

familia, parece que la herencia en este caso es autosómica dominante (fig. 3) como se describe habitualmente. La AN benigna familiar está incluida en las clasificaciones habituales de la enfermedad, aunque se han descrito muy pocos casos quizás debido a la ausencia o mínima sintomatología asociada y al carácter hereditario que hace que los pacientes no lo consideren un trastorno relevante y no sea por ello motivo de consulta. Aunque generalmente no se asocia a alteraciones sistémicas es importante realizar una exploración física y anamnesis adecuadas, así como, si se considera, descartar la presencia de hiperandrogenismo y resistencia a la insulina. La asociación con hipocondroplasia no ha sido, en nuestro conocimiento, referida con anterioridad. Dado el fenotipo característico de esta patología, la exploración física general bastará para orientar la necesidad de pruebas complementarias en estos pacientes.

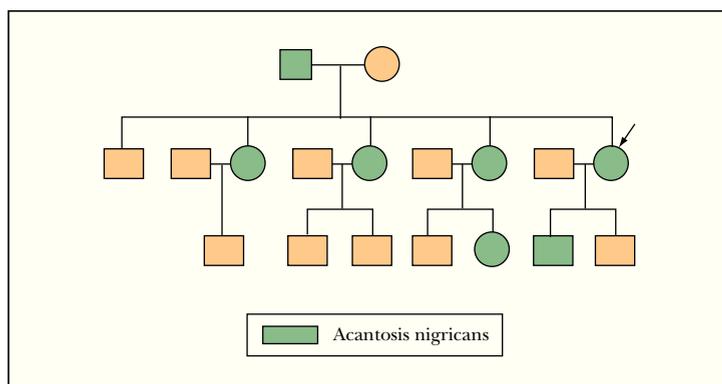


Figura 3.

Bibliografía

1. Pollitzer S. Acanthosis nigricans. En: Unna PG, Morris M, Besnier E, et al, editors. International atlas of rare skin diseases. London: HK Lewis & Co; 1890. p. 1-3.
2. Janovsky V. Acanthosis nigricans. En: Unna PG, Morris M, Besnier E, et al, editors. International atlas of rare skin diseases. London: HK Lewis & Co; 1890. p. 4-5.
3. Schwartz RA. Acanthosis nigricans. J Am Acad Dermatol. 1994;31:1-19.
4. Skiljevic DS, Nikolic MM, Jakovljevic A, Dobrosavljevic DD. Generalized acanthosis nigricans in early childhood. Pediatr Dermatol. 2001;18:213-6.
5. Uyttendaele H, Koss T, Bagheri B, Scheneiderman P, Silfen ME, Gallagher MP, et al. Pediatr Dermatol. 2003; 20:254-6.
6. Inamadar AC, Palit A. Generalized acanthosis nigricans in childhood. Pediatr Dermatol. 2004;21:277-9.
7. Tasjian D, Jarret M. Familial acanthosis nigricans. Arch Dermatol. 1984;120: 1351-4.

Sarcoma de Kaposi primario del pene en paciente VIH negativo

P. Hernández-Bel, J. López, J.L. Sánchez, J.J. Vilata y V. Alegre

Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.

Sr. Director:

El sarcoma de Kaposi (SK) es un tumor de células vasculares de origen multifocal descrito por Moritz Kaposi en 1872¹. La forma clásica afecta principalmente a las extremidades inferiores de personas de edad avanzada en el área mediterránea². La afectación aislada del pene es rara y usualmente ocurre en pacientes con sida; puede ser la primera manifestación en un 2-3% de los casos, siendo extremadamente infrecuente en pacientes con el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) negativos³. En los últimos 20 años sólo se han descrito 15 casos de pacientes inmunocompetentes con SK primario del pene en la literatura inglesa⁴.

Presentamos el caso de un varón de 80 años, sin antecedentes de interés,

que consultó por presentar una tumoración asintomática de rápido crecimiento a nivel del pene de dos semanas de evolución. El paciente no refería historia de traumatismos locales, inmunosupresión, adicción a drogas intravenosas, transfusiones sanguíneas ni relaciones homosexuales. A la exploración física se apreciaba un nódulo rosado de consistencia blanda y base pediculada de 10 mm de diámetro a nivel del surco balanoprepucial. Además, presentaba una segunda lesión bien delimitada de menor tamaño (4 mm de diámetro) de coloración rojo-violácea indolora que el paciente refirió tener desde hacía varios años (fig. 1). No se evidenciaron adenopatías inguinales, hepatoesplenomegalia ni otras lesiones mucocutáneas. El estudio histológico

de la lesión de mayor tamaño mostró una proliferación tumoral multinodular constituida por células fusiformes



Figura 1. Dos lesiones nodulares e indoloras a nivel del surco balanoprepucial.

de núcleo alargado, hiper cromático, con mitosis ocasionales, dispuestas en haces formando hendiduras con presencia de hematíes (figs. 2 y 3). En diversas áreas se apreciaban cuerpos globulares eosinófilos y depósitos de hemosiderina. Las tinciones de inmunohistoquímica fueron positivas para el CD31 y el CD34. La extirpación de la segunda lesión presentó alteraciones histopatológicas similares. Los estudios analíticos realizados: hemograma, bioquímica, estudio de la coagulación y poblaciones linfocitarias no mostraron datos relevantes. La serología para el VIH fue negativa en dos determinaciones. Finalmente, se estableció el diagnóstico de SK primario del pene en paciente inmunocompetente. Tras un año de seguimiento, el paciente permanece estable y sin nuevas lesiones.

La patogenia del SK es desconocida, aunque sus características epidemiológicas apuntan a una probable causa infecciosa. El virus herpes humano 8 (VHH-8) es el agente implicado en la hiperplasia vascular, considerándose un factor necesario pero no suficiente. La alta seroprevalencia para el VHH-8 en individuos con actividad sexual de alto riesgo apoyaría esta vía de transmisión de la infección en adultos, sin embargo, la detección de anticuerpos frente al VHH-8 en niños sugiere otras vías no sexuales de transmisión, probablemente la saliva^{2,3}.

Clínicamente el SK del pene se caracteriza por nódulos indoloros de coloración rojo-violácea. Otras formas de presentación menos frecuentes son en forma de múltiples pápulas, placas o tumores pedunculados de rápido crecimiento³. En la mayoría de los casos existen una o dos lesiones aisladas⁵. La localización más frecuente en el área genital es el glande, aunque también pueden afectar al prepucio, surco coronal, meato uretral y escroto⁴.

El patrón histológico del SK del pene es similar al que se puede observar en otras localizaciones anatómicas. En la fase tumoral se aprecian nódulos compuestos por una red de espacios vasculares con contenido hemá-

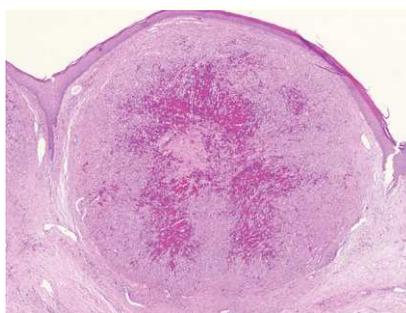


Figura 2. Lesión tumoral compuesta por una red de espacios vasculares con proliferación de células fusiformes (hematoxilina-eosina 20).

tico y fascículos de células fusiformes con citoplasma bien definido y núcleo ovoide. Característicamente las células fusiformes son CD34 positivas⁶. En algunas áreas podría plantearse el diagnóstico diferencial con el granuloma piogénico y el hemangioendotelioma de células fusiformes. La proliferación tumoral fusocelular con presencia de células atípicas y formación de hendiduras no apoyaría el diagnóstico de granuloma piogénico. En el hemangioma de células fusiformes destacaría la presencia de una marcada vacuolización citoplásmica y ausencia de atipias celulares⁷.

El tratamiento del SK primario del pene incluye extirpación quirúrgica local, radioterapia, electrocoagulación, terapia con láser e inyección intralesional de interferón alfa, aunque no existe una guía de tratamiento establecida. Se recomienda la cirugía para lesiones pequeñas y solitarias. La radioterapia se emplea en lesiones de mayor extensión y la quimioterapia sistémica se reserva para casos más avanzados con afectación visceral o lesiones generalizadas. El curso clínico del SK primario del pene es variable y las recurrencias locales son infrecuentes si el tumor primario se elimina completamente³.

Nos gustaría destacar que, aunque el SK primario del pene en sujetos inmunocompetentes es una entidad extremadamente infrecuente, debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de lesiones no específicas del área

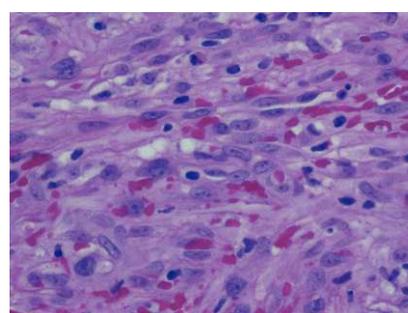


Figura 3. Detalle de la proliferación vascular con presencia de globos hialinos (hematoxilina-eosina 400).

genital. El examen histológico es aconsejable en los casos dudosos sin rasgos clínicos característicos para establecer el diagnóstico definitivo.

Bibliografía

1. González-Sixto B, Conde A, Mayo E, Pardavila R, de la Torre C, Cruces M. Sarcoma de Kaposi asociado a corticoterapia sistémica. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:553-5.
2. Zargari O. Exclusive penile Kaposi's sarcoma: report of an HIV-negative man successfully treated with radiotherapy. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2006;20:318-20.
3. Micali G, Nasca MR, de Pasquale R, Innocenzi D. Primary classic Kaposi's sarcoma of the penis: report of a case and review. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2003;17:320-3.
4. Gonen M, Cenker A, Kiyici H, Kankan M. Penile Kaposi's sarcomas in a circumcised and HIV-seronegative patient. *Int J Urol.* 2006;13:318-20.
5. Ekmekci TR, Kendirci M, Kizilkaya O, Koslu A. Sildenafil citrate-aided radiotherapy for the treatment of Kaposi's sarcoma of the penis. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2005;19:603-4.
6. Morelli L, Pusioli T, Piscioli F, Hofler H, Weirich G, Werner M, et al. Herpesvirus 8-associated penile Kaposi's sarcoma in an HIV-negative patient: first report of a solitary lesion. *Am J Dermatopathol.* 2003;25:28-31.
7. Schwartz RA, Cohen JB, Watson RA, Gascon P, Ahkami RN, Ruszczak Z, et al. Penile Kaposi's sarcoma preceded by chronic penile lymphoedema. *Br J Dermatol.* 2000;142:153-6.