

REPORTE DE CASO

Angiomatosis bacilar y sarcoma de Kaposi en lesión cutánea de paciente VIH positivo

Graciana Lucía Cárdenas¹ , Natalia Soledad Vittar¹ , Javier José Ricart¹ , Laura Gabriela Moreno Macías¹ , Jorge Velásquez¹ , Esteban Maronna² , Marcelo Corti³ .

RESUMEN

La angiomatosis bacilar (AB) es una enfermedad infecciosa poco frecuente, causada por bacterias del género *Bartonella* spp. transmitidas por vectores como pulgas, piojos y mosquitos. En el ser humano provoca diferentes síndromes clínicos. En pacientes con infección por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) con recuento de LT CD4 + <100 cél/μL se asocia a lesiones angiomatosas con neovascularización que comprometen la piel y, en menor medida, mucosas, hígado, bazo y huesos.

El sarcoma de Kaposi (SK) es una neoplasia caracterizada por hiperplasia vascular multifocal de origen endotelial relacionada con el herpes virus humano 8. También puede afectar piel, mucosas y vísceras, siendo la variante epidémica una enfermedad marcadora de la infección avanzada por VIH. El principal diagnóstico diferencial clínico para las lesiones cutáneas y mucosas del SK es la AB.

Presentamos un paciente con enfermedad VIH/sida que desarrolló AB y SK en forma concomitante en la misma lesión cutánea.

Palabras clave: angiomatosis bacilar, sarcoma de Kaposi, VIH, sida.

¹ Unidad 11, Hospital de Infecciosas Francisco Javier Muñiz, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

² Anatomía patológica, Hospital de Infecciosas F. J. Muñiz, CABA, Argentina.

³ División B VIH/SIDA, Hospital de Infecciosas F. J. Muñiz, CABA, Argentina

Autora para correspondencia: Graciana Lucía Cárdenas. Unidad 11, División B, Hospital de Infecciosas Francisco Javier Muñiz, Uspallata 2272, CABA, Argentina. gracianacardenas@gmail.com

Recibido: 15/3/23 **Aceptado:** 6/6/23

Los autores declaran que no recibieron financiamiento ni presentan conflictos de interés.

Introducción

La angiomatosis bacilar (AB) y el sarcoma de Kaposi (SK) son las lesiones angiomasas más frecuentemente asociadas con la infección por el VIH. La AB fue descrita por primera vez por Stoler *et al.* en 1983 (1), se trata de una infección provocada por cocobacilos gramnegativos microaerófilos del género *Bartonella*. En este género, dos especies han sido reconocidas como agentes causales: *B. henselae* y *B. quintana* (2). Debido a la capacidad de infectar y permanecer en eritrocitos, células endoteliales y macrófagos, pueden ser transmitidas por vectores artrópodos como piojos, pulgas y flebótomos.

Se trata de una patología infecciosa oportunista e infrecuente en individuos con enfermedad avanzada por VIH. Desde el punto de vista histopatológico se caracteriza por la presencia de lesiones vasculares proliferativas que explican la frecuente aparición de lesiones cutáneas angiomasas que comienzan como pequeñas pápulas que pueden crecer hasta formar nódulos friables, de color rojo violáceo, pudiendo presentarse como lesiones nodulares, pedunculadas o verrugosas (3). Puede comprometer otros órganos como mucosas, tracto respiratorio e intestinal, hígado, bazo, ganglios, cerebro y hueso. El principal diagnóstico diferencial es el SK.

El SK es una neoplasia maligna, corresponde a un tumor vascular de bajo grado, que puede comprometer la piel, mucosas y vísceras. Fue descrito por primera vez en 1872 por Moritz Kaposi, dermatólogo húngaro, y se asocia en su patogenia con la infección por el herpes virus humano 8 (HHV-8) (4). Existen cuatro variantes epidemiológicas y clínicas, entre ellas la forma epidémica asociada al VIH/sida, siendo esta la más agresiva y una enfermedad marcadora de sida (4).

Las lesiones del SK evolucionan desde máculas a placas que, posteriormente, pueden convertirse en nódulos más grandes, los cuales pueden ulcerarse, causar linfedema, presentarse como crecimiento exofítico o invadir los tejidos subyacentes (por ejemplo, hueso). Lesiones en diferentes estadios pueden coexistir en el mismo individuo en el mismo momento. Etapas similares del crecimiento del SK se aplican tanto a lesiones cutáneas como mucosas. Aunque el SK se presenta comúnmente en sitios mucocutáneos, también puede comprometer los ganglios linfáticos así como vísceras, especialmente los tractos respiratorio y gastrointestinal (5).

El SK tiene un curso clínico variable, que va desde enfermedad mínima localizada en la piel y que se presenta como un hallazgo incidental hasta una neoplasia rápidamente progresiva con compromiso de piel, mucosas y vísceras (especialmente pulmón), que se asocia con alta morbilidad y mortalidad.

Caso clínico

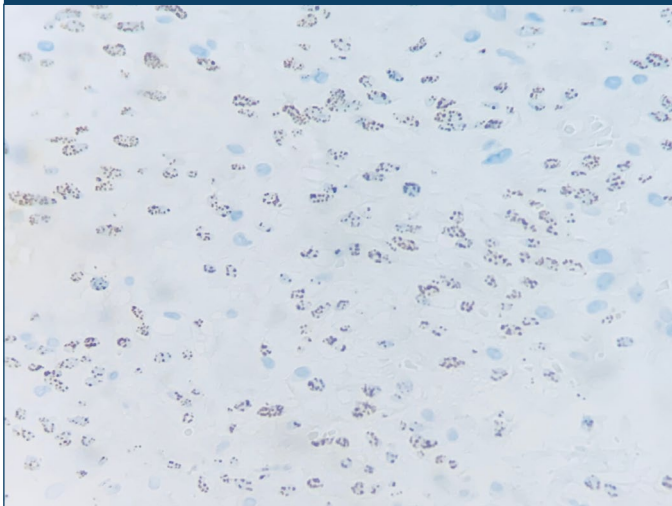
Paciente varón de 55 años, VIH positivo, con recuento de LT CD4 + 6 células/ μ L (1%) y abandono de la terapia antirretroviral de gran actividad (TARGA), con antecedentes de psoriasis sin tratamiento y hepatitis B curada. Ingresó a la Unidad 11 de la División B de VIH/sida del hospital de referencia en enfermedades infecciosas del Gobierno de la Ciudad de Buenos Aires, Hospital de Infecciosas Francisco Javier Muñiz, por síndrome de impregnación asociado a tos crónica. Se realizó tomografía computada (TC) de tórax sin contraste que mostró un patrón de árbol en brote; con este hallazgo se decidió iniciar tratamiento empírico para tuberculosis (TB) con cuatro drogas de primera línea. En el examen clínico-semiológico el paciente presentó una dermatosis caracterizada por extensas áreas de lesiones descamativas en relación con la psoriasis y múltiples lesiones violáceas sobreelevadas, bien delimitadas, resaltando tres lesiones tumorales de aspecto angiomatoide con superficie ulcerada y no dolorosas. Se realizó toma de muestra para biopsia de una de las lesiones cutáneas, cuyo estudio histopatológico puso en evidencia una proliferación de células ahusadas con moderada atipia nuclear en la dermis, dispuestas formando fascículos y estructuras cribiformes, con presencia de luces vasculares y extravasación de eritrocitos. La inmunohistoquímica fue positiva para HHV-8, confirmando el diagnóstico de SK. También se realizó en la misma lesión prueba de reacción en cadena de la polimerasa (PCR), que resultó positiva para *Bartonella* spp. La serología para la detección de anticuerpos de tipo IgG contra *Bartonella* spp. resultó negativa.

Se inició tratamiento con doxiciclina a la dosis de 100 mg cada 12 horas, ya que se encontraba recibiendo rifampicina (RFP) a la dosis de 600 mg/día como tuberculostático, la cual tiene actividad contra *Bartonella*. También inició TARGA con emtricitabina/tenofovir disoproxil fumarato y dolutegravir, este último a doble dosis, alcanzando en el primer control de laboratorio CV VIH <40 copias/mL y recuento de LT CD4+ 39 células/ μ L.

Figura 1. Lesión tumoral de aspecto angiomatoide coloración rojiza y superficie ulcerada, ubicada por debajo del maléolo interno.



Figura 2. Inmunohistoquímica de la lesión de piel positiva para HHV-8 en las células ahusadas.



Discusión

Las lesiones cutáneas típicas de la AB son pápulas, nódulos o placas de color rojo brillante a púrpura, pudiendo ser únicas o múltiples (3) y sangrar profusamente ante un traumatismo. Esta enfermedad suele acompañarse

de un síndrome infeccioso inespecífico de repercusión general con fiebre, astenia, anorexia, sudoración nocturna y pérdida de peso. También puede haber compromiso de la mucosa oral con lesiones similares, compromiso hepático llamado peliosis hepática y más raramente compromiso del bazo (peliosis esplénica) (6). La peliosis hepática se caracteriza por la presencia de múltiples lesiones lacunares llenas de sangre. Eventualmente, la peliosis hepática puede ser la única o la primera manifestación de la enfermedad diseminada. Clínicamente, el principal diagnóstico diferencial es el SK, aunque también deben considerarse el granuloma piógeno, hemangioma, dermatofibroma, infección por micobacterias, coccidioidomicosis, criptococosis e histoplasmosis (7).

Tanto el SK como la AB se presentan en pacientes infectados por VIH con bajo recuento de LT CD4. Con menor frecuencia, los pacientes con SK también presentan síntomas B. Las manifestaciones cutáneas, semejantes en ambas patologías, las hacen clínicamente indistinguibles. Las lesiones del SK pueden causar linfedema en miembros inferiores, párpados, y labios, con afectación frecuente de la cavidad oral con lesiones que comprometen paladar blando, duro y encías. La AB puede tener lesiones orales que imitan las del SK.

Es infrecuente la presencia de procesos patológicos duales o múltiples en una biopsia de piel, a lo que se suma que la existencia de dos enfermedades en una misma muestra de biopsia puede ser pasada por alto, en especial cuando hay predominio histológico de un tipo de lesión. Por este motivo, es muy importante mantener un alto índice de sospecha clínica en pacientes VIH/sida severamente inmunosuprimidos sin TARGA (8).

El estudio anatomopatológico es fundamental para el diagnóstico definitivo y así diferenciar la AB del SK. En el caso de AB, mostrará células endoteliales protuberantes rodeadas por grupos de bacilos que son visibles con la tinción de Warthin-Starry, capilares bien desarrollados e infiltración del estroma cutáneo con acúmulos de basófilos y un infiltrado inflamatorio agudo. En tanto, el SK se caracteriza por una proliferación vascular mal desarrollada con espacios en forma de hendidura, células fusiformes prominentes, eritrocitos extravasados, siderófagos y depósitos extracelulares de hemosiderina. La extravasación de eritrocitos y los depósitos extracelulares de hierro son dos características histopatológicas del SK que ayuda a los patólogos para el diagnóstico diferencial. Además, el SK a menudo tiene una gran cantidad de

células plasmáticas, en contraste con el infiltrado mixto, con un predominio de neutrófilos que caracteriza a la AB (5). El uso de pruebas basadas en PCR tiene un rol fundamental en el diagnóstico de infecciones asociadas con microorganismos del género *Bartonella spp* por la dificultad de aislar este microorganismo a partir de muestras de tejidos.

Aunque no existe un tratamiento de consenso para AB, la recomendación de expertos se basa en la utilización de macrólidos por vía oral o doxiciclina como fármacos de elección, durante 8 a 12 semanas para evitar recaídas (9). El tratamiento de los pacientes con SK debe tener en cuenta la extensión de las lesiones mucocutáneas y los órganos comprometidos, especialmente el tracto gastrointestinal y respiratorio. Para enfermedad limitada, definida como menos de 10 lesiones cutáneas con o sin edema proximal y sin o con mínimo compromiso de las mucosas, se prefiere solo TARGA con seguimiento clínico estricto. Las indicaciones para la quimioterapia sistémica incluyen la afectación generalizada de la piel (más de 10 lesiones), compromiso oral extenso, edema sintomático marcado, enfermedad rápidamente progresiva, SK visceral sintomático, y la presencia de dolor intenso. Actualmente, las antraciclinas liposomales y los taxanos, como monoquimioterapia, son la columna vertebral de la terapia citotóxica sistémica del SK (5).

En una búsqueda bibliográfica que incluyó las principales bases de datos biomédicos, solo se encontró un artículo en el que se describe un paciente con características similares al que se presenta (10).

En conclusión, existen escasos reportes en la literatura del diagnóstico simultáneo de AB y SK en una misma lesión cutánea. Las alteraciones vasculares de ambas entidades pueden ser clínica e histológicamente similares, están asociadas a la infección avanzada por VIH, y se requiere un diagnóstico temprano y preciso debido a su manejo clínico y terapéutico diferente. El pronóstico de estos pacientes es favorable con el tratamiento antibiótico adecuado y el rápido inicio de la TARGA.

Referencias

1. Stoler MH, Bonfiglio TA, Steigbigel RT et al. An atypical subcutaneous infection associated with acquired immune deficiency syndrome. *Am J Clin Pathol*. 1983; 80: 714–718.
2. Gasquet S, Maurin M, Brouqui P et al. Bacillary angiomatosis in immunocompromised patients. *AIDS*. 1998; 12: 1973-1803.
3. Forrestel AK, Naujokas A, Martin JN et al. Bacillary angiomatosis masquerading as Kaposi's sarcoma in East Africa. *J Int Assoc Provid AIDS Care*. 2015; 14: 21–25.
4. Corti M, Villafane MF, Metta H et al. Detection of Kaposi's sarcoma associated human herpes virus type 8 DNA in biopsy smears of human immunodeficiency virus-infected patients. *Glob Dermatol*. 2016; 3: 238-240.
5. Radu O, Pantanowitz L. Kaposi Sarcoma. *Arch Pathol Lab Med*. 2013; 137: 289–294.
6. Corti M, Villafañe M, Castello T et al. Angiomatosis bacilar con peliosis hepática en un paciente con SIDA. *Revista Medicina*. 2006; 66: 153.
7. Cortes EE, Saraceni V, Medeiros D et al. Bacillary angiomatosis and Kaposi's sarcoma in AIDS. *AIDS Patient Care and STDS*. 2000; 14: 179–182.
8. Grayson W. Recognition of dual or multiple pathology in skin biopsies from patients with HIV/AIDS. *Patholog Res Int*. 2011.
9. Koehler JE, Tappero JW. Bacillary angiomatosis and bacillary peliosis in patients infected with human immunodeficiency virus. *Clin Infect Dis*. 1993. 17: 612–624.
10. Correa J, Villafane MF, De Carolis L, Corti M, Sforza R et al. Diagnosis of Bacillary Angiomatosis and Kaposi's Sarcoma in the same skin lesion in a patient with recent HIV/AIDS diagnosis. *Clin Dermatol Res Ther* 2017; 1: 113-7.

Bacillary angiomatosis and Kaposi's sarcoma in skin lesion of HIV positive patient

Bacillary angiomatosis (BA) is a rare infectious disease, caused by bacteria of the genus *Bartonella* spp, transmitted by vectors such as fleas, lice and mosquitoes. It causes different clinical syndromes in humans. In patients with human immunodeficiency virus (HIV) infection with an LT CD4 + <100 cell/ μ L count, it is associated with the development of angiomatous lesions with neovascularization involving the skin and, with less frequency, mucous membranes, liver, spleen and bones. Kaposi's sarcoma (KS) is a neoplasm characterized by multifocal vascular hyperplasia of endothelial origin related to human herpes virus 8. It can also compromise the skin, mucous membranes and viscera, with the epidemic variant being a marker disease of advanced HIV infection. The main clinical differential diagnosis for KS skin and mucosal lesions is the BA.

Herein we present a patient with HIV/AIDS disease that developed BA and KS concomitantly in the same skin lesion.

Keywords: Bacillary angiomatosis, Kaposi's sarcoma, HIV, AIDS.



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial 4.0 Internacional

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/deed.es>