



OLGU BİLDİRİSİ

Nüks Kaposi Sarkomu

Uzm. Dr. Emine Ünal¹, Uzm. Dr. Gülüşan Ergül²

¹Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Yenimahalle Eğitim ve Araştırma Hastanesi Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği

²Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Yenimahalle Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği

Yazışma Adresi: Emine Ünal, Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Yenimahalle Eğitim ve Araştırma Hastanesi Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği

E-posta. eminesu83@gmail.com

Özet

Nüks Kaposi Sarkomu

Kaposi sarkomu insan herpes virus 8 (HHV-8) enfeksiyonu ile ilişkili malign vasküler bir tümördür. HHV-8 enfeksiyonu KS gelişiminde gereklidir ancak her enfekte hasta sarkom geliştirmez. Kaposi sarkomunun dört alt tipi vardır: iyatrojenik, insan immün yetmezlik sendromu (AIDS) ilişkili, Afrika tipi ve klasik. 72 yaşında kadın hasta polikliniğe bacakta kızamıklık şikayeti ile başvurdu. Dermatolojik muayenesinde bacak ön yüzde violase plak vardı. Hastadan punch biyopsi alındı. Klinik ve histopatolojik olarak hastaya Kaposi sarkomu tanısı konuldu. Burada nüks Kaposi sarkomlu bir olgu sunduk ve literatürü gözden geçirdik.

Anahtar Kelimeler: Kaposi, vasküler

Abstract

Recurrent Kaposi Sarcoma

Kaposi sarcoma (KS) is a malignant vascular tumor associated with infection with human herpes virus 8 (HHV-8). HHV-8 infection is required for the development of KS, but not all infected persons develop the sarcoma. There are four subtypes of KS: iatrogenic, acquired immune deficiency syndrome (AIDS) related, African, and classic. A 72-year-old female patient admitted to our polyclinic with a complaint of rash on her left leg. On dermatologic examination she had violaceous plaque on her leg. A punch biopsy was taken. She was clinically and histopathologically diagnosed as Kaposi sarcoma. Herein, we report a patient who diagnosed with Kaposi sarcoma and review the literature.

Keywords: Kaposi, vascular

Giriş

Kaposi sarkomu deride vasküler nodüler lezyonlarla seyreden bir epitelyal tümördür. Deri dışında gastrointestinal sistem, akciğerler ve hatta nonepitelyal organları da tutabilir. İmmüsupresyona yol açan hastalıklarla birlikteliği sıktır. Human Herpes Virus 8 (HHV-8) enfeksiyonu sonrası oluşur. Dünya çapında görülme sıklığı insan immün yetmezlik virüsü (HIV) ve organ nakillerinin artışı ile paralel olarak artmaktadır (1-9). Burada Kaposi sarkom ve endometrium adenokarsinom birlikteliği olan yaşlı bir kadın hasta sunduk ve literatürü gözden geçirdik.

Olgu

Yetmişiki yaşında bir kadın hasta polikliniğimize sol bacak ön yüzde morluk şikayeti ile başvurdu. Aterosklerotik kalp hastalığı ve hipertansiyon tanıları olan hasta asetilsalisilik

asit 100 mg, peridopril terbuthylamine 5 mg, bisopropol 5 mg, lerkanişipin 20 mg tedavisi alıyordu. Hasta kalp damar cerrahisi tarafınca periferik vasküler hastalık tanısı ile takip edilmekteydi. Hasta kalsiyum dobesilat 500 mg tedavisi alıyordu. 1999'da endometrium kanseri tanısı ile opere olmuştu. Ameliyat sonrası lenfödem gelişmiş, lenfödem nedeniyle iki kez lenfödem cerrahisi yapılmış. 2011 yılında hastanın sol taraf uyluk bölgesinden yaklaşık 3 cm çapında nodüler bir lezyon alınmış ve Kaposi sarkomu tanısı konulmuş. Dermatolojik muayenesinde bacak ön yüzde yaklaşık 8x9 cm bir alanı kaplayan düzensiz sınırlı morumsu kırmızı renkli ancak renk karmaşası olan infiltrate plak tarzı lezyon izlendi (**Resim 1**). Yapılan punch biyopsi örneğinde dermiste dermal ve deri ekleri çevresinde kapiller proliferasyon izlendi (**Resim 2**). Yeni damar oluşumları sivri uçlu ve dirseklenen görünümdeydi (**Resim 3**). Döşeyici endotelial hücreler (CD 31, CD34, FVIII) hafifçe şişkin olup, arada ekstravaze eritrositler ve hafif lenfoplazmositer hücre infiltrasyonu izlendi (**Resim 4**). Hastamızda HIV negatifti. Klinikopatolojik korelasyonla olguya nüks

Kaposi sarkom tanısı konuldu. Hastanın tedavisinde cerrahi ve ekstremitelerde korumak amacı ile lokoregional hipertermik perfüzyon kemoterapisi düşünüldü ve onkolojik cerrahi birimi olan bir merkeze yönlendirildi.

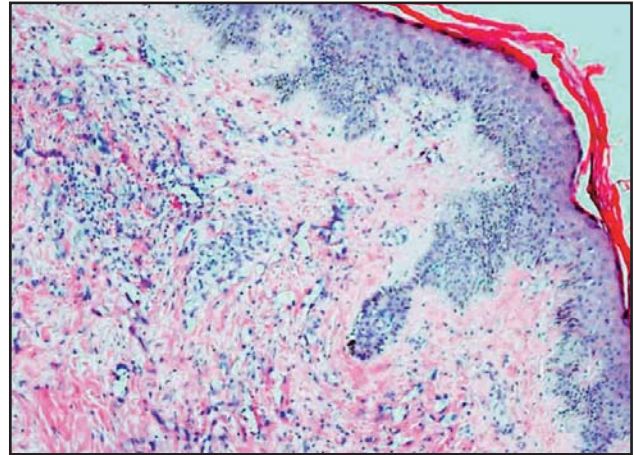
Tartışma

Kaposi sarkomu deride vasküler nodüler lezyonlarla seyreden bir tümördür. Deri dışında gastrointestinal sistem, akciğerler ve hatta epitelyal olmayan organları da tutabilir. İmmüsupresyona yol açan hastalıklarla birlikteliği sıktır. Human Herpes Virus 8 (HHV-8) enfeksiyonu sonrası oluşur. Görülme sıklığı HIV ve organ nakillerinin artışı ile paralel olarak artmaktadır. Klasik, epidemik (AIDS ilişkili), endemik (Afrika tipi) ve iatrojenik (transplantasyon sonrası) tipleri vardır. Sıklıkla alt ekstremitelerde tutulumu olur (1-3). Daha nadiren glans penisinde (4) ve oral mukozada (5) da görülebilmektedir. Etyopatogenzinde çok sayıda hücrel sinyal yolları gösterilmiştir. Bunlar arasında tirozin kinaz reseptörlerinden c-Kit, Prospero homeobox 1 proteini (Prox1), platelet aracılı büyüme faktörü reseptörleri önemli rol oynar (8,9). Prox1, bir transkripsiyon faktörüdür. Lenfatik endotelial dokunun düzenlenmesinde önemli rol oynar. Prox1, özellikle lenfanjiom ve Kaposi sarkomunda salınır. Nadir de olsa endometrial adenokarsinomda da salınımının arttığı gösterilmiştir (9). Hastamızda hem Kaposi sarkom hem de endometrial adenokarsinomun olması Prox1 etkisiyle olabileceğini düşünmekteyiz. Ancak laboratuvar tetkiki olarak Prox1 bakamadık.

Klasik KS (KKS) özellikle Yahudi, Doğu Avrupa ve Akdeniz kökenli, yaşlı erkeklerde görülmektedir. Klasik Kaposi sıklıkla alt ekstremitelerde görülür (1-5). Ülkemizde, en sık görülen tip KKS'dur (3). KKS genellikle iyi bir seyir gösterir. Çok sayıda lezyon görülür ve nüks sıktır. Endemik KS, özellikle Orta Afrika'da yaygın olarak görülür ve dört alt tipi bulunmaktadır; benign nodüler, agresif lokalize veya infiltratif, florid mukokutanöz ve viseral, ve lenfadenopatik tip. Epidemik KS, AIDS hastalarında görülen agresif seyirli bir tiptir. İyatrojenik KS ise özellikle organ nakli yapılan hastalarda immüsupresif tedavi sonrası ortaya çıkmaktadır. Kaposi

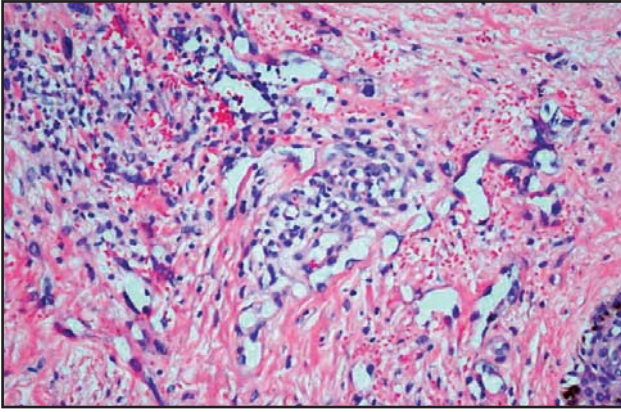


Resim 1. Bacak ön yüzünde tibianın yaklaşık 1/3'ünü kaplayan sert morumsu pembe renkli plak lezyon

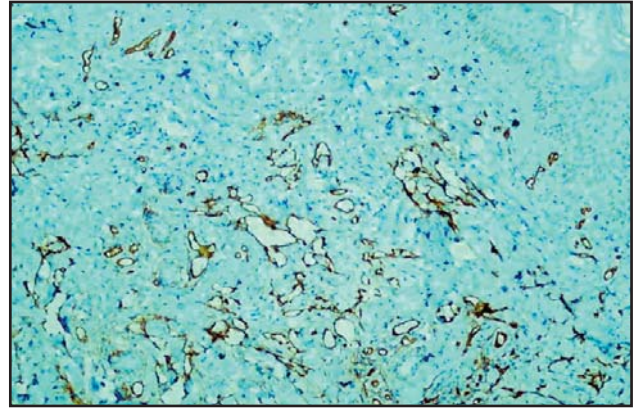


Resim 2. Epidermis altında dermiste kapiller proliferasyon (HE, X 200)

sarkom lezyonları kahve-kırmızı, mor veya siyah renkli yama, plak ve nodüller şeklinde izlenir. Genellikle ağrı gibi bir şikayet gelişmez. En sık gelişen komplikasyonlar kronik venöz staz ve lenfödemdir. Viseral organ tutulumu özellikle epidemik ve endemik tipte görülür (1-3). Histolojik görünüm oldukça tipik olup tüm klinik tiplerde benzerlik göstermektedir. Retiküler ve kollajen liflerin oluşturduğu bir zeminde yerleşim gösteren içi hücreler ve vasküler yapılar dikkat çekicidir (3,6). Hastamızda yapılan punch biyopsi örneğinde dermiste dermal ve deri ekleri çevresinde kapiller proliferasyon izlendi (Resim 2). Yeni damar oluşumları sivri uçlu ve dirseklenen görünümdeydi (Resim 3). Döşeyici endotelial hücreler (CD 31, CD34, FVIII) hafifçe şişkin



Resim 3. Bazıları dirseklenen görünümde yeni damar oluşumları ve ekstravaze eritrositler (HE, X 200)



Resim 4. Yeni oluşan damarlarda CD 31 boyanması (CD 31, X 100)

olup, arada ekstravaze eritrositler ve hafif lenfoplazmositer hücre infiltrasyonu izlendi (**Resim 4**). Kaposi sarkomu tanısı konulduğunda hastada HIV aranmalıdır. Yaygın deri tutulumunda nadir görülmesine rağmen lenfatik yayılım ve viseral tutulum araştırılmalıdır (**1-5**).

Kaposi sarkomu tedavisinde en sık radyoterapi, elektron demet tedavisi, intralezyonel interferon alfa veya vinblastin, cerrahi, yaygın veya sistemik tutulumda ise kemoterapi kullanılır. AIDS'li hastalarda antiretroviral tedavi mutlaka başlanmalıdır. Organ nakli olmuş hastalarda immünsüpresif tedavilerin azaltılması veya kesilmesi KS tedavisinde tek başına etkili olabilmektedir. Tedavideki hedef; komplikasyonların önlenmesi ve tedavi edilmesi, semptomların iyileştirilmesi olmalıdır. Bu nedenle oldukça yavaş seyir gösteren durumlarda agresif yaklaşımlardan kaçınılmalıdır (**1-3**). Su ve arkadaşları, KKS tedavisinde antiviral ve immünmodulator özellikleri olan interferon-alfa ve imikimod seçeneklerinin öncelikli olarak düşünülmesini önermiştir (**7**). Taş ve ark., oral etoposid tedavisinin tek kemoterapotik ajan olarak uygulanmasının güvenilir, kolay ve etkili bir yöntem olduğunu ileri sürmüştür (**8**). Cerrahi, diğer bir tedavi seçeneğidir. Yumuşak doku tümörlerinde prognozda tümör büyüklüğü önemlidir. Tümör büyüklüğü arttıkça lokal kontrol şansı azalır. Cerrahi düşünülen olgularda tümör çapı büyükse preoperatif radyoterapi veya kemoterapi ile tümör çapı küçültülerek operasyon planlanmalıdır. Lokoregional kemoterapi intraarteriel kateterizasyon ile yapılabileceği gibi izole perfüzyon ile de yapılabilir, İzole perfüzyonda tümörün olduğu bölgenin ana

arter ve veni kanulize edilerek sistemik dolaşımdan ayrılır ve kalp akciğer pompasına bağlanıp sisteme kemoterapik ajan katılır. Perfüzyon yapılan alandaki ilaç konsantrasyonunun sistemik uygulamaya göre belirgin fazla olması, tümör ve çevre doku ile lenf nodlarının ilaçtan tam yararlanması, sistemik toksitenin azalması en önemli avantajlardır. Ayrıca sisteme hipertermi ilavesi ile etki daha da artırılabilir. Lokoregional tedavinin amacı özellikle ekstremitelerde sarkomlarında operabl olgularda tümör kitlesini küçültmek, tümörün yayılmasını önlemek ve adjuvan tedavi yapmak, inoperabl olgularda ise palyasyon sağlamaktır (**10**). Bu hastada lokoregional hipertermik perfüzyon kemoterapisi sonrası cerrahi düşünüldü ve ileri merkeze yönlendirildi.

Bizim hastamız 72 yaş kadın hasta idi. Hastamızda hem Kaposi sarkom hem de endometrial adenokarsinom olması nedeniyle sunmayı uygun bulduk.

Kaynaklar

1. Kamyab K, Ehsani AH, Azizpour A, Mehdizad Z, Aryanian Z, Goodarzi A, ve ark. Demographic and histopathologic study of Kaposi's sarcoma in a dermatology clinic in the years of 2006 to 2011. Acta Med Iran 2014; 52: 381-384.
2. Warpe BM. Kaposi sarcoma as initial presentation of HIV infection. N Am J Med Sci 2014; 6: 650-652.
3. Evans SE, Şahin S. Kaposi Sarkomu. Türkiye Klinikleri Dahili Tıp Bilimleri Dergisi, 2007; 3: 38-43.
4. Tuncel T, Alacacioğlu A, Karagöz B, Bilgi O, Özgün A, Küçükoda Z, Kandemir EG. Glans peniste saptanan kaposi sarkomu: olgu sunumu. Acta Oncol Tur 2009; 42: 83-85.

5. Ozbudak IH, Guney K, Mutlu D, Gelen T, Ozbilim G. Bilateral tonsillar and esophageal Kaposi sarcoma in an HIV-negative patient. *Ear Nose Throat J* 2011; 90: 23-26.
6. Kandemir ON, Doğan GB, Barut F, Yurdakan G, Bahadır B, Bektaş S, Gün M, Hallaç KS, Özdemir N, Özdamar ŞO. Histological subgroups in classic Kaposi sarcoma: a preliminary study. *Turkderm* 2010; 44: 73-78.
7. Su Ö, Onsun N, Arda H, Ümmetoğlu Ö, Pekdemir A. Clinical features, presence of human herpesvirus-8 and treatment results in classic Kaposi sarcoma. *Turkderm* 2008; 42: 122-126
8. Tas F, Sen F, Keskin S, Kilic L. Oral etoposide as first-line therapy in the treatment of patients with advanced classic Kaposi's sarcoma (CKS): a single-arm trial (oral etoposide in CKS). *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2013; 27: 789-792.
9. Miettinen M, Wang ZF. Prox1 transcription factor as a marker for vascular tumors-evaluation of 314 vascular endothelial and 1086 nonvascular tumors. *Am J Surg Pathol* 2012; 36 351-359.
10. Arat AR, Erdem E, Kocaoğlu H. Yumuşak doku sarkomları (45 Olgu nedeni ile). *T Klin Tıp Bilimleri* 1993; 13: 336-341.