

OLGU BİLDİRİSİ / CASE REPORT

Aurikular Kaposi sarkomu: Atipik lokalizasyon

E. Acioğlu, E. Azizli, Ö. Yiğit, C. Leblebici

Kaposi Sarcoma of the Auricle: Atypical localization

Kaposi sarcoma is a well-defined, rare, low degree vascular neoplasm that shows the tendency to multifocal distribution. Especially the patients with AIDS, indicate mucosal and skin involvement. A 54 year old male patient consulted with a 0.5x0.5 cm red angiomatic lesion which developed in last 6 months on left auricle helix and a 1x1 cm red skin-swollen angiomatic lesion which developed on crus helix. In his story, similar lesions on auricle, which are 11 and 3 years old are described. In laboratory results, there was no immunosuppressive condition and the patient was HIV negative. Results of the excisional biopsy, which is made under local anesthesia to left auricle are evaluated as well-matched with Kaposi sarcoma in two different stage (nodular and patch stage). Especially in immun suppressive patients with Kaposi sarcoma have the tendency to isolated auricular involvement. Therefore these patients have to be long term followed up for the lymphoma and relapse, and have to be well-examined for immun suppression.

Key Words: Kaposi sarcoma, auricle, external ear.

Türk Arch Otolaryngol, 2011; 49(2):45-48

Özet

Kaposi sarkomu patolojisi iyi tanımlanmış, az rastlanan, multifokal dağılım gösterme eğiliminde olan, düşük dereceli vasküler bir neoplazmdır. Özellikle Kazanılmış İmmün Yetmezlik Sendromlu kişilerde mukoza ve deri tutulumu görülmektedir. Sunulan vakada 54 yaşında erkek hasta sol aurikula heliks üzerinde son 6 aydır gelişen 0.5x0.5 cm'lik kırmızı renkli, anjiyomatöz lezyon ve crus heliks üzerinde 1x1 cm'lik kırmızı renkli ciltten kabarık anjiyomatöz lezyonla başvurdu. Hasta özgeçmişinde sol aurikulada 11 yıl ve 3 yıl önce benzer lezyonlar tarif ediyordu. Yapılan geniş laboratuvar tetkiklerinde her hangi bir immunsupressif durum yoktu ve hasta HIV negatifti. Hastanın sol aurikuladaki lezyonlarına lokal anestezi altında eksizyonel biyopsi yapıldı ve lezyonların histopatolojik değerlendirme sonucu iki farklı evrede (nodüler ve yama evre) Kaposi sarkomu ile uyumlu olarak değerlendirildi. Özellikle immün süprese hastalarda olmak üzere genel olarak Kaposi sarkomunda izole auriküler tutulumun olabileceği akıldaki tutularak nüks ve lenfoma açısından hastaların uzun dönem takibi ve immün supresyon açısından ayrıntılı incelemelerin yapılması akıldaki tutulmalıdır.

Anahtar Sözcükler: Kaposi sarkomu, aurikula, dış kulak.

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2011; 49(2):45-48

Giriş

Kaposi sarkomu (KS) patolojisi iyi tanımlanmış bir neoplazmdır. İlk kez 1872 yılında Moritz Kaposi tarafından "idiopatik multiple pigmentli sarkoma" olarak tanımlanmış olup; vasküler endotel ve bağ dokusu hücrelerinin proliferasyonundan oluşmuş, multifokal bir tümör olarak bildirilmiştir. Özellikle Kazanılmış İmmün Yetmezlik Sendromlu kişilerde mukozal ve deri tutulumu görülmektedir.

Histolojik olarak yama, plak ve nodüler olmak üzere 3 evresi tanımlanmıştır. Sunulan vakada sol aurikulada lokalize iki ayrı lezyon nedeni ile kliniğimize başvuran 55 yaşında erkek hastada, yapılan cerrahi rezeksiyon sonrası 2 farklı evrede KS ile uyumlu lezyonların olduğu

Bu çalışma 31. Ulusal KBB - BBC kongresinde e-poster olarak sunulmuştur.

Dr. Engin Acioğlu, Dr. Özgür Yiğit, Dr. Elad Azizli

İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Dr. Cem Leblebici

İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul

tespit edildi. Hastanın kliniği ve elde edilen veriler güncel literatür eşliğinde tartışılmıştır.

Olgu sunumu

Elli dört yaşında erkek hasta sol aurikula heliks üzerinde son 6 aydır gelişen 0.5x0.5 cm'lik kırmızı renkli anjiyomatöz lezyon ve crus heliks üzerinde 1x1 cm'lik kırmızı renkli ciltten kabarık anjiyomatöz lezyonla başvurdu (Resim 1). Hastanın özgeçmişinde sol aurikulada 11 yıl ve 3 yıl önce benzer lezyonlar tarif ediyordu. Eski lezyonların patoloji sonuçları KS olarak değerlendirilmişti. Hasta sigara, alkol, uyuşturucu kullanımı, kan transfüzyonu tarif etmiyordu. Ayrıntılı kulak burun boğaz, baş-boyun ve genel fizik muayenesinde herhangi bir ek patoloji yoktu. Aurikuler lezyon dışında vücudunda buna benzer bir lezyon saptanmadı. Yapılan geniş laboratuvar tetkiklerinde herhangi bir immunosupresif durum yoktu ve hasta HIV negatifti.

Hastanın sol aurikuladaki lezyonlarına lokal anestezi altında yaptığımız eksizyonel biopsi sonuçları iki farklı evrede (nodüler ve yama evre) KS ile uyumlu olarak değerlendirildi (Resim 2, 3). Hasta halen tarafımızca ta-

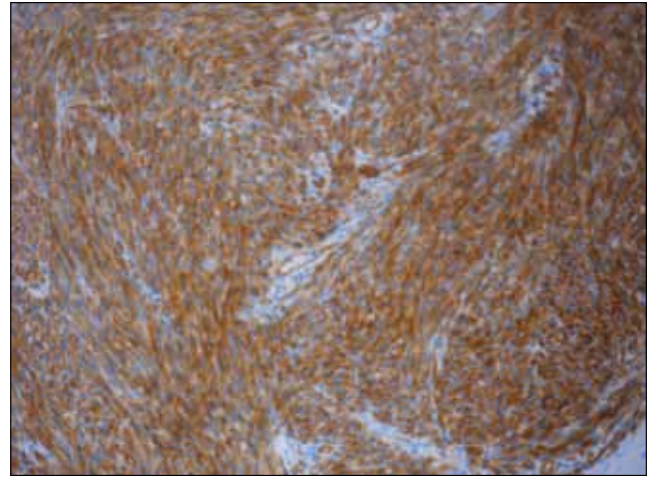


Resim 1. Sol aurikulada heliks üzerinde 0.5x0.5 cm'lik ve crus heliks üzerinde 1x1 cm'lik lezyon.

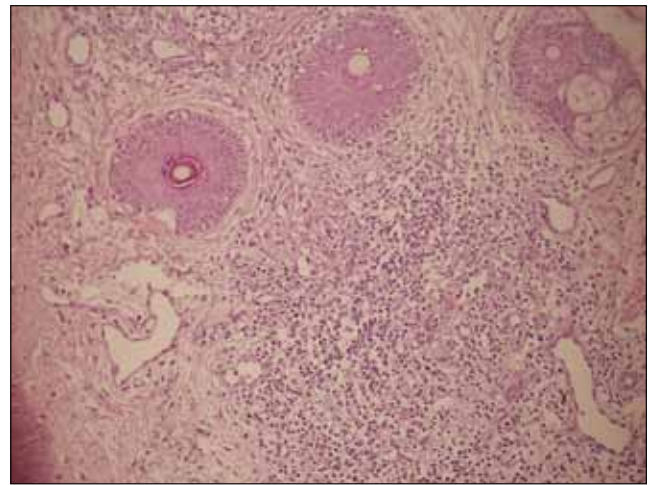
kip edilmektedir ve herhangi bir nüks gelişimi şu an için bulunmamaktadır.

Tartışma

Kaposi sarkomu ise ilk kez 1872 yılında Moritz Kaposi tarafından "idiopatik multiple pigmentli sarkoma" olarak tanımlanmış olup; vasküler endotel ve bağ dokusu hücrelerinin proliferasyonundan oluşmuş, multifokal bir tümördür. KS'nun etiolojisi hala araştırma konusu olarak kalmaktadır (HHV8'in anjiyogenik faktörlerle tetiklediği reaktif hiperplazi).¹ HHV8 tüm KS lezyonlarında bulunabilir ve zamanla biriktirilmiş bilgiler HHV8'in KS patogenezindeki rolünü şiddetle destekliyor.^{2,3}



Resim 2. Kaposi sarkomu (nodüler evre). Tümör hücrelerinde immunhistokimyasal olarak kuvvetli CD 31 pozitifliği.



Resim 3. Kaposi sarkomu (yama evresi, erken dönem). Ödemli ve fibrotik dermiste yüzeye paralel seyreden kollagen demetleri yaparak ilerleyen dilate vasküler boşluklar ve lenfoplazmositer iltihabi hücre infiltrasyonu (HEX200).

KS (klasik form), başlıca erkeklerde ve 6.-7. dekatta özellikle alt ekstremitelerde distal kısımlarında multipl kutanöz lezyonlar şeklinde gözlenme eğilimindedir. Daha az sıklıkta üst ekstremitelerde ve nadiren de deri tutulumu olmadan visseral organ tutulumu şeklinde belirti verebilir.⁴⁻⁶

KS'nun klasik (kronik), lenfadenopatik, transplantasyon ilişkili ve AIDS ilişkili olmak üzere bilinen 4 temel klinik formu vardır. Hastalığın klasik (kronik) formu, başlıca Avrupa ve Akdeniz ülkelerinde yaşlı bireylerde gözlenirken, bunların bilinen bir immün yetmezlikle ilişkisi saptanmamıştır.^{7,8} İmmüsuprese hastalarda (HIV pozitif) hastalık daha agresif seyretmektedir.⁸ HIV negatif hastalarda KS daha tembel seyir göstermektedir.¹

Progenitör hücrenin kimliği kesin olmamakla birlikte incelemeler, tümörün retiküloendotelial, nöral, daha çok da vasküler orijinli olabileceğini düşündürmektedir. Hastalık genelde lokalize tek ya da çok sayıda lezyonlarla seyrederek bunlar bir/iki alt ekstremitelerde genellikle de ayak bileği ve tabanlarda görülmektedir. Klasik KS, en yaygın olarak relatif, benign seyirli, 10-15 yıl gibi uzun seyirli yavaş büyüyen tümörlerdir.⁹ Tümörün deri lezyonları ile birlikte organ tutulumu yapabilen farklı klinik formları vardır.

KS'da tanısı için biopsi gereklidir. Kaynaklanılan hücre olgun olmayan pluripotensiyel endotel hücresi (kan damarı ya da lenfatik) gibi gözükmektedir. Gerçek bir malignite değildir. Histolojik olarak üç evresi bulunmaktadır. Yama evresi: Retiküler dermiste dilate, bir miktar düzensiz ve köşeli kan damarları gözlenir. Değişken oranlarda lenfosit, plazma hücreleri ve ara sıra hemosiderin içeren makrofajlardan oluşan inflamatuvar infiltrata rastlanır. Plak evresi: Plaklarda dilate, düzensiz dermal vasküler kanallar daha şişkin içi hücreler perivasküler topluluklar oluştururlar. Vasküler kanallar arasına dağılmış kırmızı küreler, hemosiderin yüklü makrofajlar, lenfositler ve plazma hücreleri bulunur. İçerik hücreler ve makrofajların içinde yapısı açık olmayan pembe hiyalen damlacıklar bulunabilir. Yer yer mitotik figürlere rastlanabilir. Nodüler evre: Lezyonlarda, dermis ve subkutan yağ dokusunun şişkin içi hücrelerinin diffüz proliferasyonu ile tutulumu söz konusudur. Bu hücresel zeminde özellikle karakteristik olan, sıklıkla "vagon benzeri" tipik tek sıralı eritrosit dizilerini içeren dağınık küçük damar yapıları ve yarı benzeri boşluklardır. Bu hücresel zeminde iç içe daha da belirginleşmiş bir kanama hemosiderin pigmenti, lenfositler ve bir miktar makrofajlar bulunabilir. Yuvarlak, pembe sitoplazmik damlacıklarla birlikte mitotik figürler de sıktır.¹⁰

Yıllar içinde, lezyonlarda merkeze doğru sayısal artış gösterir ve daha nodüler olma eğilimi ve ara sıra da lenf bezleri, gastrointestinal sistem (GİS), akciğer, karaciğer ve diğer iç organların tutulumu gözlenir. Seyrek olarak iç organ lezyonları deridekilerden daha önce olabilir. Bu visseral lezyonlar, asemptomatik olup çoğu zaman otopside anlaşılırlar. Bununla birlikte GIS kanaması olabilir. Vakaların %90'ı araya giren hastalıklardan ölümler ki 1/3'ünde (%37) 2. bir primer kanser gelişmektedir ve bunların çoğu da Non-Hodgkin Lenfoma'dır.¹¹

Tedavi ile semptomlar kontrol altına alınabilse de tam tedavi mümkün değildir. Lokal tedavi genellikle kozmetik görünüm, fonksiyonel kayıpların telafisi ya da lenfödeme yöneliktir. Radyoterapi sarkomun geniş alanları kaplayan durumlarında ve özellikle de deri lezyonlarında etkilidir. Bunun dışında kriyocerrahi, laser cerrahi ve lokal eksizyon düşünülebilir. Bu seçenekler dışında intralezyonel sitotoksik kemoterapötik ilaçlarda kullanılabilir. Vinblastin: 0.1 mg/cm², özellikle küçük, erken papüler lezyonlarda etkili. Büyük nodüler lezyonlarda daha yavaş cevap alınır.¹²

Özellikle immün süprese hastalarda olmak üzere genel olarak KS'da izole auriküler tutulumun olabileceği akılda tutularak nüks ve lenfoma açısından hastaların uzun dönem takibi ve immün süpresyon açısından ayrıntılı incelemelerin yapılması akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. **Jindal JR, Campell BH, Ward TO, Almagro US.** Kaposi's sarcoma of the oral cavity in a non- AIDS patient: case report and review of the literature. *Head Neck* 1995; 17: 64-8.
2. **Moore PS, Chang Y.** Detection of herpesvirus-like DNA sequences in Kaposi's sarcoma in patient with and without HIV infection. *N England J Med* 1995; 332: 1181-5.
3. **Gao S, Hoover DR, Kingsley L, et al.** Seroconversion to antibodies against Kaposi's sarcoma-associated herpesvirus-related latent nuclear antigens before the development of Kaposi's sarcoma. *N Engl J Med* 1996; 335: 233-41.
4. **Weiss SW, Goldblum JR.** Enzinger and Weiss's SoftTissue Tumors. 4th ed. St Louis: Mosby; 2001. p.917-54.
5. **Babuccu O, Kargi E, Hosnuter M, Gun Dogan B.** Atypical presentation of Kaposi's sarcoma in the external ear. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg* 2003; 11: 17-20.
6. **Selçuk H, Gür G, Bilezikçi B, Gürsoy M, Arıcan A, Boyacıoğlu S.** Kaposi's sarcoma of the stomach. *The Turkish J Gastroenterol* 2001; 12: 241-4.
7. **Moore PS.** The emergence of Kaposi's sarcoma associated herpesvirus (HHV8). *N Engl J Med* 2000; 343: 1411-3.
8. **Fusetti M, Chiti-Batelli S, Eibenstein A, Hueck S, Nardi F.** Isolated oropharyngeal Kaposi's sarcoma in non AIDS patient: differences and similarities with spindle-cell haemangiopericytoma. *J Laryngol Otol* 2001; 115: 330-2.

9. **Choussy O, Van Haverbeke C, Babin E, Francois A, Duval-Mo-deste AB, Dehesdin D.** Unusual presentation of oropharyngeal Kaposi's sarcoma. *Head Neck* 2008; 30: 411-5.
10. **Hussein MR.** Cutaneous and lymphadenopathic Kaposi's sarcoma: a case report and review of literature. *J Cutan Patbol* 2008; 35: 575-8.
11. **Pantanowitz L, Dezube BJ.** Kaposi sarcoma in unusual locations. *BMC Cancer* 2008; 8: 190.
12. **Dođan B, Bahadır B.** Classic kaposi's sarcoma: clinical and immuno-histochemical features *Turkiye Klinikleri J Dermatol* 2007; 17: 21-5.

Bađlantı Çakışması:

Bađlantı çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

Yazışma Adresi: Dr. Engin Aciođlu

*İstanbul Eđitim ve Araştırma Hastanesi, 2. Kulak Burun Bođaz Hastalıkları Kliniđi, 5. Kat, İSTANBUL
Tel: (0532) 214 99 75 - (0506) 610 75 64
e-posta: drengin@hotmail.com*