

Vokal kord Kaposi Sarkomu

Kaposi Sarcoma of Vocal Cord

Sedat Çağlı

Assoc. Prof., M.D.
Department of Otolaryngology
Faculty of Medicine, Erciyes University
scagli@erciyes.edu.tr

İmdat Yüce

Assist. Prof., M.D.
Department of Otolaryngology
Faculty of Medicine, Erciyes University

M.Fatih Karasu

M.D.
Department of Otolaryngology
Faculty of Medicine, Erciyes University

Ali Bayram

M.D.
Department of Otolaryngology
Faculty of Medicine, Erciyes University
dralibayram@hotmail.com

Ganime Çoban

M.D.
Department of Otolaryngology
Faculty of Medicine, Erciyes University

Süleyman Balkanlı

Prof., M.D.
Department of Pathology
Faculty of Medicine, Erciyes University

Ercihan Güney

Prof., M.D.
Department of Otolaryngology
Faculty of Medicine, Erciyes University

Özet

Kaposi sarkomu nadir görülen subkutanöz lezyondur. Çoğunlukla AIDS'li hastalarda görülür ancak HIV-negatif hastalar da rapor edilmiştir. Baş boyun bölgesinde seyrek görülmemesine rağmen, larenkste çok nadir görülür. Yetmiş beş yaşında hasta, üç aydır devam eden ses kısıklığı ve boğazda takılma hissi ile başvurdu. Fizik muayenede sol vokal korddan kaynaklanan polipoid kitlesi mevcuttu. Lezyon genel anestezi altında mikrolarengoskopik olarak sağlam cerrahi sınırla çıkarıldı. Histopatolojik değerlendirme sonucu Kaposi Sarkomu idi. Bu makalede gerçek vokal kord kaynaklı, HIV-negatif, nodüler ve jeneralize klasik tip Kaposi Sarkomu olgusu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: **Akut İmmün Yetmezlik Sendromu; Kaposi sarkomu.**

Abstract

Kaposi's sarcoma is a rare subcutaneous lesion that mainly occurs in patients with AIDS, however HIV negative patients have been also reported. Although head and neck involvement is not unusual, laryngeal manifestation is very rare. A seventy five year old male presented with hoarseness and throat discomfort for three months. Clinical examination revealed a polypoid mass originating from left true vocal cord. The lesion is removed via microlaryngoscopy with healthy surgical margins under general anesthesia. Histopathological examination showed Kaposi Sarcoma. In this article, true vocal cord originated, HIV-negative, nodular and generalized classic type Kaposi's Sarcoma is presented.

Keywords: **Acquired Immunodeficiency Syndrome; Sarcoma, Kaposi.**

Submitted : January 12, 2009
Revised : June 26, 2009
Accepted : September 25, 2010

Corresponding Author:

Yard. Doç. Dr. Sedat Çağlı
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi
Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı
38039 Kayseri - Turkey

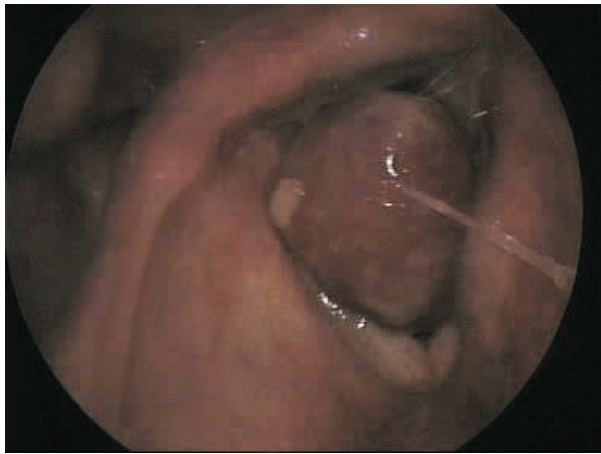
Phone : +90 - 533 231 31 24
e-mail : scagli@erciyes.edu.tr

Giriş

Kaposi sarkomu (KS), düşük derecede malign potansiyelli, multifokal, vasküler bir tümördür. İlk olarak 1872 yılında Macar dermatolog Moritz Kapozi tarafından tanımlanmıştır (1). KS etyolojisinde genetik faktörler ve enfeksiyöz faktörler sorumlu tutulmuştur. Enfeksiyöz faktör olarak en sık *Human Immunodeficiency Virus-1* (HIV-1) olmak üzere, *Human Herpesvirus-8* (HHV-8), *Human Papillomavirus* (HPV), *Hepatitis B virus* (HBV), *Cytomegalovirus* (CMV), *Human Herpesvirus-6* (HHV-6), *Mycoplasma penetrans* ve *Chlamydia trachomatis* suçlanmıştır (2). KS sıklıkla alt ekstremiteler, yüz, gövde ve genital bölge derisi ile oral, orofaringeal ve nasal kavite mukozasını tutar. Baş-boyunda larenks, kulak ve tiroid gland nadir tutulum gösteren yerlerdir. Literatürde larenks yerleşimli yaklaşık 25 KS olgusu tanımlanmıştır. Hastaların çoğu (%91) AIDS ile ilişkili KS'dur. Bununla beraber HIV-negatif hastalar da mevcuttur (3). Bu yazıda, nadir görülen gerçek vokal korddan kaynaklanmış, HIV-negatif, nodüler, jeneralize klasik tip KS olgusu sunulmuştur.

Olgu sunumu

Yetmiş dokuz yaşında erkek, üç aydır mevcut olan ses kısıklığı ve boğazda takılma hissiyle başvurdu. Öyküsünden yaklaşık bir yıl önce sağ ayak ve sol kulakta ortaya çıkan lezyonlara KS tanısı konulduğu öğrenildi. Hastanın yaşı ve medikal durumu göz önüne alınarak tedavide ağrı palyasyonu amaçlı radyoterapi verildiği öğrenildi. İmmün yetmezlik ile ilişkili hastalık veya immünsüpresan ilaç tedavisi kullanım öyküsü yoktu. Hasta yaklaşık 50 yıl günde bir paket sigara içmiş ve son 10 yıldır sigara kullanmıyordu.

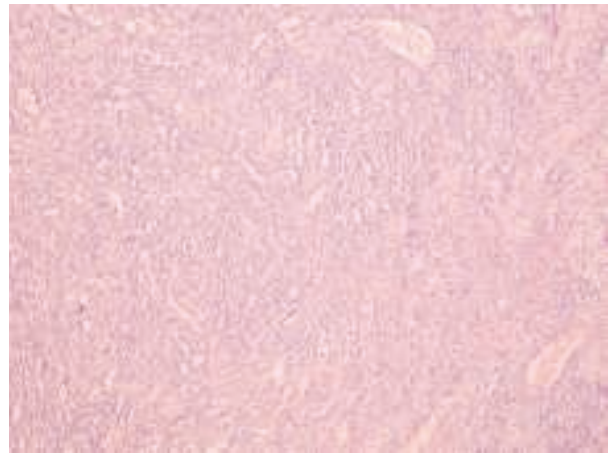


Resim 1. İndirekt larengoskopide sol vokal kord üst kısmından kaynaklanan 2x1 cm boyutlarında, saplı polipoid kitle.

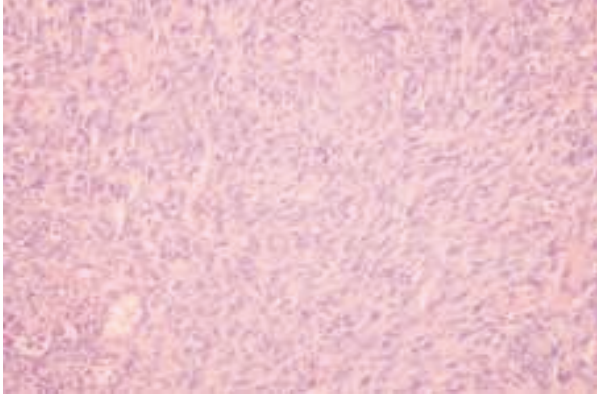
İndirekt larengoskopide sol vokal kord üst kısmından kaynaklanmış 2x1 cm boyutlarında saplı polipoid kitle görüldü (Resim 1). Lezyon genel anestezi altında mikrolarengoskopik teknik kullanılarak eksize edildi. Histopatolojik incelemede, yarıklar oluşturan minimal atipi gösteren iğsi nükleuslu eozinofilik stoplazmalı hücre demetleri (Resim 2), füziform hücre demetleri arasında eritrositlerin (Resim 3) mevcudiyeti görüldü. Bu iğsi hücreler immünohistokimyasal boyalardan CD34, Faktör 8, Vimentin, CD31 ile pozitif boyanması (Resim 4) ve S-100, Aktin, Desmin ile negatif boyanması sebebi ile KS tanısı konuldu ve cerrahi sınırlar salim olarak bildirildi.

Rutin kan tetkiklerinde herhangi bir anormalliğe rastlanmadı. (Lökosit $6,87 \times 10^3/\mu\text{l}$, nötrofil %60,6, lenfosit %26,8, monosit %7,9, eritrosit $5,4 \times 10^6/\mu\text{l}$, trombosit $135 \times 10^3/\mu\text{l}$ ve hematokrit %48). IgA, IgE, IgG, IgM ve alt grupların (CD3, CD4, CD8, CD16, CD19 ve CD45) değerleri normal sınırlarda bulundu. HIV-1 ve HBV için yapılan ELİSA testi negatif bulundu. CMV-Avidite çalışması %82 olarak geldi. Bu durum geçirilmiş CMV enfeksiyonunu göstermektedir. *Chlamydia trachomatis* ve HPV'e yönelik yapılan tetkikler de negatif olarak rapor edildi.

Ağız tabanındaki benzer lezyonlardan hasta, herhangi bir yakınmaya neden olmaması nedeni ile biyopsi alınmasına izin vermedi ve yakın takibe alındı. Hastalığın birden fazla odakta olabilme özelliği ve AIDS gibi diğer bazı hastalıklarla birlikteliği konusunda hasta bilgilendirilerek ek muayene ve tetkikler yapıldı.



Resim 2. Yarıklar oluşturan, minimal atipi gösteren, iğsi nükleuslu, eozinofilik stoplazmalı hücre demetleri (10XHE)



Resim 3. Fuziform hücre demetleri arasında eritrositler (10XHE).

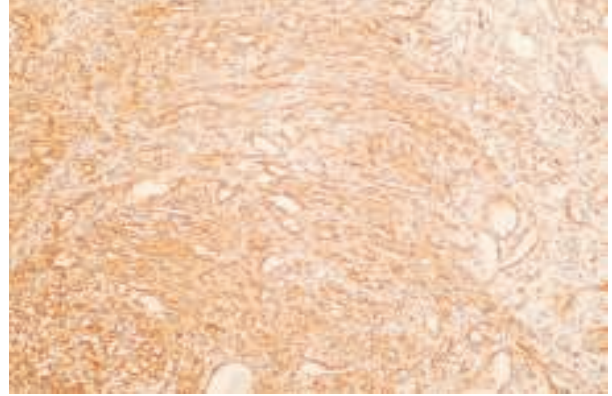
Her iki elde ve tibia üzerinde tespit edilen yeni deri lezyonlarına hastanın medikal durumu ve yaşı göz önüne alınarak ek tedavi uygulanmadı. Gastrointestinal muayene, bilgisayarlı alt ve üst abdomen tomografi sonucu normal idi. Akciğer muayenesi ve bilgisayarlı toraks tomografisinde patolojik bulgu saptanmadı. Hasta bu bulgularla yakın takibe alındı ve ameliyat sonrası birinci yılında larenks bölgesinde hastalısız takiptedir.

Tartışma

Kaposi sarkomu (KS), düşük derecede malign potansiyelli, multifokal, vasküler bir tümördür. KS' nun dört tipi tanımlanmıştır:

1. AIDS ya da epidemik tipi KS immün yetmezliğe bağlı HIV-pozitif hastalarda görülen epidemik tiptir. En agresif form olup hastaların yaşam süresi yaklaşık 15-24 aydır (4).
2. İyatrojenik tipi KS immünespresif ilaçlarla tedavi sonucu ortaya çıkar. İmmünespresif ilaç tedavisinin kesilmesi ardından sıklıkla gerileyen agresif olmayan bir tiptir.
3. Afrikan veya endemik tipi KS, immün yetmezlikle ilişkili değildir. Uganda, Kongo, Zambia gibi bölgelerde siyah ırkta en sık görülen malignensilerden biridir (5).
4. Klasik veya Akdeniz tipi KS, genellikle İtalya, Yunanistan, İsrail gibi bölgelerde yaşlı insanlarda (70'den büyük) ortaya çıkar. Agresif değildir ve genellikle ölüme sebep olmaz (2). Bizim hastamız bu tipe uymaktaydı.

Klasik KS hastalarda çoğunlukla ekstremitelerde kütanöz kırmızı mor renkte plak ya da nodül tarzında lezyonlar ile birlikte. Daha az sıklıkla oral kavite lezyonları da



Resim 4. İğsi hücrelerin immünohistokimyasal boyalardan CD31 ile pozitif boyanması (10XCD31)

görülmür. Nadiren iç organlarda deri tutulumu olmaksızın başlangıç lezyonları görülebilir.

Etiyolojide HIV-1, HPV, HBV, CMV, HHV6, Mycoplasma penetrans ve Chlamydia trachomatis enfeksiyonları suçlanmaktadır. Larenks bölgesinde bildirilen yaklaşık 25 olgunun çoğunluğu (%91) AIDS ile ilişkilidir ancak HIV negatif vakalar da bildirilmiştir (2, 3, 6). Bizim olgumuzda bu etiyolojik ajanlardan CMV-Avidite çalışması %82 bulunmuştur. Bu durum geçirilmiş CMV enfeksiyonunu göstermektedir ve diğer etiyolojik ajanlar negatif olarak rapor edilmiştir.

Boğuk ses, boğazda takılma hissi, öksürük, afoni, disfaji, stridor ya da havayolu obstrüksiyonu larenks bölgesi yerleşiminde ortaya çıkabilecek semptomlardır. Fizik muayenede mor vasküler bir kitle lezyonu ya da larengeal ödem görülebilir (7). Lezyon, üzerinde kuru sekresyon toplanmasına bağlı verrüköz görülebilir. Olgumuzda ise vokal kord üst kısmından kaynaklanan saplı polipoid kitle görülmüştür. Larenks BT ile lezyonun uzanımı belirlenebilir. Tanı biyopsi ile birçok hastada komplikasyonsuz olarak konulabilir ancak biyopsinin bu tip vasküler bir lezyonda potansiyel kanama riski taşıdığı akılda tutulmalıdır (8).

Histopatolojik olarak KS, tümörlü iğsi hücrelerin artışına eşlik eden dağınık, yarıklar şeklinde vasküler boşluklar ve inflamatuvar infiltrasyon ile karakterizedir. Kollajen stromada dağılmış makrofaj ve hemosiderin birikimleriyle birlikte ekstravaze olmuş eritrositler görülür. İğsi hücreler immünohistokimyasal boyalardan CD34, Faktör 8, Vimentin ve CD31 pozitif boyanır (9). Olgumuzda iğsi hücrelerin immünohistokimyasal boyalardan CD34, Faktör

8, Vimentin, CD31 ile pozitif boyanması ve S-100, Aktin, Desmin ile negatif boyanması sonucu KS tanısı konulmuştur. Kaposi sarkomu tiplerinin birbirinden ayrımını sağlayan özelleşmiş bir histopatolojik bulgu yoktur (2).

HIV negatif KS'lu hastaların tedavisinde lokal eksizyon, kriyoterapi, radyoterapi, lezyon içine vinblastin enjeksiyonu ve sistemik tek ajanlı kemoterapi ya da kombinasyon kemoterapisi uygulanabilir.

KS vücutta hemen her dokuyu tutabildiğinden cerrahi genellikle tanısal biyopsi ya da küçük tümörlerin palyatif amaçlı çıkarılması ile sınırlıdır. Larenkste yerleşmiş KS lezyonları ciddi havayolu obstrüksiyonuna neden olarak trakeotomiye gereksinim doğurabilir. Kitle eksizyonu sonrası lokorejyonel nüksler seyrek değildir (2). KKS radyosensitif bir tümör olduğundan eksizyon sonrası radyoterapi uygulanabilir. Olgumuzda salim cerrahi sınırlarla kitle eksizyonu yapılmıştır. Ameliyat sonrası tedaviye radyoterapi ile devam edilmesi planlanmıştır. Fakat hastanın radyoterapiyi kabul etmemesinden dolayı radyoterapi uygulanamamıştır. Lokal travma sonrası Köbner fenomeni olarak adlandırılan yeni tümör gelişimi görülebilir (10).

Yaygın vakalarda kemoterapinin etkili sonuçları bulunmuştur. Bunun yanında antiviral ajanlar (asiklovir, sidofovir) yaygın vakalarda kemoterapi ile kombine olarak kullanılabilir (11,12).

Hastaların yakın takibi lökorejyonel nükslerin ve yeni lezyonların tespitinde önemli yer tutar. Özellikle, bizim hastamızda olduğu gibi, tedavisinin tamamlanamadığı olgularda daha da önemlidir. Olgumuzda bir yıllık yakın takiplerde nükse rastlanmamıştır. Angouridakis ve arkadaşlarının çalışmasında, bizim vakamızda olduğu gibi, hasta cerrahi sonrası radyoterapiyi kabul etmemiş ve bir yıllık takiplerinde rekürrense rastlanmamıştır (2). Larenks yerleşimli semptomatik olgularda, mikrolaringial cerrahi ile çok kısa sürede dramatik tedavi olacağı tanı ve tedavide öncelikle düşünülmelidir. Hastalığın çok odaklı gelişebilmesi ve nükslerin sık görülebilmesi mutlaka gözönünde tutulmalı, sistemik muayene ve tarama uygulanmalı, hastalar yakın takip edilmelidir.

Teşekkür

Hastanın radyolojik tetkiklerinin değerlendirilmesindeki katkılarından dolayı radyoloji anabilim dalı öğretim üyelerinden Profesör Doktor Mustafa Öztürk'e teşekkür ederiz.

Kaynaklar

- 1.Kaposi M. *Idiopathisches multiples pigmentsarkom der haut. Arch Dermatol Syph* 1872; 4: 265-273.
- 2.Angouridakis N, Constantinidis J, Karkavelas G, Vlachtsis K, Mpouras K, Daniilidis J. *Classic (Mediterranean) Kaposi's sarcoma of the true vocal cord: a case report and review of the literature. Eur Arch Otorhinolaryngol* 2006; 263: 537-540.
- 3.Pantanowitz L, Dezube BJ. *Kaposi sarcoma in unusual locations. BMC Cancer* 2008; 8: 190.
4. Jones JL, Hanson DL, Dworkin MS, Alderton DL, Fleming PL, Kaplan JE, Ward J. *Surveillance for AIDS-defining opportunistic illnesses, 1992-1997. MMWR CDC Surveill Summ.* 1999 Apr 16;48(2):1-22.
- 5.Dezube BJ. *Acquired immunodeficiency syndrome-related Kaposi's sarcoma: clinical features, staging and treatment. Semin Oncol* 2000; 27: 424-430.
- 6.Ashurov ZM, Mustafaev DM, Sivkovich OO, Akhmedov IN. *Kaposi sarcoma of the larynx in a patient with a negative test for AIDS (Russian). Vestn Otorinolaringol* 2007; 5: 79-80.
- 7.Weidauer H, Tilgen W, Adler D. *Kaposi sarcoma of the larynx (German). Laryngol Rhinol Otol (Stuttg)* 1986; 65: 389-391.
- 8.Mochloulis G, Irving RM, Grant HR, Miller RF. *Laryngeal Kaposi sarcoma in patients with AIDS. J Laryngol Otol* 1996; 110: 1034-1037.
- 9.Russell Jones R, Orchard G, Zelger B, Wilson Jones E. *Immunostaining for CD31 and CD34 in Kaposi sarcoma. J Clin Pathol* 1995; 48: 1011-1016.
- 10.Kobner H. *Zur Kenntnis der allgemeinen Sarkomatose und der Hautsarkome im besonderen. Arch Dermatol Syph* 1869; 1: 369-381.
- 11.Schiff NF, Annino DJ, Woo P, Shapshay SM. *Kaposi sarcoma of the larynx. Ann Otol Rhinol Laryngol* 1997; 106: 563-567.
- 12.Friedman M, Venkatesan TK, Caldarelli DD. *Intralesional vinblastine for treating AIDS-associated Kaposi's sarcoma of the oropharynx and larynx. Ann Otol Rhinol Laryngol* 1996; 105: 272-274.