

ΕΝΔΙΑΦΕΡΟΥΣΑ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

Οικογενής εμφάνιση της Μεσογειακής μορφής του σαρκώματος Kaposi

Μ. Χαραλαμπίδου¹, Μ. Κρικέλη¹, Ε. Δεστούνη¹, Γ. Βέργουλας²

¹Ακτινοθεραπευτικό Τμήμα, Θεαγένειο Αντικαρκινικό Ν., Θεσσαλονίκη

²Χειρουργική Κλινική Μεταμοσχεύσεων, Ιπποκράτειο Γ.Ν. Θεσσαλονίκη

Η Οικογενής εμφάνιση της Μεσογειακής μορφής του σαρκώματος Kaposi είναι εξαιρετικά σπάνια και πολύ λίγες περιπτώσεις αναφέρονται στην παγκόσμια βι-

βλιογραφία. Παρουσιάζουμε τέσσερις ασθενείς με Οικογενή εμφάνιση σαρκώματος Kaposi που ανά δύο ήταν μέλη της ίδιας οικογένειας. *Ιπποκράτεια 2004, 8 (1): 26-28*

Το σάρκωμα Kaposi περιγράφηκε για πρώτη φορά από τον Moritz Kaposi (1837 – 1902) έναν Ούγγρο δερματολόγο στο Πανεπιστήμιο της Βιέννης το 1872 σαν “ιδιοπαθές πολλαπλής εντόπισης σάρκωμα”.

Είναι μία νόσος που παρατηρείται κυρίως στους λαούς της Μεσογείου. Εμφανίζεται κυρίως με τη μορφή δερματικών βλαβών που σπανίως έχουν και σπλαχνική επέκταση. Λόγω της εμφάνισης της νόσου στους λαούς της Μεσογείου η μορφή αυτή του σαρκώματος Kaposi ονομάστηκε Μεσογειακή μορφή (σήμερα ορίζεται ως κλασική ή ευρωπαϊκή μορφή ή κλασικός τύπος σαρκώματος Kaposi). Η μεσογειακή μορφή του σαρκώματος Kaposi έχει συνήθως καλοή ηπείρη πορεία και αντιμετωπίζεται επιτυχώς με χειρουργική αφαίρεση (εάν είναι μονήρης η βλάβη), με ακτινοθεραπεία (εάν υπάρχουν πολλαπλές δερματικές εντοπίσεις) και τέλος με χημειοθεραπεία (εάν συνυπάρχουν και σπλαχνικές εντοπίσεις). Η αιτιολογία της νόσου παραμένει αδιευκρίνιστη. Αν και τίποτε δεν είναι επιβεβαιωμένο, κατά καιρούς έχουν ενοχοποιηθεί διάφοροι παράγοντες για την ανάπτυξή της. Οι πιο σημαντικοί από αυτούς είναι: πτώση της άμυνας του οργανισμού, γενετικοί παράγοντες, ορμονικοί παράγοντες, επαγγελματικοί παράγοντες, ιογενείς.

Η αυξημένη συχνότητα της νόσου στους λαούς της Μεσογείου και στον εβραϊκό πληθυσμό, οδήγησε στην υπόθεση ότι ίσως γενετικοί παράγοντες παίζουν σημαντικό ρόλο στην παθογένεσή της. Πάντως, η οικογενής εμφάνιση της νόσου είναι εξαιρετικά σπάνια.

Στη δική μας μελέτη περιγράφονται τέσσερις ασθενείς με σάρκωμα Kaposi που ανά δύο ήταν μέλη της ίδιας οικογένειας.

Περιγραφή περιπτώσεων

Βρέθηκε οικογενής εμφάνιση της νόσου σε τέσσερις ασθενείς. Συγκεκριμένα:

α) Αδελφοί, άρρενες ηλικίας 53 και 55 ετών, υπεβλήθησαν και οι δύο σε μεταμόσχευση νεφρού λόγω πολυκυστικών νεφρών και χρόνιας νεφρικής ανεπάρκειας. Ο ένας εμφάνισε, 28 μήνες μετά τη μεταμόσχευ-

ση νεφρού, σάρκωμα Kaposi σκληράς υπερώας και διάσπαρτες δερματικές εντοπίσεις της νόσου (πτωματική μεταμόσχευση, τετραπλή εισαγωγική ανοσοκαταστολή = στεροειδή, αζαθειοπρόσιτη, κυκλοσπορόνη, ALG).

Ο άλλος εμφάνισε, πέντε έτη μετά τη μεταμόσχευση νεφρού, σάρκωμα Kaposi με δερματικές εντοπίσεις διάσπαρτες και στα δύο κάτω άκρα (τριτηλή ανοσοκαταστολή: στεροειδή, αζαθειοπρόσιτη, κυκλοσπορόνη).

β) Άδελφοί, (άντρας και γυναίκα) ηλικίας 67 και 63 ετών εμφάνισαν σάρκωμα Kaposi κλασικού τύπου. Η γυναίκα εμφάνισε πολλαπλές και διάσπαρτες δερματικές βλάβες της νόσου στα άνω και κάτω άκρα. Ο άνδρας εμφάνισε μονήρη βλάβη στην αριστερή άκρα χειρός. Στην οικογένεια υπήρχε ιστορικό σαχχαρώδη διαβήτη και καρδιακής ανεπάρκειας.

Ας σημειωθεί, ότι στον ασθενή που εμφάνισε σάρκωμα Kaposi στη σκληρά υπερώα η νόσος αντιμετωπίστηκε με ελάτιση της ανοσοκαταστολής (διακοπή αζαθειοπρόσιτης) και ακτινοθεραπεία (Co⁶⁰ με δύο πεδία πρόσθιο – πλάγιο διαστάσεων 7X7 εκ. και δόση όγκου 2500 cGy, H.D. = 180 cGy). Η νόσος μετά τρεις μήνες είχε μερική ύφεση και μετά έξι μήνες πλήρη ύφεση και υποχώρηση των συμπτωμάτων. Το ελεύθερο νόσου διάστημα είναι έξι έτη.

Συζήτηση

Η οικογενής εμφάνιση της νόσου είναι πολύ σπάνια. Σποραδικά έχουν δημοσιευθεί εργασίες με οικογενή εμφάνιση της νόσου¹⁻⁴. Ο Zurrida, το 1994¹, δημοσίευσε την περίπτωση μητέρας και παιδιού που έπασχαν και οι δύο από σάρκωμα Kaposi. Η νόσος στο παιδί είχε επιθετική συμπεριφορά. Ο Perniciaro και οι συνεργάτες του ανακοίνωσαν το 1996 την περίπτωση δύο αδελφών γερμανικής καταγωγής που έπασχαν από κλασικής μορφής σάρκωμα Kaposi². Οι Invernizzi και συνεργάτες το 1993³, δημοσίευσαν μία σπάνια περίπτωση οικογενούς εμφάνισης σαρκώματος Kaposi σε πατέρα και γιο. Ο πατέρας 72 ετών εμφάνισε αγγειωματώδη οξείδια σαρκώματος Kaposi στο πέρας και στις άκρες χείρες ενώ ο γιος 31 ετών εμφάνισε μόνο

ένα μικρό οξίδιο στο πέος. Τέλος, οι Kottoni και συνεργάτες⁴ δημοσίευσαν το 1996 τέσσερις οικογένειες με σάρκωμα Kaposi που εμφανίστηκε σε δύο μελη της ίδιας οικογένειας. Ο συνολικός αριθμός οικογενούς εμφάνισης σαρκώματος Kaposi το 1996 ήταν 30 περιπτώσεις, η πλειοψηφία των οποίων ήταν διδυμοί ή Ιταλικής καταγωγής. Πάντως, δεν έχει αναφερθεί η ανάπτυξη σαρκώματος Kaposi σε μονοωγενείς διδύμους. Έγιναν κάποιες μελέτες προκειμένου να εντοπιστεί ένα HLA συνδεδεμένο με την νόσο. Τα αποτελέσματα αυτών των μελετών είναι ποικίλα και πολλές φορές αντικρουσόμενα. Υπάρχουν ενδείξεις ότι η νόσος έχει σαν υπόστρωμα τα HLA-DR5 και HLA-B18⁵ ή το HLA-A2⁶. Υπάρχουν όμως και μελέτες⁷ που δείχνουν ότι δεν υπάρχει αξιόλογη σχέση ανάμεσα στα HLA και το σάρκωμα Kaposi κλασικού τύπου.

Πρόσφατα το σάρκωμα Kaposi έχει συνδεθεί με λοίμωξη από τον ανθρώπινο ερπητοϊδ 8 (HHV-8) δεδομένου ότι η οροθετικότητα του HHV-8 ενός πληθυσμού αυξάνει παράλληλα με τη συχνότητα του σαρκώματος Kaposi⁸.

Η ύπαρξη αντισωμάτων κατά του HHV-8 πριν ή μετά τη μεταμόσχευση σχετίστηκε έντονα με την εμφάνιση σαρκώματος Kaposi και ο κίνδυνος εμφάνισής του ήταν 28πλάσιος σε σύγκριση με τους μεταμοσχευμένους που δεν είχαν αντισώματα¹⁰.

Abstract

Charalampidou M, Krikeli M, Destouni E, Vergoulas G. The familial occurrence of classic type Kaposi sarcoma. Hippokratia 2004, 8 (1): 26-28

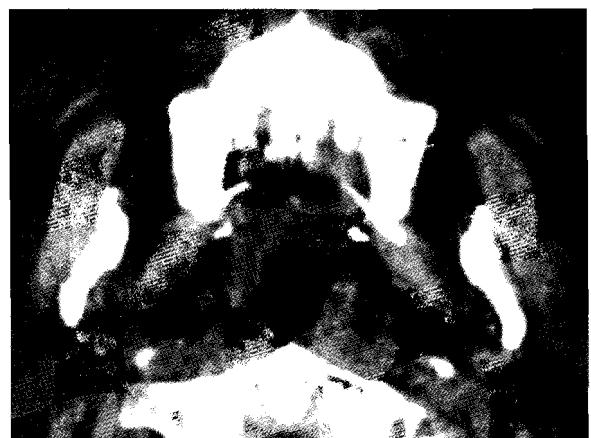
The Familial occurrence of classic type Kaposi sarcoma is extremely rare and very few cases have been reported in the world literature. We present the clinical picture of two couples of patients with Familial Kaposi sarcoma who were members of the same family respectively.

Βιβλιογραφία

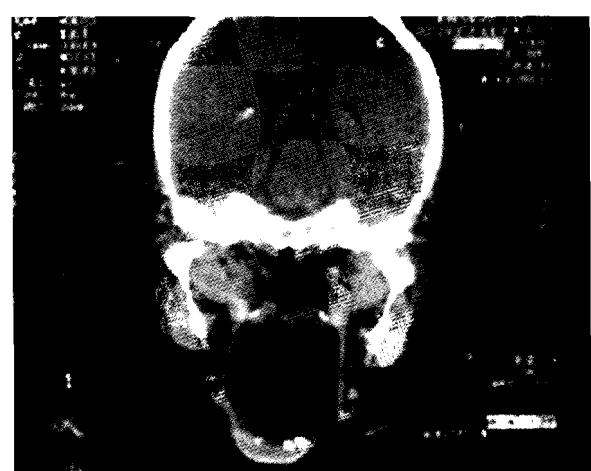
- Zurrida S, Agresti R, Cefalo G. Juvenile classic Kaposi's sarcoma: a report of two cases, one with family history. *Pediatr Hematol Oncol (England)*, 1994; 11: 409
- Perniciaro C, Gross DJ, White JW Jr, et al. Familial Kaposi's sarcoma. *Cutis (United States)*, 1996; 57: 220-222
- Invernizzi R, Ubiali P, Barcella, et al. Sarcoma di Kaposi-forma classica. Un raro caso familiare *Minerva. Chir (Italy)*, 1993; 48: 237-241
- Cottoni E, Masala IM, Masala MV, et al. Familial Kaposi's sarcoma: case reports and review of the literature. *Acta Derm Venereol (Norway)*, 1996; 76:59-61
- Kaloterakis A., et al. HLA in familial and non familial Mediterranean Kaposi sarcoma in Greece. *Tissue Antigens* 1995; 45:117
- Qunibi W, et al. Kaposi's sarcoma: the most common tumor after renal transplantation in Saudi Arabia. *Am J Med* 1988; 84: 225
- Strichmann-Almashanu L, Weltfriend S, Gideoni O, et al. No significant association between HLA antigens and classic Kaposi sarcoma: molecular analysis of 49 Jewish patients. *J Clin Immunol (United States)*, 1995; 15: 205-209



Εικόνα 1. Αξονική τομογραφία εντόπισης σαρκώματος Kaposi κλασικού τύπου



Εικόνα 2. Αξονική τομογραφία (εγκάρσια τομή). Πλήρης άφεση της νόσου πέντε έτη μετά από την ακτινοθεραπεία



Εικόνα 3. Αξονική τομογραφία των ιδίου ασθενούς, οβελιατική τομή

8. Χαραλαμπίδου Μ. Διδακτορική διατριβή: Η θεραπευτική αντιμετώπιση της ευρωπαϊκής μορφής του σαρκώματος Kaposi. Αλεξανδρούπολη, 2002
9. Kedes DH, Operkalski E, Busch M, et al. The seroepidemiology of human herpesvirus 8 (Kaposi's Sarcoma – associated herpes – virus): Distribution of infection in KS risk groups and evidence for sexual transmission. Nat Med 1996; 2:918-924
10. Farge D, Lebbe C, Marjanovic Z, et al. Human herpesvirus 8 and other risk factors for Kaposi's sarcoma in kidney transplant recipients. Transplantation 1999; 67: 1236-1242

Υπεύθυνη Αλληλογραφίας: Μ. Χαραλαμπίδου, Ακτινοθεραπευτικό Τμήμα Α.Ν.Θ. Θεσσαλονίκη, Αλ. Συμεωνίδη 2, Κωνσταντίνης Καραντζάς, 54007 Θεσσαλονίκη, Τηλ. 2310898870

Corresponding author: Charalampidou M., Radiotherapy Department, Cancer Institute Theageneion, Al. Symeonidi 2, 54007 Thessaloniki, Tel. 2310898870