

11236



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

11
20
Rj

FACULTAD DE MEDICINA

**DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI**

**SARCOMA DE KAPOSI EN NARIZ Y SENO MAXILAR
ASOCIADO AL SINDROME DE INMUNODEFICIENCIA
ADQUIRIDA (SIDA) REVISION DE LA BIBLIOGRAFIA
Y PRESENTACION DE UN CASO CLINICO**

TESIS DE POSTGRADO

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE

OTORRINOLARINGOLOGIA

P R E S E N T A

DR. HORACIO CASTRO RUIZ

ASESOR: DR. MIGUEL ALFONSO KAGEYAMA ESCOBAR



MEXICO, D. F.

1986

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

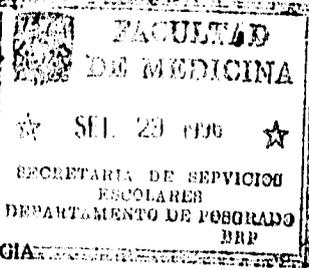
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

wal

Doctor
NIELS H. WACHER RODARTE
JEFE DE LA DIVISION DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES "DR. BERNARDO SEPULVEDA G."
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

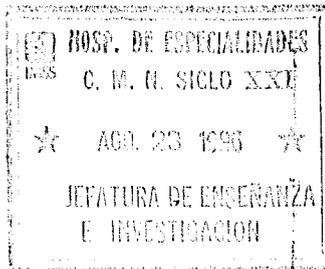


Manuel Lee Kim

Doctor
MANUEL LEE KIM
JEFE DE SERVICIO DE OTORRINOLARINGOLOGIA
PROFESOR TITULAR DEL CURSO
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES "DR. BERNARDO SEPULVEDA G."
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

Miguel Alfonso Kageyama Escobar

Doctor
MIGUEL ALFONSO KAGEYAMA ESCOBAR
MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE OTORRINOLARINGOLOGIA
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES "DR. BERNARDO SEPULVEDA G."
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI



A ISIDRO Y MARIA TERESA:

**MI VIDA NO HABRIA SIDO POSIBLE SIN SU UNION, SIN ESA
FORTALEZA FAMILIAR, SIN SU INCONDICIONAL APOYO Y SIN SU
ETERNO AMOR. ESPERO SEGUIR SU EJEMPLO. LOS AMO.**

SARCOMA DE KAPOSI
EN NARIZ Y SENO MAXILAR
ASOCIADO AL
SINDROME DE INMUNODEFICIENCIA ADQUIRIDA (SIDA)

REVISION DE LA BIBLIOGRAFIA Y
PRESENTACION DE UN CASO CLINICO

INDICE

	PAG.
I. INTRODUCCION	1
II. DEFINICION	2
III. FISIOPATOLOGIA	3
IV. CLASIFICACION	4
V. ETIOLOGIA	6
VI. EPIDEMIOLOGIA.....	8
VII. SARCOMA DE KAPOSÍ ASOCIADO AL SIDA.....	9
VIII. CUADRO CLINICO.....	10
IX. CLASIFICACION POR ESTADIOS.....	12
X. HISTOPATOLOGIA.....	14
XI. DIAGNOSTICO.....	15
XII. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.....	16
XIII. TRATAMIENTO.....	17
XIV. PRESENTACION DEL CASO CLINICO.....	21
XV. DISCUSION.....	24
XVI. ANEXOS.....	27
XVII. BIBLIOGRAFIA.....	30

I.- INTRODUCCION.

La investigación retrospectiva sobre la epidemia del virus de inmunodeficiencia adquirida humana, indicó que dicho microorganismo quizá llegó a Estados Unidos procedente del África Central, por Europa o Haití, a finales del decenio de 1970. Los primeros cinco casos corroborados de neumonitis por *Pneumocystis carinii* en homosexuales jóvenes, provinieron del área de Los Angeles, California, en la primavera de 1981. Un mes más tarde, se reportaron diecinueve casos de jóvenes, también homosexuales, que presentaban un tumor maligno denominado Sarcoma de Kaposi. Cuatro de estos pacientes también padecían neumonía por *Pneumocystis carinii* y la mayoría eran adictos a la cocaína, LSD, marihuana y nitrito de amilo. El factor común de todos ellos era la alteración al sistema inmunológico. (12,15,18)

Para 1983 se identificó en París, Francia, el agente causal de todas estas alteraciones. Barre-Sinoussi y col. aislaron el virus de un paciente con linfadenopatía, al que llamaron virus Asociado a Linfadenopatía (LAV). En 1984, Robert Gallo y col. en los Estados Unidos de Norteamérica, aislaron al Virus Linfotrópico de células T Humanas III (HTLV-III), de pacientes con el ya conocido SIDA. Investigaciones posteriores demostraron que ambos virus eran uno solo, por lo que en 1986 la Organización Mundial de la Salud (OMS) reconoció en llamarlo Virus de Inmunodeficiencia Humana, cuyas siglas en inglés son HIV. (9,11,12,15)

El Sarcoma de Kaposi es la neoplasia más común asociada al SIDA, puede presentarse como primera manifestación de esta enfermedad o aparecer en etapas tardías. Los sitios de mayor afección en cabeza y cuello son la lengua, paladar, encías, bucofaringe, piel de la cara, porción superior de vías aéreas y digestivas. (2,15)

Su aparición en nariz y senos paranasales (SPN) es muy rara (15), por lo que el Otorrinolaringólogo debe tener en mente la sospecha ante cualquier tumoración en estos sitios asociado a SIDA. Esta revisión propone enfatizar los aspectos clínicos de la enfermedad, así los métodos diagnósticos y de gabinete, y la terapia actual.

Se reporta un caso tratado en el Servicio de Otorrinolaringología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

II. DEFINICION

El Sarcoma de Kaposi es una neoplasia maligna de los vasos sanguíneos, que fué descrita por primera vez en 1872 por el dermatólogo austriaco Moricz Kaposi, quién lo llamó "Sarcoma Idiopático Múltiple Pigmentado de la Piel".

Esta neoplasia fué observada primariamente en hombres de edad avanzada, de extracción judía o mediterránea, y afectaba comúnmente piel de extremidades Inferiores, con un curso clínico prolongado y raramente involucrando otros órganos, ya que éste no dá metastasis.

En 1963, en un Simposio realizado en Uganda, se acordó que el sarcoma de Kaposi era una neoplasia maligna, prevalente en Africa Ecuatorial, la cual representaba el 9% de todas las neoplasias de ésa región.

Esta enfermedad ha sido observada y reportada en pacientes que cursan con inmunosupresión. Hoy en día existen múltiples artículos en la Literatura Médica Mundial que relacionan el sarcoma de Kaposi y el SIDA.

La reciente epidemia, fulminante, de sarcoma de Kaposi, se encontró inicialmente en homosexuales jóvenes de las áreas metropolitanas de Nueva York y California, involucrando piel, órganos internos y cabeza y cuello. (7,12,15).

III.- FISIOPATOLOGIA.

El VIH-1 es un retrovirus, que tiene la particularidad de transformar su propio RNA diploide monocordonado en DNA bicordonado, para incorporarse en el genoma del huésped.

La principal célula en que actúa VIH-1 es el linfocito CD4(célula auxiliar T), que expresa gran número de receptores CD4 en su membrana. Los receptores mencionados constituyen los principales sitios a los que se une el virus. Las células de la línea de monocitos/macrófagos también expresan los receptores CD4, aunque en número muchísimo menor, y también constituyen células blanco para que se produzca la infección viral. La infección de los linfocitos CD4 es la que al final culmina en infección "productiva", cuyo desenlace es la liberación del virus, la muerte del linfocito y la disminución resultante en el número de las células CD4 circulantes, pero pueden mostrar infección latente los monocitos/macrófagos. En ellos las partículas virales al parecer se forman dentro de vacuolas intracitoplasmáticas, y se dividen dentro del citoplasma en vez de ser extruidos de la superficie celular. Como resultado la célula no muere. De esta manera los monocitos/macrófagos se transforman en reservorios importantes y pueden ser los medios por los que el VIH-1 es transportado al tejido encefálico (12,20,22).

De ahí que la infección por el VIH dá como resultado diversos grados de alteraciones en el sistema inmune de pacientes, quienes presentan diferentes estadios clínicos, los cuales progresan desde uno leve, a moderado, grave y conduce finalmente a la muerte, por complicaciones infecciosas, neoplásicas y neurológicas. Esta progresión corresponde en cierta manera al número decreciente de linfocitos CD4 circulantes. Existen dos esquemas de clasificación, uno basado en los signos y síntomas de la enfermedad y otro considerando el número de CD4 circulantes. Ninguno de los dos es perfecto, pero ambos brindan una orientación pronóstica útil.

Así mismo, pueden desarrollarse una variedad de neoplasias entre las que se encuentran el Linfoma de Burkitt, el linfoma No Hodgkin, el carcinoma de células escamosas y el Sarcoma de Kaposi, que es la neoplasia más frecuente asociada al SIDA.

El SIDA se transmite por transferencia de líquidos corporales, más bien por tres formas principales: coito y en especial por vía anal pasiva, transfusión de productos hemáticos infectados y transmisión materno-placentaria (12,15,22).

IV.- CLASIFICACION.

Antes de la aparición del SIDA se conocían tres tipos de Sarcoma de Kaposi:

- 1) Sarcoma de Kaposi Clásico.
- 2) Sarcoma de Kaposi Endémico o Africano.
- 3) Sarcoma de Kaposi asociado a inmunosupresión por trasplante renal y terapia inmunosupresora.

y posterior a la aparición del SIDA, se agrega una cuarta forma.

- 4) Sarcoma de Kaposi Epidémico o asociado al SIDA.

1) SARCOMA DE KAPOSI CLASICO.

Este tipo de Sarcoma fué descrito por Moricz Kaposi en 1872. Esta rara enfermedad se presenta principalmente en hombres, en relación de 10 a 15 por una mujer, entre los 50 a los 70 años de edad y visto más en personas italianas o con ascendencia judía. Rara vez se presenta en menores de 30 años. La alta incidencia y asociación de este tumor con determinados grupos étnicos ha contribuido a la sospecha de que exista una predisposición genética. Se manifiesta en forma de máculas, placas o nódulos, de color rojo, violeta o azul, localizados en la piel de extremidades inferiores, sobre todo en tobillos y plantas de los pies, pudiéndose presentar en cualquier otra parte del organismo, incluyendo vísceras (muy raro).

Un tercio de los pacientes con sarcoma de Kaposi Clásico desarrollan una afección maligna secundaria, principalmente el linfoma No Hodgkin. El curso del sarcoma de Kaposi Clásico es relativamente "benigno", con un promedio de supervivencia de 8 a 13 años (7,12,16,22).

2) SARCOMA DE KAPOSI ENDEMICO O AFRICANO.

El sarcoma de Kaposi endémico o africano, descrito en 1960, es una neoplasia común en poblaciones africanas, principalmente en Zaire, Kenia y Tazmania. Afecta principalmente a hombres jóvenes, mujeres y niños, su curso clínico depende de la edad en que comienza la neoplasia. En niños afecta principalmente ganglios linfáticos, con diseminación temprana y afección visceral, teniendo un curso rápidamente progresivo, con un mal pronóstico y una mortalidad de 100% a tres años.

En adultos entre los 25 y 40 años de edad, se han identificado dos variedades distintas. Una variedad en estado latente o en inactividad, que se caracteriza por lesiones cutáneas en placas o nódulos, su curso es relativamente "benigno", y por sus patrones clínicos es muy similar al sarcoma de Kaposi clásico. La otra variedad más agresiva, se observa en negros africanos jóvenes, y es una forma florida o infiltrante, con pronóstico malo, presenta lesiones como tumores exofíticos que a menudo invaden tejidos subcutáneos vecinos, incluyendo hueso. En África ambas formas predominan en varones (1,16,22).

3) SARCOMA DE KAPOSI ASOCIADO A INMUNOSUPRESION POR TRANSPLANTE Y TERAPIA INMUNOSUPRESORA.

El primer caso de sarcoma de Kaposi asociado a transplante renal fué descrito en 1969. Se encontró en aquellos pacientes que habían iniciado tratamiento a base de prednisona y azatriopina. La incidencia del sarcoma de Kaposi en pacientes transplantados es de 150 a 200 veces mayor que en la población normal. El tiempo promedio para la aparición del sarcoma posterior a transplante renal es de aproximadamente 16 meses. Aunque la lesión suele localizarse en la piel es frecuente encontrarla involucrada en mucosa y vísceras.

La incidencia es mayor en hombres en proporción de 2.3 a 1. La depresión Inmunoceular corresponde con la extensión del sarcoma de Kaposi como resultado de la reducción o cambio en la terapia inmunosupresora.

Según el grado de inmunosupresión, el sarcoma de Kaposi suele aparecer solamente como lesiones cutáneas y localizadas, o bien, aparecen en una forma más agresiva y generalizada, semejante al sarcoma de Kaposi visto en niños negros africanos o en pacientes con SIDA. Aproximadamente un 30% de los pacientes con trasplante renal o terapia inmunosupresora agresiva, mueren por sarcoma de Kaposi generalizado. Otro porcentaje de pacientes mueren por afección de oportunistas o complicaciones relacionadas con el trasplante renal, por ejemplo los de Insuficiencia Renal Crónica.

Se han reportado casos de sarcoma de Kaposi en enfermedades bajo tratamiento de agentes inmunosupresores, como en Lupus eritematoso diseminado, artritis reumatoide, pénfigo vulgar, arteritis temporal y en anemia hemolítica (7,12,16,21).

4) SARCOMA DE KAPOSÍ EPIDÉMICO O ASOCIADO A SIDA.

En la década de los ochenta, se reportan casos de sarcoma de Kaposi en pacientes que no son de ascendencia judía o europea, ni africanos, ni en tratamiento inmunosupresor o receptores de trasplante renal, sino que se trata de jóvenes homosexuales con gran deficiencia inmunológica, causada por el VIH. Algunos de estos pacientes se presentan con una neumonía común causada por *Pneumocystis carinii*.

Con los antecedentes mencionados se llegó a la conclusión que se trataba de una nueva variante del sarcoma de Kaposi hasta entonces desconocida, llamándolo Sarcoma de Kaposi Epidémico o asociado a SIDA, al cual nos referiremos más adelante (7,13).

V.- ETIOLOGIA.

La hipótesis más común acerca de la etiología del SIDA sugiere que la inmunosupresión es causada por un virus. Su transmisión es similar al de la Hepatitis B, por contacto sexual o a través de la exposición con sangre o productos de ésta. Comúnmente, el retrovirus humano VIH-1 es considerado el causante del SIDA. Se sabe ahora que el VIH infecta a otras células como son los macrófagos, células de Langerhans y células del SNC. El virus parece tener un particular tropismo para infectar a los linfocitos T de ayuda o a sus precursores, conduciéndolos a su destrucción o a un irreversible estado de

inmunosupresión severa. Así los pacientes son muy susceptibles de contraer una infección oportunista, al desarrollo del Sarcoma de Kaposi o a otra neoplasia linforreticular.

Para 1987, se identifican los grupos de población de alto riesgo de contraer el SIDA: hombres homosexuales activos, drogadictos que usan drogas intravenosas, hemofílicos que reciben concentrados liofilizados de Factor VIII, compañeros sexuales de un infectado y recién nacidos de madre infectada.

Mediante pruebas serológicas se ha demostrado la existencia de anticuerpos para más de un virus en aquellos pacientes con Sarcoma de Kaposi epidémico, entre estos virus se encuentran el virus de Epstein-Barr (VEB), el citomegalovirus (CMV), el virus de la hepatitis A y B, y el virus del Herpes simple tipo 1 y 2. La presencia o latencia de la infección por CMV en la etiología del SIDA y particularmente en el Sarcoma de Kaposi epidémico ha estado bajo investigación desde el inicio de la epidemia. El 94% de homosexuales con enfermedad venérea presentan anticuerpos para el CMV, comparado con un 54% encontrado en hombres heterosexuales. El 19% de homosexuales presentaron CMV en orina. Este virus se puede aislar en sangre, orina, semen, tracto digestivo, SNC, y pulmones de los pacientes de SIDA.

En los pacientes con SIDA que presentan niveles elevados de antígeno HLA DR5 tienen una alta incidencia para desarrollar Sarcoma de Kaposi.

Recientes observaciones sobre el Sarcoma de Kaposi han originado la hipótesis de que no se trata de una neoplasia metastásica, estudios inmunohistoquímicos han establecido que las células que originan el Sarcoma de Kaposi son de endotelio vascular. Mediante las técnicas por Inmunoperoxidasa han demostrado en los componentes celulares del Sarcoma de Kaposi la presencia in situ del antígeno relacionado con el factor VIII y el antígeno de HLA DR, los cuales son marcadores histoquímicos característicos del tejido endotelial. Esto ha sugerido que la severa depresión de las células mediadoras de la inmunidad en pacientes con SIDA cuando se combinan con un factor de crecimiento específico para células endoteliales permiten el desarrollo incontrolado de lesiones típicas multifocales, viscerales y mucocutáneas observadas en el SK. Así, más que etiquetar al

SK como una neoplasia metastásica, nosotros la llamamos "neoplasia oportunista", similar a las infecciones oportunistas que se desarrollan en pacientes severamente inmunocomprometidos (3,4,12,22).

VI.- EPIDEMIOLOGIA

El Sarcoma de Kaposi Clásico es una neoplasia poco frecuente en varones de edad avanzada, de ascendencia judía o mediterránea, aunque es raro llegar a afectar a mujeres, el predominio en hombres es 10-15 a 1. Aún más rara es la aparición en menores de 50 años. Como ya se mencionó antes, el periodo de sobrevida es estos pacientes es de 8 a 13 años.

El Sarcoma de Kaposi Endémico es una neoplasia muy frecuente, representa del 10-15% de todas las neoplasias en el Africa Ecuatorial. Aparece en niños de 2 a 13 años, teniendo un curso rápidamente progresivo y fatal de 2 a 3 años, asimismo, afecta varones de 15 a 40 años, negros, con un curso menos agresivo, pero fatal a 5 u 8 años. La frecuencia hombre-mujer es de 10-1.

El Sarcoma de Kaposi Africano Atípico (SKAA) se presenta en hombres jóvenes en la tercera década, muy agresivo, con sobrevida de 9 meses, y la frecuencia hombre-mujer es de 3-1 (2).

El Sarcoma de Kaposi en pacientes bajo terapia inmunosupresora o receptores de transplante renal es 200 veces más frecuente que en la población general, llegando a ser fatal en el 30% de los casos.

El Sarcoma de Kaposi asociado a SIDA se encuentra en homosexuales y bisexuales, niños y hemofílicos, representando el 90% de toda las neoplasias asociadas al SIDA (7,12,22)

VII.- SARCOMA DE KAPOSÍ ASOCIADO A SIDA O EPIDÉMICO.

A principio de la década de los ochenta, el Centro para el Control de las Enfermedades de Atlanta, Georgia, descubrió por primera vez el Sarcoma de Kaposi asociado a SIDA en los EEUU. Se notificaban 26 casos de homosexuales varones con Sarcoma de Kaposi fulminante y diseminado. Simultáneamente a esta rara neoplasia aparecían casos de pacientes con neumonía por *Pneumocystis carinii*. Con lo que se llegó a reconocer que ambos eran manifestaciones de una misma enfermedad, caracterizada por una marcada alteración del sistema inmunológico, el SIDA.

Aproximadamente el 96% de los casos de Sarcoma de Kaposi Epidémico de los EEUU, aparece en homosexuales entre los 19 y 64 años. El 26% de todos los homosexuales con SIDA desarrollan Sarcoma de Kaposi, y un 77% presentan neumonía por *Pneumocystis carinii* o por otro germen oportunista. Los siguientes pacientes de SIDA desarrollan Sarcoma de Kaposi Epidémico: 3% de drogadictos heterosexuales; 9% de haitianos; 1% de hemofílicos; 3% asociados a transfusiones sanguíneas; 3% de mujeres compañeras de portadores de VIH; y 3% de pacientes pediátricos.

En 1982 el 25% de los pacientes con SIDA desarrollaron Sarcoma de Kaposi, disminuyendo a un 20% para 1987, no existiendo una explicación clara para este acontecimiento.

El Sarcoma de Kaposi asociado a SIDA se presenta en 20 hombres por 1 mujer. Presentando estos pacientes historias clínicas con múltiples enfermedades de transmisión sexual previas, muchas veces recidivantes, como sífilis, gonorrea, herpes genital, molusco contagioso, linfogranuloma venéreo y uretritis no gonocócica. Así también la presencia de Hepatitis a y b, Infecciones parasitarias por amibas y giardia.

Este grupo de pacientes muere por la infección oportunista y solo mueren por Sarcoma de Kaposi cuando está éste involucrando al aparato digestivo o respiratorio (7,12,16,20).

VIII.- MANIFESTACIONES CLINICAS DEL SARCOMA DE KAPOSI.

Todas sus formas son multicéntricas, y las discrepancias se deben al curso que va tomando la enfermedad.

SARCOMA DE KAPOSI CLASICO.

Por lo regular es indolente y rara vez afecta órganos internos. Se presentan máculas asintomáticas, color rojo pardo o purpúrico azulado, o lesiones en placas o nódulos localizados principalmente en extremidades inferiores sobre tobillos y planta de los pies. Estas máculas crecen lentamente hasta formar grandes placas o nódulos y aunque son muy vasculares rara vez sangran. Podiendo afectar cualquier otra parte del cuerpo incluyendo mucosas y aparato digestivo. Suelen hiperpigmentarse hacerse exofíticas y ulcerarse.

Generalmente desarrollan una estasis venosa crónica y linfedema de extremidades inferiores (7,12,22).

SARCOMA DE KAPOSI AFRICANO O ENDEMICO.

Se manifiesta con placas o nódulos de color violeta o azulados, en piernas o brazos, con sobrevida larga, muy parecido al Sarcoma de Kaposi Clásico.

Puede presentarse en una forma agresiva, llamada de tipo florido, en negros africanos jóvenes, como nódulos exofíticos que invaden tejido subcutáneo y hueso, de color azulado o violeta, llegando a medir hasta 1 cm.

Existe un forma adenopática, en niños y adolescentes, con adenopatías generalizadas, rara vez acompañadas de lesiones cutáneas y con alta incidencia de afección visceral. De evolución fulminante y fatal a tres años. (6,7,12).

SARCOMA DE KAPOSÍ ASOCIADO A TRANSPLANTE Y TERAPIA INMUNOSUPRESORA.

Como ya se habla mencionado, en estos pacientes existe una relación directa entre el grado de inmunosupresión y la extensión del Sarcoma de Kaposi.

Aparecen el mismo tipo de máculas en cualquier parte del cuerpo, indoloras y si son rápidamente progresivas tienen mal pronóstico. Puede existir regresión de las lesiones al suspender o reducir el tratamiento inmunosupresor (6,20,22).

SARCOMA DE KAPOSÍ ASOCIADO A SIDA O EPIDEMICO.

El Sarcoma de Kaposi en pacientes con SIDA se presenta en una forma más agresiva, diseminada e imprevisible que en otros tipos de Sarcoma de Kaposi. El sitio de presentación más frecuente es la piel, como lesiones aisladas, con afección temprana de ganglios linfáticos. En etapas iniciales, se observa una pequeña placa de color rosa o violáceo de 1mm ó más, y rara vez son mayores de 5 cm de diámetro.

Por lo general son lesiones indoloras, que en un inicio pueden semejar a un hematoma, y con el tiempo aumentar de tamaño, coalescer y formar grandes placas sobre la piel o mucosa de cabeza, cuello, extremidades y tronco. Puede iniciarse en ganglios linfáticos o aparato digestivo, manifestándose en este último como una neoplasia de paladar.

En estadios más avanzados las lesiones tienden a hiperpigmentarse, tomar forma nodular, a ser dolorosas y restringir el movimiento de la región afectada, puede presentarse obstrucción linfática, resultando en un edema intenso de cara, extremidades, pene o escroto.

Si el Sarcoma de Kaposi involucra pulmones, produce tos, broncoespasmo, disnea y lleva a la muerte por insuficiencia respiratoria. Las lesiones del tracto gastrointestinal pueden involucrar todos los sitios, desde la faringe hasta el recto, esta afección suele ser

asintomática, aunque puede producir hemorragias, obstrucción o perforación del tubo digestivo.

Pueden presentarse manifestaciones sistémicas antes o simultáneamente con la neoplasia, tales como fiebre persistente o intermitente, pérdida de peso, diarrea y fatiga, puede también presentarse impétigo, exantemas pruriginosos o psoriciformes, infecciones micóticas superficiales de piel y uñas, candidiasis oral o esofágica. Se presentan enfermedades virales persistentes, infecciones anogenitales por Herpes simple, Herpes zoster, enteritis, encefalopatía y retinitis por CMV.

Entre los sitios más frecuentes en cabeza y cuello están lengua, paladar, encías, bucofaringe, piel de la cara y porción superior de vías aéreas. Son poco frecuentes las lesiones en senos paranasales y vías nasales. El sitio más afectado es la cavidad oral. En la literatura mundial sólo encontramos un caso de Sarcoma de Kaposi asociado a SIDA que involucraba a seno esfenoidal (10).

Los síntomas iniciales del Sarcoma de Kaposi de vías nasales y senos paranasales incluyen obstrucción nasal, epistaxis intermitente y rinorrea. El diagnóstico por lo común se basa en datos de la anamnesis y por el aspecto clínico característico y es necesario confirmarlo por biopsia (7,8,12,13,22).

IX.- CLASIFICACION POR ESTADIOS DEL SARCOMA DE KAPOSI.

Antes de la aparición del Sarcoma de Kaposi asociado a SIDA, la clasificación que se utilizaba era la que estableció Taylor en 1971, basada en la presentación clínica de las lesiones y las dividía en cuatro grupos: nodular, florido, infiltrante y linfadenopático. Luego de la aparición del SIDA, Krigel (12) en 1983, propuso una nueva clasificación:

ESTADIO	LOCALIZACION
I	Cutáneo, localmente, indoloro.
II	Cutáneo, local, agresivo, con o sin afección ganglionar regional.
III	Mucocutánea generalizada +, y/o afección de ganglios linfáticos.
IV	Visceral.

+ Más que las extremidades superiores, sólo incluyen afección gastrointestinal, definida como menos de 5 lesiones menores de 2 cm de diámetro.

SUBTIPOS: A= No signos sistémicos.

B= Signos sistémicos: pérdida de peso (10%), fiebre mayor de 37° por más de 2 semanas.

Los enfermos en el estadio I generalmente sobreviven más de 2 años.

Los estadios IIIA y IVA tienen una supervivencia media de 15 meses empeorando su pronóstico si existe enfermedad generalizada o si han padecido una afección oportunista previa o coexistente para sobrevivir aproximadamente 7 meses.

Sin embargo, esta clasificación no es universalmente aceptada, existiendo otras clasificaciones basadas en hallazgos de laboratorio y signos clínicos. Se muestra la clasificación basada en la cuenta linfocitaria (12):

PRONOSTICO	BUENO	MODERADO	POBRE
Linfocitos T de ayuda/ml (supervivencia a 12 meses)	> 300 (85%)	300-100 (intermedio)	< 100 (35%)
Relación T-ayuda/T-supresores (supervivencia a 12 meses)	> 0.5 (95%)	0.5-0.2 (intermedio)	< 0.2 (25%)

X.- HISTOPATOLOGIA.

Los rasgos histológicos, de los tipos de Sarcoma de Kaposi son los mismos para todas sus variedades. Esta lesión está constituida básicamente por bandas entrelazadas de células fusiformes, células endoteliales y canales vasculares atípicos, entremezclados con fibras reticulares y fibras colágenas (fig 1 y 2).

Sin embargo, se han reconocido dos patrones histológicos que se relacionan con el estadio en que se encuentra la neoplasia, así, en el Estado Temprano: que clínicamente corresponde a las primeras lesiones color rosa pálido o azuladas y a las placas induradas de color rojo púrpura, consiste en la proliferación local de células endoteliales, dilatadas, de los vasos sanguíneos. Encontrándose un ligero infiltrado superficial y perivascular profundo de células mononucleares, que se compone de linfocitos y células plasmáticas; así como un aumento del número de espacios dentados irregulares y revestidos de endotelio y un incremento del número de haces de células fusiformes entre las bandas de colágeno, con presencia de eritrocitos en los espacios intercelulares. Estas células fusiformes perivasculares representan los primeros elementos neoplásicos reconocidos, pero a menudo son pocos notables debido a la respuesta inflamatoria, eritrocitos extravasados y a los depósitos de hemosiderina; por lo que se dificulta su diagnóstico, que puede confundirse con tejido de granulación.

En el estadio avanzado, correspondiente a las lesiones nodulares, existen pocas y finas hendiduras vasculares, revestidas de endotelio, rodeadas y comprimidas por densos fascículos de células fusiformes. Es posible observar en los estrechos espacios vasculares algunos eritrocitos, también se encuentran algunos eritrocitos extravasados y macrófagos cargados de hemosiderina. En este estado ya no se aprecia infiltrado inflamatorio. Pueden, ocasionalmente, ser vista atipias celulares y algunas mitosis.

Este estadio consiste en una combinación de áreas fusiformes y áreas angiomatosas ubicadas más periféricamente. Las áreas fusiformes, que se asemejan a un fibrosarcoma bien diferenciado, (excepto porque presentan espacios vasculares colapsados y tapizados por endotelio), son diagnósticas de la fase avanzada del Sarcoma de Kaposi.

Las áreas angiomasas, se asemejan superficialmente a un hemangioma, y contienen conductos vasculares bien definidos, revestidos por endotelio de una sola capa, rodeados por células similares a fibroblastos (6,7,13,22).

XI.- DIAGNOSTICO DE SARCOMA DE KAPOSI ASOCIADO A SIDA.

El Sarcoma de Kaposi Epidémico está caracterizado por la rápida aparición y la forma extensa de las lesiones al inicio de la enfermedad, que envuelven a la piel, mucosa oral, nódulos linfáticos y vísceras. El tracto gastrointestinal, pulmones, hígado y bazo pueden estar involucrados, siendo las lesiones de este tipo de Sarcoma más variadas tanto morfológicamente como en sus manifestaciones que las encontradas en el Sarcoma de Kaposi Clásico.

Podrá entenderse, de lo anterior expuesto, que el diagnóstico clínico requiere de una aguda sospecha por parte del clínico, así como del apoyo racional de métodos de laboratorio y gabinete, sustentados en una Historia clínica completa.

Hay que tener en cuenta que la presentación del Sarcoma de Kaposi en nariz y en senos paranasales es inusual, así como los signos y síntomas que produce, sus características macroscópicas valoradas durante la exploración física y los hallazgos radiológicos son inespecíficos, por lo que fácilmente pueden confundirse con cualquier otra patología rinosinusal.

Las radiografías simples de senos paranasales, principalmente la proyección de Waters suelen mostrar opacificación de la zona afectada, con o sin erosión ósea y engrosamiento de la mucosa.

El estudio de gabinete de mayor utilidad, es la tomografía computada de senos paranasales en cortes axiales y coronales. Este estudio delimita con precisión la extensión de la enfermedad, permitiendo valorar el grado de destrucción ósea y las áreas radiodensas (fig. 3 y 4).

El diagnóstico estará basado principalmente en el estudio histopatológico realizado de una biopsia de la lesión, con las características señaladas en el capítulo IX.

Es de mucha importancia para el diagnóstico de lesiones en tejidos blandos el realizar una Resonancia magnética, lo que nos corroborará nuestro diagnóstico (fig.5 y 6).

Las alteraciones de laboratorio corresponden a las manifestaciones propias del SIDA, como son: leucopenia (especialmente linfopenia); menos frecuentemente púrpura trombocitopénica inmune; las pruebas hepáticas son normales, a menos que haya una infección por oportunistas; se ha aislado el virus del VIH de cultivos de linfocitos y detección de anticuerpos por arriba del 90% de estos pacientes; marcada reducción del número de linfocitos T de ayuda e inversión de la proporción de linfocitos T de ayuda con los T-supresores; así como múltiples alteraciones inmunológicas vistas en esta enfermedad (6,12,16,23).

XII.- DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.

El diagnóstico diferencial del Sarcoma de Kaposi con afección a nariz y senos paranasales incluye todas las patologías propias de éstas áreas, que produzcan obstrucción nasal, rinorrea, dolor, sensación de plenitud facial, epistaxis y epifora. Entre estas patologías debemos diferenciarlas de las enfermedades necrotizantes (granulomatosis de Wegener, enfermedades de la colágena), enfermedades infecciosas (rinoscleroma, rinosporidiosis, micosis) enfermedades granulomatosas (Tb, sífilis), y principalmente de las neoplásicas (histiocitosis, linfoepitelioma, micosis fungoide, neuroblastoma olfatorio, poliposis, nasoanglofibroma, papiloma nasal invertido, carcinoma y linfomas).

El diagnóstico diferencial se establece por el estudio histopatológico del tejido obtenido de las lesiones (6,12,23).

XIII.- TRATAMIENTO.

Antes de iniciar un tratamiento para el Sarcoma de Kaposi, es conveniente clasificar la etapa de las lesiones mediante un examen clínico riguroso, para establecer el tamaño de distribución de las lesiones en piel y mucosas. Resulta de gran valor los auxiliares de diagnóstico, como la tomografía computada y las fotografías, para evaluar la respuesta posterior a la terapia. Las radiografías de tórax y las pruebas de función pulmonar nos ayudan a descartar invasión a este nivel.

El objetivo de la terapéutica es mejorar la calidad de vida y la esperanza de prolongarla. Sin embargo, el tratamiento no es conveniente para cualquier paciente con sarcoma de Kaposi, por lo que se deben definir subgrupos que se benefician más. Así el tratamiento debe optimizarse en cada caso, seleccionando el mejor esquema, para permitir la paliación de los síntomas y el mejoramiento estético. Hoy en día, no cabe esperar que la neoplasia remita por completo, sin embargo se puede lograr que desaparezcan o disminuyan de tamaño las lesiones cutáneas, controlar los síntomas asociados a las lesiones mucosas o viscerales y en raras ocasiones la curación de las lesiones óseas locales.

Existen dos tipos de tratamiento: locales y sistémicos. siendo los primeros con fines cosméticos.

RADIOTERAPIA.

La radiación está indicada cuando existen lesiones dolorosas, que produzcan alteraciones funcionales, afecciones cosméticas o que interfieran en la calidad de vida del paciente. Son ejemplos: lesiones faríngeas, de cara, de genitales, anorrectales, de planta de los pies, adenopatías inguinales y femorales, linfedema de la cara o extremidades o cualquier lesión cutánea, este grupo de tratamiento incluye nariz y senos paranasales.

La radioterapia es el método más común en el tratamiento local. La dosis promedio es de 800 rads, pudiendo ser hasta de 2,500 a 3,000 rads en dosis fraccionadas, de tal manera que no dañen los tejidos adyacentes.

Los mayores y mejores resultados se han obtenido en lesiones cutáneas del Sarcoma de Kaposi Clásico y en algunas formas cutáneas u orales precoces del Sarcoma de Kaposi Epidémico. En algunas ocasiones se han utilizado para tratar lesiones óseas o viscerales. Las lesiones de larga evolución y las áreas donde las máculas coalescen son menos radiosensibles. Pueden existir reacciones secundarias como mucositis y xerostomía (4,5,12).

En un estudio realizado, sobre Sarcoma de Kaposi en la cavidad oral en 134 pacientes, se encontró que la radiación a pacientes sintomáticos es un tratamiento adecuado. Se tomaron 34 pacientes y 31 mostraron regresión de sus lesiones con resolución de la sintomatología. Otro estudio, en 33 hombres homosexuales con Sarcoma de Kaposi, mostró una regresión de sus lesiones orales en más de un 30% (8,19).

CIRUGIA.

Cuando las lesiones son localizadas y accesibles, se ha utilizado la cirugía o el legrado. En el pasado, la remoción quirúrgica fué efectiva para el Sarcoma de Kaposi Clásico, sin embargo, con la naturaleza multicéntrica del Sarcoma de Kaposi Epidémico se ha limitado su indicación. La remoción quirúrgica es más efectiva en el Sarcoma de Kaposi exofítico que en el invasivo.

Ultimamente se ha utilizado la electrodesecación con laser, principalmente en lesiones orales. Tiene la ventaja de disminuir el dolor postoperatorio y controlar la hemostasia. Conjuntando con la radioterapia, la quimioterapia sistémica y local, el manejo del Sarcoma. Sus principales indicaciones son:

- a) Remoción de emergencia, si hay lesiones obstructivas en vías aerodigestivas superiores.
- b) Remoción local, en pacientes con 1 a 3 lesiones locales.
- c) Paliación selectiva, de 1 a 3 lesiones localizadas en cara con enfermedad regional y sistémica en pacientes seleccionados.

También se ha utilizado la crioterapia con nitrógeno líquido, con buenos resultados para el tratamiento de lesiones pequeñas y aisladas. Aún continúan los estudios clínicos para determinar su verdadera eficiencia (7,16,19).

QUIMIOTERAPIA INTRALESION.

La quimioterapia intralesional consiste en la inyección de medicamentos citotóxicos en las lesiones.

También se ha utilizado para lesiones cutáneas pequeñas con fines estéticos. La dosis es 0.01 a 0.02 mg de vinblastina en 0.1 ml de sol. salina o agua estéril. administrado cada 2 semanas, con un máximo de 3 inyecciones. Posterior a la inyección puede presentarse dolor local, de duración de 1 a 3 días que puede controlarse con analgésicos. Al término del tratamiento puede hiperpigmentarse la zona de la enfermedad.

El uso intralesional de vinblastina puede ser una alternativa efectiva en el tratamiento para las lesiones nasofaríngeas, orales y de piel que son dolorosas o que involucran la estética.

Otro tipo de tratamiento intralesional es la inyección de Factor de Necrosis Tumoral Recombinante (RTNF), también llamado caqueotina, proteína producto de los macrófagos y células T, con acción antiviral y antitumoral directa, incrementa la adherencia de las células endoteliales, estimula la proliferación de células B y la producción de inmunoglobulinas, así como la adherencia de polimorfonucleares.

La actividad biológica del TNF está mediada por dos moléculas, TNF- alfa y TNF-beta, que presentan un 30% de aminoácidos homólogos unidos a un receptor común. El TNF- alfa ha sido empleado en ensayos contra el cáncer, pero su alta toxicidad y una respuesta inadecuada han limitado su uso (4,12,14,19).

QUIMIOTERAPIA SISTEMICA.

Los primeros estudios con quimioterapia sistémica se iniciaron en 1981, tras el reconocimiento del SIDA como nueva enfermedad.

Las indicaciones para el uso de drogas en forma sistémica en el Sarcoma de Kaposi son:

- a) Pacientes con diseminación amplia de la enfermedad.
- b) Progresión rápida de la enfermedad.
- c) Síntomas sistémicos.
- d) Historia de fracaso terapéutico previo.

La elección de la quimioterapia en enfermos con Sarcoma de Kaposi Epidémico es controversial hasta la fecha, no obstante, se han observado respuestas favorables al tratamiento con mono ó poliquimioterapia, pero la inmunosupresión limita su eficacia.

Los agentes quimioterapéuticos más usados incluyen: vinblastina, vincristina, etopósido (VP-16), bleomicina, adriamicina, metrotexate y combinaciones de la mismas.

En la actualidad los regímenes quimioterapéuticos con agentes únicos, han mostrado la mayor eficacia en el SK asociado al SIDA, con tasas de respuesta global de casi 90%, según algunos estudios. La complicación más grave de estos agentes es la mayor inmunosupresión del paciente, con la súbita aparición de una infección oportunista potencialmente mortal o una neutropenia limitante del tratamiento (4,6,7,16).

INTERFERON ALFA.

Es una proteína que forma parte del sistema inmunológico del cuerpo que puede sintetizarse artificialmente. Tiene acción antiviral, antitumoral e inmunomoduladora. Se ha observado que el tratamiento con dosis altas es mucho más eficaz que la terapéutica a dosis bajas. Aunque se ha descrito que el estadio del tumor es un factor muy importante en el pronóstico, no existe una correlación entre éste y la respuesta al tratamiento con

interferón alfa. Los pacientes tratados con interferón alfa tienen menor frecuencia de infecciones oportunistas.

Existen tres tipos de interferón alfa: 2a, 2b y n1.

Si bien un tercio de las lesiones de referencia remitió en forma parcial o total, la respuesta global no ha sido precisamente notable. Muchos pacientes experimentan efectos colaterales significativos, incluso síntomas simil gripe, y si bien las lesiones tratadas a menudo remiten, aparecen nuevas incluso mientras continúa el tratamiento. No se detectó ninguna mejoría significativa de los parámetros Inmunológicos durante estos estudios (6,7,13).

ANTIVIRALES.

La zidovudina es un agente antiretroviral, inhibidor de la transcriptasa reversa impidiendo la replicación del VIH invitro. Como agente único no ejerce actividad contra el Sarcoma de Kaposi . Se ha reportado un efecto sinérgico con el Interferon alfa pero los estudios no son concluyentes (6,12,16).

XIV.- PRESENTACION DEL CASO CLINICO.

Se trata de paciente masculino de 23 años de edad, el cual ingresa en Julio de 1994, con el diagnóstico de Tumoración nasal en estudio, cuenta con los siguientes antecedentes de importancia:

AHF.- Madre viva de 56 años, con cardiopatía no especificada.

Padre vivo de 67 años, con hipoacusia derecha, no especifica padecimiento.

Hermana viva, con cirugía cardiovascular no especificada.

Tía materna con diabetes Mellitus.

APNP.-Originario y residente del D. F., soltero, católico, escolaridad: 2o. semestre de Ingeniería Química, empleado de telefonía celular. Habita casa propia con todos los servicios intradomiciliarios. Hábitos higiénico dietéticos adecuados. Tabaquismo

desde los 18 años de edad, fumando 12 cigarrillos al día. Alcoholismo de tipo social sin llegar a la embriaguez. Otras toxicomanías negadas. Exposición a solventes (fábrica de crema, por tres años en trabajo anterior). Inmunizaciones completas.

APP.- Parotiditis a los 13 años de edad, varicela a los 10 años de edad, ambas sin complicaciones. Trauma nasal a los 14 años que no ameritó manejo médico.

PA.- Refiere iniciarlo 8 años antes de su ingreso, posterior a trauma nasal, con epistaxis intermitente, que se exacerba 3 meses antes de su ingreso presentándose diariamente; así como rinorrea anterior y posterior hialina de un mes de evolución por fosa nasal derecha, por lo que acude a médico ORL tres semanas antes de su ingreso, encontrándose tumoración nasal derecha que obstruye parcialmente su luz, de aspecto grisáceo, dura, dolorosa que produce obstrucción nasal derecha. Una semana antes de su ingreso presenta cefálea frontal, dolor en región malar derecha sensación de plenitud facial, aumento de volumen de hemicara derecha y edema palpebral superior e inferior derecho.

E.F.- Cara asimétrica, a expensas de aumento de volumen de hemicara derecha, edema palpebral derecho; nariz con aumento de volumen del surco nasogeniano derecho, vestibulos asimétricos, presencia de masa en fosa derecha que obstruye parcialmente la luz, de aspecto polipoideo, grisácea, dura, dolorosa, no sangrante; en boca se aprecia pieza molar superior derecha cariada y fragmentada con probable fistula oroantral. Oídos y cuello sin datos patológicos, no se palpan adenomegalias.

Ingresa con Tomografía Computada de Nariz y SPN, en la que se aprecia tumoración en fosa nasal derecha que obstruye casi completamente su luz, con destrucción de pared medial de antro maxilar y celdillas etmoidales derechas. También con BH, QS, tiempos de coagulación, los que solo mostraron tendencia a la leucopenia con 5.600 leucos.

Su estancia hospitalaria es por 10 días en los que se realizan, en orden de aparición, una resonancia magnética que confirma la presencia de tumoración en fosa nasal derecha.

con invasión a antro maxilar y seno etmoidal derecho: Bajo anestesia general se realiza toma de biopsia (abordaje sublabial ampliado y Denker derechos) y sindesmotomía con avulsión del primer molar derecho, no encontrando fístula comunicante a antro maxilar; el reporte histopatológico transoperatorio reportó tumoración vascular benigna. A los cuatro días de su ingreso el reporte de laboratorio por el examen de ELISA dá positividad al VIH. Durante su estancia en los exámenes de laboratorio solo mostró tendencia a la leucopenia, egresándose con 4,700 leucos, con un reporte definitivo hitopatológico de Angioleiomioma vs Sarcoma de Kaposi.

En cuanto se recibió el VIH positivo, se interroga al paciente, mencionando una vida heterosexual promiscua desde los 15 años de edad, ya que vivía cerca de una zona de tolerancia.

Se maneja por medio de la Consulta Externa, en espera de la confirmación de un nuevo examen de ELISA y Wester Blot.

El 19 de Septiembre '94 se reinterviene para la remoción completa de la tumoración con toma de biopsia, mediante un abordaje Caldwell Luc derecho, obteniéndose a los tres días el reporte histopatológico definitivo, afirmativo para Sarcoma de Kaposi, junto con el examen Wester Blot positivo para VIH.

Un mes despues, se inicia manejo con radioterapia a fosa y centro maxilar derecho, con dosis de 30GY en 15fx, para 15 sesiones. Debido a su evolución tórpida, a la mitad de las sesiones de radioterapia, se agrega quimioterapia sistémica a base de vincristina (dosis de 2mg) y bleomicina (dosis de 15 Ud.) para dos sesiones. Ambas terapias son toleradas adecuadamente, presentando como reacción secundaria xerostomia.

El 14 de Noviembre del '94, reingresa al hospital por presentar fatiga progresiva, disnea de medianos esfuerzos, tos productiva con expectoración purulenta, palpitations, fiebre de 38.5 grados centígrados, conjuntivitis purulenta y candidiasis oral. A la exploración física se encuentra secreción purulenta en ambos ojos, lesiones blanquecinas en cavidad oral, múltiples lesiones nodulares cutáneas en tronco, sin adenopatías cervicales, axilares o inguinales y disminución de ruidos respiratorios basales derechos. Los exámenes de

laboratorio mostraron leucopenia de 3.700/cc, 18% de linfocitos y resto de exámenes normales. La radiografía de torax mostró infiltración alveolar bilateral sin derrame pleural. Se clasificó como SIDA C3 con Sarcoma de Kaposi IIIA, con afección pulmonar por probable Pneumocystis Carinii.

Su manejo fué a base de trimetropin con sulfametoxazol y fluconazol. Se le realiza broncoscopia encontrando como hallazgo nodulaciones Infraglóticas, y tomándose un cultivo de expectoración, el cual se reportó posteriormente con BAAR positivo, agregándose al tratamiento isoniacida, rifampicina y cefalosporinas. A los 13 días de estancia intrahospitalaria, el estudio histopatológico obtenido de la broncoscopia reporta quistes de Pneumocystis Carinii, por lo que se agrega esteroides al tratamiento.

Evoluciona con detrimento de la función respiratoria, con hipoxemia de 54% y DHL de 845 mg/dl, sin mejoría en terapia intensiva. Presenta para respiratorio y muere el 5 de Diciembre del '94.

XV.- DISCUSION.-

La inmunodeficiencia adquirida que permite la aparición de infecciones oportunistas y procesos malignos, fué reconocida por primera vez en 1981. El proceso maligno más asociado con SIDA es el Sarcoma de Kaposi, una enfermedad ántes observada casi con exclusividad en hombres del Este de Europa y en habitantes de la región Ecuatorial de Africa; fué vista por primera vez por Friedman-Kien y otros en hombres homosexuales en la ciudad de Nueva York.

El presente caso clínico corresponde a un paciente joven masculino sin antecedentes de importancia (no homosexual) para su enfermedad, con Sarcoma de Kaposi asociado a SIDA en nariz y seno maxilar.

Hay dos procesos malignos que son comunes en pacientes infectados por VIH. El más frecuente es el sarcoma de Kaposi, si bien llama la atención que se lo halle casi en forma exclusiva en hombres homosexuales. El segundo está constituido por los linfomas no-Hodgkin de alto grado patológico.

A su ingreso, este paciente reportado, presentaba una tumoración nasal en estudio, con sintomatología rinosinusal crónica. De primera intención, era difícil suponer se tratara de un Sarcoma de Kaposi, ya que el paciente nunca había tenido alguna manifestación propia de infección por VIH, no era homosexual, y no se le dió verdadera importancia al interrogatorio para ver si pertenecía a un grupo de alto riesgo por lo ya expuesto anteriormente.

Si bien el Sarcoma de Kaposi es más común en la piel, también lo son las lesiones primarias en el tubo digestivo, ganglios linfáticos y otros sitios viscerales.

La presentación inusual de esta neoplasia en nariz y senos paranasales hace que su diagnóstico sea un reto para el médico. En la literatura mundial sólo se encontró un caso reportado de Sarcoma de Kaposi asociado a SIDA con afección a senos paranasales (esfenoidal), y no siendo éste lugar su origen primario (10).

Si el paciente se presenta con múltiples lesiones de Sarcoma de Kaposi, rara vez el diagnóstico está en duda. La presentación clínica es similar en muchos pacientes y los antecedentes de infección por VIH o conducta homosexual sugieren el diagnóstico con un alto grado de certeza. Más si se presenta sin estos antecedentes, y con una tumoración, lo más aconsejable es tomar una biopsia, obteniendo así, mediante el estudio histopatológico, el diagnóstico definitivo, de igual importancia es el análisis de anticuerpos para VIH.

En el tratamiento del Sarcoma de Kaposi tradicional se ha usado radioterapia en forma exitosa durante muchos años. Es útil con una dosis única o con dosis fraccionadas para producir remisiones a corto plazo o lesiones cutáneas en piernas, muslos, antebrazos, mejillas y paladar, con una morbilidad mínima.

En nuestro caso reportado, se inició el tratamiento a base de radioterapia, sin obtenerse buenos resultados, esto quizá debido a que no se administró en forma temprana.

En las primeras épocas de la epidemia quienes tuvieron que tratar casos de Sarcoma de Kaposi asociado a VIH adoptaron muchos de los protocolos que habían sido usados con

tan buen resultado en Africa. Trágicamente después se comprendió que el tratamiento combinado con agentes como adriamicina, bleomicina y vinblastina a menudo generaban profundas inmunosupresiones y aceleraban el proceso de desarrollo de infecciones oportunistas mortales. En la actualidad los regimenes quimioterapéuticos con agentes únicos como vinblastina, vincristina o etopósido (VP16) han mostrado mayor eficacia, con tasa de respuesta global de casi 90% según algunos estadíos. La complicación más grave de estos agentes es la mayor inmunosupresión del paciente, con la súbita aparición de una infección oportunista potencialmente mortal.

En el caso reportado, al observarse poca respuesta a la radioterapia se agregó manejo con vincristina, presentándose como complicación la infección por *Pneumocystis Carinii*, principal germen oportunista en estos pacientes, el cual lo condujo a la muerte.

Hasta la actualidad, todos los pacientes con SIDA mueren, no disponiendo aún de una terapia adecuada, por lo que el médico debe comprender que el objetivo del tratamiento es retardar la progresión de la enfermedad, evitar una mayor inmunosupresión y lograr un buen resultado estético, si es posible.

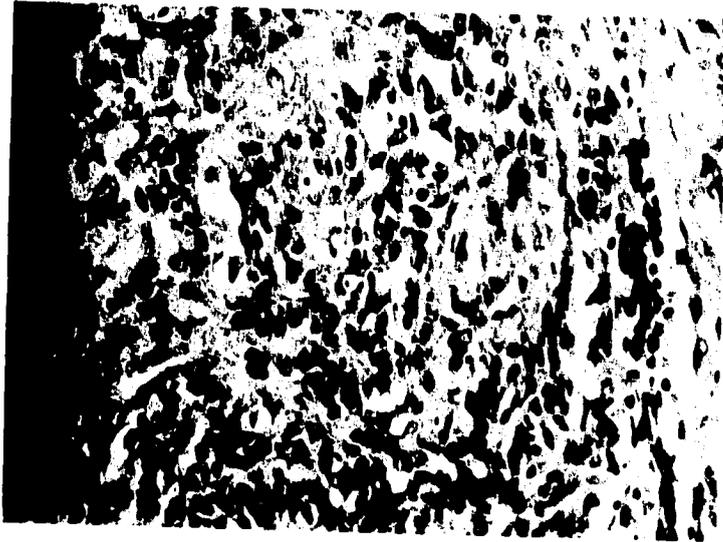
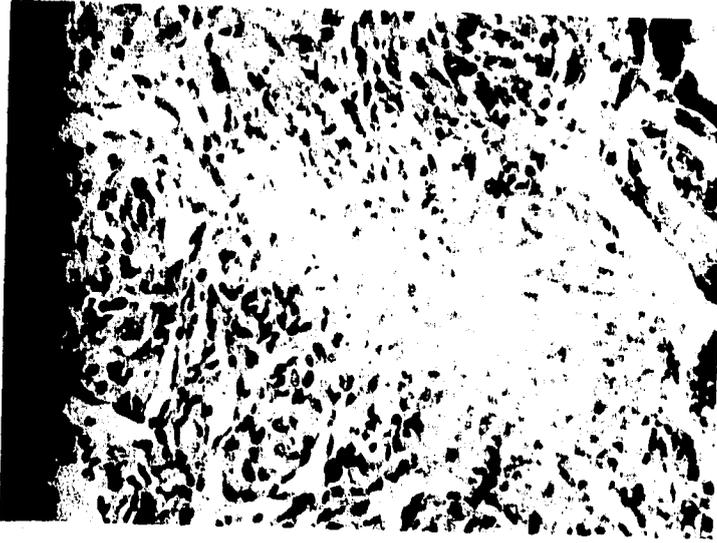


FIG. 1 Y 2.- Lesión temprana se Sarcoma de Kaposi. Hay vasos de paredes delgadas, dilatados y con forma irregular. El infiltrado de células inflamatorias acompañante, a menudo contiene numerosas células plasmáticas. Tomada del tejido de biopsia del paciente en cuestión.



FIG. 3.- Imagen tomográfica en corte axial de antros maxilares mostrando la lesión presente en este paciente.



FIG. 4.- Imagen tomográfica en corte coronal de nariz y senos maxilares.



FIG. 5.- Imagen de resonancia magnética en corte axial de antros maxilares, mostrando la lesión.

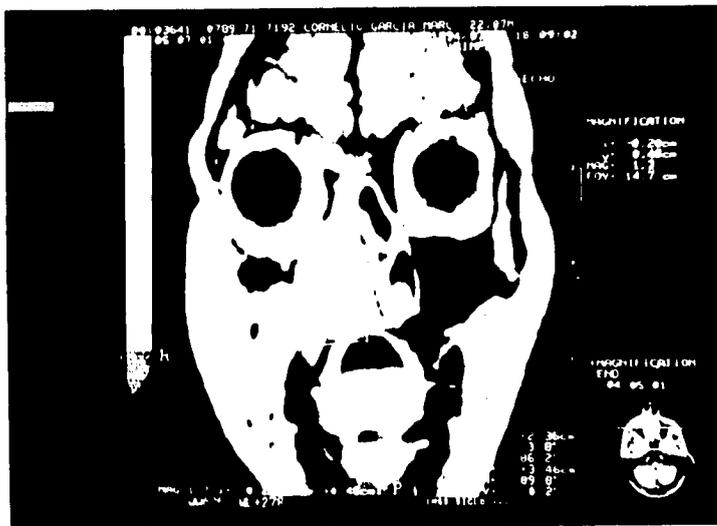


FIG. 6.- Imagen de resonancia magnética en corte coronal de nariz y SPN mostrando la lesión.

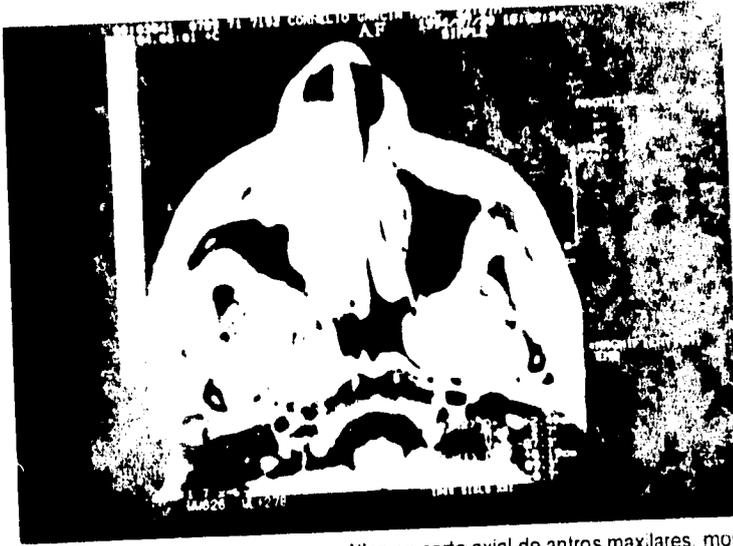


FIG. 5.- Imagen de resonancia magnética en corte axial de antros maxilares, mostrando la lesión.



FIG. 6.- Imagen de resonancia magnética en corte coronal de nariz y SPN mostrando la lesión.

VI.- BIBLIOGRAFIA

1. Ansary M. A. A Colour Atlas of AIDS in the tropics.
Wolfe Medical. England. 1989. p. 126.
2. Barzan L, Tavio M. Head and Neck Manifestations during HIV infection.
J. of Laryngology and Otology. 1993 Feb.
Vol. 107. 133-136.
3. Brooks John. Sarcoma de Kaposi: Una hiperplasia reversible.
The Lancet (Ed. Esp.). Vol. 10. Num, 4. 1987. 281-282.
4. Casabona J, Salas T. Trends and Survival in AIDS associates Malignancies
J. Cancer. Vol. 29A. No. 6. 877-881. 1993.
5. Cooper Jay, Steinfeld Alan. Intentions and Outcomes in the Radiotherapeutic
management of Epidemic Kaposi's Sarcoma. J. Radiation Oncology, Biol,
Phys. Vol. 20 419-422. 1991.
6. Conant Marcus. Neoplasias Cutáneas Asociadas con el SIDA.
Cancer de piel. Editorial Médica Panamericana. 317-324. 1993.
7. De vita, Vicent T. SIDA: Etiología, diagnóstico y Tratamiento.
2a. edición. De. Salvat. Barcelona-México. 1990. p. 477.
8. Epstein Joel B, Crispian Scully. HIV Infection: Clinical features and
treatment of thirty three homosexual men with Kaposi's sarcoma. Oral Surg.
Oral med. Oral Pathol. 1991. 71: 38-41. Jan.
9. Farthing C. F, Brown S. E. A Colour Atlas of AIDS.
General Editor. Wolfe Medical Atlases. Londres. 1988. p. 80.
10. Fliss D. M, Parik J, Freeman J. L. AIDS related Kaposi's sarcoma of the
sphenoid sinus. J. Otolaryngology. 1992 Aug; 21(4): 235-237.
11. Gallo Robert and Luc Montanier. AIDS in 1988. Cientific American.
Oct. 1988. Vol. 259. No. 4. 41-48.
12. Krigel Robert, Friedman-Kien Alvin. Kaposi's Sarcoma in AIDS: Diagnosis
and Treatment. Aids. Second Edition 1988. 245-257.
13. Lumerman Harry, Freedman Paul. Oral Kaposi's sarcoma: A clinicopathologic
study of 23 homosexual and bisexual men from New York. Oral Surg.
Oral Med. Oral Pathol. 1988. 65: 711-716. Jan.

14. Scully Crispian, Laskaria George. Oral manifestation of HIV infection and their management. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* 1991. 71:158-166.
15. Sorvino Damian, Lucente Frank. Aspectos epidemiológicos del SIDA. *Clinicas Otorrinolaringológicas de Norteamérica.* 6:1201-1212, 1992.
16. Spittle Margaret. Diagnosis and Treatment of Kaposi's Sarcoma. *J. of Antimicrobial Chemotherapy* (1989) 23; suppl. A, 127-135.
17. Tami Thomas, Wawrose Maj. Enfermedades de vías nasales y senos paranasales en la población infectada por HIV. *Clinicas Otorrinolaringológicas de Norteamérica.* 6: 1255-1266, 1992.
18. Volberding Paul. Kaposi's sarcoma in AIDS. p. 345-356 1989.
19. Volberding Paul. Therapy of Kaposi's sarcoma in AIDS *Seminars in Oncology.* Vol. 11. No. 1 (march) 1984
20. Weber Jonathan . The biology and epidemiology of HIV infections. *J. of antimicrobial Chemotherapy* (1989) 23, suppl. A, 1-7.
21. Yeh C.K., Fox P. C. Kaposi's sarcoma of the parotid gland in acquired immunodeficiency syndrome. *Oral surg. Oral Med. Oral Pathol.* 1989. 67:308-312, March.
22. Ziegler John, Templeton A.C., Vogel Charles. Kaposi's sarcoma: A Comparison of Classical, Epidemic and Endemic Forms. *Seminars in Oncology.* Vol. 11. No. 1 (march) 1984.
23. Zurlo John. Virus de la Inmunodeficiencia Humana, *Clinicas Otorrinolaringológicas de Norteamérica.* 6:1213-1237. 1992.