

## Síndrome de Stewart-Bluefarb

L. Hueso<sup>a</sup>, B. Llombart<sup>a</sup>, A. Alfaro-Rubio<sup>a</sup>, C. Serra-Guillén<sup>a</sup>, C. Requena<sup>a</sup>, M. González<sup>b</sup>, B. Cano<sup>b</sup>, E. Nagore<sup>a</sup>, O. Sanmartín<sup>a</sup>, R. Botella-Estrada<sup>a</sup> y C. Guillén<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

El pseudosarcoma de Kaposi tipo síndrome de Stewart-Bluefarb es una entidad poco frecuente que presenta lesiones cutáneas semejantes clínicamente al sarcoma de Kaposi, secundarias a una comunicación arteriovenosa subyacente. Presentamos el caso de un varón de 24 años con unas lesiones cutáneas de crecimiento progresivo en el tercio distal de su pierna izquierda. La histología y la demostración de una comunicación arteriovenosa patológica confirmaron el diagnóstico de síndrome de Stewart-Bluefarb.

**Palabras clave:** pseudosarcoma de Kaposi, Stewart-Bluefarb, comunicación arteriovenosa, sarcoma de Kaposi.

### STEWART-BLUEFARB SYNDROME

**Abstract.** Stewart-Bluefarb syndrome is a rare condition involving skin lesions that share clinical features with Kaposi sarcoma and that are secondary to an underlying arteriovenous fistula. We report the case of a 24-year-old man with progressive growth of skin lesions on the lower third of his left leg. Diagnosis of Stewart-Bluefarb syndrome was confirmed histologically and with detection of an arteriovenous fistula.

**Key words:** pseudo-Kaposi sarcoma, Stewart-Bluefarb, arteriovenous fistula, Kaposi sarcoma.

## Introducción

La acroangiodermatitis o pseudosarcoma de Kaposi son términos sinónimos que engloban dos patologías diferentes: la acroangiodermatitis de Mali y el síndrome de Stewart-Bluefarb. Su nombre se debe a las similitudes clínicas e histológicas de ambas entidades con el sarcoma de Kaposi clásico<sup>1</sup>.

La acroangiodermatitis de Mali es una entidad frecuente que afecta principalmente a la población anciana de forma bilateral en extremidades secundariamente a una insuficiencia venosa crónica, siendo una forma límite de dermatitis de estasis<sup>2</sup>. El síndrome de Stewart-Bluefarb es una patología infrecuente que suele afectar, sin embargo, a pacientes jóvenes de forma unilateral en las extremidades y es secundario a una malformación arteriovenosa subyacente<sup>3,4</sup>.

Presentamos el caso de un varón de 24 años con lesiones de crecimiento progresivo en el tercio distal de la pierna izquierda, cuyo estudio histológico y la demostración de una comunicación arteriovenosa confirmaron el diagnóstico de síndrome de Stewart-Bluefarb.

## Caso clínico

Se trata de un varón de 24 años que fue remitido a nuestro servicio para tratamiento con láser de colorante pulsado de una lesión cutánea en la pierna izquierda, diagnosticada previamente como una malformación vascular. El paciente presentaba desde los 2 años una pápula marrón de pequeño tamaño en la cara interna del tobillo izquierdo que fue progresivamente creciendo y adquiriendo volumen. A la exploración se observaba una lesión tumoral de 4 × 5,5 cm de color marrón-violáceo, bien delimitada, así como otras dos lesiones muy similares de menor tamaño y menos sobreelevadas en el dorso del pie y en la pantorrilla izquierda (figs. 1 y 2). Se le había realizado una resonancia magnética nuclear (RMN) de la zona que descartaba afectación ósea y tendinosa. Los análisis rutinarios de laboratorio fueron normales, así como la serología para el virus de la inmunodeficiencia humana. Con la sospecha clínica de un

Correspondencia:  
Luis Hueso Gabriel.  
Servicio de Dermatología.  
Instituto Valenciano de Oncología.  
Profesor Beltrán Báguena, 8.  
46009 Valencia. España.  
luishueso@msn.com

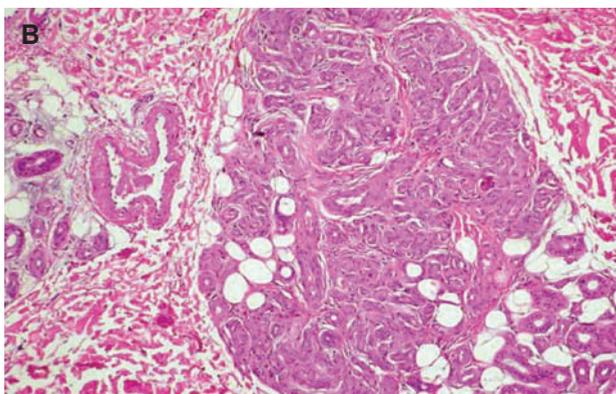
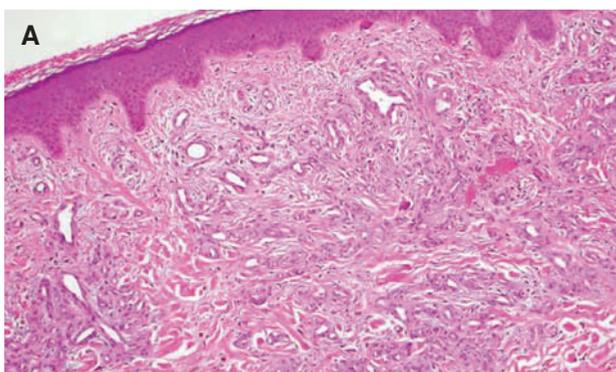
Aceptado el 27 de octubre de 2006.



Lesiones papulosas y tumorales en el tercio distal de la pierna izquierda.



Detalle de la lesión tumoral de mayor tamaño.



Proliferación de capilares en todo el espesor de la dermis. A. Capilares distribuidos difusamente en la dermis superficial. (Hematoxilina-eosina,  $\times 10$ .) B. Formaciones lobulares de capilares en dermis media. (Hematoxilina-eosina,  $\times 20$ .)



Arteriografía que demuestra las comunicaciones arteriovenosas anómalas en el tercio distal de la pierna izquierda.

pseudosarcoma de Kaposi se le realizaron una biopsia y una eco-doppler. La histología mostró la presencia de múltiples capilares de pared gruesa revestidos por células globulosas distribuidos difusamente a lo largo de la dermis papilar y constituyendo formaciones lobulares en dermis reticular,

así como la existencia de extravasación de hematíes y depósitos de hemosiderina (fig. 3). La eco-doppler demostró una fístula arteriovenosa subyacente, encontrándose un flujo de baja resistencia, con amplias diástoles, en la arteria poplítea aferente a la malformación y un flujo venoso arte-

realizado en un colector venoso. Se realizó posteriormente una angiografía que evidenció, tanto en fase arterial como venosa, dos áreas patológicas situadas en el tercio distal de la pierna. La mayor y más distal, irrigada por dos ramas de la arteria tibial anterior, mientras que la menor y más proximal, irrigada por múltiples y pequeñas ramas de la tibial posterior (fig. 4).

La demostración de dicha comunicación arteriovenosa confirmó el diagnóstico de pseudosarcoma de Kaposi de tipo síndrome de Stewart-Bluefarb.

La ausencia de sintomatología y las posibles complicaciones de una corrección quirúrgica de las comunicaciones arteriovenosas motivaron la adopción de medidas conservadoras en dicha extremidad (higiene y reposo) y la realización de controles clínicos sucesivos, permaneciendo las lesiones estables tras un año de seguimiento.

## Discusión

El pseudosarcoma de Kaposi es un término poco afortunado que hace referencia a las similitudes clínicas e histológicas de dos entidades diferentes (la acroangiokeratosis de Mali y el síndrome de Stewart-Bluefarb) respecto al sarcoma de Kaposi clásico. Este término fue acuñado por Earhart et al en 1974<sup>1</sup>. En 1965, Mali et al describieron unas lesiones kaposiformes en pacientes con insuficiencia vascular crónica<sup>2</sup>. En 1967, independientemente y casi simultáneamente, Bluefarb y Adams<sup>3</sup> y Stewart<sup>4</sup> describieron lesiones similares en un paciente con una malformación arteriovenosa.

La acroangiokeratosis de Mali aparece generalmente en pacientes ancianos con insuficiencia vascular crónica. Suele afectar el tercio distal de ambas extremidades, inicialmente como máculas violáceas, pudiendo progresar a pápulas y nódulos en el contexto de una dermatitis de estasis<sup>2</sup>.

El síndrome de Stewart-Bluefarb es una rara entidad que suele ocurrir en pacientes jóvenes que presentan una malformación arteriovenosa subyacente. Aparece generalmente en el dorso del pie, tobillo y pantorrilla de forma unilateral. Las lesiones incluyen máculas y placas de color marrón o violáceo que pueden tener un crecimiento progresivo y desarrollar ulceraciones y lesiones verrucosas. Pueden existir también edema, aumento local de la temperatura, hipertrofia de tejidos blandos, varices, cambios de estasis e hipertriosis<sup>3,4</sup>.

Ocasionalmente, se han descrito casos de pseudosarcoma de Kaposi en asociación con fístulas arteriovenosas yatrogénicas en pacientes dializados<sup>5</sup>, en el síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber<sup>6</sup>, en extremidades con parálisis<sup>7</sup> y en el muñón de amputación<sup>7,8</sup>.

La existencia de la comunicación arteriovenosa puede sospecharse clínicamente en la exploración por la palpación

de un *thrill*, la auscultación de un soplo o la detección de pulsos arteriales asimétricos. La eco-doppler es un método incruento de buena sensibilidad para su despistaje, siendo la arteriografía la exploración complementaria de elección ante la sospecha fundada de una fístula arteriovenosa. El signo angiográfico típico es el llenado precoz venoso, que es proporcional a la extensión de la fístula<sup>9</sup>. El escáner con radioisótopos es una alternativa menos invasiva a la arteriografía<sup>10</sup>.

La descripción histológica en los casos publicados es poco específica y hace referencia a una proliferación de capilares en dermis superficial y media acompañada de fibroblastos, hematíes extravasados y depósitos de hemosiderina<sup>11-15</sup>. En la acroangiokeratosis de Mali estos cambios están limitados a la dermis superficial. La ausencia de un componente proliferativo de células fusiformes CD34 positivas y del patrón vascular en hendiduras, típico del sarcoma de Kaposi, puede ayudar en el diagnóstico diferencial con esta patología<sup>16</sup>. En el pseudo-Kaposi, a diferencia del verdadero sarcoma de Kaposi, no se detecta el virus del herpes humano tipo 8 y las células endoteliales son positivas para el factor VIII<sup>17</sup>.

La patogenia del síndrome de Stewart-Bluefarb no está aún comprendida. Se postula que el aumento de la presión venosa consecuyente a la malformación arteriovenosa puede suponer un estímulo para la proliferación de células endoteliales. Recientemente, se ha propuesto que el síndrome de robo arteriovenoso con isquemia distal puede inducir un aumento local del factor de crecimiento endotelial (*vascular endothelial growth factor* [VEGF]), que provocaría la proliferación endotelial<sup>18</sup>. Asimismo, se ha sugerido también el papel de los mastocitos en la proliferación de células endoteliales y perivasculares en condiciones de isquemia<sup>19</sup>.

El tratamiento suele ser conservador mediante compresión, elevación del miembro y cuidado de las úlceras, infecciones u otras complicaciones. El tratamiento ideal es la resolución de la malformación vascular de base, pocas veces posible por la existencia habitual de varias comunicaciones arteriovenosas en territorio muy distal. La cirugía puede provocar ulceración u otras complicaciones y sólo resuelve fístulas detectables macroscópicamente, requiriendo en ocasiones la amputación del miembro. Las indicaciones del tratamiento quirúrgico incluyen aquellos casos que cursan con impotencia funcional, dolor refractario al tratamiento, infección recurrente, hemorragia o descompensación cardíaca<sup>13,14</sup>. La embolización selectiva con diferentes partículas (Gelfoam, Ivalon, acrilatos, aminoácidos, alcohol, etc.) puede ser una alternativa válida<sup>17,20,21</sup>.

## Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

1. Earhart RN, Aeling JA, Nuss DD, Mellette JR. Pseudo-Kaposi sarcoma. A patient with arteriovenous malformation and skin lesions simulating Kaposi sarcoma. *Arch Dermatol.* 1974;110:907-10.
2. Mali JWH, Kuiper JP, Hamers AA. Acro-angiodermatitis of the foot. *Arch Dermatol.* 1965;92:515-8.
3. Bluefarb SM, Adams LA. Arteriovenous malformation with angiodermatitis. Stasis dermatitis simulating Kaposi's sarcoma. *Arch Dermatol.* 1967;96:176-81.
4. Stewart WM. Fausse angiosarcomatose de Kaposi par fistules arterioveinulaires multiples. *Bull Soc Fr Dermatol Syphil.* 1967;74:664-5.
5. Goldblum OM, Kraus E, Bronner AK. Pseudo-Kaposi's sarcoma of the hand associated with an acquired, iatrogenic arteriovenous fistula. *Arch Dermatol.* 1985;121:1038-40.
6. Lyle WG, Given KS. Acroangiodermatitis (pseudo-Kaposi's sarcoma) associated with Klippel-Trenaunay syndrome. *Ann Plast Surg.* 1996;37:654-6.
7. Hodl S, Kresbach H. Kaposiform angiodermatitis (pseudo-Kaposi's disease) on a amputation stump. A new entity. *Hautarzt.* 1988;39:302-3.
8. Sbano P, Miracco C, Risulo M, Fimiani M. Acroangiodermatitis (pseudo-Kaposi sarcoma) associated with verrucous hyperplasia induced by suction-socket lower limb prosthesis. *J Cutan Pathol.* 2005;32:429-32.
9. Smiddy PF, Molloy MP, Flanagan N, Barnes L. Pseudo-Kaposi's sarcoma: The association of arterio-venous malformations with skin lesions resembling Kaposi's sarcoma. *Australas Radiol.* 2001;45:225-7.
10. Rosen T, Martin S, Stern JK. Radionuclide scanning in pseudo-Kaposi's sarcoma. *Arch Dermatol.* 1979;115:747-8.
11. Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular proliferations. Part II. Hyperplasias and benign neoplasm. *J Am Acad Dermatol.* 1997;37:887-919.
12. Rongioletti F, Rebori A. Cutaneous reactive angiomatoses: patterns and classification of reactive vascular proliferation. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:887.
13. Marcoval J, Pagerols X, Iñiguez D, Peyri J. Acroangiodermatitis asociada a malformación arteriovenosa (síndrome de Bluefarb-Stewart). *Actas Dermosifiliogr.* 1992;83:143-5.
14. Punsoda G, Ribera M, Ferrándiz C. Acroangiodermatitis por fistula arterio-venosa. Pseudosarcoma de Kaposi tipo Bluefarb-Stewart. *Actas Dermosifiliogr.* 1991;82:337-40.
15. Fernández V, Pereiro M, Cervantes R, Zulaica A, Peteiro C, Toribio J. Síndrome de Bluefarb-Stewart. *Actas Dermosifiliogr.* 1987;78:291-3.
16. Kanitakis J, Narváez D, Claudy A. Expression of the CD34 antigen distinguishes Kaposi's sarcoma from pseudo-Kaposi's sarcoma (acroangiodermatitis). *Br J Dermatol.* 1996;134:44-6.
17. Brenner S, Martínez de Morentin E. What's new in pseudo-Kaposi's sarcoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2001;15:382-4.
18. Requena L, Farina MC, Renedo G, Álvarez A, Yus ES, Sanguenza OP. Intravascular and diffuse dermal reactive angioendotheliomatosis secondary to iatrogenic arteriovenous fistulas. *J Cutan Pathol.* 1999;26:159-64.
19. Ikeda E, Kano E, Baba S, Suzuki H. Mast cells in pseudo-Kaposi's sarcoma lesions. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2001;15:487-9.
20. Larralde M, González V, Marietti R, Nussembaum D, Peirano M, Schroh R. Pseudo-Kaposi Sarcoma with Arteriovenous Malformation. *Pediatr Dermatol.* 2001;18:325-7.
21. Agrawal S, Rizal A, Agrawal CS, Agrawal A. Pseudo-Kaposi's sarcoma (Bluefarb-Stewart type). *Int J Dermatol.* 2005;44:136-8.