

Angiomatöses Kaposi-Sarkom

Sara H. Yang¹, Anja Bodendorf²

¹ Klinik für Dermatologie, Allergologie und Venerologie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Lübeck. Universität zu Lübeck, Lübeck.

² Dermatologische Praxis Bodendorf, Neustadt in Holstein.

Einleitung

Die Erstbeschreibung des Kaposi-Sarkoms (KS) erfolgte 1872 von Moritz Kaposi, einem ungarisch-österreichischen Dermatologen jüdischer Herkunft, als „idiopathisches multiples Pigmentsarkom der Haut“ (1). In den 80er Jahren, nach dem epidemischen Ausbruch von AIDS und bevor die HIV-Serologie auf dem Markt verfügbar war, war KS ein wichtiges diagnostisches Kriterium für HIV/AIDS. 1994 konnten Chang et al. den ätiologischen Zusammenhang zwischen dem KS und Humanen Herpesvirus 8 (HHV-8) nachweisen (2).

Klinisch wird das KS in vier Subtypen eingeteilt:

1. Klassischer Typ (meistens Männer jüdischer oder mediterraner Herkunft).
2. Endemischer Typ (afrikanische Patienten ohne HIV-Infektion, betroffen sind häufig auch Kinder oder Jugendliche).
3. Epidemischer Typ (HIV/AIDS-assoziiert).
4. Iatrogener Typ (Patienten unter immunsupprimierender Therapie).

1988 beschrieben Gottlieb und Ackerman das angiomatöse KS, eine seltene histologische Variante des KS mit morphologischen Ähnlichkeiten mit Hämangiomen (3). Hier präsentieren wir einen Fall des seltenen angiomatösen KS.

Fallbericht

Wir berichten über einen 79-jährigen, HIV-negativen Patienten aus Norddeutschland mit multiplen, rezidivierenden KS in den Füßen. Die Erstdiagnose erfolgte im Jahr 2020. Bislang keine Organbeteiligung bekannt. Als Vorerkrankungen sind eine arterielle Hypertonie, Vorhofflimmern, ein Aneurysma der Aorta sowie Gicht bekannt.

Klinisch zeigten sich an der linken Ferse ein Konglomerat von multiplen roten bis bläulich lividen Knoten und Knötchen, teils oberflächlich ulzeriert. Von diesem Konglomerat entfernt zeigten sich plantar und in Richtung Knöchel weitere, kleine rötlich-braune, livide Papeln (Abb. A).



Abb. A. Multiple rote bis bläulich livide Knoten und Knötchen, teils oberflächlich ulzeriert. Plantar und Richtung Knöchel zeigten sich weitere, kleine rötlich-braune, livide Papeln.

Mikroskopisch zeigt sich in dem Hautexzidat der linken Fußsohle ein dermal gelegener Gefäßtumor, bestehend aus leicht verplumpten Spindelzellen und dilatierten, dünnwandigen Gefäßen, gefüllt mit Erythrozyten (Abb. B). In der Umgebung Erythrozyten-Extravasation und begleitende lymphozytäre Infiltrate mit Beimengung vereinzelter Plasmazellen. Das normalerweise für KS typische „promontory“ Zeichen fehlt. Hämosiderin ist vorhanden. In der immunhistochemischen Untersuchung mit Anti-HHV-8-Antikörpern zeigten die Spindelzellen positive nukleare Expression (Abb. C).

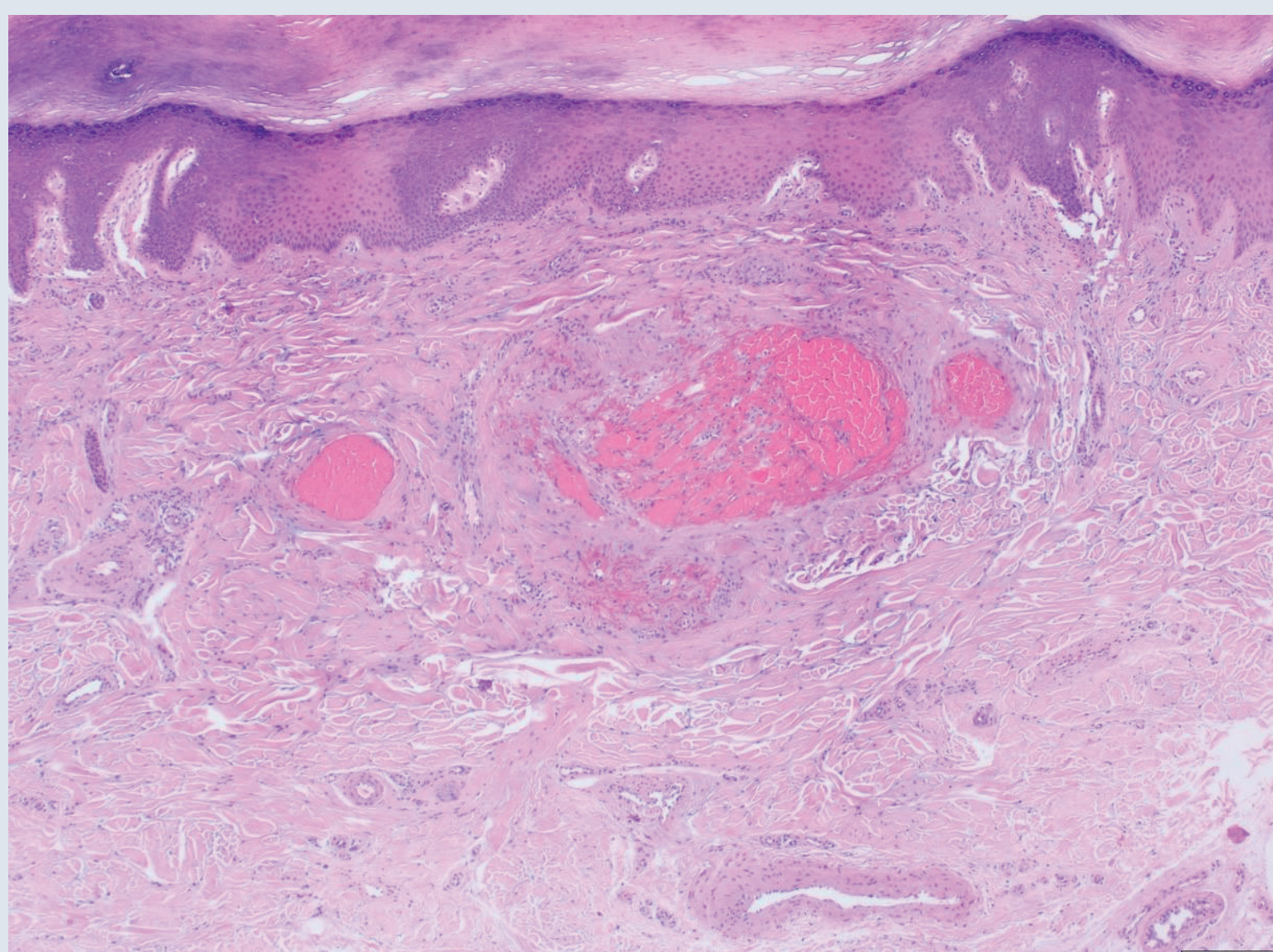


Abb. B. Akrale Haut mit einem dermal gelegenen Gefäßtumor, bestehend aus plumpen Spindelzellen und dilatierten Gefäßen (HE-Färbung).

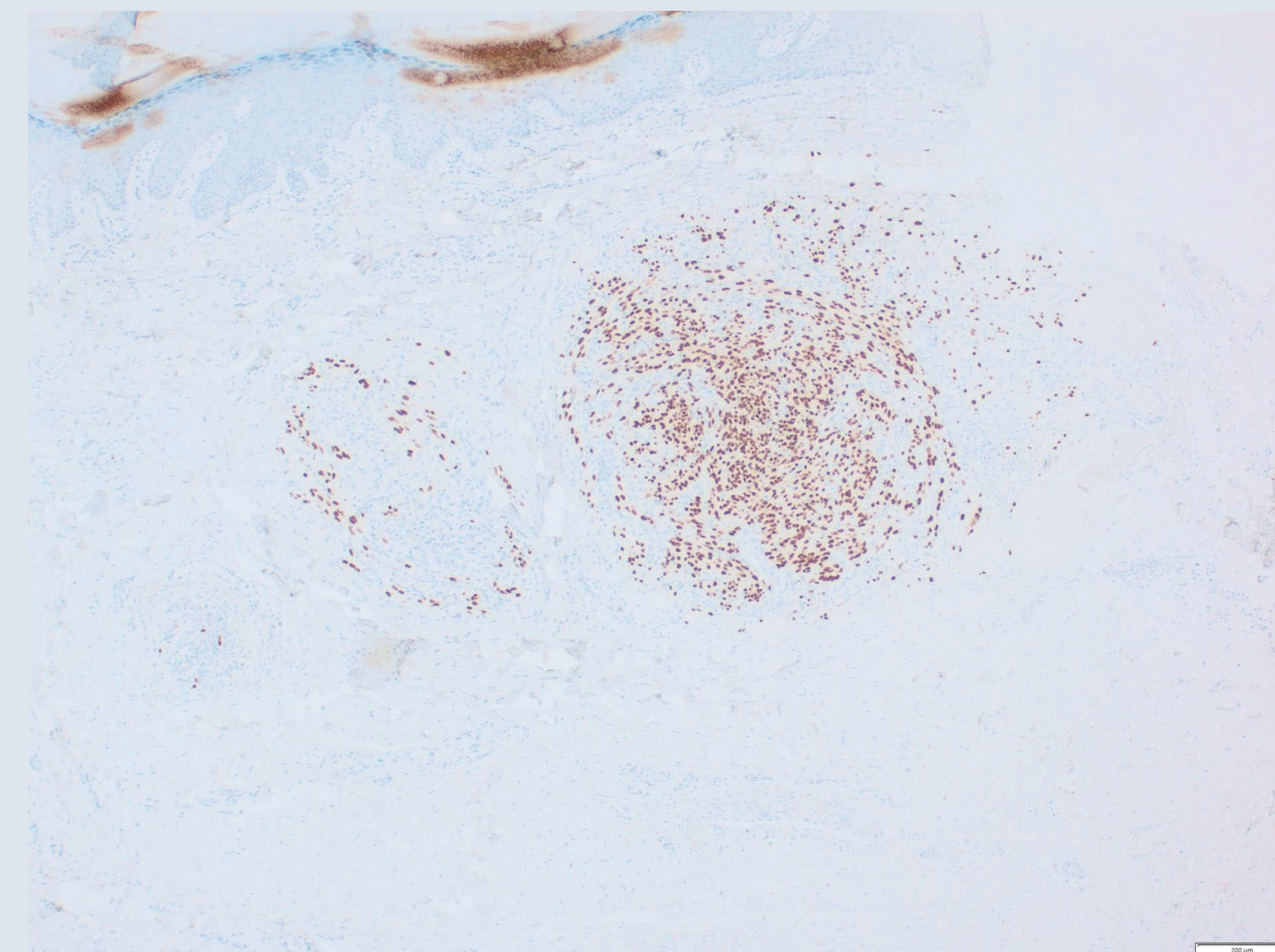


Abb. C. Immunhistochemisch zeigten die Spindelzellen sowie Endothelzellen der dilatierten Gefäßen nukleare Expression gegenüber Anti-HHV-8-Antikörper.

Diskussion

Statt schlitzförmigen oder bizaar geformten Gefäßen im konventionellen KS zeigen angiomatöse KS rundliche, dilatierte und dünnwandige Gefäße, gefüllt mit Erythrozyten. Yang (präsentierende Autorin) und LeBoit berichteten, dass die neoplastischen Gefäße, aber nicht die vorbestehenden Gefäße positive Expression von Podoplanin (D2-40) zeigten (4). Das gleiche Phänomen wurde im vorliegenden Fall beobachtet (Abb. D). Dies impliziert eine lymphatische Differenzierung der neoplastischen Endothelien.

Möglicherweise entsteht das angiomatöse KS im Bereich der Anastomose zwischen Blut- und Lymphgefäßen, aber eher auf der Seite des Blutgefäßes. Durch die HHV-8 Infektion können die Endothelien der Blutgefäße lymphatische Differenzierung erwerben (5). Die Mikrozirkulation wird alteriert und der Abfluss von Erythrozyten wird gestaut. Das erklärt, weshalb die Gefäßlumen der angiomatösen KS dilatiert und mit Erythrozyten gefüllt sind (Abb. B). Andererseits könnte die Wandstruktur der neoplastischen Gefäße durch das Erwerben lymphatischer Differenzierung geschwächt sein, weil das lymphatische Endothelium fenestriert ist. Die schwache Gefäßwand neigt zur Ausbildung von Ektasien.

Zusammenfassend stellt das angiomatöse KS aufgrund der histomorphologischen Ähnlichkeit mit Hämangiomen einen diagnostischen „Pitfall“ dar, vor allem wenn die HIV-Serologie negativ oder unbekannt ist. Sinusoidales Hämangiom (negativ für Podoplanin und HHV-8), spindelzelliges Hämangiom (positiv für Podoplanin aber negativ für HHV-8) sowie zellreiches Angiolipom (negativ für Podoplanin und HHV-8) sind Beispiele von histologischen Differenzialdiagnosen eines angiomatösen KS (4).

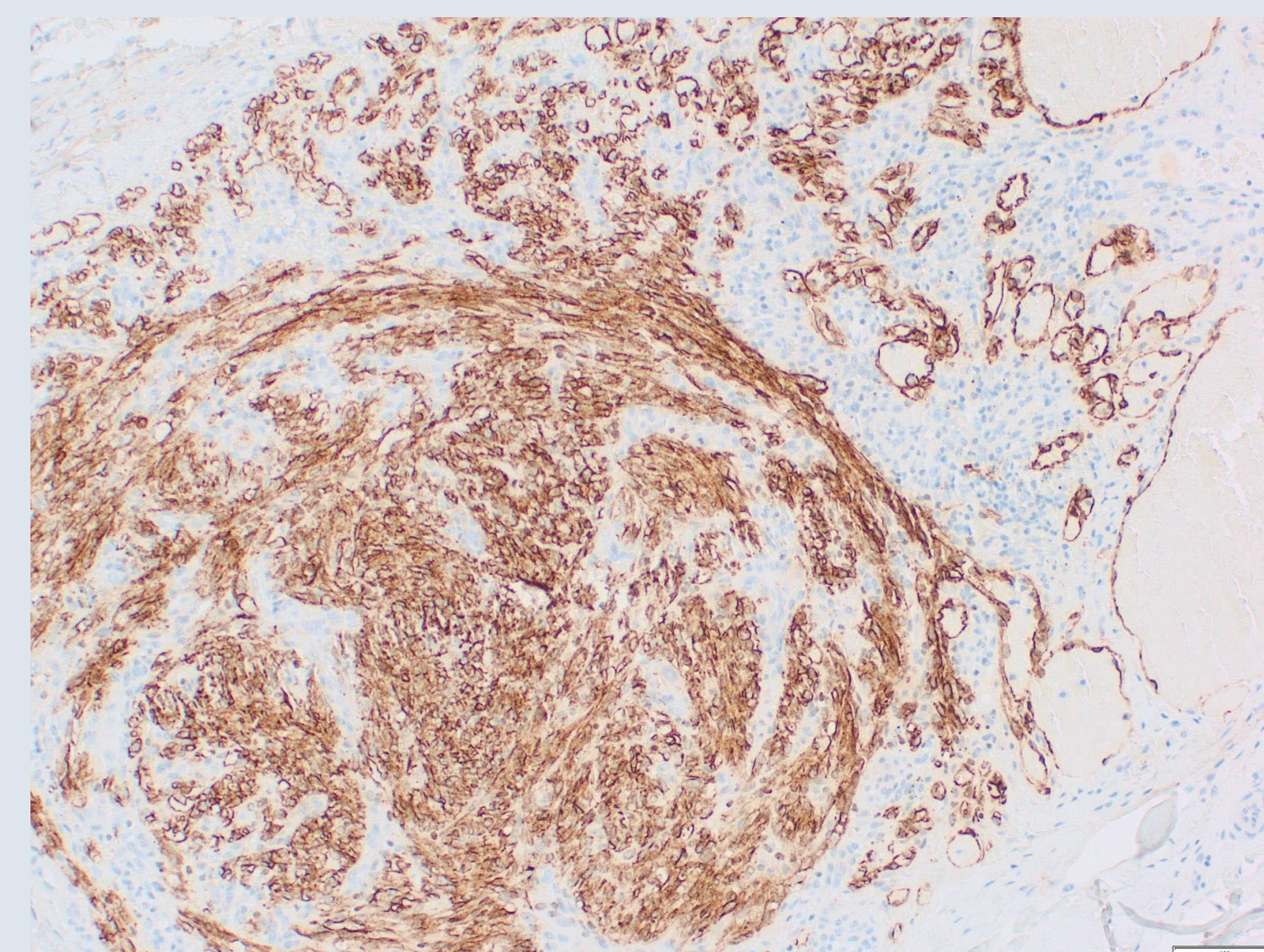


Abb. D. Positive Expression von Podoplanin (D2-40) der neoplastischen Gefäße als Hinweis auf eine lymphatische Differenzierung des KS.

Literatur

1. Kaposi M. Idiopathisches multiples Pigmentsarkom der Haut. *Arch Dermatol Syph.* 1872;4:265-273.
2. Chang Y, Cesarman E, Pessin MS, et al. Identification of herpesvirus-like DNA sequences in AIDS-associated Kaposi's sarcoma. *Science.* 1994;266:1865-1869.
3. Gottlieb G, Ackerman AB. Atlas of the gross and microscopic features. In: *Kaposi's Sarcoma: A Text and Atlas.* Philadelphia, PA: Lea & Febiger;1988:31.
4. Yang SH, LeBoit PE. Angiomatous Kaposi sarcoma: A variant that mimics hemangiomas. *Am J Dermatopathol.* 2014;36(3):229-37.
5. Hong YK, Foreman K, Shin JW, et al. Lymphatic reprogramming of blood vascular endothelium by Kaposi sarcoma-associated herpesvirus. *Nat Genet.* 2004;36:683-685.