



## OLGU BİLDİRİSİ

# Alt Ekstremitte Yerleşimli Morumsu İnfiltrate Plaklar: Akroanjiodermatit Mali

Uzm. Dr. Tuğba Kevser Uzunçakmak,<sup>1</sup> Doç. Dr. Ayşe Serap Karadağ,<sup>1</sup> Prof. Dr. Necmettin Akdeniz,<sup>1</sup>  
Doç. Dr. Bengü Çobanoğlu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Medeniyet Üniversitesi SB Göztepe Eğitim Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği

<sup>2</sup>İstanbul Medeniyet Üniversitesi SB Göztepe Eğitim Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği

**Yazışma Adresi:** Dr. Tuğba Kevser Uzunçakmak, İstanbul Medeniyet Üniversitesi SB Göztepe Eğitim Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği E-posta: drtuğbakevser@gmail.com

### Özet

#### Alt Ekstremitte Yerleşimli Morumsu İnfiltrate Plaklar: Akroanjiodermatit Mali

Akroanjiodermatit, psödo-*Kaposi* sarkomu olarak da bilinen, kronik venöz yetmezlik, arteriyovenöz fistül, alt ekstremitte paralizisi, amputasyon, vasküler sendromlar veya tromboz ile ilişkili olabilen, nadir görülen bir anjioproliferatif bozukluktur. Klinik muayenede sıklıkla ayak sırtı, ayak bileği çevresi ve parmaklarda morumsu papül ve plaklarla karakterizedir. *Kaposi* sarkomuyla klinik ve patolojik olarak karışabilen bu hastalıkta kesin ayırım için histopatolojik inceleme gereklidir.

Elli beş yaşında bayan hasta, 14 yıldır bacaklarında zaman zaman ağrı yapan morluklar şikayetiyle polikliniğimize başvurdu. Bilinen başka sistemik hastalığı olmayan hastanın ayak bileği çevresindeki lezyonlarından alınan biyopsi immün boyamalar sonucunda psödo-*Kaposi* sarkomu ile uyumlu kabul edildi. Venöz doppler incelemesinde grade iki venöz yetmezlik saptanan hasta klinik ve histopatolojik bulguları ile psödo-*Kaposi* olarak kabul edilerek tedavi amaçlı kompresyon tedavisi ve topikal kortikoterapi önerildi.

Bu olguyu alt ekstremitte yerleşimli livid plakların ayırıcı tanısında nadir görülen vasküler bir bozukluk olan akroanjiodermatiti hatırlatmak amacıyla sunuyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Akroanjiodermatit *Mali*, psödo-*Kaposi* sarkomu

### Abstract

#### Livedoid Papules and Plaques On Lower Extremity: Acroangioidermatitis Mali

Acroangioidermatitis, also known as pseudo-*Kaposi* sarcoma, is an uncommon angioproliferative disorder related to chronic venous insufficiency, arteriovenous fistulae, paralysed limbs, amputation stumps, vascular syndromes and conditions associated with thrombosis. It presents most frequently as purple macules, papules or plaques in the dorsal aspects of the feet, especially the toes, and the malleoli. This disorder can mimic aggressive conditions like *Kaposi's* sarcoma and histopathological examination is mandatory for differential diagnosis.

A 55-year-old female patient admitted to our outpatient clinic with a 14 years history of painful purple lesions on her bilateral lower extremity. Dermatological examination revealed mildly infiltrated, livedoid papules and plaques on bilateral lateral malleoli. Histopathological examination was consistent with pseudo-*Kaposi* sarcoma when considered with immune stainings. Doppler ultrasonographic examination revealed grade 2 venous insufficiency in our patient. She was diagnosed as pseudo-*Kaposi* sarcoma and compression therapy and topical corticosteroids administered for her.

We want to present this rare entity to remind pseudo-*Kaposi* sarcoma in differential diagnosis of livedoid papular lesions of lower extremity.

**Keywords:** Acroangioidermatitis *Mali*, pseudo-*Kaposi* sarcoma

### Giriş

Akroanjiodermatit her yaş grubunda görülebilmekle birlikte en sık yaşlı hastalarda, alt ekstremitte yerleşimli, livid renkli papül ve plaklarla karakterize reaktif, vasküler bir hastalıktır. Klinik bulguları ve histopatolojik bulguları ile *Kaposi* sarkomunu taklit edebilen bu vasküler bozukluk kronik venöz yetmezlik, arteriyovenöz şantlar, obezite, gebelik ve kronik böbrek yetmezliği ile birlikte görülebilir (1,

2). Klinik bulgular bacağın herhangi bir yerinde lokalize olabilirse de sıklıkla venöz yetmezliğe paralel olarak bilateral malleol çevresi ve ayak dorsumu yerleşimlidir. Tedavi altta yatan patolojiye yöneliktir.

### Olgu

55 yaşında bayan hasta, 14 yıldır bacaklarında zaman zaman ağrı yapabilen morluklar şikayetiyle polikliniğimize başvurdu (**Resim 1**). Bilinen başka sistemik hastalığı, geçiril-



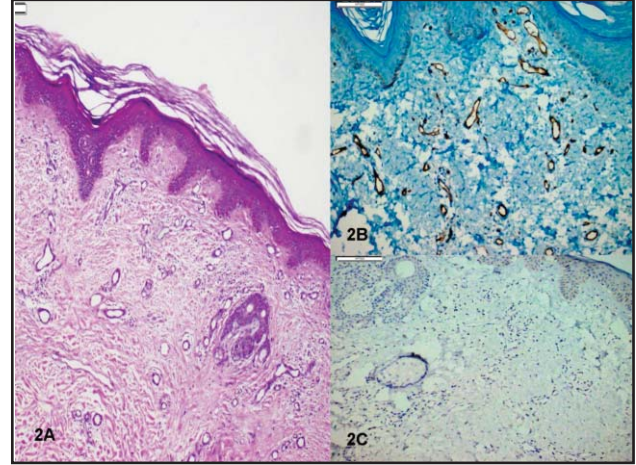
**Resim 1.** Bilateral ayak bileği çevresinde iç ve dış malleol yerleşimli livid renkli, hafif infiltrate plaklar

miş ameliyat öyküsü, gebelik durumu ve obezitesi olmayan hastanın ayak bileği çevresindeki lividi renkli lezyonlarından *Kaposi* ve psödo-*Kaposi* ön tanıları ile bir adet 4 mm çapta punch biyopsi alındı. Histopatolojik incelemede epidermiste hafif hiperkeratoz ve akantoz, papiller dermiste endotelleri belirgin kapiller proliferasyon, mononükleer inflamatuvar hücreler ve hemosiderin pigmenti görüldü. *Kaposi* sarkomundan ayırıcı tanısını yapmak amacıyla uygulanan HHV-8 immunboyama negatifti. Prolifere damarlarda endotel hücrelerinde CD34 ile pozitif boyanma izlendi (**Resim 2**). Laboratuvar tetkiklerinde herhangi bir anomali saptanmayan hasta klinik ve histopatolojik bulguları ile psödo-*Kaposi* olarak kabul edilerek kalp damar cerrahisi ile konsulte edildi. Venöz doppler incelemesinde evre 2 venöz yetmezlik saptanan hastaya kompresyon tedavisi, bacak elevasyonu ve topikal betametazon propiyonat pomad önerildi.

## Tartışma

İlk defa 1915 yılında *Mali* tarafından tanımlanan akroanjiodermatit *Mali*, psödo-*Kaposi* sarkomu, akroanjiodermatit *Mali*, staz purpurası ve gravitasyonel purpura sinonimleriyle de bilinmektedir (2). Tümöral olmayan temelde anjiyoproliferatif bir bozukluk olan bu tablo klinik olarak dört farklı şekilde görülebilmektedir (2,3).

Steward-Bluefarb sendromu konjenital arteriyovenöz şantlar ve malformasyonla karakterize, sıklıkla alt ekstremitelerde tek taraflı görülen anjiyodermit tablosudur (4). Ağrılı, ülser olabilen mor papül ve nodüller sıklıkla erken yaşlarda başlar.



**Resim 2a, b, c.** a) Epidermiste hafif hiperkeratoz ve akantoz, papiller dermiste endotelleri belirgin kapiller proliferasyon, mononükleer inflamatuvar hücreler ve hemosiderin pigmenti birikimi, b) İmmünohistokimyasal incelemede CD34 ile proliferen damar endotelinde pozitif boyanma, c) HHV-8 ile negatif boyanma

Akroanjiodermatit *Mali* ise sıklıkla yaşlı hastalarda, venöz yetmezlik zemininde gelişen bilateral alt ekstremitelerde tutulumu ile seyreden livid renkli papül, nodül ve plaklarla karakterizedir (5).

Gravitasyonel purpura ise gebeliğin ilk üç ayında alt ekstremitelerde görülen variköz venler ile karakterizedir.

Akroanjiodermatitin son tipi ise kronik böbrek yetmezliği nedeniyle hemodiyalize giren hastalarda arteriyovenöz şantlara bağlı gelişebilmektedir (1).

Klinik ve histopatolojik olarak *Kaposi* sarkomunu taklit edebilen akroanjiodermatit *Mali* hastalığı histopatolojisinde kronik doku hipoksisine sekonder kapiller ve fibroblast proliferasyonu, eritrosit ekstravazasyonu, dermal siderofajlar ile *Kaposi* sarkomuna benzeyebilmektedir ancak vasküler yarıklar, çentikli vasküler yüzey görülmesi, eritrofagositoz, hyalin cisimcikler, yassı hücreler ve nükleer atipi yokluğu ile *Kaposi* sarkomundan ayırımı yapılabilir. Epidermal proliferasyonun daha belirgin olması, HHV-8 negatifliği ve CD34 boyanmanın sadece endotelde görülmesi akroanjiodermatiti desteklerken, *Kaposi* sarkomunda ise HHV-8 pozitifliği ve CD34 boyanmanın endotel hücreleri ve perivasküler hücrelerde difüz görülmesi ayırıcı tanıda önemli bulgulardır (5,6).

Ayrırcı tanıda akılda bulundurulması gereken diğer hastalıklar basiller anjiyomatozis, pigmente liken planus, pigmente purpurik dermatoz, piyojenik granülom, venöz staza bağlı staz dermatiti, kapiller ve kavernoöz hemanjiomalar, vaskülitler, multinükleer hücreli anjiostiyositoma şeklinde sınıflandırılabilir (6,7,8).

Hastamızda lezyonların başlangıç yaşı ve yerleşimi, şant öyküsünün bulunmaması, gebelik veya obezite olmayışı ve histopatolojik bulguları birlikte değerlendirildiğinde venöz yetmezlik zemininde gelişen akroanjiodermatitisi *Mali* ile uyumlu kabul edilmiştir. Nontümoral anjioproliferatif bir bozukluk olan akroanjiodermatitte tedavide altta yatan hastalığın düzeltilmesi önemlidir (5). Biz hastamızı venöz yetmezlik açısından kalp damar cerrahisi ile konsulte ettiğimizde hastamızda grade 2 venöz yetmezliği saptanmış olup hastamıza bacak elevasyonu ve kompresyon tedavisi önerilmiştir.

Bu olguyu akroanjiodermatitisi *Mali*'nin çok sık görülmemesi ve başta *Kaposi* sarkomu olmak üzere alt ekstremite yerleşimli livedo renkli papül ve plaklarla seyreden hastalıkların ayrırcı tanısında hatırlatmak amacıyla sunuyoruz.

## Kaynaklar

1. Ozkaya DB, Su O, Onsun N, Ulusal H, Demirkesen C. Non-healing ulcer on the foot: early onset unilateral Malit-type acroangioidermatitis. Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat 2013; 22: 49-51.
2. Mehta AA, Pereira RR, Nayak CS, Dhurat RS. Acroangioidermatitis of mali: a rare vascular phenomenon. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2010; 76: 553-556.
3. Bernardes Filho F, Martins G, Nery JA, Andrade CV, Kac BK. Acroangioidermatitis (pseudo-Kaposi's sarcoma) in an HIV sero-positive patient with syphilis and hepatitis C virus coinfection: Clinical and dermatopathological features. An Bras Dermatol 2014; 89: 792-795.
4. Turk BG, Turk UO, Alioglu E, Akalin T, Dereli T. Stewart-Bluefarb syndrome: a case report with angiographic findings. J Dermatol 2009; 36: 415-418.
5. Pimentel MI, Cuzzi T, Azeredo-Coutinho RB, ve ark. Acroangioidermatitis (pseudo-Kaposi sarcoma): a rarely-recognized condition. A case on the plantar aspect of the foot associated with chronic venous insufficiency. An Bras Dermatol 2011; 86: S13-16.
6. Karakaş M, Durdu M, Seydo H. Psödo-Kaposi sarkomu. Turkderm 2003; 37: 2.
7. Güler E, Ferahbaş A, Deniz K. Psödo-Kaposi Sarkomu (Mali Tipi Akroanjiodermatit): İki Olgu Sunumu. Türk Dermatoloji Dergisi 2007; 1: 54-56.
8. Kırtak N, İnalöz HS, Özgöztaş O, Karakök M, Öztürk S. Bir Erken Başlangıçlı Mali Tipi Akroanjiodermatit Olgusu Sunumu. Turkderm 2002; 36: 4.