

SARCOMA de KAPOSI

Esta entidad tumoral fue descrita por Moritz Kaposi, dermatólogo y sifilólogo húngaro afincado en Viena que observó 5 pacientes con un cuadro de tumores y manchas cutáneas que aparecían predominantemente en los pies y en las manos y que posteriormente se extendían centripetamente. Estos pacientes tan solo tenían lesiones cutáneas dolorosas a modo de manchas en ocasiones ulceradas y necróticas, que se acompañaban de nódulos; la evolución es tormentosa y fallecen en un período no superior a tres años desde el momento del diagnóstico. A uno de los casos se le realizó estudio postmortem encontrándose nódulos en laringe, pulmón, estómago e intestino grueso. A la entidad le denominó Sarcoma de la piel idiopático Múltiple y Pigmentado.

En la copia de su publicación "CA2" me llama la atención que aparecen los nombres y apellidos de los pacientes portadores de la enfermedad así como las escasas posibilidades de tratamiento que tienen estos pacientes.

Desde su descripción inicial hasta ahora los casos se agrupan bajo diferentes condiciones clínico-patológicas con las repercusiones que esto puede alcanzar de cara a las expectativas vitales de muchos pacientes y lo hacen de acuerdo a esta tabla,

Sarcoma de Kaposi Variantes		
Variantes	Grupos de Riesgo	Supervivencia Media
Clásica	Varones Mayores Este de Europa, Mediterraneo.	Años o décadas
Endémica	Africa Niños y Adultos	Meses o Años
Asociados a Inmunosupresión o Transplantados	Receptores de Trasplantes de órganos	Meses o Años
Epidémico o HIV asociados	Afectados por HIV, más Varones Homosexuales y Bisexuales	Semanas o Meses

23 -

(Reconstruido del New England Journal of Medicine 2000, abril 6, Antman K Chang Y 342,1027-1038 581)

Esta lesión esta causada por un virus del grupo Herpes, el HHV8 que es el último de esta serie que se individualizó de momento y esta en relación también con el Linfoma Primario de Cavidades y la Enfermedad de Castleman de predominio Plasmocelular y Múltiple.

Incidencia y distribución

Según algunos autores el SK es mucho más común en los pacientes con SIDA y homosexuales con una tasa 36.000 veces mayor que en los sanos de la misma edad

En Europa la tasa es del 0,4% y en Usa alcanza hasta el 4% siendo enorme 50 % o más en África Central y Subsahariana

Transmisión

Hay muchas formas de primo infección que son asintomáticas.

Este virus es ubicuo difuso en el planeta si bien al no ser muy agresivo se mantiene sin originar enfermedades por la inmunidad de los individuos sanos, estando su difusión y agresividad en relación al estado inmune de los pacientes, así en los HIV + dependerá su respuesta de la actividad de los linfocitos T citotóxicos del grupo HLA Tipo I.

IHQ

Desde que Chang descubriera en 1994 la existencia del HHV8 en el seno del tumor y que posteriormente en 1996 se lograra secuenciar la totalidad de su genoma, esto ha permitido que se hayan desarrollado diversos Anticuerpos que contribuyen de forma definitiva a su diagnóstico.

En el SK en todas sus formas clínico patológicas actualmente se detectan y usan como herramientas diagnósticas los siguientes

HHV 8, D2 40 y LANA 1 entre otros que son claves diagnósticas

Tratamiento

Se diseña en función del estado del paciente

Así en la forma clásica se tratan con radioterapia si las lesiones están cercanas unas con otras y sí son solitarias incluso con la cirugía

A veces cuando son múltiples las lesiones se recurre a la QT que suele ser con diferentes medicamentos combinados en general ahora se usan las antraciclinas liposomales (doxorubicina, dacarboxina, vinblastina, bleomicina que dan buenos resultados tanto en la forma clásica como en la epidémica.

La doxorubicina tiene más toxicidad (mielo supresión) pero para muchos médicos es la droga preferida, otros usan el PACLITAXEL (estabilizador de túbulos)

En los casos secundarios a inmunosupresión por trasplante el tratamiento en los de riñón suele ser rebajar, modificar o incluso cesar el tto inmunosupresor , dado que tienen la posibilidad de la diálisis, no así en los cardíacos o hepáticos en los que no existe esa alternativa.

Se han probado también las inyecciones de interferon en el seno de las lesiones nodulares con buena respuesta

La terapia antiretroviral agresiva HAAT ha conseguido en algunos casos controlar al HIV y también la desaparición de las lesiones de del SK.

Actualmente se están haciendo terapias experimentales con derivados de la Talidomida y Retinoides y en casos aislados ha habido buena respuesta e incluso desaparición de las lesiones.

Prevención

Hoy que se puede saber que en pacientes con HIV o que van a ser transplantados si son portadores de Ac Anti HHV8 se realiza quimioprevención contra el HIV.

El HHV 8 es sensible al GANCICLOVIR , FOSCARNET (este es más eficaz que el ganciclovir en los pacientes con CMV) Y ALCIDOFOVIR