

Olgu sunumu:

Atipik klinik özellikleriyle dikkat çeken bir Kaposi sarkomu olgusu

Berna Aksoy¹, Hasan Mete Aksoy², Aslı Altaykan-Hapa³, Müzeyyen Astarıcı⁴, Mahi Balcı⁵, Hüseyin Üstün⁴

TDV 29 Mayıs Özel Ankara Hastanesi, ¹Dermatoloji, ²Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi ve ³Patoloji Klinikleri, Ankara

³Bolu İzzet Baysal Devlet Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Bolu

⁴Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara

Amaç: Klasik tip Kaposi sarkomu çoğunlukla alt ekstremitelerde yerleşen, yavaş seyirli, koyu kırmızı- mor renkli nodüller şeklinde görülmektedir. **Olgu sunumu:** 77 yaşında erkek hastanın öyküsünde larinks karsinomu öyküsü mevcuttu ve topukta kısa süre önce çıkan hiperkeratotik bir lezyon nedeniyle başvurdu. **Sonuç:** Eksizyon sonrası histopatolojik olarak Kaposi sarkomu tanısı alan bu olguyu nadir görülen bu tümörün çok çeşitli şekillerde karşımıza çıkabileceğini hatırlatmak amacıyla sunmayı uygun bulduk.

Anahtar kelimeler: Kaposi sarkomu, larinks karsinomu, atipik prezentasyon

An interesting case of Kaposi sarcoma with atypical clinical features

Objective: Classical Kaposi sarcoma usually presents with slowly growing, dark red to violaceous nodules located in the lower extremities. **Case report:** A 77 year-old-man with a history of larynx carcinoma applied with a hyperkeratotic heel lesion of short duration. **Conclusion:** We decided to present this case, for whom a diagnosis of Kaposi sarcoma was concluded following excision of the lesion, in order to remind the various clinical presentations of this unusual tumor.

Key words: Kaposi sarcoma, larynx carcinoma, atypical presentation

Genel Tıp Derg 2010;20(3):117-119

Kaposi sarkomu ilk kez 1872 yılında Moriz Kaposi tarafından tanımlanmıştır (1). Günümüzde klinik ve epidemiyolojik özelliklerine göre başlıca 4 temel tip altında incelenmektedir: Epidemik veya AIDS ile ilişkili, immün sistemi baskılanmış kişilerde görülen Kaposi sarkomu, klasik kaposi sarkomu ve endemik (Afrika tipi) kaposi sarkomu. Klasik tip Kaposi sarkomu bu 4 tip içinde prognozu en iyi olandır ve çoğunlukla 40-70 yaş arasında özellikle Akdeniz ve

Yahudi kökenli erkeklerde görülmektedir (2,3). Erken evrede alt ekstremitte distallerine yerleşen başlangıçta kırmızı- mor renkli makül ve yamalar şeklinde görülmektedir. Yavaş seyirli bir ilerleme gösteren bu tümör ilerleyen evrelerde nodüller, vejetatif kitleler oluşturmaktadır (4).

Olgu sunumu

77 yaşında erkek hasta sol ayak topuğunda son 15 gündür giderek büyüyen kanamalı, ağrısız kitle nedeniyle dermatoloji polikliniğine başvurdu. Hastanın özgeçmişinde 10 yıl önce larinks karsinomu nedeniyle geçirdiği operasyon dışında herhangi bir özellik yoktu. Hastanın dermatolojik muayenesinde sol topuk lateral yüzde, üstü hiperkeratotik,

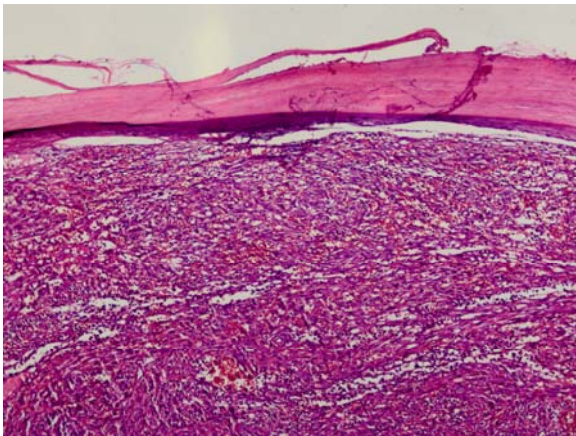
Yazışma adresi: Dr. Aslı Altaykan- Hapa, Turan Güneş Blv., Sedir Sit., 9. Durak, B2/2 Oran/Ankara

E-posta: draltaykan@yahoo.com

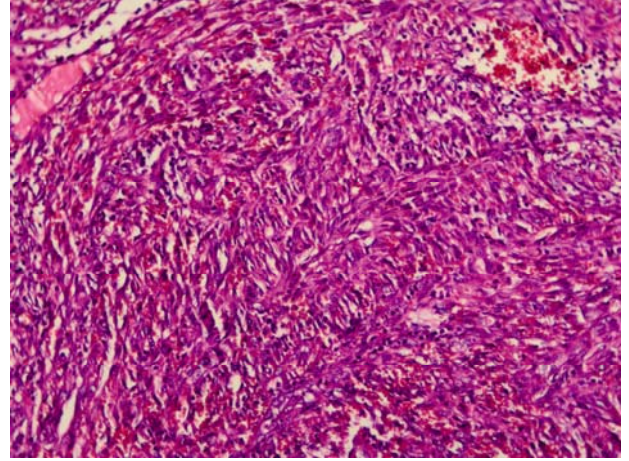
kahverengi-mor renkli, 1 cm çapında nodül izlendi (Şekil 1). Fizik muayene ve laboratuvar bulgularında herhangi bir patoloji saptanmayan hastanın lezyonu total olarak eksize edildi ve oluşan defektin bir bölümü primer kapatılırken bir bölümü de ayak sırtından alınan tam kalınlıkta deri grefti ile kapatıldı. Lezyonun histopatolojik incelemesinde yüzeyde lamellar hiperkeratoz gösteren epidermis altında büyük hiperkromatik nükleuslu, belirgin nükleollü, eosinofilik uzantılı (spindle) sitoplazmaya sahip, aralarında serbest eritrositler bulunan atipik iğsi hücre demetlerinin yer yer yarık şeklinde dizlendiği mitotik aktivitesi yüksek tümöral gelişim izlendi (Şekil 2 ve 3). Bu klinik bulgular ve histopatolojik incelemeler ışığında Kaposi sarkomu tanısı konulan hastanın lezyonu total olarak çıkarıldıktan sonra hasta onkoloji bölümüne yönlendirildi.



Şekil 1. Sol topuk lateral yüzde, üstü hiperkeratotik, kahverengi - mor renkli, 1 cm çapında nodül.



Şekil 2. Lamellar hiperkeratoz gösteren epidermis altında büyük hiperkromatik nükleuslu belirgin nükleollü, eosinofilik uzantılı (spindle) sitoplazmaya sahip hücrelerden oluşan tümöral oluşum (HEX40).



Şekil 3. Aralarında serbest eritrositler bulunan atipik iğsi hücre demetleri (HE X100).

Tartışma

Yama, plak, lenfadenopatik, ekzofitik, infiltratif, ekimotik, telenjektatik, keloidal ve kavernöz varyantları gibi birden fazla morfolojik tipi olması, yavaş seyirli olması ve nadir rastlanan bir tümör olması nedeniyle Kaposi sarkomu tanısında zorluklar yaşanabilmektedir. Ayırıcı tanıda; piyojenik granülom, tufted anjiyom, anjiyokeratom, melanositik nevüsler, arteriovenöz malformasyonlar, ileri derece staz dermatiti, basiller anjiyomatozis ve karsinomatozis kutis (özellikle renal hücreli karsinom) bulunmaktadır (3,4). Olgumuz ileri yaşta erkek hasta olması ve lezyonun topuk yani alt ekstremitte yerleşimli olması itibariyle tipik olmakla birlikte, lezyonun üstünün hiperkeratotik olması ve lezyon öyküsünün 15 gün gibi kısa bir süre olması itibariyle atipiktir. Yukarıda bahsi geçen atipik özelliklerinin yanı sıra özgeçmişinde larinks karsinomu da bulunan bu hastanın ayırıcı tanısında Kaposi sarkomu dışında primer larinks karsinomu deri metastazı ve anjiyokeratom da düşünüldü.

Vasküler bir neoplazm olan Kaposi sarkomu patogenezi tam olarak açıklanamamıştır. Son yıllarda yapılan çalışmalarda Kaposi sarkomu olan hastaların kan ve doku örneklerinde % 95'e varan oranlarda Human Herpes Virüs-8 (HHV-8) virüsüne rastlanmıştır bu nedenle de bu virüsün hastalığın etyolojisinde önemli rol oynadığı düşünülmektedir (5). HHV-8 virüs enfeksiyonlarında tüm herpes virüs enfeksiyonlarında olduğu gibi konağın bağışıklık durumu önem kazanmaktadır. Çünkü HHV-8 virüsü

sağlıklı bireylerde latent enfeksiyon yaparken immün yetmezlik durumlarında Kaposi sarkomu insidansı artmaktadır (6). HIV pozitif bireylerde ise HHV-8 virüsünün yanı sıra HIV virüsünün de Kaposi sarkomuna neden olduğu düşünülmektedir (7). Ancak biz teknik nedenlerden dolayı hastamızda HHV-8 antijenine bakamadık.

Yapılan epidemiyolojik çalışmalarda primer başka malignansilerle Kaposi sarkomu birlikteliği tespit edilmiştir. Hodgkin ve Hodgkin dışı lenfomalar ve lösemiler en sık birliktelik saptanan kanserlerdir (8). Primer malignansiler ve sonrasında gelişen Kaposi sarkomu arasında ortalama 4 ila 5 yıl gibi bir süre olduğu gösterilmiştir. Hematopoetik sistem malignansilerinin yanı sıra meme, prostat, kolon, oral kavite karsinomları gibi diğer solid organ tümörlerinde de ilerleyen yıllarda klasik Kaposi sarkomu insidansının arttığı bildirilmiştir. Bu ilişki çevresel faktörler, immünesupresif tedavi, genetik yatkınlıklar gibi birden fazla sebeple açıklanmıştır (9). Hastamızda da ilginç olarak 10 yıl önce larinks karsinomu nedeniyle operasyon öyküsü mevcuttu.

Kaposi sarkomu tedavisinde lokal ve sistemik tedaviler hastalık evresine, klinik evreye, lezyon boyutuna, yerleşim yerine bağlı olarak kombine kullanılabilir. Ancak tam kür sağlamak çoğu zaman mümkün olmamakta ve sıklıkla rekürrensler görülmektedir. Lokal tedavilerde lezyonun total eksizyonu, radyoterapi, lezyon içine kemoterapötiklerin enjeksiyonu (Vinblastin), kriyoterapi ve yüzeysel olarak uygulanan ilaçlar (9-cis retinoik asit) tercih edilmektedir. Bunların yanı sıra kaposi sarkomu radyosensitif bir tümördür. Bu nedenle de belli bir bölgeye sınırlı ve az sayıda lezyonu olan olgularda tercih edilmektedir (10,11). Sistemik tutulumu olan ve hızlı ilerleme gösteren olgularda ise lokal tedavilere ek olarak sistemik kemoterapi de tercih edilebilmektedir. Kemoterapi için en sık tercih edilen ajanlar ise vinblastin, bleomisin, doksorubisin ve dakarbazindir (12). Bu tedavilerin yanı sıra intralezyonel veya subkutan interferon tedavileri de kullanılmaktadır (13).

Sonuç olarak, olgumuzu klasik Kaposi sarkomunun çok çeşitli klinik özelliklerini hatırlatmak ve diğer solid organ tümörleri ile birlikteliğini vurgulamak amacıyla sunmayı uygun bulduk.

Kaynaklar

1. Kaposi M. Idiopatisches multiples Pigmentsarkom der Haut. Arch Dermatol Syphilis 1872;4:265.
2. DiGiovanna JJ, Safai B. Kaposi's sarkoma: A retrospective study of 90 cases with particular emphasis on familial occurrence, ethnic background, and prevalence of other diseases. Am J Med 1981;71:779-82.
3. Schwartz RA. Kaposi's sarkoma: An update. J Surg Oncol 2004;87:146-51.
4. Schwartz RA, Nychay SG, Janniger CK, Lambert WC. Bacillary angiomatosis: presentation of six patients, some with unusual features. Br J Dermatol 1997;136:60,5.
5. Gao SJ, Kingsley L, Hoover DR, Spira TJ, Rinaldo CR, Saah A, et al. Seroconversion to antibodies against Kaposi's sarcoma-associated herpesvirus-related latent nuclear antigens before the development of Kaposi's sarkoma. N Eng J Med 1996;25:233-41.
6. Antman K, Chang Y. Kaposi sarkoma. N Eng J Med 2000;342:1027-38.
7. Barillari G, Ensoli B. Angiogenic effects of extracellular human immunodeficiency virus type 1 Tat protein and its role in the pathogenesis of AIDS-associated Kaposi sarkoma. Clin Microbiol Rev 2002;15:310-26.
8. Iskowich J, Boffetta P, Winkelmann R, Brennan P. Classic Kaposi's sarcoma as a secondary primary neoplasm. Int J Cancer 1999;80:178-82.
9. Biggar RJ, Curtis RE, Cote TR, Rabkin CS, Melbye M. Risk of other cancers following Kaposi's sarkoma: relation to acquired immunodeficiency syndrome. Amer J Epidemiol 1994;139:362-68.
10. Becker G, Bottke D. Radiotherapy in the management of Kaposi's sarkoma. Onkologie 2006;29:329-33.
11. Hengge UR, Ruzicka T, Tyring SK, Stuschke M, Roggendorf M, Schwartz RA, et al. Update on Kaposi's sarcoma and other HHV8 associated diseases. Part 1: Epidemiology, environmental predispositions, clinical manifestations, and therapy. Lancet Infect Dis 2002;2:281-92.
12. Brenner B, Rakowsky E, Katz A, Gutman H, Sulkes A, Schacter J, et al. Tailoring treatment for classical kaposi's sarkoma: comprehensive clinical guidelines. Int J Oncol 1999;14:1097-102.
13. Tur E, Brenner S. Classic Kaposi's sarcoma: low-dose interferon alfa treatment. Dermatology 1998;197:37-42.