

Patientenmerkblatt zum Kaposi-Sarkom (KS)

Was ist das Kaposi-Sarkom?

Das Kaposi Sarkom ist ein bösartiger Tumor, der von den Gefäßwänden ausgeht. Als Auslöser für das KS-Wachstum gelten neben dem humanen Herpesvirus 8, das bei allen Patienten nachgewiesen wurde, auch eine Störung des Immunsystems.

Welche Formen des Kaposi-Sarkoms gibt es?

1. Klassisches Kaposi-Sarkom

Das von Moritz Kaposi beschriebene europäische oder klassische KS tritt im Mittelmeerraum, insbesondere in Südosteuropa und Vorderasien, gehäuft auf. Außerhalb dieser Region kommt es bei 0.02 bis 0.05/100.000 Einwohner vor. Das Verhältnis Männer zu Frauen beträgt 10:1. Der Altersgipfel liegt jenseits des 50. Lebensjahres. Der Tumor entsteht meist an Armen und Beinen und zeigt langsames Wachstum, so dass nur wenige Patienten an einem Kaposi-Sarkom versterben.

2. Afrikanisches Kaposi-Sarkom

Seit 1960 wird über eine aggressivere Variante, das in Zentralafrika endemisch, auch bei Frauen und Kindern auftretende, KS berichtet. In Uganda und Sambia macht es 3 bis 9% aller bösartigen Neubildungen aus. Bei Kindern bis zum 15. Lebensjahr (Jungen zu Mädchen 3:1) sind meist die Lymphknoten betroffen mit sehr schneller und früher Beteiligung innerer Organe. Die mittlere Überlebenszeit liegt unbehandelt bei zwei Jahren. Bei Erwachsenen finden sich daneben auch lange, lokal begrenzte Verläufe wie beim Europäischen KS (Männer zu Frauen 17:1).

3. Kaposi-Sarkom bei iatrogenen Immunsuppression (z.B. nach

Organtransplantationen) Das KS findet sich seit dem Ende der 50er Jahre mit steigender Inzidenz bei immunsupprimierten Patienten. Bei dieser Variante des KS (Männer zu Frauen 2.3:1) ist ebenfalls vorwiegend die Haut betroffen. Vollständige und anhaltende Rückbildungen zeigen sich in bis zu 80 % aller Fälle nach Verbesserung des Immunsystems. Dabei scheint zur Dosis und Dauer der immunsuppressiven Therapie keine Beziehung zu bestehen.

4. Epidemisches (HIV-assoziiertes) Kaposi-Sarkom

1981 wurde erstmalig über das gehäufte Auftreten von Kaposi-Sarkomen bei jungen, homosexuellen Männern berichtet, die gleichzeitig eine erworbene Immunschwäche aufwiesen. Man findet einen frühzeitigen Befall der Lymphknoten und der inneren Organe wie beim afrikanischen KS. Die Hautbeteiligung gesamten Körper. Eine Beteiligung innerer Organe lässt sich häufig nachweisen. Befallen sind hierbei vor allem Lunge, Gastrointestinaltrakt, Leber, Niere und Lymphknoten. Durch die Einführung der HIV Therapie tritt das KS deutlich seltener auf und ist in der Regel gut behandelbar.

Wie sieht ein Kaposi-Sarkom aus?

Zu Beginn finden sich rötliche Flecken ähnlich einer entzündlichen Hautreaktion. Danach entstehen hell- bis dunkelrote leicht glänzende sowie oval-livide Knoten, die dunkelviolett bis braunschwarz werden können und sich teilweise zu großflächigen, harten Tumoren entwickeln. Alle Typen können gleichzeitig bestehen.

Beim HIV-assoziierten KS ist oft die Mundschleimhaut, der Penis und die Fußsohle betroffen. Besonders an den Unterschenkeln und den Füßen können, insbesondere beim afrikanischen aber auch beim HIV-assoziierten KS, ausgeprägte Verhornungen und Geschwüre auftreten. Zudem tritt oft eine Schwellung auf.

Wie wird die Diagnose gestellt?

In den Frühstadien, wenn sich nur rötliche Flecken finden, kann die klinische Diagnose schwierig sein. In diesen Fällen ist die feingewebliche Untersuchung entscheidend. In weiter fortgeschrittenen Stadien sind die KS so typisch (livid-rote Farbe, Anordnung in den Hautspaltlinien, periläsionale Einblutungen), dass die Diagnose klinisch sicher gestellt werden kann. Die Ausbreitungsdiagnostik sollte eine komplette Untersuchung des Körpers beinhalten und insbesondere bei HIV-positiven Patienten auch eine apparative Diagnostik (Sonographie des Abdomens und der Lymphknoten, Röntgen-Thorax-Untersuchung). Darüber hinaus sollte nach Möglichkeit eine Magen- und Darmspiegelung angestrebt werden.

Wie wird das Kaposi-Sarkom behandelt?

Lokale Therapie

Sie sind Therapie der Wahl bei

1. wenigen, flachen Hautveränderungen
2. Lymphödemen durch lokalisierte Tumoren und
3. einzelnen resistenten Tumoren nach Chemo-Therapie

Kompressionstherapie:

Wenn die Beine vom Kaposi-Sarkom betroffen sind, ist das Tragen von Stützstrümpfen bzw. das Wickeln der Beine bei offenen Stellen ist ein wichtiger Teil der Therapie und reduziert die Schwellung.

Camouflage (Abdeckung)

Camouflage (z.B. Dermacolor) ist insbes. bei kosmetisch störenden Veränderungen und fehlendem Therapiewunsch oder zu Beginn einer Therapie möglich.

Konventionelle Chirurgie- und Lasertherapie:

Einzelne Tumoren lassen sich sehr gut operativ entfernen, wobei mit Rezidiven (erneutem Auftreten) im Narbenbereich gerechnet werden muss. Großflächigere, oberflächliche Veränderungen sind der Lasertherapie gut zugänglich. Allerdings treten in der Regel schon nach wenigen Wochen erneut Tumore auf.

Kryotherapie:

In 85 % der Fälle lässt sich 11 Wochen nach einer Therapie mit flüssigem Stickstoff eine komplette oder teilweise Rückbildung feststellen. Sie dauert bei der Mehrzahl der Patienten mindestens ein halbes Jahr. Das kosmetische Ergebnis ist in den meisten Fällen zufriedenstellend. Beste Ergebnisse werden bei oberflächlichen Veränderungen von rund 1 cm im Durchmesser erzielt, wobei an einem Behandlungstag zweimalig so vereist wird, dass die Auftauphase jeweils 10-30 Sekunden beträgt. Die Behandlung muss in zweiwöchigen Abständen im Durchschnitt 4-5 x wiederholt werden. Es können Blasen und offenen Stellen entstehen, die in der Regel innerhalb von 1-3 Wochen abheilen.

Intraläsionale Chemotherapie:

Die intraläsionale (in den Tumor oder um den Tumor herum) Gabe von Interferon- (1-3 Mill. Einheiten) zeigt eine Ansprechrate von rund 60 % für die behandelten Tumoren. Durch eine intraläsionale Chemotherapie komplette oder teilweise Rückbildungen bei 60-80 % der behandelten Kaposi-Sarkome erzielt werden. Schmerzen bei der Injektion werden durch Zugabe von Lokalanästhetika unterdrückt. An behaarten Stellen des Körpers kann Haarverlust auftreten. Injektionen in die Nähe von peripheren Nerven führen gelegentlich zu vorübergehenden Nervenschäden.

Strahlentherapie: Beim HIV-assoziierten Kaposi-Sarkom kommt es bei rund 70 % der Patienten zu einem teilweisen Therapieerfolg. Strahlentherapie ist das Mittel der Wahl, wenn die tumorösen Raumforderungen Symptome hervorrufen, z.B. Lymphödeme, die durch andere Therapien nicht mehr zu kontrollieren sind.

Systemische Therapie

1. Immunstatus verbessern

Beim HIV assoziierten Kaposi-Sarkom ist die wichtigste Maßnahme die Einleitung oder Optimierung einer antiretroviralen Therapie. Oft kann allein hierdurch die Rückbildung aller Hautveränderungen erreicht werden. Bei Organtransplantierten sollte in Rücksprache mit dem Transplantationszentrum versucht werden, die Immunsuppressiva zu reduzieren oder Umzustellen (z.B. Wechsel von Ciclosporin auf Rapamycin).

2. Immuntherapie

Interferon alfa-2a (3-6 Mio. IE s.c./Tag 3mal wöchentlich) erzielt eine Rückbildung bei 40-50% der Patienten. Es kann nur bei Patienten mit > 200 CD4-Zellen/ μ l angewendet werden, da die Ansprechrate bei weniger CD4 deutlich schlechter ist. Wegen grippaler Nebenwirkungen empfiehlt sich die Gabe von Paracetamol 1000 mg 1 Std. vor Injektion. Bei organtransplantierten Patienten darf Interferon in der Regel nicht gegeben werden, da eine Abstoßungsreaktion zu erwarten ist.

3. Chemotherapie Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, St. Josef-Hospital, Ruhr-Universität Bochum Seite 4 von 4

Liposomales Doxorubicin (20 mg/m² i.v. alle 2 Wochen) zeigt Ansprechraten von 60-80% bei guter Verträglichkeit.

Alternativ: Liposomales Daunorubicin 40 mg/m² i.v. alle 2 Wochen.

Bei Nicht-Ansprechen kann Paclitaxel 100 mg/m² KO i.v. alle 3 Wochen eingesetzt werden. Allerdings sind hier mehr Nebenwirkungen zu erwarten.