

Psödo-Kaposi Sarkomu (Mali Tipi Akroanjiodermatit): İki Olgu Sunumu

Pseudo-Kaposi's Sarcoma (Acroangiodermatitis of Mali): Two Cases Report

Ebru Güler, Ayten Ferahbaş, Kemal Deniz*
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji ve *Patoloji Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

Özet

Psödokaposi sarkomu, klinik ve histopatolojik olarak Kaposi sarkomuna benzeyen kendini sınırlayan anjioproliferatif bir hastalıktır. Mali tipi akroanjiodermatit kronik venöz yetmezliğin sonucu olarak alt ekstremitelerde, özellikle ayak sırtı ve bileklerde görülen mor-siyah makül, papül ve plaklarla karakterizedir. Burada Mali tipi akroanjiodermatit tanılı iki olgunun özellikleri sunulmuş ve ilgili literatürler gözden geçirilmiştir. (*Türk Dermatoloji Dergisi 2007; 1: 54-6*)

Anahtar kelimeler: Psödokaposi, akroanjiodermatit, venöz yetmezlik

Summary

Pseudo-Kaposi's sarcoma is a self-limiting angioproliferative disease that is similar to Kaposi's sarcoma in its clinical and histopathological features. Acroangiodermatitis of Mali is characterized by purple-black macules, papules and plaques on the lower extremities, mainly on the dorsal aspect of the feet and ankles that arise as a result of chronic venous insufficiency. Herein, we report two cases of acroangiodermatitis of Mali, and review the literature. (*Turkish Journal of Dermatology 2007; 1: 54-6*)

Key words: Pseudo-Kaposi, acroangiodermatitis, venous insufficiency

Giriş

Akroanjiodermatit (AAD), kendini sınırlayan, doğumsal, edinsel veya iyatrojenik nedenlere bağlı ortaya çıkabilen anjioproliferatif bir hastalıktır (1,2). AAD, klinik ve histolojik olarak Kaposi sarkomuyla karışmasından dolayı psödokaposi sarkomu olarak da adlandırılmaktadır (3). Etiyolojisi bilinmeyen psödokaposi sarkomu, doğumsal arteriovenöz (AV) malformasyonlar ile ilişkili Stewart-Bluefarb sendromu ve kronik venöz yetmezlik sonucu oluşan Mali tipi akroanjiodermatit olmak üzere iki tiptir (4). İyatrojenik olarak da, hemodiyaliz nedeniyle AV fistüllü hastalarda, ekstremitte paralizisi olanlarda ve ekstremitte amputasyonu sonucu güdük alanında gelişebilmektedir (5-7). Doğumsal olan tip, doğumdan itibaren görülebilen, edinsel olanların yaşla beraber görülme sıklığı artmaktadır (3,8).

Kronik venöz yetmezlik ve staz dermatiti ile birlikte gösteren Mali tipi akroanjiodermatit, çoğunlukla orta yaşlı kişilerde ve alt ekstremitelerde iki taraflı olarak görülmektedir

(4). Bu hastalarda variköz genişlemeler, bacakta ödem, deride incelleme gibi staz bulguları da kliniğe eşlik etmektedir (9). Burada AAD'li olan iki olgu sunularak ayırıcı tanıda karışabilecek hastalıklar ve literatür bilgileri gözden geçirilmiştir.

Olgu 1

On yıldır venöz yetmezlik tanısı ile izlenen 62 yaşında erkek hasta, bacaklarında son bir yıldır ortaya çıkan mor renkli lekeler nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde kronik venöz yetmezlik olan hastanın soy geçmişinde bir özellik yoktu. Kronik venöz yetmezlik için yaklaşık beş yıldır düzensiz olarak varis çorabı kullanmaktaydı. Fizik incelemesinde, sistemler normal olarak değerlendirildi. Dermatolojik incelemesinde her iki bacakta variköz genişlemeler, ödem ve deride incelleme saptandı. Sol bacakta morumsu-siyah renkte, makül, papül ve plaklar bulunmaktaydı (Şekil 1). Bacaklarında ısı artışı olmayan hastanın lezyonlarında diaskopi ile solma gözlenmedi. Dorsalis pedis

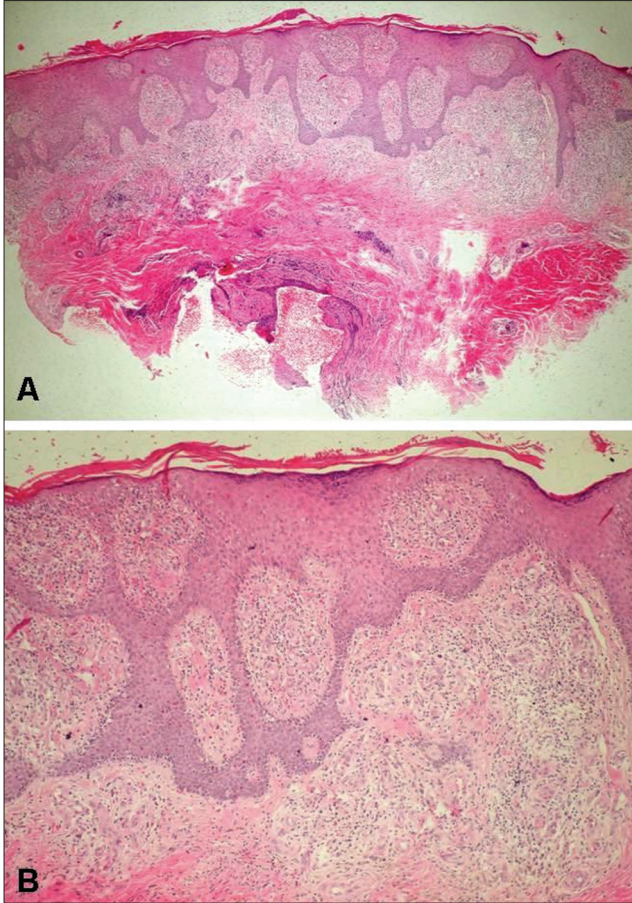
arter nabızları alınmaktaydı. Venöz Doppler ultrasonografisinde, valsalva manevrası ile sol femoral ve popliteal vende reflü akım izlendi.

Hastanın yapılan laboratuvar tetkikleri normal sınırlar içindeydi. ELISA yöntemi ile bakılan anti-HIV testi negatif idi.

Lezyondan alınan biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde epidermiste hiperkeratoz ve düzensiz akantoz, yüzeysel dermiste belirgin kapiller proliferasyon, hemosiderin pigmenti ve hemosiderinle yüklü makrofajlar görüldü (Şekil 2).



Şekil 1. Olgu 1: Sol bacadaki morumsu-siyah, makül, papül ve plaklar, variköz genişlemeler



Şekil 2. A (HEx40), B (HEx100): Epidermiste hiperkeratoz ve düzensiz akantoz, yüzeysel dermiste kapiller proliferasyon, mononükleer hücre infiltrasyonu

Olgu 2

Elli yedi yaşında erkek hasta, altı yıldır bacaklarında ağrı, mor lekeler ve kabartılar şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın özgeçmişinde tip 2 diyabet mevcuttu. Soy geçmişinde bir özellik olmayan hastanın fizik incelemesinde sistemler normal olarak değerlendirildi. Dermatolojik incelemesinde her iki bacağına morumsu-siyah renkte, maküller ve çok sayıda deriden kabarıklık lezyonları tespit edildi (Şekil 3). Hastanın lezyonlarının diaskopik muayenesinde solma görülmedi. Ayak ve popliteal nabızları alınmaktaydı. Hastanın yapılan venöz Doppler ultrasonografisinde, valsalva manevrası ile sol femoral vende ve sol popliteal vende reflü akım izlendi. Açlık kan şekeri 188mg/dl olan hastanın proteinürisi vardı. Diğer rutin laboratuvar incelemelerinde anormallik saptanmadı. ELISA yöntemi ile bakılan anti-HIV negatif idi.

Lezyondan alınan biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde epidermiste hiperkeratoz ve akantoz, papiller dermiste endoteliler şişkin kapiller proliferasyon, mononükleer inflamatuvar hücreler ve hemosiderin pigmenti görüldü (Şekil 4).

Tartışma

Psödokaposi sarkomu olarak da adlandırılan Mali tipi AAD, kan damarlarının reaktif bir displazisidir (8). AAD; kronik venöz yetmezlik, arteriovenöz malformasyonlar, Klippel-Trenaunay-Weber sendromu ile birliktelik gösterebilir. Hemodiyaliz için AV fistülü olan ekstremitelerde, paralizik ekstremitelerde ve amputasyon yapılan ekstremitelerin güdüğünde de görülebilmektedir (3,8-10). Etiyolojisinde AV malformasyon olan Stewart-Bluefarb tipi AAD, erken yaşta başlar ve tek taraflı olma eğilimi vardır. Mali tipi AAD ise venöz yetmezlikle ilişkili olduğundan daha ileri yaşlarda ve genellikle iki taraflı olarak görülür (8,10,11).

Hastalığın patogenezi tam olarak anlaşılamamıştır. Ancak, temel olarak damar hiperplazisi ön plandadır. AV fistülde oksijen satürasyonu ve perfüzyon oranının yüksek olması ile venöz yetmezlikte oluşan retrograd kan akımı fibroblast proliferasyonunu tetikleyerek fibroblastlarda proliferasyonu uyarıp damar hiperplazisine yol açar (3).

Lezyonlar her iki tipde benzerdir (2,12). Viyolase renkte makül veya yama olarak başlayan lezyonlar, zamanla kırmızı-mor-siyah renkte, yumuşak, papül, plak ve/veya nodüllere dönüşür. Genellikle ayağın ikinci parmağında gelişmekteyken ayak ve bacağın dorsal yüzünde herhangi bir yerde de görülebilmektedir (3,8). Bizim olgularımızda da lezyonlar bacak ön yüzde ve iki taraflı yerleşim göstermekte idi. Lezyonlar ülserleşip kanayabilir, ikincil bakteriyel enfeksiyon, ağrı, ısı artışı, ödem, bacak hipertrofi ve hiperhidroz da gelişebilir (10,12).

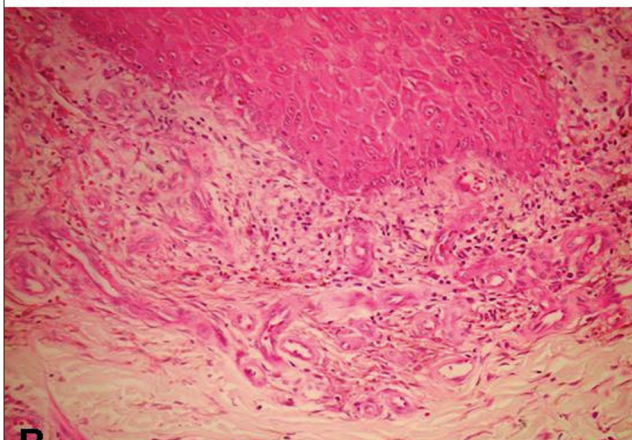
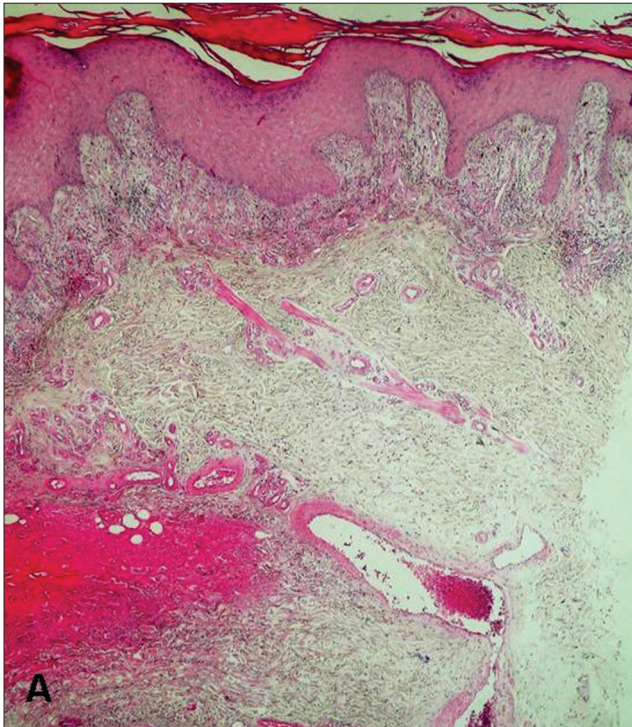
AAD'ın iki tipinde de histopatolojik bulgular benzer olmakla birlikte, değişiklikler Mali tipinde üst dermiste yerleşirken, Stewart-Bluefarb tipinde dermisin tümünde görülmektedir (11).

Her iki tipte damar çevresinde lenfosit, histiyosit, eozinofil ve az sayıda plazma hücrelerinden oluşan inflamatuvar hücreler ile birlikte ekstrasvaze eritrositler ve hemosiderin pigmenti görülmektedir (2,8). Papiller dermiste birbirinden ödemli matriks ile ayrılmış, hipertrofik, kalın duvarlı, tirbüşon şeklinde kapillerler yer almaktadır. Venül ve venlerde düzenli bir hipertrofi mevcuttur (2).

Klinik ve histopatolojik olarak Kaposi sarkomu başta olmak üzere birçok hastalık ile karışabilir ve ayırım için mutlaka histo-



Şekil 3. Olgu 2: Sol bacakta morumsu-siyah makül ve plaklar



Şekil 4. A (HEX100), B (HEX200): Epidermiste hiperkeratoz ve akantoz, papiller dermiste endotelileri şişkin kapiller proliferasyon, mononükleer inflamatuvar hücreler

patolojik inceleme gerekir. Kaposi sarkomunda bulunan çentikli vasküler yüzey, endotelial hücrelerde nükleer atipi, vasküller yanklanma, hiyalin cisimcikler ve eritrofagositoz psödokaposi sarkomunda görülmez (9,13). Venöz yetmezliğe sıklıkla eşlik eden staz dermatitindeki egzamatize görünüm parakeratoz, spongiöz ve büyük hemosiderin depolarının olmayışı ile AAD'den ayırt edilebilir. Venöz yetmezliğe eşlik edebilen bir diğer durum olan pigmente purpurik dermatozlarda alt ekstremitelerde palpe edilemeyen purpura tabloya hakimdir ve AAD'de görülen dermal fibrozis ve dermal infiltrat içerisinde eozinofiller burada görülmez. Vaskülitler çoğunlukla ikincil bir sebebe (infeksiyonlar, ilaçlar, vb.) bağlı olarak ortaya çıkan, peteşi, purpura, ekimoz, bül gibi polimorf döküntülerle seyredir. Vaskülitlerdeki damarların fibrinoid nekrozu AAD'de görülmez. Pigmente liken planus, şiddetli kaşıntı ve başka alanlarda klasik liken planus lezyonlarının varlığı ile klinik olarak ayırt edilebilir. Bazal hücre dejenerasyonu ile dermiste bant şeklinde infiltrasyon AAD'de görülmez (2,11).

Mali tipi AAD tedavisinde bacak elevasyonu, travmadan korunma, elastik bandaj veya çorap, gerekirse antibiyotik kullanımı gibi konservatif yöntemler önerilmekle birlikte, uygun endikasyonlarda cerrahi müdahale yapılabilir (11). Her iki olgumuza da sık bacak elevasyonu ve kompresif bandaj uygulaması önerilmiştir.

AAD, oldukça nadir bir klinik tablo olması ve diğer vasküler kaynaklı hastalıklarla karışabileceği için ayıncı tanısının iyi bilinmesi gereklidir.

Kaynaklar

1. Brenner S, Martinez de Morentin E. What's new in pseudo-Kaposi's sarcoma? J Eur Acad Dermatol Venereol 2001;15:382-4.
2. Lever W. Schaumburg-Lever G. Histopathology of the Skin. 7th ed. Philadelphia: JB Lippincott, 1990;689-90.
3. Karakaş M, Durdu M, Homan S. Psödo-Kaposi sarkomu. Türkderm 2003;37:135-7.
4. Kanitakis J, Narvaez D, Claudy A. Expression of the CD34 antigen distinguishes Kaposi's sarcoma from pseudo-Kaposi's sarcoma (acroangiodermatitis). Br J Dermatol 1996; 134: 44-6.
5. Goldblum OM, Kraus E, Bronner AK. Pseudo-Kaposi's sarcoma of the hand associated with an acquired, iatrogenic arteriovenous fistula. Arch Dermatol 1985; 121: 1038-40.
6. Landthaler M, Langehanke H, Holzmann H, et al. Mali's acroangiodermatitis in paralyzed legs. Hautarzt 1988; 30: 303-7.
7. Kolde G, Worheide J, Baumgartner R, et al. Kaposi-like acroangiodermatitis in an above-knee amputated stump. Br J Dermatol 1989; 120: 575-80.
8. Rongioletti F, Rebora A. Cutaneous reactive angiomatoses: Patterns and classification of the reactive vascular proliferation. J Am Acad Dermatol 2003; 49: 887-96.
9. Aliağaoğlu C, Balık Ö, Atasoy M, ve ark. Mali tipi akroanjiodermatit: olgu sunumu. Türkderm 2006; 40: 10-2.
10. Karaman GC, Karaman C, Şendur N, ve ark. Psödo-Kaposi sarkomu: olgu sunumu. Türkderm 1998; 32: 123-6.
11. Kırtak N, İnalöz HS, Özgöztaş O, ve ark. Bir erken başlangıçlı Mali tipi akroanjiodermatit olgusu sunumu. Türkderm 2002; 36: 295-7.
12. Kapdağlı H, Gündüz K, Öztürk G, et al. Pseudo-Kaposi's sarcoma (Mali type). Int J Dermatol 1998; 37: 223-5.
13. Erdi H, Anadolu RY, Erdem C. Akroanjiodermatit (Psödo-Kaposi sarkomu). Turk J Dermatopathol 1994; 3:127-30.