

Poikiloderma Vaskülar Atrofikans İle Kendini Gösteren Mikozis Fungoides Olgusu

A CASE OF MYCOSIS FUNGOIDES PRESENTED WITH POIKILODERMA VASCULARE ATROPHICANS

Dr. Müzeyyen GÖNÜL,^a Dr. Ülker GÜL,^a Dr. Ceren ERİNÇKAN^a, Dr. Can ERGİN,^a
Dr. Sezer KULAÇOĞLU,^b Dr. Levent ALBAYRAK^b

^a2. Dermatoloji Kliniği, SB Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi,

^b1. Patoloji Kliniği, SB Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANKARA

Özet

Mikozis fungoides (MF), en sık gözlenen kutanöz T hücreli lenfomadır. Hastalık bir çok deri hastalığı ile kolayca karıştırılabilecek çeşitli lezyonlar ile görülebilir. Nadir olarak da poikiloderma vaskülar atrofikans (PVA) şeklinde gözlenebilir. Bu yazıda ayrıntı tanıdaki önemini vurgulamak amacıyla PVA ile kendini gösteren MF'li bir olgu sunuldu.

Altmışbeş yaşında kadın hasta 30 yıldır tüm vücudunda oluşan kızamık lekeler şikayeti ile başvurdu. Memeler ve karında daha yoğun olmak üzere vücudun ön ve arka yüzünde, ekstremitelerin proksimal kısımlarında lokalize, telenjektazi, hipopigmente, hiperpigmente ve punktat atrofik alanların bulunduğu yaygın yamalar tarzında lezyonlar izlendi. Her iki ayak tabanı lateral yüzünde 3x8 cm çapında hiperkeratozik birer adet plak mevcuttu. Hastanın hem poikilodermik hem de hiper keratozik lezyonlarından alınan çok sayıda biyopsinin histopatolojik incelemeleri MF yama dönem ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Sonuç olarak PVA'nın MF'in nadir görülen bir varyantı olması nedeniyle; PVA'lı olguların yakından takip ve tetkik edilmesi gerektiğini vurgulamak istiyoruz.

Anahtar Kelimeler: Poikiloderma vaskülar atrofikans, mikozis fungoides, hiperkeratoz

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2005, 15:164-167

Abstract

Mycosis fungoides (MF) is the most common form of malign cutaneous T-cell lymphomas. This disease can manifest with various lesions which may confuse with many other dermatological diseases. It may be seldom observed with poikiloderma vasculare atrophicans (PVA). A case of MF presented with PVA was reported to emphasize its importance in the differential diagnosis.

A 65-year old female patient referred to our clinic because of red marks on the whole skin 30 year's duration. Widespread patch-like lesions more intensively on the breasts and abdomen and as well as on the front and back of trunk and proximal part of the extremities that associated with telangiectasia, hypopigmentation, hyperpigmentation and punctate atrophic areas. She had one hyperkeratotic plaque 3x8cm in size on the lateral side of both sole. Multiple biopsy materials were obtained from both poikilodermic and hyperkeratotic lesions, were examined histopathologically and was diagnosed as patch stage MF.

Consequently, because PVA is a rare variant of MF, we want to stress the necessity of close follow-up and management of cases with PVA.

Key Words: Poikiloderma vasculare atrophicans, mycosis fungoides, hyperkeratosis

Mikozis fungoides (MF) T hücrelerinden köken alan, deri lenfomalarının en sık rastlanılan formudur. MF klinik ve histopatolojik olarak yama, plak ve tümör

evresinde izlenir. Hipopigmente, granülatöz gevşek deri, pajetoid retikülozis, pigmente purpura, alopesia müzinoza, foliküler, adneksotrofik, Sezary sendromu ve eritrodermik gibi varyantları vardır. Ancak hiperpigmente, hiperkeratozik ve poikiloderma vaskülar atrofikans (PVA) gibi daha nadir klinik görünümlemler ile de ortaya çıkabilir. PVA atrofi, telenjektazi, benekli hipopigmentasyonun bir arada izlendiği yamalar ile karakterize bir klinik görünümdür.¹ Bu yazıda PVA ile kliniğimize yatırılan ve MF ön tanısı ile alınan biyopsilerinin histopatolojik incelemesinde MF tanısı konulan bir olgu sunuyoruz.

Geliş Tarihi/Received: 20.10.2004

Kabul Tarihi/Accepted: 17.05.2005

"Poikiloderma Vaskülar Atrofikans İle Kendini Gösteren Mikozis Fungoides Olgusu" XX. Ulusal Dermatoloji Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Müzeyyen GÖNÜL
Barış Mah. Güzelyaka Cad. Demetkent Sit.
B 2 Blok No: 44, Yenimahalle ANKARA
muzeyyengonul@yahoo.com

Copyright © 2005 by Türkiye Klinikleri

Olgu Sunumu

Altmışbeş yaşında bayan hasta 30 yıldır devam eden tüm vücudundaki kızarıklık lekeleriyle başvurdu. Dermatolojik muayenesinde memeler ve karında daha yaygın olmak üzere vücudun ön ve arka yüzünde, ekstremitelerin proksimal kısımlarında yerleşmiş, telenjektazi, hipopigmente, hiperpigmente ve punktat atrofik alanların bulunduğu ve palpasyonda yer yer infiltrasyonun alındığı yaygın yamalar tarzında lezyonlar izlendi (Resim 1). Her iki ayak tabanı lateral yüzünde yaklaşık 3x8 cm çapında birer adet keskin sınırlı hiperkeratozik plak mevcuttu (Resim 2). Hastanın



Resim 1. Hastanın genel görüntüsü



Resim 2. Ayaktaki lezyonların görüntüsü.

fizik muayenesinde, servikal, aksiller ve inguinal bölgede lokalize multipl lenfadenopati (LAP) ve hematomegali dışında patolojik bulgu saptanmadı. Nörolojik muayenesi normaldi.

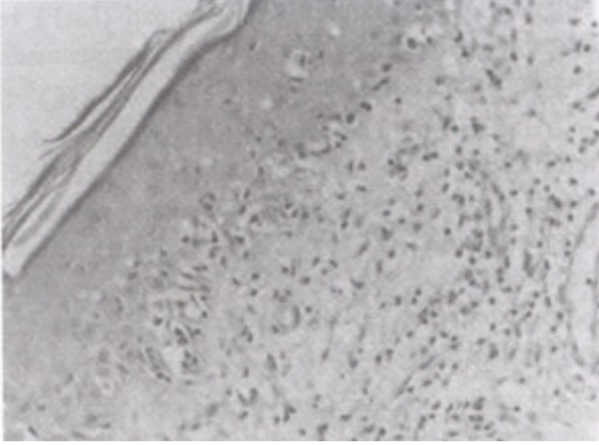
Hastanın rutin labarotuar tetkiklerinde kolesterol yüksekliği dışında patolojik bulgu saptanmadı. Periferik yaymasında atipik hücre izlenmedi. İmmunglobulinler, C3, C4, tümör belirteçleri normaldi. ANA ve Anti ds DNA değerleri negatifti. Kas enzimleri (CK, LDH) de normal sınırlarda tespit edildi.

Hastanın akciğer grafisinde patolojik bulgu saptanmadı. Tüm batın ultrasonografisinde (USG) karaciğer 17 cm büyüklüğünde ve steatoz lehine eko şiddeti saptandı. Yüzeysel USG'de bilateral juguler, bilateral aksiller ve bilateral inguinal bölgelerde en büyüğü 2 cm çapında olmak üzere, fuziform, hipoekoik, çok sayıda LAP izlendi.

Hastanın hem infiltrasyon alınan poikilodermik, hem de ayak tabanındaki hiperkeratozik lezyonlarından MF ön tanısı ile alınan çok sayıda biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde "akantoz, fokal alanlarda, bazal tabakada, epidermis içerisinde küçük gruplar halinde atipik lenfositler ve üst dermiste perivasküler mononükleer hücre infiltrasyonu ve melanofajlar" izlendi ve bu bulgular "MF yama dönemi" ile uyumlu bulundu (Resim 3). Hastanın MF tanısı üzerine planlanan lenf nodu biyopsisini kabul etmemesi nedeniyle lenf diseksiyonu ve evreleme yapılamadı.

Tartışma

Mikozis fungoides çok sık görülmeyen bir hastalıktır. Giderek sıklığı artsa da en son bildirilen insidansı 4.5/ milyon/yıl'dır.² MF'in hipopigmente, granümatöz gevşek deri, pajetoid retikülozis, pigmente purpura, alopesia müsinoza, foliküler, adneksotrofik, Sezary sendromu ve eritrodermik gibi varyantları vardır.¹ Ancak nadiren de hiperpigmente, püstüler, hiperkeratozik ve büllöz lezyonlar şeklinde görülebilir.³⁻⁶ Geçmişte sifiliz için kullanılan büyük taklitçi terimi günümüzde MF için kullanılmaktadır. Zackheim ve arkadaşları MF'in taklit ettiği 25 tane dermatolojik hastalık bildirmişlerdir.⁷ Poikiloderma vaskülare atrofikans



Resim 3. Epidermiste bazal tabaka boyunca epidermotropizm, epitel altında atipik görünümde lenfosit infiltrasyonu (HEX100)

da MF'nin çok nadir görülen formlarından biridir.

MF'in farklı klinik prezantasyonlarının sebebi bilinmemekle birlikte; ya hastalığın farklı fenotiplerdeki T lenfositleri tarafından oluşturulma ihtimali ya da hastaların hastalığa cevabı bu geniş klinik yelpazeden sorumlu tutulmaktadır.²

PVA atrofi, telenjektazi, hipopigmente alanlar içeren retiküler hiperpigmentasyonun bir arada bulunduğu dermatolojik bir sendromdur. Bu bulgulardan biri olmadığında lezyon PVA olarak isimlendirilmemelidir. Dermatopatologlar PVA'ı epidermal atrofi, bazal hücrelerde vakuoler değişiklikler, papiller dermiste pigment inkontinansı ve damar dilatasyonu birlikteliği olarak tanımlarlar ve bu histopatolojik özellikler klinik olarak görülen elementer lezyonları açıklar.

Konjenital ve edinsel pek çok hastalığın klinik görüntüsü olabileceğinden PVA'nın tanınması dermatolojik tanı koymada çok önemlidir. PVA'nın eşlik ettiği hastalıklar tabloda gösterilmiştir (Tablo 1).⁸

PVA'nın görüldüğü hastalıkların ilk bölümünü konjenital veya herediter hastalıklar oluşturur. Konjenital poikilodermaların ayırıcı tanısı deri bulgularının başlangıç ve dağılımına bül, skleroz ve mukozal tutulum olup olmamasına dayanılarak yapılır. Kalıtım paterni, sistemik tutulum ve asosiy konjenital anomaliler bu sendromları

ayırmada yardımcıdır.⁹ İkinci grup edinsel poikilodermalardır. Edinsel poikiloderma olarak kendini gösteren hastalık veya sendromların sayısı sınırlıdır. Bu gruba radyoterapi ve fotoduyarlancılara bağlı, hidroksiüre tedavisine bağlı, kronik graft versus host hastalığı, dermatomyozit, lupus eritematosus gibi bazı dermatolojik hastalıklar girer. Ayrıca PVA, MF'in seyri esnasında veya ilk bulgusu olarak da ortaya çıkabilir. Bizim hastamızda olduğu gibi MF'in PVA olarak gözlenmesi nadirdir.

PVA ile lenfoproliferatif hastalıklar arasındaki birliktelik ilk kez Lane tarafından 1923 yılında PVA'lı bir Hodgkin hastası ile yapılmıştır. 1972'de Samman içlerinde 20 yıldan uzun süredir PVA'si olan 11 hastanın da bulunduğu 50 adet hastayı takip etmiş, bu en geniş seride hastaların yarısından fazlasında progresyon saptamamıştır. Bu hastaların sadece 5'inde açık maligniteye (MF veya lösemi) progresyon olmuştur. Samman maligniteye progresyonun nadir ve yavaş olduğu,

Tablo 1. Poikiloderma sebepleri.

Poikiloderma tipi	Sebepleri
Hereditör veya konjenital	- Rothmund-Thomson sendromu - Weary sendromu - Kindler sendromu - Mendes da Costa sendromu - PARC sendromu - Zinsser-Cole-Engman sendromu - Fanconi anemisi - Imerslund-Grasbeck sendromu - Werner sendromu - Kseroderma pigmentozum - Nöropati ve poikiloderma ile giden - Familyal spastik parapleji - Huriez'nin sklerotrofik sendromu - Bazı lipid depo hastalıkları
Edinsel	- Radyodermatit ve ısıya ve soğuğa deri yanıtı - Hidroksiüre tedavisi - Civatte'in poikiloderması - Mikoziş fungoides - Maküler amiloidoz - Liken planus - Graft-versus-host reaksiyonu - Dermatomyozit - Skleroderma - Lupus eritematosus

Tablo Dan Lipsker'den alınmıştır. Dermatology 2003;207:243-5.

hastalığın duraklayabileceği veya maligniteye eğiliminin bile geri dönebileceği sonucuna varmış ve; PVA'ı benign bir lezyondan çok premalign bir lezyon olarak yorumlamıştır.²

Wakelin ve arkadaşları 1996 yılında aynı olguda poikilodermatöz ve verrüköz MF vakası yayınlamışlar ve PVA'nın malignensinin habercisi olabileceğine dikkat çekmişlerdir.

MF'in primer olarak el ve ayaklara lokalize olması nadirdir. MF'in seyri sırasında palmar ve/veya plantar hiperkeratozik lezyonların gelişmesi 722 MF'li hasta ile yapılan bir çalışmada %11.5 olarak bulunmuş, fakat % 0.6'sı sadece bu bölgelere sınırlı kalmış veya başlangıç olarak bu bölgeleri tutmuştur.²

PVA ile kendini gösteren ve ayak tabanında hiperkeratozik MF lezyonunun da eşlik ettiği olgumuzu sunarak PVA ve MF ile plantar hiperkeratoz ve MF ilişkisine dikkati çekmeyi amaçladık. Bu olgu nedeniyle PVA'lı hastaların malignansi açısından yakın takip ile

araştırılmasının gerektiğini vurgulamak istiyoruz.

KAYNAKLAR

1. Heald P, Latkowski JA. Cutaneous T cell Lymphomas. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolf K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, eds. *Dermatology in general medicine*. 6th ed. New York: Mc Graw-Hill Company; 2003. p.1537-58.
2. Wakelin SH, Stewart EJC, Emmerson RW. Poikilodermatous and verrucous mycosis fungoides. *Clin & Exp Dermatol* 1996;21:205-8.
3. David M, Shanon A, Hazaz B, Sandbank M. Diffuse, progressive hyperpigmentation: An unusual skin manifestation of mycosis fungoides *J Am Acad Dermatol* 1987;16:257-60.
4. Camisa C, Aulisio A. Pustular mycosis fungoides. *Cutis* 1994;54:202-4.
5. Aram H, Zeidenbaum M. Palmoplantar hyperkeratosis in mycosis fungoides. *J Am Acad Dermatol* 1985;13:897-9.
6. Bowman PH, Hogan DJ, Sanusi D. Mycosis fungoides bullosa: Report of a case and reive of the literature *J Am Acad Dermatol* 2001;45:934-9.
7. Zacheim HS, McCalmont TH. Mycosis fungoides: The great imitator *J Am Acad Dermatol* 2002;47:914-8.
8. Lipsker D. What is the poikiloderma? *Dermatology* 2003;207:243-5.
9. Dintiman BJ, Burgdorf WHC. Poikiloderma In: Demis DJ. *Clinical dermatology*, 3rd ed. New York: Lippincott-Raven Publishers; 1997:11-9 sect 1-7.