

## Dilde klasik Kaposi sarkomu: Olgu sunumu

### Classic Kaposi's sarcoma of the tongue: a case report

Dr. Erdinç AYDIN,<sup>1</sup> Dr. M. Volkan AKDOĞAN,<sup>1</sup> Dr. Beyhan DEMİRHAN,<sup>2</sup> Dr. Levent N. ÖZLÜOĞLU<sup>1</sup>

Seksen bir yaşındaki erkek hasta dilde iki aydır büyüme gösteren, ağrılı lezyon nedeniyle başvurdu. Muayenede, dil orta hattında yaklaşık 1.5x1.5 cm boyutlarında, mor renkli polipoid oluşum saptandı. Boyun muayenesinde ele gelen lenf nodu yoktu. Yeterli emniyet marjini ile eksize edilen lezyonun histopatolojik incelemesi Kaposi sarkomu ile uyumlu bulundu. Klinik ve radyolojik incelemelerde sistemik tutulum saptanmayan hastanın HIV testi negatifti. Hasta tıbbi onkoloji bölümüne sevk edildi. Bir yıl sonra yapılan fizik muayenesinde lokal nüks saptanmadı.

**Anahtar Sözcükler:** Kaposi sarkomu/patoloji/cerrahi; dil neoplazileri.

An 81-year-old male patient presented with a painful mass in the tongue that showed a progressive growth within the past two months. Examination revealed a polypoid mass in the midline of the tongue, purple in color, and 1.5x1.5 cm in size. There was no palpable lymph node on neck examination. An excisional biopsy was performed with adequate surgical margins. The histopathological diagnosis was Kaposi's sarcoma. Clinical and radiological evaluations did not show any systemic involvement. An HIV test was negative. He was referred to the medical oncology department. No recurrence was detected during a year follow up.

**Key Words:** Sarcoma, Kaposi's/pathology/surgery; tongue neoplasms.

Kaposi sarkomu iyi bilinen vasküler malign bir hastalıktır. İlk kez 1872 yılında Avusturyalı bir dermatolog olan Moriz Kaposi tarafından derinin idiyo-patik multiple pigmente sarkomu adı altında tanımlanmıştır.<sup>[1]</sup> Daha önceleri oldukça nadir görülen bu hastalık, AIDS (Acquired Immune Deficiency Syndrome) gibi immün yetmezliğe neden olan hastalıklardaki artış nedeniyle son yıllarda sık görülen vasküler sarkomlardan biri haline gelmiştir. İlk tanımlandığı tarihten günümüze kadar yaklaşık 4000'in üzerinde olgu bildirilmiştir.<sup>[2]</sup> AIDS ile ilgili Kaposi sarkomu ilk kez 1981 yılında genç homoseksüel bir erkek hastada bildirilmiştir. AIDS hastalarının yaklaşık %30'unda Kaposi sarkomuna rastlanmaktadır, bu hasta grubundaki neoplazmaların yaklaşık %90'ını oluşturur ve bazen hastalığın ilk belirtisi olabilmektedir.<sup>[3,4]</sup> Kaposi sarkomu dört ayrı klinik formda sınıflandırılır. Bunlar klasik, endemik (Afrika tipi), transplantasyon sonrası ve epidemik (AIDS ilişkili) Kaposi sarkomudur. Ancak tüm bu klinik formların histopatolojik ve immünohistokimyasal özellikleri aynıdır ve HHV-8 (human herpes virüs tip 8) DNA'sı hemen tüm olgularda tespit edilir.<sup>[1]</sup> AIDS ile ilişkili Kaposi sarkomu olgularının %63'ü baş-boyun

süel bir erkek hastada bildirilmiştir. AIDS hastalarının yaklaşık %30'unda Kaposi sarkomuna rastlanmaktadır, bu hasta grubundaki neoplazmaların yaklaşık %90'ını oluşturur ve bazen hastalığın ilk belirtisi olabilmektedir.<sup>[3,4]</sup> Kaposi sarkomu dört ayrı klinik formda sınıflandırılır. Bunlar klasik, endemik (Afrika tipi), transplantasyon sonrası ve epidemik (AIDS ilişkili) Kaposi sarkomudur. Ancak tüm bu klinik formların histopatolojik ve immünohistokimyasal özellikleri aynıdır ve HHV-8 (human herpes virüs tip 8) DNA'sı hemen tüm olgularda tespit edilir.<sup>[1]</sup> AIDS ile ilişkili Kaposi sarkomu olgularının %63'ü baş-boyun

◆ Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, <sup>1</sup>Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Patoloji Anabilim Dalı (Departments of <sup>1</sup>Otolaryngology and <sup>2</sup>Pathology, Medicine Faculty of Başkent University), Ankara, Turkey.

◆ Dergiye geliş tarihi - 30 Ekim 2004 (Received - October 30, 2004). Yayın için kabul tarihi - 21 Mayıs 2005 (Accepted for publication - May 21, 2005).

◆ İletişim adresi (Correspondence): Dr. Erdinç Aydın. Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, 6. Cad., No: 72/2, 06490 Bahçelievler, Ankara, Turkey. Tel: +90 312 - 223 85 34 Faks (Fax): +90 312 - 215 75 97 e-posta (e-mail): erdinca@baskent-ank.edu.tr

\* Otorinolarenoloji 2004 Güncel Yenilikler toplantısında poster olarak sunulmuştur, 7-9 Ekim 2004, Ankara. (Presented at the Otorhinolaryngology 2004-Recent Innovations October 7-9, 2004, Ankara).

bölgesinde görülmektedir.<sup>[5]</sup> Bu olguların büyük çoğunluğunda tutulum bölgesi oral kavitedir. Kaposi sarkomu ağız içinde sert damak, gingiva gibi keratinize mukozaları tutmaya daha meyillidir. Bukkal mukoza ve dil ise daha da az tutulum görülen bölgelerdir.<sup>[6]</sup> AIDS ile ilişkili Kaposi sarkomuyla karşılaştırıldığında klasik Kaposi sarkomunun dil tutulumu çok daha nadir görülen bir durumdur.

### OLGU SUNUMU

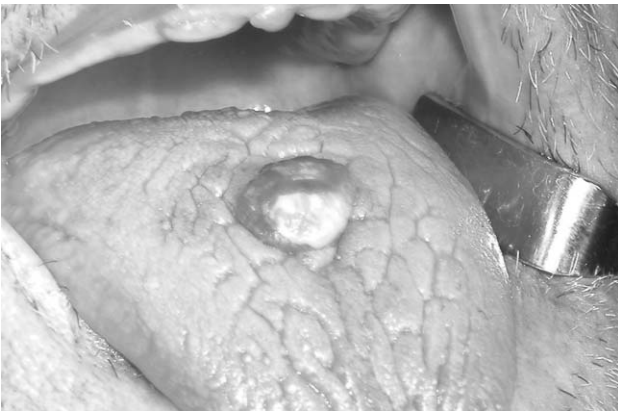
Metastatik prostat kanseri, Alzheimer hastalığı ve kronik böbrek yetmezliği tanıları olan 81 yaşındaki erkek hasta, dilde orta hatta, iki aydır progresif olarak büyüme gösteren, ağrılı lezyon nedeniyle kliniğimize gönderildi. Hastanın immün yetmezliğe yol açacak başka sistemik hastalığı yoktu. Fizik muayenede dilde orta hatta yaklaşık 1.5x1.5 santimetre boyutlarında, mor renkli, üzeri ülsere, vejetan, orta sertlikte, kanamasız, geniş tabanlı, polipoid oluşum görüldü (Şekil 1). Lezyon 0.5 cm'lik emniyet sınırı ile eksize edildi (Şekil 2). Cerrahi sınırlar negatif olarak değerlendirildi. Lezyonun histopatolojik incelemesinde damarsal yapılardan zengin alanlar, eritrositlerle dolu yarıklar ve solid içsi hücre proliferasyonu tespit edildi. İçsi hücrelerde minimal hücrel atipi ve sık mitotik aktivite izlendi (Şekil 3). Hastanın laboratuvar incelemesinde HIV testi negatif olarak bulundu ve bu bulgular ışığında tümöral evrede klasik Kaposi sarkomu olarak değerlendirildi. Hasta sistemik tutulumun araştırılması ve ek tedavi planının yapılması amacıyla tıbbi onkoloji bölümüne sevk edildi. Klinik ve radyolojik incelemelerde Kaposi sarkomu-na bağlı sistemik tutulum saptanmayan hastanın, hastalığının lokalize olması ve genel sağlık durumundaki düşünlük nedeniyle kemoterapi uygulan-

maması kararlaştırıldı. Eksizyondan bir yıl sonra yapılan fizik muayenesinde lokal nüks saptanmadı.

### TARTIŞMA

Kaposi sarkomu vasküler kökenli olan malign bir neoplazmdir. Yapılan pek çok çalışmaya karşın hastalığın kesin histogenezi bilinmemektedir. Bir grup yazar histogeneze perisitik hücrelerin rol aldığını öne sürerken, diğerleri lenfatik endotelial hücrelerin rol oynadığını öne sürmektedir.<sup>[1]</sup> AIDS hastalığındaki artışla birlikte günümüzde Kaposi sarkomuna daha sık rastlanmaktadır. Kaposi sarkomuyla ilgili önemli bir gelişme 1994 yılında Chang ve ark.nın<sup>[7]</sup> AIDS ilişkili Kaposi sarkomu olgularında virüs benzeri sekansları göstermesi ile yaşanmıştır. Daha sonraları bu yapıların HHV-8 DNA'ları olduğu bulunmuş ve tüm klinik formlarda varlığı bildirilmiştir.<sup>[1]</sup> Ancak HHV-8'in hangi mekanizmalarla tümöral formasyona neden olduğu açık değildir.<sup>[4]</sup> Klasik Kaposi sarkomu nadir karşılaşılan bir durumdur ve Askenazi Yahudisi ya da Akdeniz kökenli yaşlı erkek hastaların ekstremitelerinde ağrısız lezyonlar olarak karşımıza çıkar.<sup>[8]</sup> Klinik form ne olursa olsun lezyonların histolojik özellikleri benzerdir ve üç evrede sınıflandırılır. Bunlar yama, plak ve nodüler evrelerdir.

Klasik Kaposi sarkomunun oral mukozada ve özellikle de dilde görülmesi nadirdir. Bununla birlikte basiller anjiyomatozis, lenfoma, skuamöz hücreli karsinom, oral hemanjiyomlar ve piyojenik granülomla klinik olarak ayırıcı tanısının yapılması gerekmektedir. Ayrıca histolojik olarak anjiyosarkom ve Kaposi benzeri hemanjiyoendoteloma ile karışabilir.<sup>[1,2,9]</sup> Piyojenik granülom sıklıkla kendisini sınırlayan lokalize, reaktif bir lezyondur. Tüm olgularda



Şekil 1 - Kaposi sarkomunun makroskobik görüntüsü.



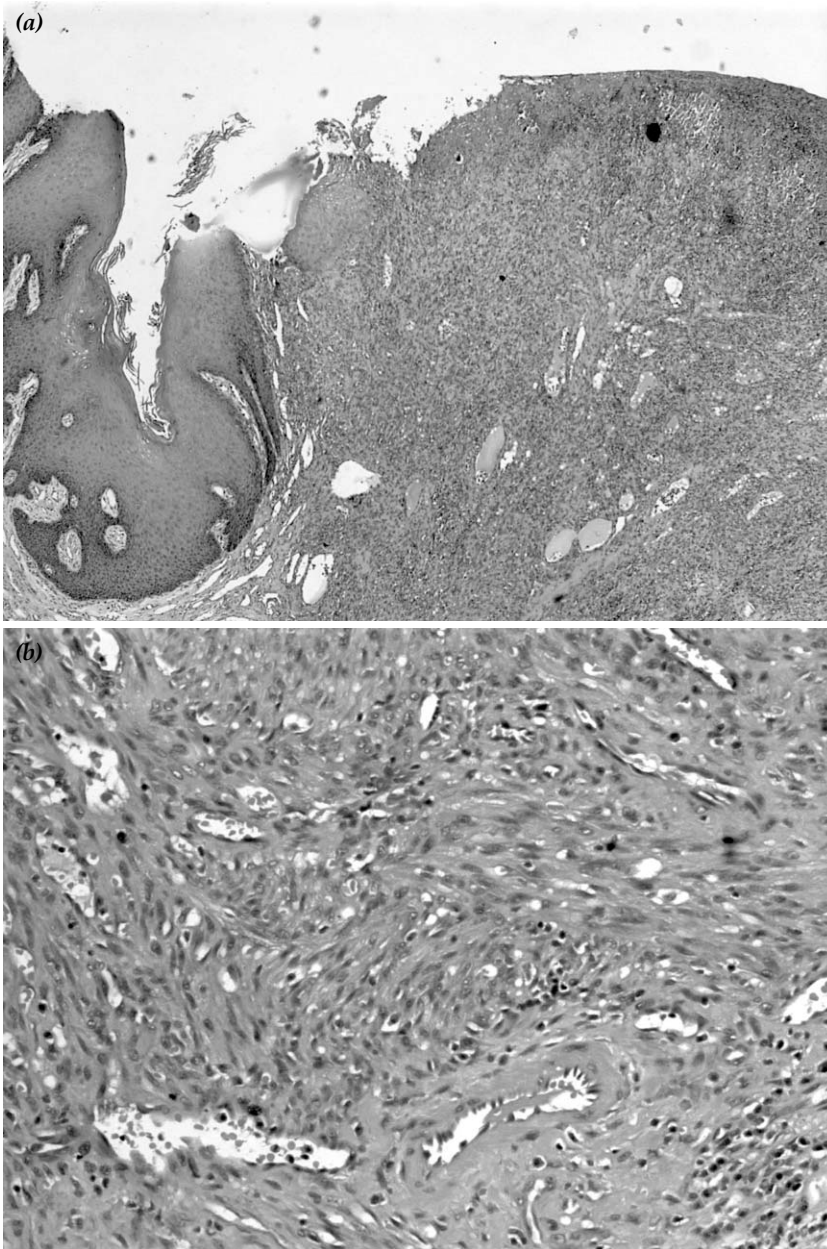
Şekil 2 - Cerrahi örneği.

tedavide lokal eksizyon yeterli olmaktadır. Piyojenik granülom klinik olarak Kaposi sarkomuyla karışabilirse de iğsi hücrelerin ve eozinofilik granüllerin bulunmaması nedeniyle patolojik ayırım kolaylıkla yapılabilir. Oral hemanjiyomların ayırıcı tanısında da yine iğsi hücrelerin ve eozinofilik granüllerin bulunmaması belirleyici olmaktadır.

Basiller anjiyomatozis, Bartonella henselae'nin neden olduğu AIDS ilişkili anjiyoproliferatif bir hastalıktır. Epiteloid endotelial hücrelerin damar çevresinde bulunması, iğsi hücre komponentinin bulun-

maması ve etkenin gümüş boyaları ile gösterilmesiyle ayırıcı tanısı yapılır.<sup>[1]</sup> Bu yazıda sunduğumuz olgunun HIV negatif olması nedeniyle ayırıcı tanıda basiller anjiyomatozis düşünülmemiştir.

Kaposi sarkomunun tedavisinde lokalize radyasyon, intralezyonel vinblastin, krioterapi, tek veya çoklu ajanlı kemoterapi kullanılabilir. Bu tedavi seçeneklerinin çeşitli yan etkileri ve değişken uzun dönem faydaları vardır. Çelik ve ark.<sup>[10]</sup> bir tonsiller klasik Kaposi sarkomu olgusu sunmuş, hastaya tonsillektomi sonrası sistemik kemoterapi uyguladıklarını



**Şekil 3 - (a)** Dil çok katlı yassı epitel devamlılığında yüzeysel ülserle derine doğru gelişim gösteren lezyon (H-E x 50). **(b)** Büyük büyütmede demetler oluşturan iğsi hücre proliferasyonu (H-E x 250).

ve tedavinin başarılı olduğunu belirtmişlerdir. Biz bu olguda hastalığın lokalize olması, cerrahi sınırlarda tümör olmaması ve hastanın sistemik durumunun da kötü olması nedeniyle lokal eksizyon dışında ek bir tedavi uygulamadık.

Sonuç olarak, AIDS hastalarında görülen neoplazmaların %90'ını Kaposi sarkomu oluşturmaktadır. Kaposi sarkomlarının da %63'ü baş-boyun bölgesinde ortaya çıkar. Ancak dil tutulumu oldukça nadirdir. Klasik Kaposi sarkomunun dilde görülmesi ise daha da nadir bir durumdur. Bununla birlikte HIV negatif hastalarda nadir de olsa Kaposi sarkomu görülebileceği akılda tutulmalıdır.

#### KAYNAKLAR

1. Reis-Filho JS, Souto-Moura C, Lopes JM. Classic Kaposi's sarcoma of the tongue: case report with emphasis on the differential diagnosis. *J Oral Maxillofac Surg* 2002;60:951-4.
2. Gnepp DR, Chandler W, Hyams V. Primary Kaposi's sarcoma of the head and neck. *Ann Intern Med* 1984; 100:107-14.
3. Reichart PA, Schiodt M. Non-pigmented oral Kaposi's sarcoma (AIDS). Report of two cases. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1989;18:197-9.
4. Lager I, Altini M, Coleman H, Ali H. Oral Kaposi's sarcoma: a clinicopathologic study from South Africa. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2003;96:701-10.
5. Singh B, Har-el G, Lucente FE. Kaposi's sarcoma of the head and neck in patients with acquired immunodeficiency syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 111:618-24.
6. Francis HW. Head and neck manifestations of Human immunodeficiency virus infections. In: Cummings CW, Fredrickson JM, Harker LA, Krause CJ, Richardson MA, Schuller DE. *Otolaryngology-head and neck surgery*. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 1998. p. 289-91.
7. Chang Y, Cesarman E, Pessin MS, Lee F, Culpepper J, Knowles DM, et al. Identification of herpesvirus-like DNA sequences in AIDS-associated Kaposi's sarcoma. *Science* 1994;266:1865-9.
8. Iscovich J, Boffetta P, Franceschi S, Azizi E, Sarid R. Classic Kaposi sarcoma: epidemiology and risk factors. *Cancer* 2000;88:500-17.
9. Mra Z, Chien J. Kaposi's sarcoma of the tongue. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;123(1 Pt 1):151.
10. Çelik H, Özağaç A, Akın İ. HIV'e bağlı olmayan tonsil Kaposi sarkomu. *K.B.B.-BBC Dergisi* 2002;10:111-4.