos en un paciente con sarcoma de Kaposi.

Caso clínico: Paciente 29 años de edad, masculino, blanco. Presentó manifestaciones faringolaríngeas y lesiones de piel a nivel del lóbulo nasal, además lesiones de color rojo vinoso intenso ubicadas en pilares anteriores, velo del paladar, paladar duro y pared posterior faríngea y cara lingual de epiglotis.

Conclusiones: Actualmente gracias a los avances de la farmacología los pacientes portadores del virus de inmunodeficiencia humana con sarcoma de Kaposi tienen mejor pronóstico, las manifestaciones extracutáneas traducen una evolución

tórpida de esta enfermedad lo que hace que el pronóstico de estos casos sea reservado.

Palabras clave: virus de inmunodeficiencia humana; sarcoma de Kaposi; manifestaciones otorrinolaringológicas.

ABSTRACT

Introduction: Kaposi's Sarcoma is a tumor that is frequently related to Acquired Immune Deficiency Syndrome and although it mainly affects the skin, it can occur in other organs such as the Nose, Mouth, Gums, Oropharynx and Larynx, in form of red-wine-purple lesions with well-defined clinical manifestations.

Objective: Describe the otorhinolaryngological symptoms and signs in a patient with Kaposi's Sarcoma. Clinical case. A 29-year-old white male.

Clinical case: A 29-year-old white male patient who presented pharyngo-laryngeal manifestations and skin lesions at the level of the nasal lobe, as well as intense vinous red lesions located on the anterior pillars, soft palate, hard palate, and posterior wall. pharyngeal and lingual aspect of epiglottis.

Conclusion: Currently, thanks to advances in pharmacology, Human immunodeficiency virus positive patients with Kaposi's Sarcoma have a better prognosis, extracutaneous manifestations reflect a torpid evolution of this disease, which makes the prognosis of these cases guarded.

Keywords: human immunodeficiency virus; Kaposi's sarcoma, otorhinolaryngological manifestations.

Recibido: 12/11/2022

Aprobado: 21/12/2022

Introducción

El síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) es una enfermedad o proceso patológico causado por una alteración del sistema inmunitario, caracterizado por

la presentación de infecciones oportunistas y tumores malignos. La evidencia que el 50 % de estos pacientes desarrollen lesiones de color rojo, azuladas o violáceas en la cavidad oral, paladar, encías, piel o rara vez en laringe que identifican al sarcoma de Kaposi (SK), ha hecho que muchos autores se refieren al SK como un marcador de esta enfermedad.^(1,2,3,4)

El sarcoma de Kaposi es un tipo de cáncer que se forma en el revestimiento de los vasos sanguíneos y linfáticos. Las lesiones aparecen generalmente como manchas purpura indoloras en las piernas, los pies o el rostro, también pueden aparecer en la zona genital, la boca o los ganglios linfáticos. En los casos graves es posible que se produzcan lesiones en el tracto digestivo y los pulmones.⁽⁵⁾

Los pacientes con trasplantes de órganos que toman medicamentos inmunosupresores para evitar el rechazo al trasplante también corren riesgo de padecer sarcoma de Kaposi. No obstante, en esta población, la enfermedad suele ser más leve y fácil de controlar que en las personas con el SIDA.

El daño en el sistema inmunitario provocado por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) permite que se multipliquen las células que albergan el virus del herpes humano de tipo 8.

Feller⁽²⁾ en el 2007 estimó que el 20 % de los sujetos con VIH desarrollan SK, que la cavidad bucal es el sitio de presentación inicial y que alrededor del 70 % de los pacientes con SK y SIDA presentan manifestaciones en la boca mediante mecanismos desconocidos.

En la cavidad bucal las lesiones generalmente se presentan en mucosa bucal y paladar duro, pero también pueden observarse en mucosa de los carrillos, faringe, amígdalas, lengua, nariz y región facial. Su aparición temprana, en general, es asintomática, tienen aspecto plano o macular; pueden ser únicas o puede haber varias máculas amplias que hacen coalescencia, con una gama de colores que van del rosa, rojo o azul-púrpura al marrón oscuro. En un estadio posterior evolucionan a pápulas, nódulos o masas exofíticas que pueden llegar a ulcerarse, provocar destrucción del tejido local y dolor: por supuesto que el trauma local puede inducir hemorragias.

Por la importancia de realizar el diagnóstico de esta enfermedad se decidió describir los síntomas y signos otorrinolaringológicos en un paciente con SKi.

Caso clínico

Paciente masculino de 29 años de edad, blanco, que concurre a consulta de Medicina Interna por presentar pérdida de peso de más de 20 lb en 2 meses y astenia, a lo que se añade lesiones en piel y mucosa orofaríngea que sangran con frecuencia y le producen discreto dolor.

Examen físico

Faringoscopia: Lesiones de color rojo vinoso intenso ubicadas en pilares, anteriores, velo del paladar, paladar duro y pared posterior faríngea y cara lingual de epiglotis. Carrillos, encías y lengua de aspecto normal (fig. 1).



Fig. 1 - Lesiones en orofaringe.

Además, presentaba lesiones de color rojo-oscuro con discreto relieve que toman la parte alta del tórax y la espalda (fig. 2).



Fig. 2 - Lesiones en piel de tórax y espalda.

También se evidenció manchas de color rojizo en el lóbulo nasal por lo que es interconsultado con la especialidad de otorrinolaringología (fig. 3).



Fig. 3 - Manchas de color rojizo en el lóbulo nasal.

Al realizar la laringoscopia indirecta se observa en la cara lingual de epiglotis una mancha pequeña de color rojo púrpura.

En el cuello: microadenopatías en ambas cadenas laterales que impresionaron de tipo inflamatorias.

Los análisis complementarios fueron:

- Química sanguínea: Normal
- Ultrasonido de cuello, abdomen y regiones axilares e inguinales: Se observan adenopatías de aspecto inflamatorio en ambas regiones laterales del cuello; la mayor mide 21/2 mm en región cervical lateral izquierda, en región derecha múltiples adenopatías menores de 1 cm. No adenopatías

supra ni infraclaviculares. No adenopatías axilares, abdominales ni en regiones inguinales.

- Test rápido para detección de VIH: Positivo

Al concluir las pruebas se deriva el caso para el Instituto Pedro Kourí (IPK) para mejor estudio y tratamiento.

Los análisis complementarios en el Instituto Pedro Kourí fueron:

- Test de Elisa: positivo de VIH.
- Biopsia de las lesiones de piel y mucosa oral. Proliferación de células neoplásicas fusiformes que forman numerosos canales vasculares microscópicos, presencia de hemorragias y depósitos focales de hemosiderina, pleomorfismo celular. Diagnóstico compatible con Sarcoma de Kaposi (fig 4).

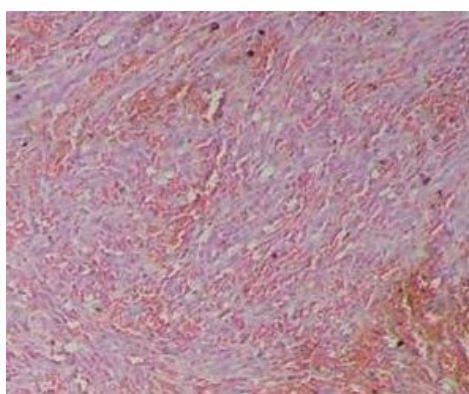


Fig. 4 - Sarcoma de Kaposi.

Conducta: Tratamiento local para las lesiones en orofaringe y piel y específico con antirretrovirales para el VIH.

La evolución de este paciente no fue favorable.

Discusión

En las últimas décadas el tratamiento del VIH ha avanzado dramáticamente, disminuyendo el riesgo de SIDA, ha mejorado la función inmune y la supervivencia de los pacientes y ha reducido los cánceres propios de esta enfermedad en esta población. Sin embargo, a medida que las personas que viven con el VIH tienen vidas más largas y saludables, experimentan un mayor riesgo de presentar otros tipos de cáncer que no están relacionados con el SIDA como el linfoma de Hodgkin y los cánceres de boca, garganta, hígado, pulmón y ano.^(6,7)

El sarcoma de Kaposi asociado al VIH se trata de una enfermedad sistémica, multifocal, con afectación mucocutánea. Se ha estimado que en un 22 % de los pacientes con VIH y sarcoma de Kaposi, la mucosa oral es su localización inicial o debut. Otras zonas de predilección a nivel cefálico son: pabellón auricular externo, punta nasal y zona periorbitaria. Una de las complicaciones frecuentes de esta modalidad son deformidades estéticas faciales y alteraciones funcionales visuales o auditivas.

El sarcoma de Kaposi representa aproximadamente el 12 % de los cánceres diagnosticados en personas que viven con VIH. Es una neoplasia maligna multifocal de células endoteliales, descrita por primera vez en 1872 por *Moritz Kaposi*. Se presenta con máculas y pápulas características en la piel. El riesgo de presentarse en esta población es 500 veces mayor.⁽⁸⁾

Los pacientes que presentan VIH y sarcoma de Kaposi bucal parecen tener una tasa de mortalidad más alta que aquellos con solo manifestaciones cutáneas, se evidencia esta situación en estudios realizados en países del tercer mundo en que el tratamiento antirretroviral ha sido impuesto tardíamente, predisponiéndolos a complicaciones sobre añadidas como candidiasis orales y herpes simples.^(9,10,11)

El sarcoma de Kaposi es la neoplasia más común en pacientes con VIH. Se caracteriza por la proliferación de células mesenquimales, angiogénesis, inflamación y edema. Se ha observado que existe asociación entre el herpes virus tipo 8 y la patogénesis de esta neoplasia, su transmisión puede ser por transmisión sexual o por trasplantes de órganos.^(12,13)

Clínicamente el sarcoma de Kaposi se presenta con lesiones cutáneas maculares asintomáticas, violáceas, rosadas o rojas que pueden converger para formar placas y nódulos de color azul violáceo o negro. En ocasiones los nódulos pueden penetrar en el tejido blando e invadir hueso. En un 40 % de los casos pueden aparecer lesiones en las mucosas orales y en la conjuntiva ocular. Aunque estas lesiones son características del sarcoma de Kaposi, no son patognomónicas, por lo que es importante tener en cuenta que ciertas enfermedades infecciosas pueden provocar lesiones cutáneas similares en esta población.

Con respecto al pronóstico, en 1997 *Tovío* y otros⁽¹²⁾ describieron las recomendaciones y criterios para la clasificación del estadio del sarcoma de Kaposi relacionado con el SIDA, para lo que utilizaron el sistema TNM que evalúa el tumor (las letras corresponden a los términos en inglés: *tumor* (T) *node* (N) y *metastasis* (M)), el sistema inmune y la enfermedad sistémica con 0 para un buen pronóstico y 1 para un pronóstico desfavorable. Para *Maya* y otros,⁽¹⁾ la presencia de lesiones bucales y linfedema asociados al sarcoma de Kaposi son signos de mal pronóstico, por lo que se enfatiza en su diagnóstico precoz.

La introducción del tratamiento antirretroviral ha reducido la morbimortalidad de las clásicas complicaciones oportunistas y ha modificado su frecuencia, tipo de presentación y momento de aparición.

Las lesiones orales provocadas por agentes oportunistas ocurren en pacientes con infección por VIH/sida, estén o no bajo tratamiento antirretroviral. Si bien, la ocurrencia de algunas lesiones clásicamente asociadas a infección por VIH como el sarcoma de Kaposi, leucoplasia pilosa, enfermedad periodontal y ulceraciones de la mucosa, han disminuido con la introducción del tratamiento, otras condiciones como la candidiasis orofaríngea, se han mantenido constantes, mientras que las lesiones papilomatosas y la patología de glándulas salivales han aumentado.^(13,14,15)

La presencia de las lesiones orales continúa siendo significativa ya que podría ser indicativa de un deterioro del sistema inmunológico del paciente, considerándose como marcadores tempranos de la enfermedad. También pueden

asociarse a una disminución del recuento de linfocitos T CD4 y aumento en la carga viral.⁽⁴⁾

Es una enfermedad angioproliferativa, multicéntrica, de origen endotelial, con una patogenia y expresión clínica bastante heterogénea y un tipo de crecimiento que está directamente relacionado con la respuesta inmune del paciente. Comienza como una reacción antiinflamatoria hiperplásica reactiva y un proceso angiogénico que evoluciona a un sarcoma.

La apariencia clínica puede variar en dependencia del tiempo de duración de la lesión. Inicialmente, las lesiones tienden a ser planas y asintomáticas, en la que el color transita desde el rojo hasta llegar al morado.^(1,11) Si bien pueden semejarse a una equimosis, la vitropresión es negativa. También pueden presentarse como aumento de volumen irregular, de color rojo vinoso, que cuando alcanzan un tamaño considerable pueden provocar deformidad facial y alteraciones en la masticación, deglución y fonoarticulación. Pueden ulcerarse producto de trauma masticatorio, ser dolorosas e incluso, pueden sangrar frente a estímulo.⁽²⁾

Si bien, en la gran mayoría de los casos, las lesiones son clínicamente características, el diagnóstico definitivo está dado por la biopsia y su posterior estudio histopatológico, lo que resulta esencial si el tratamiento de la lesión va a realizarse en base a quimioterapia.⁽¹⁾

Se concluye que actualmente gracias a los avances de la farmacología los pacientes portadores del VIH con Sarcoma de Kaposi, tienen mejor pronóstico. Las manifestaciones extracutáneas traducen una evolución tórpida de esta enfermedad lo que hace que el pronóstico de estos casos sea reservado.

Referencias bibliográficas

1. Maya A, Segovia S, Madrigal S, Abregoa I, Salas JC. Sarcoma de Kaposi en región oral y maxilofacial, una neoplasia olvidada. Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac. 2018;40(1). DOI: <https://doi.org/10.1016/j.maxilo.2017.02.0022>

2. Feller L, Wood NH, Lemmer J. HIV-associated Kaposi sarcoma: Pathogenic mechanisms. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2007;104:521-99. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.tripleo.2006.08.0155>
3. Grant Thompson D, Peláez Pila M, Peláez Pila R, Rodríguez Guerra C. Sarcoma de Kaposi de cavidad bucal en pacientes con sida. *AMC.* 2002 [acceso 29/03/2019];6(Suppl 2):907-12. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552002000800015&lng=es
4. Arias Benítez LC, Alonso Álvarez A, Molina Aldas K, Jiménez Valladares J. Sarcoma de Kaposi a propósito de un caso. *Rev Ciencias Méd Pinar Río.* 2016 [acceso 14/03/2021];20(4) Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31942016000400017
5. Moralejo B, Valls-Otañón A, Marí-Roig A. Sarcoma de Kaposi de diagnóstico intraoral. *Rev Esp Cirug Oral Max.* 2017 [acceso 02/06/2021];39(4):245-6. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-05582017000400245&lng=es
6. Yumha J, Boettiger P, Arias R. Adenoamigdalitis hemorrágica espontánea, revisión de la literatura y presentación de tres casos. *Rev. Otorr. Cir. Cabeza Cuello.* 2016 [acceso 14/11/2022];76(1):77-81. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-48162016000100011&lng=es
7. Osmond D, Buchbinder S, Cheng A. Prevalence of Kaposi sarcoma associated herpes virus infection in homosexual men at beginning of and during the HIV epidemic. *JAMA* 2002; 287:221-25.
8. Lando Borges SA, González Real LH, Backes Schreiner R. Sarcoma de Kaposi em pacientes HIV: novamente uma realidade. *REAS.* 2019 [acceso 04/06/2021];11(6):e352. Disponible en: <https://www.acervocientifico.com.br/index.php/saude/article/view/352>
9. Álvarez SR. Características clínicas, serológicas y epidemiológicas en pacientes con Sarcoma de Kaposi asociado a VIH/sida en el hospital Dr José Daniel

Rodríguez Maridueña. [tesis], Ecuador: Universidad de Guayaquil, 2018 [acceso 04/06/2021]; Disponible en:

<http://repositorio.ug.edu.ec/bitstream/redug/30640/1/ALVAREZ%20ZAMORA%20c%20SEMIRA%20ROCIO.pdf>

10. Figueroa E, López LD, Navarrete G. Sarcoma de Kaposi. Revisión de la literatura, un enfoque en la etiopatogenia. Dermatología CMQ. 2018 [acceso 06/05/2021];16(2):128-33. Disponible en:

<http://www.medigraphic.com/pdfs/cosmetica/dcm-2018/dcm182d.pdf>

11. Álvarez N C, Fernández M R, Enterria G A, Madrigal R M. Linfoma T/NK extraganglionar tipo nasal: Caso clínico. Rev. Otorr. Cir. Cabeza Cuello. 2017 [acceso 02/05/2021];77(2):204-6. Disponible en:

https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-48162017000200014&lng=es

12. Tovío EG, Carmona MC, Díaz AJ, Harris J, Lanfranchi HE. Expresiones clínicas de los desórdenes potencialmente malignos en cavidad oral. Revisión integrativa de la literatura. Univ Odontol. 2018 [acceso 02/05/2021];37(78):1-18. Disponible en:

<https://revistas.javeriana.edu.co/index.php/revUnivOdontologica/article/view/23643>

13. Alcalá Villalón T, Oliva Venereo D, Pérez López A. Amigdalitis hemorrágica como presentación de Sarcoma de Kaposi. Rev haban cienc méd. 2019 [acceso 02/05/2021];18(2) Disponible en:

http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1729-519X2019000200241

14. Vargas A, Solé S. Sarcoma de Kaposi: Variedades clínicas y resultados del tratamiento local con radioterapia. Rev Med Chile. 2018 [acceso 12/01/2022];146(1). Disponible en:

https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872018000100032

15. Navarro-Hernández CA, Sandoval-Contreras A, Hernández-Torres MM, González-Soto RF, Romo-Sánchez C. Sarcoma de Kaposi clásico. Dermatol Rev Mex. 2018 [acceso 12/01/2022];62(6). Disponible en:

<https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=83794>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.