

SARKOİDOZ VE KAPOSİ SARKOMU (BİR OLGU SUNUSU)*

Sumru Beder** • Banu Eriş*** • Demet Karnak****
Oya Kayacan***** • Rana Anadolu*****

ÖZET

Evre II sarkoidoz tanısı alan 32 yaşında bir erkek olguya, 3 yıl süreyle kortikosteroid tedavisi verildi. Remisyona girdikten 7 ay sonra hiler lenfadenopatilerinin belirginleşmesi nedeniyle tekrar steroid tedavisi başlandı. Azaltılarak devam edilen sekiz aylık steroid tedavisinin sonunda 40 mg/gün dozundayken sağ kulak kepçesi, sağ kol, sol bacak ve ayak sırtında yüzeyden kabarıklık, 1.5-2 cm çapında, yuvarlak-oval, morumsu nodüler lezyonlar ortaya çıktı. Bu lezyonlardan alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde Kaposi Sarkomu (KS) saptanması üzerine steroid tedavisine son verildi ve 4 ay sonra lezyonları tam olarak geriledi. KS immün sistemin baskılanması sonucu ortaya çıkabilir. Yalnızca steroidlere bağlı gelişen KS oldukça enderdir. Deri lezyonları olan sarkoidoz olgularında, kullanılan immünsüpresif tedaviye bağlı KS gelişebileceğinin akılda tutulması gerektiği kanısındayız.

Anahtar Kelimeler: Eritema nodosum, Kaposi sarkomu, sarkoidoz, kortikosteroid tedavisi.

SUMMARY

Sarcoidosis and Kaposi Sarcoma (A Case Report)

A 32 year-old male with stage II sarcoidosis who had been followed up in our clinic was given oral corticosteroid therapy. After a remission period of seven months, corticosteroid therapy was reinitiated due to progression of hilar lymphadenopathy. The doses were tapered to 40 mg/d within an eight month-period. Thereafter round-oval dark colored nodular skin lesions appeared. The diagnosis of Kaposi's sarcoma (KS) was established on histopathological examination of nodule biopsy and corticosteroid therapy was stopped. Four months later the lesions disappeared.

KS is known to occur in immunosuppressive status. However the development of KS solely due to corticosteroid therapy is very rare in the literature. We conclude that KS should be kept in mind in sarcoidosis patients with skin lesions.

Keywords: Erythema nodosum, Kaposi's sarcoma, sarcoidosis, corticosteroid therapy

Sarkoidoz, etiolojisi bilinmeyen genellikle genç erişkinlerde görülen, hiler, mediastinal ve periferik lenf bezi büyüklüğü, akciğer parankim infiltrasyonu, deri ve göz tutulumu gibi birden fazla sistemi etkileyen granülamatöz ve lenforetiküler bir hastalıktır(1). Tedaviye başlama kriterleri konusunda kabul edilmiş bir görüş birliği olmamasına rağmen aktif akciğer sarkoidozu formlarında kortikosteroidler tedavide ilk seçeneği oluştururlar. Steroide dirençli ya da steroidlere bağlı komplikasyon gelişen olgularda farklı terapötik ajanlar kullanılabilir (2).

Kaposi sarkomu (KS) 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(3,4). Progenitör hücrenin kimliği kesin olmamakla birlikte incelemeler, tümörün retikuloendotelial, nöral, daha çok da vasküler orjinli olabileceğini düşündürmektedir. Tümörün deri lezyonları ile birlikte organ tutulumu yapabilen farklı klinik formları vardır (Tablo1).

* Bu olgu 6-10 Mayıs 1998'de Antalya'da yapılan Toraks Derneği 2. Kongresinde sunulmuştur

** Prof Dr, AÜTF Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Anabilim Dalı

*** Araştırma Görevlisi, AÜTF Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Anabilim Dalı

**** Uzman Dr, AÜTF Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Anabilim Dalı

***** Doç Dr, AÜTF Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Anabilim Dalı

***** Doç Dr, AÜTF Dermatoloji Anabilim Dalı

Tablo 1: Kaposi sarkomunun klinik formları

KLİNİK FORMLAR	YAŞ	CİNSİYET	TUTULUM YERİ	PROGNOZ
KLASİK TİP	6-7. dekadlarda	10E : 1K	Akral bölgelerde	Tedaviye yanıtı iyi
AFRİKA TİPİ (Endemik tip)	Her yaş grubunda) (gençlerde daha fazla)	E : K	Belirli yerleşim yeri yok	Değişken
AIDS İLE İLİŞKİLİ TİP (Epidemik tip)	Genç yaş kuşağında	Homoseksüel erkeklerde daha fazla	Oral mukoza,baş boyun,gövde üst yarısı	Hızlı seyirli, prognozu kötü
İMMÜN BASKILANMA İLE İLİŞKİLİ TİP	İmmünsüpresif tedavi verilen hastalarda gelişir	E : K	Deri tutulumu (Organ tutulumu yok)	İmmünsüpresif tedavi kesilince tablo hızla geriler

OLGU SUNUSU

1992 yılından beri sarkoidoz tanısıyla izlenen 32 yaşındaki erkek olgu yaklaşık 7 aydır ortaya çıkan ve 4 aydır büyüyen, sağ kulak kepçesinde, sağ kol, sol bacak ve sol ayak sırtındaki kitleler nedeniyle başvurdu.

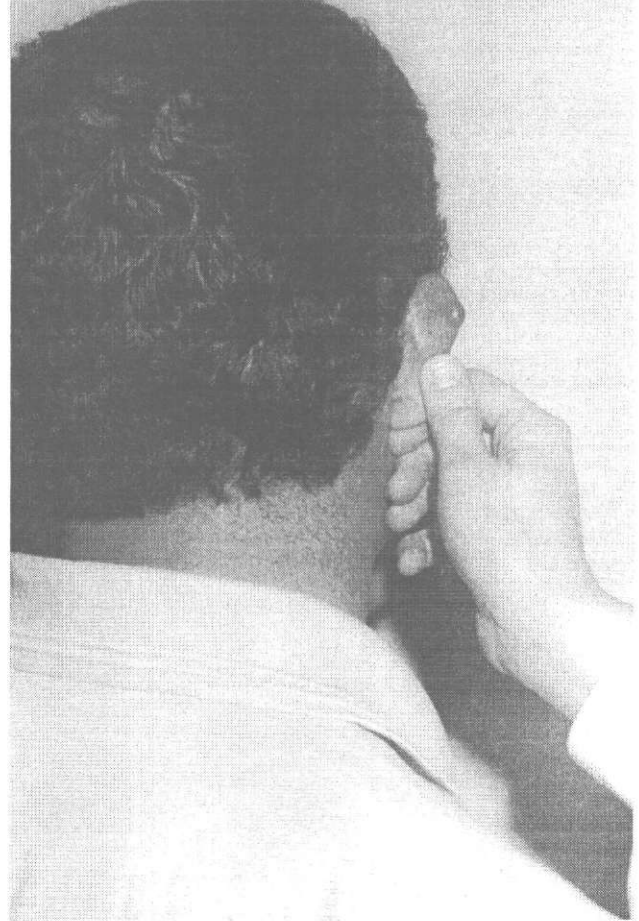
1992'de iki taraflı hiler lenfadenopati nedeniyle incelenmiş olan olguya kliniğimizde skalen lenf bezi biyopsisinin histopatolojik değerlendirilmesi ile sarkoidoz tanısı konmuş ve 3 yıl süreyle INH profilaksisi ile birlikte steroid tedavisi verilmişti. Olgunun mevcut bulgularında gerileme izlenmesi üzerine 1995 yılında steroid tedavisi kesilip, tedavisiz takibe alındı. Yaklaşık 7 ay tedavisiz takipte kalan olgunun hiler lenfadenopatilerinin belirginleşmesi üzerine 60 mg/gün dozunda steroid tedavisi yeniden başlandı ve tedavinin 8. ayında steroid dozu 40 mg/gün iken tanımlanan deri lezyonları gelişti.

Fizik incelemede; sağ kulak kepçesinde, sağ kol, sol bacak ve ayak sırtında 1.5-2 cm çapında sert, ağrısız, yuvarlak-oval, kırmızı-mor renkli nodül ve plaklar mevcuttu (Şekil 1,2). Sol akciğer bazalinde saptanan tek tük raller dışında diğer sistem bulguları normaldi.

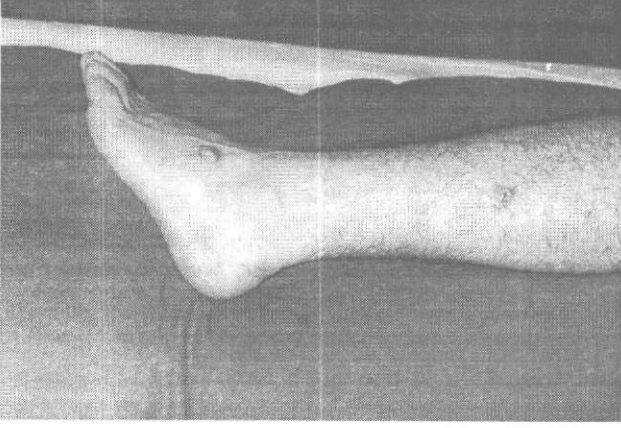
Laboratuvar incelemesinde; hemoglobin 15gr/dl, hematokrit %45, lökosit 5900/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı 2mm/saat bulundu. Tam idrar incelemesi ve kanın biyokimyasal incelemesi normaldi. Arteriyel kan örneğinde, pH 7.38, PCO₂ 43mmHg, PO₂ 71 mmHg, SaO₂ %93 bulundu. Solunum fonksiyon parametreleri ve elektrokardiyografi bulguları normaldi. HBs Ag (-), anti HBs (+), anti HIV (-) olan hastanın karın ultrasonografisi normal olarak değerlendirildi.

İlk başvurusundaki P-A akciğer grafisinde saptanan çift taraflı hiler dolgunluğun kontrol grafisinde belirgin gerilemiş olduğu görüldü (Şekil 3,4). Kontrol toraks

bilgisayarlı tomografisinde (TBT) sağ ve sol paratrakeal bölgelerde 1 cm çapında, solda aortiko pulmoner pencerede multiple lenfadenopatiler ile her iki hemitoraksta ana bronşlar çevresinde minimal infiltratif değişiklikler gözlemlendi (Şekil 5).

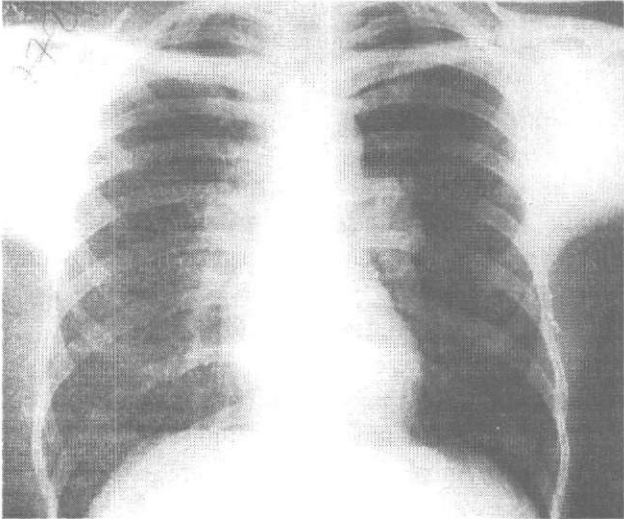


Şekil 1. Sağ kulak kepçesindeki KS'na ait nodüler lezyon görülüyor.

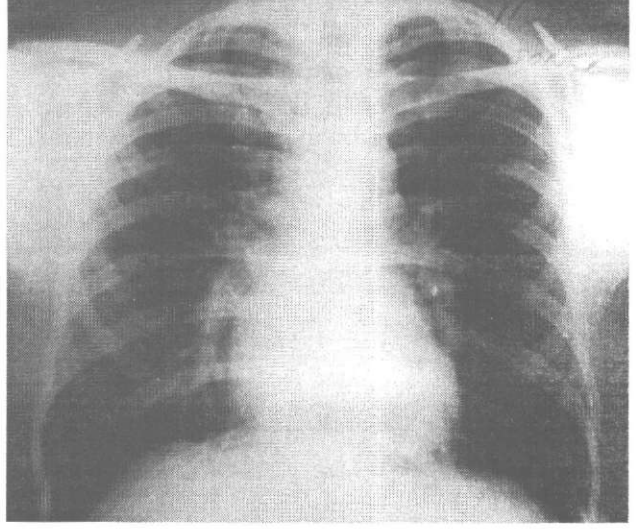


Şekil 2. Sol bacak ve ayak sırtındaki KS'na ait lezyonlar görülmüyor.

Deri lezyonlarından alınan biyopsi materyalinin, AÜTF Dermatoloji Anabilim Dalı "Dermatopatoloji Ünitesinde" yapılan mikroskopik incelemesinde orta ve derin retiküler dermiste nodüler büyük hücre infiltrasyonu izlendi. Büyük büyütmede derin dermiste büyük, içi nükleuslu neoplastik endotel hücrelerinin yer yer tam gelişmiş vasküler boşluklar içine protrude olduğu (promontory belirtisi) ve yer yer bol miktarda eritrosit içeren vasküler yarıklar oluşturduğu görüldü. Neoplastik iç hücre infiltrasyonunun, dermis-subkütan doku sınırında demetlerden oluşan solid nodüller meydana getirdiği, çevre stromanın bol eritrosit ekstravazasyonları ve hemosiderin pigmenti içerdiği izlen-



Şekil 3. Hastalığın aktif dönemindeki P-A akciğer grafisi



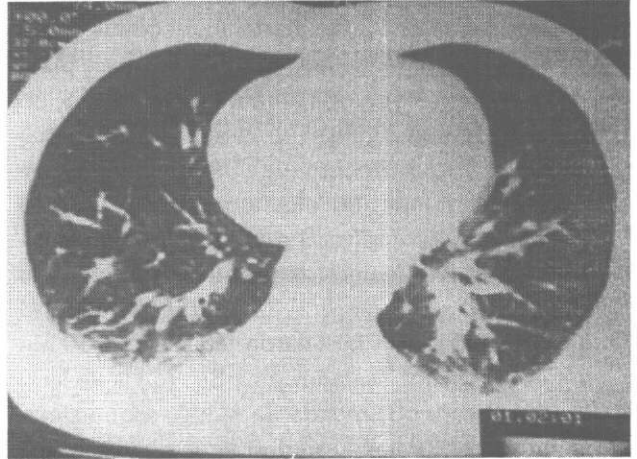
Şekil 4. Remisyondaki P-A akciğer grafisi.

di. Bu bulgularla olgu, nodüler KS olarak değerlendirildi (Şekil 6).

Literatür incelemesinde immünsüpresif tedavinin komplikasyonu olarak gelişen KS olguları bildirildiği saptandı (5). Hastanın sistemik steroid verilmesini gerektirecek akciğer parankimi ya da diğer organ tutulumu olmaması da göz önüne alınarak steroid tedavisi kesildi. Dört ay sonra hastanın deri lezyonlarında tama yakın silinme görüldü.

TARTIŞMA

Olgumuzda sarkoidozis nedeniyle uzun süre uygulanan kortikosteroid tedavisinden sonra, sol tibia ön-



Şekil 5. Remisyondaki TBT.

KAYNAKLAR

1. Çelik G, Erdem F, Alper D. Sarkoidozis. İçinde: Numanoglu N. Klinik Solunum Sistemi ve Hastalıkları: Ankara: Antip AŞ, 1997; 28: 505-520
2. Carlesimo M. Treatment of cutaneous and pulmonary sarkoidosis with thalidomide. *Journal of Am Acad Dermatol.* 1995; 32: 866-869
3. Kaposi M. Idiopathisches multiples Pigmentosarkom der Haut. *Arch Dermatol Syph* 1997; 4: 265-273.
4. Çetinkaya Y, Ünal S. Human immunodeficiency virus (HIV) enfeksiyonu ve acquired immunodeficiency sendromu (AIDS). Editörler: İliçin G, Ünal S, Biberoglu K, Akalin S, Süleymanlar G. Temel İç Hastalıkları içinde. Ankara, Güneş Kitabevi, 1996; 2: 2353-54.
5. Leung S, Fam AG, Osoba D. Kaposi's sarcoma complicating corticosteroid therapy for temporal arteritis. *The Am Journal of Med.* 1981; 71: 320-321.
6. Penn I. Kaposi's sarkoma in immunosuppressed patients. *J Clin Lab Immunol* 1983; 12: 1-10.
7. Digiovanna JJ, Safal B. Kaposi sarkoma; retrospective study of 90 cases with particular emphasis on familial occurrence. *Am J Med* 1981; 71: 779-783.
8. Kleep O, Dahl O, Stenwig JT. Association of Kaposi's sarcoma and prior immunosuppressive therapy. A 5-year material of Kaposi's sarkoma in Norway. *Cancer* 1978; 42 (2): 626-630.
9. Peterson PK, Balfour HH Jr, Fryd DS, Ferguson RM, Simmons RL. Fever in renal transplant recipients; causes, prognostic significance and changing patterns at the University of Minnesota Hospital. *Am J Med* 1981; 71: 345-351.
10. Penn I. The occurrence of cancer in immune deficiencies. *Curr Probl Cancer* 1982; 6:1-64.
11. Levy JL, Ziegler JL. Hypothesis; acquired immune deficiency syndrome is an opportunistic infection and Kaposi's sarcoma results from secondary immune stimulation. *Lancet* 1983; 11: 78-81.
12. Gagne RW, Wilson-Jones E. Kaposi's sarcoma and immunosuppression therapy. An appraisal. *Clin Exp Dermatol* 1978; 3: 135-146
13. Emri S, Kalyoncu F, Barış B, Şahin A, Barış İ. Bir maden işçisinde silikozis ile birlikte sarkoidozis, tüberküloz, diabetes mellitus ve kaposi sarkomu bildirimi. *Tüberküloz ve Toraks* 1989; 37(1): 79-82.
14. Krübmänn A, Goerge R, Laberke HG, Weinder FO. Ausgedehnt metastasiertes Kaposi-sarkom bei chronisch immunesupprimiertem bronchialasthma. *Hautarzt* 1993; 44: 232-234.