

# CHAPTER 22

## KAPOSI'S SARCOMA (C46.9)

Elif ÇETİNKAYA<sup>1</sup>  
Zafer TÜRKOĞLU<sup>2</sup>

### REMEMBER

- Kaposi's sarcoma (KS) is an angioproliferative, mesenchymal disease characterized by red-purple macules, papules, plaques, nodules, and tumors on the skin.
- Association with HHV-8 (Human Herpes Virus-8) has been demonstrated in KS.
- Tumors of KS may ulcerate and become secondarily infected, therefore patients should be monitored.
- Confluent papules and plaques can sometimes progress severely, and may surround the extremities like an armor. This constricting effect may result in lymphedema and secondary venous insufficiency.
- KS may involve the oral mucosa, especially the gingiva.
- There are four subtypes of KS, and epidemiological data show geographical differences.
- KS associated with AIDS (=acquired immunodeficiency syndrome) (=epidemic KS): This type of sarcoma is the most common neoplasm in human immunodeficiency virus (HIV) positive patients. The face (especially nose), and trunk are frequently involved. There is a relationship between HIV viral load, and Kaposi's sarcoma. Associated mucosal and visceral involvement is common.

<sup>1</sup> MD., Basaksehir Cam and Sakura City Hospital, Dermatology Clinic, elif.cetinkaya96@hotmail.com

<sup>2</sup> MD., Basaksehir Cam and Sakura City Hospital, Dermatology Clinic, cemzalu@gmail.com

## REFERENCES

- Etemad SA, Dewan AK. Kaposi Sarcoma Updates. *Dermatol Clin*. 2019;37(4):505–17.
- Camille Francès CL. Kaposi's sarcoma. *Cancer Treat Res*. 2009;146:299–309.
- Dittmer DP, Damania B. Kaposi sarcoma-associated herpesvirus: Immunobiology, oncogenesis, and therapy. *J Clin Invest*. 2016;126(9):3165–75.
- Arruda É, dos Anjos Jacome AA, De Castro Conde Toscano AL, Silvestrini AA, Rêgo ASB, Wiermann EG, et al. Consensus of the Brazilian Society of Infectious Diseases and Brazilian Society of Clinical Oncology on the management and treatment of Kaposi's sarcoma. *Brazilian J Infect Dis* [Internet]. 2014;18(3):315–26. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjid.2014.01.002>
- Eleonora Ruocco, Vincenzo Ruocco, Maria Lina Tornese- lo, Alessio Gambardella, Ronni Wolf FMB. Kaposi's sarcoma: etiology and pathogenesis, inducing factors, causal associations, and treatments: facts and contro- versies. *Clin Dermatol*. 2014;31(4).
- Ethel Cesarman, Blossom Damania, Susan E Krown, Jef- frey Martin, Mark Bower DW. Kaposi sarcoma. *Nat Rev Dis Prim*. 2019;1(9).
- Olanipekun T, Kagbo-Kue S, Egwakhe A, Mayette M, Fransua M, Flood M. Lower Gastrointestinal Kaposi Sarcoma in HIV/AIDS: A Diagnostic Challenge. *Gastrointest Tumors*. 2019;6(1–2):51–6.
- Schalk E, Katsounas A. HIV/AIDS-Related Refractory Kaposi Sarcoma Causing Severe Leg Lymphedema. *Open Forum Infect Dis*. 2019;6(10):2–3.
- Mariana Coelho, Eduardo Dantas, Ricardo Freire CLV. Colonic Kaposi's sarcoma as first clinical manifesta- tion of undiagnosed HIV. *Rev Esp Enferm Dig*. 2022;
- Naik. *AAJVR. HIV-1 Associated Opportunistic Infections* [Internet]. StatPearls. 2022. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK539787/>
- Lababidi MH, Alhawasli H, Iroegbu N. Kaposi sarcoma can also involve the heart. *J Community Hosp Intern Med Perspect*. 2015;5(6).
- Goncalves PH, Ziegelbauer J, Uldrick TS, Yarchoan R. Ka- posi sarcoma herpesvirus-associated cancers and re- lated diseases. *Curr Opin HIV AIDS*. 2017;12(1):47– 56.
- Gonçalves PH, Uldrick TS, Yarchoan R. HIV-associated Kaposi sarcoma and related diseases. Vol. 31, *Aids*. 2017. 1903–1916 p.
- I Tzani, M Tsichlaki, E Zerva, G Papatthanasiou ED. Phys- iotherapeutic rehabilitation of lymphedema: state-of- the-art. *Lymphology*. 2018;51(1):1–12.
- Forte AJ, Boczar D, Huayllani MT, Avila FR, Guliye- va G, Lu X, et al. Use of magnetic resonance imag- ing lymphangiography for preoperative planning in lymphedema surgery: A systematic review. *Microsur- gery*. 2021;41(4):384–90.
- Nicolas Dupin, Aude Jary, Samia Boussouar, Charlotte Syrykh, Amir Gandjbakhche, Sébastien Bergeret and RP. Current and Future Tools for Diagnosis of Kaposi's Sarcoma. *Cancers (Basel)*. 2021;13(23).
- Borderline and low-grade malignant vascular neoplasms. In: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, eds. *Derma- tology*. 4th ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2017:2038- 2040.

## KAPOSI SARKOMU (C46.9)

Elif ÇETİNKAYA<sup>1</sup>  
Zafer TÜRKOĞLU<sup>2</sup>

### HATIRLA

- Kaposi sarkomu (KS), deride kırmızı-mor makül, papül, plak, nodül ve tümörler ile karakterize, anjioproliferatif, mezenkimal bir hastalıktır.
- Hastalığın HHV-8 (İnsan Herpes Virüsü-8) ile ilişkisi ortaya konmuştur.
- Tümörler ülserleşip sekonder enfekte olabilir, bu açıdan hastaları yakından izlemek gerekir.
- Birleşen papüller ve plaklar bazen çok ilerleyerek ekstremiteleri zırh gibi sarabilir. Daraltıcı bu etkiyle lenfödem ve sekonder venöz yetmezlik ortaya çıkabilir.
- Özellikle jinjaiva olmak üzere oral mukoza tutulumu yapabilir.
- Hastalığın dört alt tipi mevcuttur ve epidemiyolojik veriler coğrafik farklılıklar gösterir.
- AIDS (=edinsel immün yetmezlik sendromu) ile ilişkili KS (=epidemik KS): Bu tip sarkom, insan edinsel immün yetmezlik virüsü (HIV) pozitif hastalarda en sık görülen neoplazmdır. En sık burun olmak üzere yüz ve gövde sık tutulur. HIV viral yük ve Kaposi sarkomu arasında ilişki vardır. Eşlik eden mukozal ve visseral tutulum yaygındır.
- Klasik KS: Hastalık seyri yavaştır. Tipik olarak alt ekstremitelerin distal kısımlarında yerleşir. Hastaların üçte birinde ikincil bir malignite gelişir (en sık Hodgkin-dışı lenfoma olmak üzere).

<sup>1</sup> Dr., TC Sağlık Bakanlığı Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, elif.cetinkaya96@hotmail.com

<sup>2</sup> Dr., TC Sağlık Bakanlığı Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, cemzalu@gmail.com



## Enfeksiyon Hastalıkları

- AIDS (edinsel immün yetmezlik sendromu) ile ilişkili KS'de HIV replikasyonun baskılanması hastalarda lezyonların gerilemesine neden olabilmektedir. Ayrıca hastaların HIV enfeksiyonu tanısı ilk defa bu lezyonlarla da ortaya çıkabilmektedir. Bu açıdan enfeksiyon hastalıkları enfeksiyon hastalıkları görüşü alınması uygun olur.
- HIV pozitif bireylerde cinsel yolla bulaşan hastalıklar ve diğer sistemik enfeksiyonların (insan papilloma virüsü (HPV), tüberküloz, Pneumocystis jirovecii pnömonisi, kriptokok enfeksiyonları, sifiliz, toksoplazma, sitomegalovirüs enfeksiyonları ve viral hepatitler gibi) da sık görülebileceği unutulmamalıdır. Hastaların belli periyotlar ile takibi ve semptomu olan bireylerin enfeksiyon hastalıkları uzmanı tarafından tedavi edilmesi gereklidir.

## Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon

- Lenfödem gelişen hastalarda bandajlama ve lenf drenaj masajı uygulamalarının planlanması için fiziksel tıp ve rehabilitasyon uzmanı görüşü değerlidir.

## Kalp ve Damar Cerrahisi/Plastik Cerrahi

- Ekstremitelerde zırh benzeri daraltıcı plakları olan hastalarda sekonder venöz yetmezlik ve lenfödem görülebilir. Cerrahi müdahale gerekliliği açısından kalp damar cerrahisi ve plastik cerrahi uzmanlarından görüş alınabilir.

## Hematoloji-Onkoloji

- Özellikle klasik tip KS'li hastalarda başta Hodgkin-dışı lenfoma olmak ikinci bir malignite geliştiği gözlenmiştir. Hastalar bu

açıdan takip edilmeli ve şüphe durumunda ileri değerlendirme için hematoloji uzmanına yönlendirilmelidir.

## Radyasyon Onkolojisi

- Lokalize, multifokal hastalığı olan KS hastaları radyoterapi tedavisinin değerlendirilmesi açısından radyasyon onkoloji uzmanına danışılabilir.

## Medikal Onkoloji

- Semptomatik visseral lezyonlar, akciğer tutulumu, hızlı multipl lezyon gelişimi ve/veya lenfödem gelişen hastalarda kemoterapinin planlanması açısından medikal onkoloji uzmanına danışılmalıdır.

## KAYNAKLAR

- Etamad SA, Dewan AK. Kaposi Sarcoma Updates. *Dermatol Clin.* 2019;37(4):505–17.
- Camille Francès CL. Kaposi's sarcoma. *Cancer Treat Res.* 2009;146:299–309.
- Dittmer DP, Damania B. Kaposi sarcoma-associated herpesvirus: Immunobiology, oncogenesis, and therapy. *J Clin Invest.* 2016;126(9):3165–75.
- Arruda E, dos Anjos Jacome AA, De Castro Conde Toscano AL, Silvestrini AA, Rêgo ASB, Wiermann EG, et al. Consensus of the Brazilian Society of Infectious Diseases and Brazilian Society of Clinical Oncology on the management and treatment of Kaposi's sarcoma. *Brazilian J Infect Dis [Internet].* 2014;18(3):315–26. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjid.2014.01.002>
- Eleonora Ruocco, Vincenzo Ruocco, Maria Lina Tornesello, Alessio Gambardella, Ronni Wolf FMB. Kaposi's sarcoma: etiology and pathogenesis, inducing factors, causal associations, and treatments: facts and controversies. *Clin Dermatol.* 2014;31(4).
- Ethel Cesarman, Blossom Damania, Susan E Krown, Jeffrey Martin, Mark Bower DW. Kaposi sarcoma. *Nat Rev Dis Prim.* 2019;1(9).
- Olanipekun T, Kagbo-Kue S, Egwakhe A, Mayette M, Fransua M, Flood M. Lower Gastrointestinal Kaposi Sarcoma in HIV/AIDS: A Diagnostic Challenge. *Gastrointest Tumors.* 2019;6(1–2):51–6.
- Schalk E, Katsounas A. HIV/AIDS-Related Refractory Kaposi Sarcoma Causing Severe Leg Lymphedema. *Open Forum Infect Dis.* 2019;6(10):2–3.



- Mariana Coelho, Eduardo Dantas, Ricardo Freire CLV. Colonic Kaposi's sarcoma as first clinical manifestation of undiagnosed HIV. *Rev Esp Enferm Dig* . 2022;
- Naik. *AAJVR. HIV-1 Associated Opportunistic Infections* [Internet]. StatPearls. 2022. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK539787/>
- Lababidi MH, Alhawasli H, Iroegbu N. Kaposi sarcoma can also involve the heart. *J Community Hosp Intern Med Perspect*. 2015;5(6).
- Goncalves PH, Ziegelbauer J, Uldrick TS, Yarchoan R. Kaposi sarcoma herpesvirus-associated cancers and related diseases. *Curr Opin HIV AIDS*. 2017;12(1):47–56.
- Gonçalves PH, Uldrick TS, Yarchoan R. HIV-associated Kaposi sarcoma and related diseases. Vol. 31, *Aids*. 2017. 1903–1916 p.
- I Tzani, M Tsihlaki, E Zerva, G Papanthanasidou ED. Physiotherapeutic rehabilitation of lymphedema: state-of-the-art. *Lymphology* . 2018;51(1):1–12.
- Forte AJ, Boczar D, Huayllani MT, Avila FR, Guliyeva G, Lu X, et al. Use of magnetic resonance imaging lymphangiography for preoperative planning in lymphedema surgery: A systematic review. *Microsurgery*. 2021;41(4):384–90.
- Nicolas Dupin, Aude Jary, Samia Boussouar, Charlotte Syrykh, Amir Gandjbakhche, Sébastien Bergeret and RP. Current and Future Tools for Diagnosis of Kaposi's Sarcoma. *Cancers (Basel)*. 2021;13(23).
- Borderline and low-grade malignant vascular neoplasms. In: Bolognia JL, Schaffer JV, Cerroni L, eds. *Dermatology*. 4th ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2017:2038–2040.