

## Psödo-Kaposi Sarkomu

Mehmet Karakaş\*, Murat Durdu\*, Seydo Homan\*\*

\* Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı

\*\* Antakya SSK Hastanesi Dermatoloji Kliniği

## Özet

Psödo-Kaposi sarkomu klinik ve histopatolojik olarak Kaposi sarkomuna benzeyen selim vasküler bir dermatozdur. Klinik olarak viyolase veya kırmızı-kahverengi makül, papül, plak velveya nodüllerle karakterizedir. Genellikle kronik venöz yetmezliğe bağlı gelişirken, daha az sıklıkta, parolitik ekstremiteler, hemodiyaliz, posttravmatik arteriovenöz fistül, ampute ekstremiteler ve vasküler malformasyonun (örneğin Klippel-Trenaunay sendromu) bir komplikasyonu olarak gelişebilir. Psödo-Kaposi sarkomu histopatolojik ve klinik olarak anjiomatöz hastalıklarla karışır. Konservatif tedaviler tedavinin temelini oluşturur.

**Anahtar Kelimeler:** Psödo-Kaposi sarkomu, akroanjiodermatitis, etyoloji

Karakaş M, Durdu M, Homan S. Psödo-Kaposi sarkomu. TÜRKDERM 2003; 37: .....

## Summary

Pseudo-Kaposi sarcoma is a benign vascular dermatosis, histologically and clinically resembles the Kaposi's sarcoma. It is clinically characterized by confluent, violaceous or red-brown macules, papules, plaques and/or nodules. It usually is seen as a complication of chronic venous stasis, though less commonly, in patients with paralyzed legs, distally from arteriovenous shunts in hemodialysis patients, posttraumatic arteriovenous fistula, amputee limbs and vascular malformations (eg, Klippel-Trenaunay syndrome). Pseudo-Kaposi sarcoma histologically and clinically confuses with angiomatous diseases. The treatment of this disease is conservative.

**Key Words:** Pseudo-Kaposi sarcoma, acroangiodermatitis, aetiology

Karakaş M, Durdu M, Homan S. Pseudo-Kaposi sarcoma. TÜRKDERM 2003; 37: .....

Psödo-Kaposi sarkomu hem klinik hem de histopatolojik olarak Kaposi sarkomuna benzeyen, deri damarlarının bir reaktif anjiyodisplazisi ile karakterize benin bir dermatozdur<sup>1-3</sup>. İlk kez 1965 yılında Mali ve arkadaşları<sup>4</sup> tarafından alt ekstremitelerinde kronik venöz yetmezliği olan hastalarda saptanmış ve akroanjiodermatitis olarak isimlendirilmiştir. Bin dokuz yüz altmış dokuz yılından itibaren ise pseudo-Kaposi sarkomu, akroanjiodermatitis ile eş anlamlı kullanılmaya başlanmıştır<sup>5</sup>. Pseudo-Kaposi sarkomu genellikle kronik venöz yetmezliği takiben gelişmektedir<sup>3-9</sup>. Hemodiyaliz hastalarında açılan arteriovenöz fistül<sup>7,8,10</sup>, ekstremiteler paralizileri<sup>11</sup> ve posttravmatik arteriovenöz fistül veya ekstremiteler amputasyonu sonrası uygulanan protezlerin uygunsuzluğu<sup>3,12</sup> diğer akiz nedenlerdir. Klippel-Trenaunay sendromu gibi konjenital arteriovenöz malformasyonlu olgularda da lezyon bölgesinde gelişebilmektedir<sup>6,13</sup>. Irk ayrımı göstermeyen bu sendrom erkekleri daha sık etkilemekte ve yaşla birlikte görülme sıklığı artmaktadır<sup>14</sup>.

## Fizyopatoloji

Temel patoloji mevcut damarların hiperplazisidir. Damar hiperplazisinin; venöz basıncın artması (ayak veya bacaklardaki kronik venöz yetmezlik, konjenital veya akiz arteriovenöz malformasyonlar), kapiller basınç artışı (baldır kaslarının ve ayağın venöz pompasının yetmezliği) veya damarlarda innervasyonun kaybı ve kas pompasının yokluğu (paralitik ekstremiteler) gibi faktörlerin tek tek veya kombinasyonuna bağlı olarak geliştiği düşünülmektedir<sup>11-14</sup>. Oluşan venöz basıncın retrograd kan akımına neden olduğu ve bunun da fibroblast ve endotelial hücreleri stimüle ettiğine inanılmaktadır<sup>15</sup>.

## Klinik

Lezyonlar genellikle alt ekstremitelerde özellikle de ayağın ikinci parmağında gelişmektedir. Ancak ayak ve bacağın dorsal yüzünde herhangi bir yerde de görülebilmektedir<sup>3</sup>. Fimiani ve arkadaşları<sup>16</sup>, psödo-Kaposi sarko-

**Alındığı Tarih:** 09.12.2002 **Kabul Tarihi:** 30.04.2003

**Yazışma Adresi:** Dr. Mehmet Karakaş, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, Adana

munu Bluefarb-Stewart ve Akroanjiodermatitis sendromu olarak iki grupta incelemiştir. Bluefarb-Stewart formu genellikle Klippel-Trenaunay sendromuna sekonderdir, tek taraflıdır ve erken yaşta başlar. Mali sendromu ise sıklıkla kronik venöz yetmezlik veya konjenital venöz displastik anjiopatili erkeklerde görülmekte, tek veya iki taraflı yerleşim gösterebilmekte ve orta yaşta başlamaktadır<sup>17</sup>. Her iki tabloda lezyonlar klinik olarak benzerlik gösterirler. Viyolase renkte makül veya yama olarak başlayan lezyonlar zamanla kırmızı-mor renkte, düzgün yüzeyle, ağrısız, palpasyonla yumuşak hissedilen papül, plak ve/veya nodüllere dönüşür. Nadiren üzeri skuamli, endure mor plaklar görülebilmektedir. Lezyonların yakınındaki bölgede variköz genişlemeler gözle görülebilir, bazen lezyonlar ülserleşebilir, kanayabilir ve sekonder bakteriyel enfeksiyon gelişebilir<sup>14</sup>.

### Histopatoloji

Papiller dermiste; birbirinden ödemli matriks ile ayrılmış, hipertrofik, kalın duvarlı, tirbuşon şeklini almış kapillerler ile karakterizedir<sup>18</sup>. Venül ve venlerde hipertrofi mevcuttur<sup>19</sup>. Damarlardaki bu hipertrofiler oldukça düzenlidir ve Kaposi sarkomunda saptanan çentikli görünüm ve endotelial hücrelerde atipi bulunmaz<sup>20,21</sup>. Perivasküler bölgede hafif fibroblastik proliferasyon gözlenebilir<sup>19</sup>. Üst ve orta dermiste lenfosit, histiyosit, eozinofil ve seyrek olarak plazma hücrelerini içeren perivasküler inflamasyon bulunur<sup>22</sup>. Eritrosit ekstrasvazasyonu ve çok sayıda siderofaj görülen diğer bulgular<sup>23</sup>.

### Tanı

Fizik muayenede arteriovenöz malformasyon lehine; ağrı, ısı artışı, palpasyonda trıl, ülserasyon, ödem, kutanöz hemanjiom, ekstremitenin hipertrofisi, terlemenin artması ve parestezi gibi bulguların saptanması tanıya yardımcı olur. Ancak kesin tanı pletismografi, termografi, doppler ultrasonografi veya arteriografi gibi incelemelere ilaveten lezyondan alınan biyopsinin histopatolojik inceleme ile

mümkündür<sup>24</sup>. Kaposi sarkomu ile klinik ve histopatolojik ayrımın yapılamadığı olgularda elektron mikroskopik inceleme de tanı için kesin bulgular verebilir<sup>25</sup>.

### Ayırıcı Tanı

Hem klinik hem de histopatolojik olarak karışabildiği Kaposi sarkomu<sup>26,27</sup> başta olmak üzere basiller anjiomatosis<sup>14</sup>, liken planus<sup>28</sup>, pigmente purpurik dermatoz<sup>29,30</sup>, piyojenik granülom<sup>14</sup>, staz dermatiti<sup>14,31</sup>, kapiller ve kavernöz hemanjiomalar<sup>14</sup>, vaskülit<sup>11</sup>, multinükleer hücreli anji-ohistiyositoma<sup>32</sup> ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Kesin tanı için mutlaka histopatolojik inceleme gerekir. İmmatür damar proliferasyonu ve malinite indikatörlerinin (nükleer atipi) olmaması ile Kaposi sarkomundan ayrılır<sup>14</sup>. Kaposi sarkomu ile psödo-Kaposi sarkomunun ayırımında kullanılan yöntemlerden birisi de lezyondan alınan biyopsi materyalinde immünohistokimyasal yöntemle CD34 antijeninin araştırılmasıdır. Kaposi sarkomunda hem endotelial hem de perivasküler hücrelerden ekspres edilmesine rağmen psödo-Kaposi sarkomunda perivasküler bölgede ekspres edilmez<sup>33</sup>. Kaposi sarkomu ile psödo-Kaposi sarkomu arasındaki diğer histopatolojik değişiklikler aşağıdaki tabloda gösterilmiştir (Tablo 1).

### Tedavi

Ekstremitenin elevasyonu, elastik bandaj ve travmadan korunma gibi konservatif yaklaşımlar tedavinin temelini oluşturur<sup>3,14,30</sup>. Bu konservatif tedavilere ek olarak, oral yolla verilen sistemik dapson ve eritromisinin lezyonlarda belirgin düzelmeye sağladığı bildirilmiştir<sup>34</sup>. Venöz yetmezliğin düzeltilmesinde skleroterapi yararlı olabilir. Mevcut arteriovenöz malformasyonlar cerrahi veya embolizasyon gibi yöntemlerle tedavi edilebilir<sup>35</sup>. Erken lezyonlarda bazen topikal kortikosteroidler düzelmeye sağlayabilir<sup>30</sup>. Ülsere lezyonlar, genişlemiş venlerin ligasyonunu takiben deri greftleri ile kapatılabilir<sup>36</sup>. Rekürren enfeksiyon, hemoraji, şiddetli ağrı, fiziksel deformite ve kalp yetmezliği gibi komplikasyonlar geliştiğinde ise ekstremitenin amputasyonu düşünülebilir<sup>3,14,30</sup>.

**Tablo 1: Kaposi sarkomu ile psödo-Kaposi sarkomu arasındaki histopatolojik değişiklikler<sup>3,27</sup>.**

Bulgular	Kaposi sarkomu	Psödo-Kaposi sarkomu
Alt retiküler dermis tutulumu	+	-
Çentikli vasküler yüzey	+	-
Vasküler yarıklar	+	-
Nükleer atipi	+	-
Eritrofagositoz	+	-
Hyalin cisimcik	+	-
Proliferatif epidermal değişiklikler	Nadir	Belirgin
Dermal inflamatuvar infiltrasyon	Orta	Hafif

## Kaynaklar

1. Chor PJ, Santa Cruz DJ: Kaposi's sarcoma: A clinicopathologic review and differential diagnosis. *J Cutan Pathol* 1992; 19: 6.
2. Blumenfeld W, Egbert BM, Sagebiel RW: Differential diagnosis of Kaposi's sarcoma. *Arch Pathol Lab Med* 1985; 109: 123.
3. Kolde G, Worheide J, Baumgartner R, Brocker EB: Kaposi-like acroangiokeratosis in an above-knee amputation stump. *Br J Dermatol* 1989; 120 (4): 575-580.
4. Mali JWH, Kuiper JP, Hamers AA: Acroangiokeratosis of the foot. *Arch Dermatol* 1965; 92: 515-518.
5. Waterson KW Jr, Shapiro L, Dannenberg M: Developmental arteriovenous malformation with secondary angiokeratosis. *Arch Dermatol* 1969; 100: 297-302.
6. Lyle WG, Given KS: Acroangiokeratosis (pseudo-Kaposi's sarcoma) associated with Trenaunay syndrome. *Ann Plast Surg* 1996; 37(6): 654-656.
7. Bogaert AM, vanholder R, De Roose J, De Keyzer L, Kint A, Matthys E, Ringoir S: Pseudo-Kaposi's sarcoma as a complication of cimino-Brescia arteriovenous fistulas in hemodialysis patients. *Nephron* 1987; 170-173.
8. Headly JL, Cole GW: The development of pseudo-Kaposi's sarcoma after placement of a vascular access graft. *Br J Dermatol* 1980; 327-330.
9. Goldblum OM, Kraus E, Bronner AK: Pseudo-Kaposi's sarcoma of the hand associated with an acquired, iatrogenic arteriovenous fistula. *Arch Dermatol* 1985; 121: 1038-1040.
10. Landthaler M, Stolz W, Eckert F, Schmoeckel C, Braun-Falco O: Pseudo-Kaposi's sarcoma occurring after placement of arteriovenous shunt. A case report with DNA content analysis. *J Am Acad Dermatol* 1989; 21: 499-505.
11. Meynadier J, Malbos S, Guilhou JJ, Barneon G: Acroangiokeratosis developing on paralytic limbs (author's transl). *Dermatologica* 1980; 160 (3): 190-197.
12. Güçlüer H, Gürbüz O, Kotiloğlu E: Kaposi-like acroangiokeratosis in an amputee. *Br J Dermatol* 1999; 141: 380-381.
13. Del-Rio E, Aguilar A, Ambrojo P, Velez A, Sanchez Yus E: Pseudo-Kaposi sarcoma induced by minor trauma in a patient with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *Clin Exp Dermatol* 1993; 18:151-153.
14. Rashkovsky I, Gilead L, Schamroth J: Acro-angiokeratosis: review of the literature and report of a case. *Acta Derm Venereol* 1995; 75(6): 475-478.
15. Badell A, Marcoval J, Graells J et al: Kaposi-like acroangiokeratosis induced by a suction-socket prosthesis. *Br J Dermatol* 1994; 131: 915-917.
16. Fimiani M, Simoni S, Miracco C, et al: Ultrastructural study of pseudo-Kaposi's sarcoma (Bluefarb-Stewart type). *Arch Dermatol Res* 1989; 281: 35-39.
17. Koppel RA, Marrogi AJ, Fishman SJ: Unilateral pseudo-Kaposi's sarcoma (Bluefarb-Stewart type). *Cutis* 1994; 54: 257-260.
18. Weedon D: *Skin Pathology*. 2'inci baskı. London, Churchill Livingstone, 2002; 1019-1020.
19. Strutton G, Weedon D: Acro-angiokeratosis. A simulant of Kaposi's sarcoma. *Am J Dermatopathol* 1987; 9: 85-87.
20. Gottlieb GJ, Ackerman AB: Kaposi's sarcoma: an extensively disseminated form in young homosexual men. *Hum Pathol* 1982; 13: 882-892.
21. Martin L, Machel L, Michalak S et al. Acroangiokeratosis in a carrier of the thrombophilic 20210A mutation in the protrombin gene. *Br J Dermatol* 1999; 141: 752.
22. Rao B, Unis M, Poulos E: Acroangiokeratosis: a study of ten cases. *Int J Dermatol* 1994; 33: 179-183.
23. Calonje E, Wilson-Jones E: *Vascular Tumors. Lever's histopathology of the skin*. Ed. Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B. 8'inci baskı. Philadelphia, Lippincott company, 1997;914.
24. Erdem T, Akdeniz N, Aktaş A, Eşrefoğlu M, Güleç Aİ, Karakuzu A: Pseudo-Kaposi's sarcoma (acroangiokeratosis): a case report. *Türk J Dermatopathol* 2001; 9: 38-41.
25. Secher L, Weismann K, Kobayasi T: Pseudo-Kaposi sarcoma of the feet: an electron microscopic investigation. *Acta Derm Venereol* 1984; 64: 246-249.
26. Marshal ME, Hatfield St, Hatfield DR: Arteriovenous malformation simulating Kaposi's sarcoma. *Arch Dermatol* 1985; 121: 99-101.
27. Erdi H, Anadolu RY, Erdem C: Akroangiokeratit. *Dermatopatoloji* 1994; 3 (3-4): 127-130.
28. Kırtak N, İnalöz HS, Özgöztaşı O, Karakök M, Öztürk S: Bir erken başlangıçlı Mali tipi akroangiokeratit olgusu sunumu. *Türkderm* 2002; 36: 295-297.
29. Odum RB, James WD, Berger TG: *Andrew's Disease of Skin Clinical Dermatolog*. 9'uncu baskı. Philadelphia, WB Saunders Company, 2000; 733-799.
30. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC: *Dermatolog*. 2'nci baskı. Berlin, Springer-Verlag, 2000;881-954.
31. Mackie RM: *Soft tissue tumours. Textbook of Dermatology*. Ed. Champion RH, Burton JL, Ebling FJG. 5'inci baskı. London, Blackwell scientific publication, 1992; 2073-2105.
32. Wilson Jones E, Cerio R, Smith NP: Multinucleate cell angiohistiocytoma: An acquired vascular anomaly to be distinguished from Kaposi's sarcoma. *Br J Dermatol* 1990; 122: 651.
33. Kanitakis J, Narvaev D, Claudy A: Expression of the CD34 antigen distinguishes Kaposi's sarcoma from pseudo-Kaposi's sarcoma (acroangiokeratosis). *Br J Dermatol* 1996; 134: 44-46.
34. Kim TH, Kang JS: Pseudo-Kaposi's sarcoma associated with acquired arteriovenous fistula. *J Dermatol* 1997; 24: 28-33.
35. Utermann S, Kahle B, Petzoldt D: Successful long-term therapy of Stewart-Bleufard syndrome. *Hautarzt* 2000; 51: 336-339.
36. Bahadır S, Şakıyan R, Kutlu N, Harova G, Dinç H, Kaklıkaya İ. A Kaposi-like acroangiokeratosis (Stewart-Bluefarb syndrome). *Türk J Dermatopathol* 1996; 3-4: 164-167.