

que está activado en la psoriasis, es un elemento de la inmunidad crucial para la defensa contra la infección fúngica¹⁰. Aunque ambas dermatosis coexistían en el paciente, era evidente por la exploración física que las lesiones de esta enfermedad estaban separadas de forma muy llamativa de las lesiones de pitiriasis versicolor. La interacción entre el microbioma cutáneo y el sistema inmunológico representa una atractiva teoría para explicar ciertas dermatosis como la psoriasis^{11,12}. La disbiosis puede producir una activación del sistema inmunológico cutáneo, incluso en ausencia de infección clínica, pero en nuestro caso la psoriasis parecía delimitarse muy claramente de la pitiriasis versicolor.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Dombrowski Y, Schaubert J. Cathelicidin LL-37: A defense molecule with a potential role in psoriasis pathogenesis. *Exp Dermatol*. 2012;21:327–30.
- Harder J, Schröder JM. Psoriatic scales: A promising source for the isolation of human skin-derived antimicrobial proteins. *J Leukoc Biol*. 2005;77:476–86.
- Büchau AS, Gallo RL. Innate immunity and antimicrobial defense systems in psoriasis. *Clin Dermatol*. 2007;25:616–24.
- Telfer NR, Chlamers RJ, Whale K, Colman G. The role of streptococcal infection in the initiation of guttate psoriasis. *Arch Dermatol*. 1992;128:39–42.
- Prohic A, Jovovic Sadikovic T, Krupalija-Fazlic M, Kuskunovic-Vlahovljak S. Malassezia species in healthy skin and in dermatological conditions. *Int J Dermatol*. 2016;55:494–504.
- Rudramurthy SM, Honnavar P, Chakrabarti A, Dogra S, Singh P, Handa S. Association of *Malassezia* species with psoriatic lesions. *Mycoses*. 2014;57:483–8.
- Narang T, Dogra S, Kaur I, Kanwar AJ. Malassezia and psoriasis: Koebner's phenomenon or direct causation? *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2007;21:1111–2.
- Gupta AK, batra R, Bluhm R, Boekhout T, Dawson TL Jr. Skin diseases associated with *Malassezia* species. *J Am Acad Dermatol*. 2004;51:785–98.
- Romaní J. Darwinian medicine and psoriasis. *Actas Dermosifiliogr*. 2015;106:189–94.
- Hernández-Santos N, Gaffen SL. Th17 cells in immunity to *Candida albicans*. *Cell Host Microbe*. 2012;11:425–35.
- Langan EA, Griffiths CEM, Solbach W, Knobloch JK, Zillikens D, Thaçi D. The role of the microbiome in psoriasis: Moving from disease description to treatment prediction? *Br J Dermatol*. 2018;178:1020–7. <http://dx.doi.org/10.1111/bjd.16081> (epub ahead of print).
- Tett A, Pasolli E, Farina S, Truong DT, Asnicar F, Zolfo M, et al. Unexplored diversity and strain-level structure of the skin microbiome associated with psoriasis. *NP J Biofilms Microbiomes*. 2017;22:3–14.

J. Romaní* y A. Casulleras

Servicio de Dermatología, Hospital Parc Taulí, Universidad Autónoma de Barcelona, Sabadell, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jromani@tauli.cat (J. Romaní).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.01.012>

0001-7310/

© 2018 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Sarcoma de Kaposi subcutáneo primario, una rara variante clínica



Primary Kaposi Sarcoma of the Subcutaneous Tissue: A Rare Clinical Variant

Sr. Director:

El sarcoma de Kaposi (SK) es una neoplasia vascular asociada a la infección del virus herpes humano 8 (VHH-8). El SK subcutáneo primario (SKSP) es una excepcional manifestación clínica. Describimos un nuevo caso de SKSP y revisamos la literatura.

Mujer de 78 años sin antecedentes de interés que consultó por cuadro de 2 años de evolución de lesiones nodulares en ambas piernas, asintomáticas, estables en tamaño pero que habían aumentado en número. En la exploración física presentaba múltiples nódulos, menores de 2 cm, cubiertos por piel de aspecto y color normal, distribuidos en ambas piernas y escasos en muslos. Dichos nódulos presentaban consistencia blanda a la palpación y no estaban adheridos

a planos profundos (fig. 1). No se asociaban edema ni lesiones en mucosas. La analítica sanguínea general fue normal y las serologías de VHC, VHB y VIH fueron negativas. La ecografía evidenció numerosas lesiones sólidas en el tejido subcutáneo en ambas piernas, con características ecográficas heterogéneas, describiéndose lesiones hiperecogénicas y otras marcadamente hipoeicas, sin lograr detectar flujo en su interior. La histología mostró, a nivel de hipodermis, un nódulo bien circunscrito (fig. 2) compuesto por células fusiformes con variable atipia, además de zonas de grandes canales vasculares irregulares, dilatados, con endotelio prominente y abundante contenido hemático en su interior (fig. 3). La inmunohistoquímica fue positiva para CD31 y para VHH-8. Mediante PEC-TAC se corroboró la afectación subcutánea exclusiva, descartándose compromiso ganglionar y visceral. Con el diagnóstico de SKSP, en ausencia de diseminación y sintomatología grave, se decidió mantener una actitud expectante.

El SK es una enfermedad sistémica, multifocal con afectación predominantemente mucocutánea. Aunque está constituida por la proliferación de células endoteliales, aún no se ha logrado dilucidar si deriva de endotelio linfático o sanguíneo¹. Su etiología está asociada a la infección por



Figura 1 Múltiples nódulos subcutáneos, cubiertos por piel de color normal, en piernas.

VHH-8 en combinación con factores como la alteración del sistema inmune y un medio inflamatorio/angiogénico¹. Se clasifica en 4 grupos clínico/epidemiológicos: SK clásico, SK endémico africano, SK asociado a VIH y SK por inmunosupresión terapéutica. En pacientes VIH suele ser con más frecuencia multicéntrico y con mayor afectación mucocutánea gastrointestinal, ganglionar, visceral y atípicas.

En el SK, la transformación endotelial ocurre típicamente en la dermis (superficial más frecuentemente

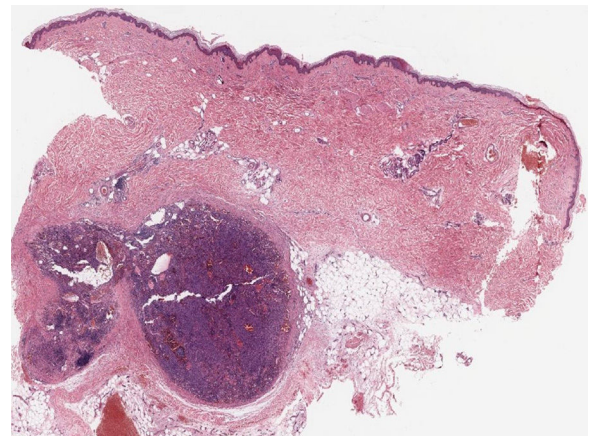


Figura 2 Biopsia cutánea de una de las lesiones de la pierna izquierda. Imagen panorámica que evidencia una lesión nodular bien circunscrita a nivel de dermis profunda e hipodermis (2x; HE).

que profunda), originando las clásicas lesiones tipo máculas/pápulas/nódulos o tumores violáceos en piel o mucosas, por lo que la afectación de hipodermis y otros tejidos blandos profundos, o incluso óseo, es generalmente por extensión en profundidad de lesiones superficiales².

El compromiso visceral y ganglionar es infrecuente, y se ha descrito principalmente en pacientes inmunosuprimidos. En estos casos suelen existir lesiones cutáneo/mucosas asociadas, siendo excepcionales los casos de SK exclusivamente extracutáneo^{1,2}. De la misma manera, la afectación primaria del tejido hipodérmico es inusual. Tan solo hemos encontrado en la literatura 6 casos de pacientes con clínica de nódulos subcutáneos sin afectación cutánea suprayacente²⁻⁷, similares al nuestro. Destaca que todos los casos son varones VIH positivos, excepto un caso negativo. Cinco casos asociaban algún tipo de lesión clásica de SK a distancia, lo cual facilitó la sospecha diagnóstica. Solo un caso, un varón de 43 años VIH positivo, presentaba lesiones exclusivas en hipodermis, sin clínica cutánea².

El mecanismo de desarrollo de SKSP es desconocido. Algunos autores postulan que el linfedema crónico podría

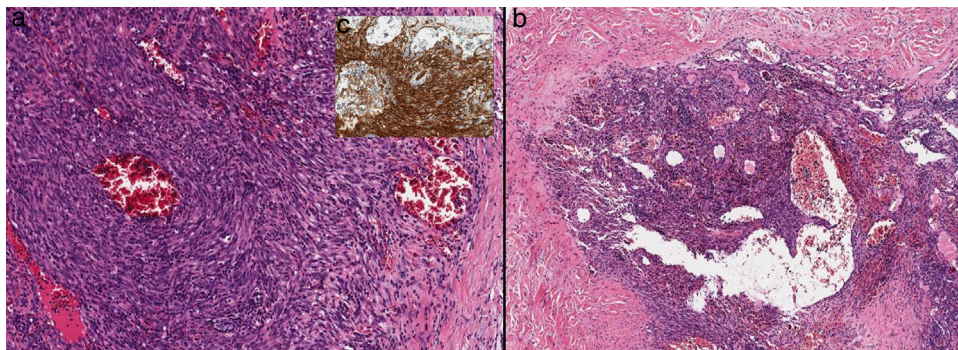


Figura 3 a y b). Imagen histológica a mayor aumento en la que se muestra que el nódulo está constituido por células fusiformes con variable atipia entremezcladas con canales vasculares dilatados e irregulares (10x;HE). c). Las células fusiformes muestran positividad para VHH8 (Anticuerpo monoclonal ORF73/VHH8, 20x).

ser un factor etiológico al producir linfangiogénesis y daño inmune^{2,8}; sin embargo, de los casos descritos previamente, la mayoría no presentó signos de linfedema. Además, gran cantidad de pacientes con SK clásico en piernas asocian edema, sin llegar a desarrollar afectación subcutánea⁸. También se ha planteado que el traumatismo del tejido subcutáneo podría asociarse al desarrollo de SK, sobre todo en lesiones únicas o muy localizadas. Esta hipótesis se basa en la descripción de casos de SK en cicatrices.

El diagnóstico diferencial de lesiones en el tejido subcutáneo es amplio. En pacientes inmunosuprimidos, el SKSP sin asociación de lesiones cutáneas superficiales podría ser difícil de diferenciar de otras lesiones, principalmente infecciones u otros procesos proliferativos.

Aunque la biopsia cutánea es necesaria para establecer el diagnóstico definitivo, el estudio de imagen es fundamental en la orientación diagnóstica y para determinar la extensión previa a la decisión terapéutica. Actualmente el PEC-TAC es la mejor prueba para valorar la extensión subcutánea⁹, ya que las lesiones captan flúor-18 fluorodesoxiglucosa. Además, permite determinar si existe afectación visceral, adenopática, de tejidos blandos y óseos. La TC presenta utilidad para valorar afectación visceral, principalmente pulmonar, pero es menos útil en tejidos blandos. La RMN es isointensa al músculo en T1W1 y heterogénea pero principalmente hiperintensa en T2W2, y presenta refuerzo con gadolinio, pero en tejido subcutáneo, si las lesiones son pequeñas, pierde sensibilidad⁹. También se ha demostrado que la gammagrafía es útil para determinar la presencia y extensión del SK cutáneo y extracutáneo en VIH³. La ecografía cutánea es útil como prueba complementaria, ya que proporciona información acerca de las características estructurales y vasculares; además, permite la guía para biopsia de lesiones¹⁰.

Presentamos un nuevo caso de SK variante clínica subcutánea primaria, destacando que es el primer caso descrito en una mujer inmunocompetente. Creemos importante tener en cuenta las manifestaciones inusuales del SK, como el SKSP, con el fin de evitar retrasos diagnósticos y terapéuticos.

Conflicto de intereses

Ninguno declarado.

Bibliografía

1. Douglas JL, Gustin JK, Dezube B, Pantanowitz JL, Moses AV. Kaposi's sarcoma: A model of both malignancy and chronic inflammation. *Panminerva Med.* 2007;49:119-38.
2. Pantanowitz L, Mullen J, Dezube BJ. Primary Kaposi sarcoma of the subcutaneous tissue. *World J Surg Oncol.* 2008;6:94.
3. Lee VW, Chen H, Panageas E, O'Keane JC, Liebman HA. Subcutaneous Kaposi's sarcoma. Thallium scan demonstration. *Clin Nucl Med.* 1990;15:569-71.
4. Mebazaa A, el Euch D, Abdelmalek R, Azouz H, Trojjet S, Zribi H, et al. Profuse subcutaneous nodules in a Tunisian patient: Kaposi sarcoma revealing AIDS. *Med Trop (Mars).* 2010;70:403-5.
5. Gilani JA, Ullah Khan A, Shahid S, Ullah Khan I, Ullah Khan S. Clinical presentation of non-HIV Kaposi sarcoma. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2009;19:586-8.
6. Warpe BM. Kaposi sarcoma as initial presentation of HIV infection. *N Am J Med Sci.* 2014;6:650-2.
7. Bossuyt L1, van den Oord JJ, Degreef H. Lymphangioma-like variant of AIDS-associated Kaposi's sarcoma with pronounced edema formation. *Dermatology.* 1995;190:324-6.
8. Ruocco V, Schwartz RA, Ruocco E. Lymphedema: An immunologically vulnerable site for development of neoplasms. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47:124-7.
9. Sager S, Engin B, Kutlubay Z, Asa S, Sager SG, Gucluer B, et al. PET/CT imaging of HIV-negative Kaposi's sarcoma. *Ir J Med Sci.* 2013;182:745-6.
10. Carrascosa R, Alfageme F, Roustán G, Suarez MD. Ecografía cutánea en el sarcoma de Kaposi. *Actas Dermosifiliogr.* 2016;107:19-22.

M. Franco-Muñoz^{a,*}, M. García-Arpa^a,
B. Lozano-Masdemont^a e I. Lara-Simón^b

^a *Departamento de Dermatología, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España*

^b *Departamento de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: monse.franco.m@gmail.com

(M. Franco-Muñoz).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.02.021>

0001-7310/

© 2018 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.