



Kaposisarcoom, het vijfde subtype

S.A. Pronk¹, M. Sprengers², E. van Loo³

Het kaposisarcoom is voor het eerst beschreven in de negentiende eeuw door Moritz Kaposi. In de recente geschiedenis verwierf deze diagnose veel bekendheid als *aids-defining illness*. Er zijn meerdere typen van dit sarcoom bekend. Wij presenteren hier een casus van een patiënt met het, minder bekende, vijfde subtype.

CASUS

Een 63-jarige man met in de voorgeschiedenis een T1bNoMo melanoom van de borst, werd gezien op de polikliek Dermatologie in verband met een pijnlijke, jeukende en bloedende huidlaesie op het linker onderbeen. Ter plaatse hiervan zagen wij een solitaire 12x10 mm grote rood-livide tumor. Dermatoscopisch waren er *white shiny streaks* zichtbaar, zonder pigment of teleangiëctasieën. (zie figuur 1 en 2)

Gezien de dermatologische voorgeschiedenis kozen we in overleg met patiënt voor een diagnostische excisie van de huidafwijking, met in de differentiaaldiagnose onder andere een amelanotisch melanoom en angiosarcoom. De laesie werd radicaal geëxideerd en de histopathologie liet een vaat-

proliferatie zien, waarbij de cellen deels kleine lumina vormden en deels een spoelvormig aspect toonden zonder lumina. De endotheelcellen toonden vergrote, rond ovale kernen, mitosen en slecht afgrensbaar cytoplasma. De immunohistochemie was positief voor het humaan herpesvirus 8 (HHV8), ERG en CD 31 en negatief voor S100. Op basis van deze bevindingen werd de diagnose kaposisarcoom gesteld.

DISCUSSIE

Het kaposisarcoom kent van origine vier subtypes en wordt geïnduceerd door het HHV8. Het klassieke type dat met name voorkomt bij oudere Mediterrane of Joodse mannen, het tweede 'endemische' type, ook wel het Afrikaanse type en het derde type bij iatrogeen immuungecompromitteerden. [1] Het vierde type is aids-gerelateerd en staat bekend als een *aids-defining illness*. Dit subtype is tevens de meest agressieve vorm en is geassocieerd met een laag aantal CD4-cellen. Behandeling hiervan bestaat uit het behandelen van aids met *highly active anti-retroviral therapy* (HAART) waarbij deze sarcomen kunnen verdwijnen. [1] Het is daarom van belang



Figuur 1. Macroscopische opname, linker onderbeen.



Figuur 2. Dermatoscopische opname.

¹ Semi-arts, afdeling Dermatologie, Maastricht UMC+, Maastricht

² Aios, afdeling Dermatologie, Maastricht UMC+, Maastricht

³ Dermatoloog, Afdeling Dermatologie, Maastricht UMC+, Maastricht

patiënten te screenen op humaan immunodeficiëntievirus (hiv) bij het diagnosticeren van een kaposisarcoom. Het recenter beschreven vijfde subtype kaposisarcoom komt voor bij mannen die seks hebben met mannen (MSM) zonder hiv. [2]

Bij onze patiënt zijn wij alle subtypes nagegaan. Aangezien hij niet de etniciteit had voor het klassieke of endemische type en geen immunosuppressiva gebruikte, werd gekeken of het om het aids-gerelateerd subtype of het vijfde subtype ging.

Onze patiënt had wisselende seksuele contacten met mannen, waarbij hij consequent via de GGD pre-expositieprofylaxe (PrEP) gebruikte. Bij PrEP-gebruik wordt iedere drie maanden de hiv-status bepaald; mits negatief heeft men recht op PrEP. Mogelijk kan PrEP-gebruik in de acute fase een hiv-infectie maskeren, echter met de technologie van testen in Nederland en het herhaald testen is dit hoogst onwaarschijnlijk. [3]

De hiv-status bij onze patiënt was meermaals negatief getest bij de GGD, alsook bij ons. Om een andere immuunstoornis uit te sluiten, werd een *fluorescence-activated cell sorting* (FACS) voor het absolute aantal CD4-cellen bepaald; die was niet afwijkend. Hierop stelden we bij patiënt de diagnose kaposisarcoom van het vijfde subtype.

Het vijfde subtype gedraagt zich als het klassieke type, het presenteert zich als een nodus of plaque op voornamelijk de onderste extremiteiten en kent een indolent beloop. [2,4] Deze patiënten zijn in het algemeen jonger, hebben minder cutane laesies en minder lymfoedeem, maar vaker genitale laesies dan bij het klassieke type. [5] De prevalentie van HHV8 binnen de groep van MSM is hoger dan in de rest van de populatie, aangezien HHV8 ook via speeksel, oro-genitaal of oraal contact kan worden overgedragen. [2,5-6] De prognose is goed gezien het vaak gelimiteerde karakter van de ziekte, zeker bij een normale CD4-count zoals ook bij onze patiënt het geval was. [5].

In de follow-up van een jaar ontwikkelde patiënt nog drie kaposisarcomen op de onderste extremiteiten waarbij de hiv-status herhaald negatief bleef.

CONCLUSIE

Het vijfde subtype van het kaposisarcoom is een diagnose die pas gesteld kan worden wanneer niet aan de overige typen (klassieke, endemische, iatrogene) kan worden voldaan én de hiv serologie negatief is. Dit subtype komt voornamelijk

bij MSM voor. Door het uitsluiten van hiv en het bespreken van dit subtype kan onnodige angst voor hiv bij de patiënt en diens omgeving worden weggenomen.

LEERPUNTEN

- Naast de vier traditionele typen van het kaposisarcoom is er een vijfde subtype: MSM-gerelateerd klassiek kaposisarcoom.
- Het is noodzakelijk om een hiv-infectie uit te sluiten alvorens deze diagnose te kunnen stellen.

TREFWOORDEN

Kaposisarcoom

KEYWORDS

Kaposi's sarcoma

LITERATUUR

1. Cesarman E, Damania B, Krown SE, Martin J, Bower M, Whitby D. Kaposi sarcoma. *Nat Rev Dis Primers*. 2019;5(1):9.
2. Lanternier F, Lebbé C, Schartz N, et al. Kaposi's sarcoma in HIV-negative men having sex with men. *AIDS*. 2008;22(10):1163-1168. doi:10.1097/QAD.0b013e3283031a8a
3. Elliott T, Sanders EJ, Doherty M, et al. Challenges of HIV diagnosis and management in the context of pre-exposure prophylaxis (PrEP), post-exposure prophylaxis (PEP), test and start and acute HIV infection: a scoping review. *J Int AIDS Soc*. 2019;22(12):e25419.
4. Rashidghamat E, Bunker CB, Bower M, Banerjee P. Kaposi sarcoma in HIV-negative men who have sex with men. *Br J Dermatol*. 2014;171(5):1267-1268. doi:10.1111/bjd.13102
5. Denis D, Seta V, Regnier-Rosencher E, Kramkimel N, Chanal J, Avril MF, Dupin N. A fifth subtype of Kaposi's sarcoma, classic Kaposi's sarcoma in men who have sex with men: a cohort study in Paris. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2018 Aug;32(8):1377-1384.
6. Monini P, Lellis L, Fabris M, Rigolin F, Cassai E. Kaposi's sarcoma - associated herpesvirus DNA sequences in prostate tissue and human semen. *N Engl J Med*. 1996; 334: 1168-1172

CORRESPONDENTIEADRES

Sebastiaan Pronk

E-mail: sebastiaan.pronk@mumc.nl