

BİR MİKOZİS FUNGOİDES VAKASI

Dr. Şamil ECİRLİ*, Dr. Osman YILMAZ**, Dr. H. Hüseyin TELLİ***
Dr. Özden VURAL****, Dr. Sait GÖNEN*****

ÖZET

Mikozis fungoides T hücreli bir deri lenfomasıdır. Premikotik fazda egzematoz veya nonspesifik dermatit görülür. Daha sonra bu safha plak, nodül, ülserler veya eritrodermaya dönüşür.

Hastalığın teşhisi üç karakteristik histolojik özelliğin bulunusu ile konur: a) Üst dermiste bant şeklinde mononükleer hücre infiltrasyonu, b) Dermiste mikozis hücreleri, c) Epidermiste Pautrier mikroabseleri.

Bu vaka bildiriminde bir mikozis fungoides vakası takdim ettik ve onun klinikopatolojik özelliklerini literatür bilgileri ile tartıştık.

Anahtar kelime: Mikozis fungoides.

SUMMARY

A Case of Mycosis Fungoides

Mycosis Fungoides is a cutaneus lymphoma of T cell origin. In the premycotic phase, there is eczematoid or nonspecific dermatitis. Later in the course of the disease, this phase progress to plaque, nodules, ulcers or diffuse erythroderma.

The diagnosis of the disease can be made definitely when three characteristic histologic features are present: a) A bandlike mononuclear cells infiltrate in the upper dermis. b) Mycosis cells present in the dermis. c) Pautrier's microabscess present in the epidermis.

In this report, we presented a case of mycosis fungoides and discussed its clinicopathologic features according to literature date.

Key word: Mycosis fungoides.

GİRİŞ

Mikozis fungoides (MF) T hücreli bir deri lenfoması olup, nedeni bilinmemektedir. Her yaşta görülmekte birlikte genellikle 40-60 yaş arası daha sıktır. Hastalığa yakalanma erkeklerde kadınların iki katıdır. Klinik seyri hızlı olabileceği gibi, 20 seneye kadar uzayabilen çok yavaş da olabilir. Hastaların üçte biri hastalığın dışındaki başka nedenlerden ölürlü (1,2,3).

Hastalığın karakteristik lezyonları egzama, plak ve nodül şeklindedir. Hastalığın başlangıcında kırmızı-mor, düzensiz kaşıntılı deri bulunur, bunlar egzematoz dermatite benzer. Plak şeklindeki lezyonlar hastalık ilerledikçe ortaya çıkar. Bu dönemde lenf ganglionu ve organ infiltrasyonu görülebilir. Hastalığın geç döneminde 20 cm veya daha büyük çaplı, multipl, sıkılıkla ülserleşen kırmızı kahverengi nodüller oluşur. Bu dönemde lenf ganglionu, akciğer, karaciğer, dalak, böbrek infiltrasyonu görülür (1).

* S.Ü.T.F. İç Hastalıkları A.B.D. Öğretim Üyesi, Yrd. Doç. Dr.

** S.Ü.T.F. Patoloji A.B.D. Öğretim Üyesi, Doç. Dr.

*** S.Ü.T.F. İç Hastalıkları Öğretim Üyesi, Yrd. Doç. Dr.

**** S.Ü.T.F. Patoloji A.B.D. Uzman Dr.

***** S.Ü.T.F. İç Hastalıkları A.B.D. Araştırma Görevlisi

VAKA TAKDİMİ

58 yaşında bayan. 1 yıl önce vücutunun her tarafında başlayan kötü kokulu yaralardan dolayı gitmiş olduğu hekimlerin tedavilerinden fayda görmediği için S.Ü. Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Polikiliniğine başvuran hasta tetkik ve tedavi için yatırıldı.

Fizik muayene: T.A.: 120/80 mm Hg, Nabız 84/dak. düzenli, solunum 16/dak. düzenli, tüm vücutta ve başta yaygın, 6 cm çapına varan eritemli deri lezyonları, sol koltuk altı, sol inguinal, sağ meme altı, sağ uyluk arka yüzünde en büyüğü 7x6 cm ölçülerinde, deriden kabarık, eritemli, skuamalı, enfekte nodül şeklinde lezyonlar vardı (Resim 1). Diğer sistem muayene bulguları normaldi.

Laboratuvar bulguları: eritrosit: 3 milyon, lökosit: 7700, periferik yayma: parçalı %68, lenfosit %28, monosit %4. Sedimentasyon 90 mm/saat, protrombin zamanı, idrar tahlili, kan şekeri, üre, kreatinin, bilirubin, SGOT, SGPT, sodyum, potasyum düzeyleri normal. Teleradyografide sağ sinüs kapalı. Batın ultrasonografisinde karaciğer, safra kesesi, paraaortik alanda belirgin patoloji tespit edilmedi.

Gövdedeki lezyonlardan deri biyopsisi yapıldı. Biyopsi sonucu mikozis fungoides olarak geldi (426/90) (Resim 2).

Hastaya tedavi olarak CHOP protokolü uygulandı. 1 gün endoksan 750 mg/m^2 IV, adrioblastina 50 mg/m^2 IV, oncovin $1,4 \text{ mg/m}^2$ IV, 1-5 günler prednisolon 100 mg oral verildi. Lezyonlar gerilmeye başladı. Kötü koku kaybı oldu. Hasta poliklinikten kontrolü yapılmak üzere taburcu edildi.

TARTIŞMA

Mikozis fungoides 40-60 yaş grubu arasında daha sık görülmektedir, erkeklerde görülüşü de kadınlara göre iki kat fazladır (1). Bizim vakamız 58 yaşında bayan olup sık rastlanan yaş grubu içinde bulunuyor.

Hastlığın erken döneminde görülen egzema şeklindeki lezyonlarda epidermiste hiperplazi, üst dermiste mikozis hücreleri, lenfosit, plazmosit, histiosit, nötrofil, eosinofil infiltrasyonu görülür. Mikozis hücreleri, hiperkromatik, kıvrıntılu nukleuslu atipik lenfositlerdir. Bu hücreler epidermiste veziküller içinde, topluluklar halinde bulunur ve Pautrier mikroabseleri ismini alır. Plak şeklindeki deri lezyonlarında epidermiste hiperplazi, Pautrier mikroabseleri, üst dermiste yukarıda tarif edilen çeşitli hücrelerden oluşan bant şeklinde infiltrasyon vardır. Hastlığın ileri dönemlerinde görülen nodüllerde, epidermiste hiperplazi, dermiste ve subkutan dokuda yukarıda tarif edilen hücre infiltrasyonu görülür. Epidermis nodülün üzerinde incelemiş ve ülseredir (1,3).

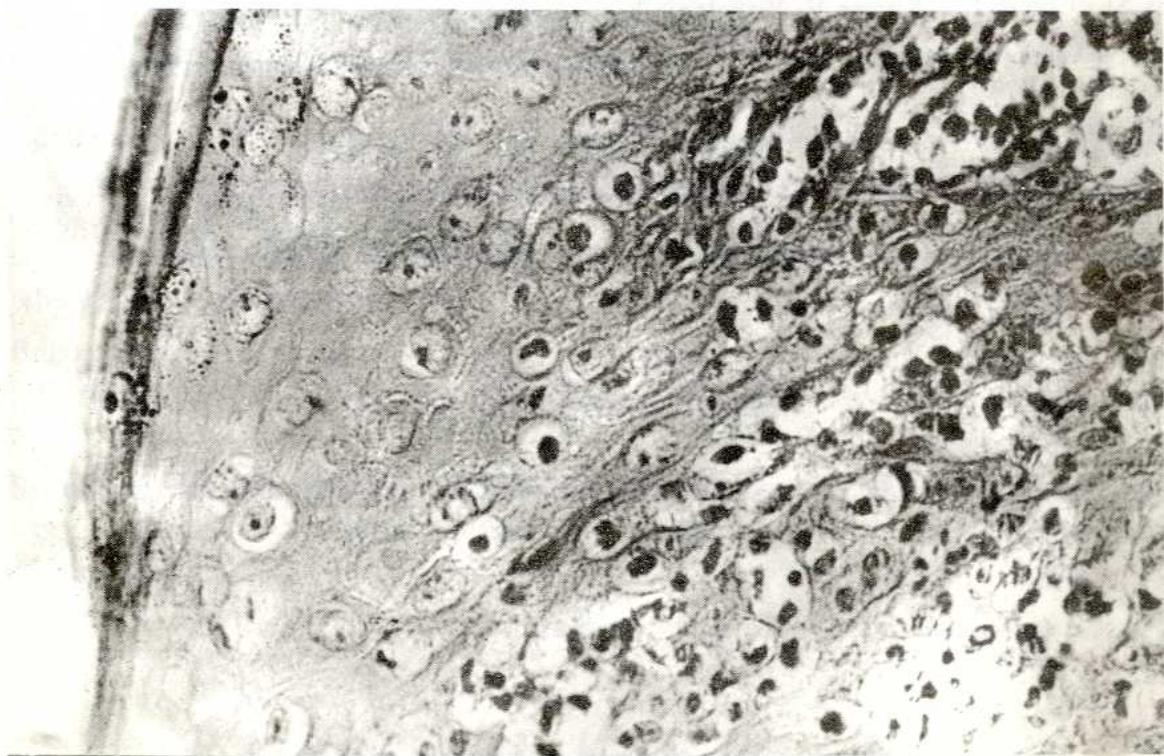
Vakamızda, saçlı deri dahil olmak üzere yaygın olarak eritemli skuamalı, yer yer plak tarzında deri lezyonları vardı. Lezyonlardan yapılan biyopsinin histopatolojik tetkikinde dermiste mikozis hücreleri, lenfosit, plazmosit ve nötrofillerden oluşan yoğun hücre infiltrasyonu bulunuyordu. Epidermis hiperplaziktı, yer yer Pautrier mikroabseleri içeriyordu.

Erken dönemde hastlığın ayırcı tanısına egzema, psoriasis, nonspesifik dermatit girer. Geç dönemde ise, ayırcı tanıda lenfoma ön plana çıkar (2). Vakamız bir sene önce başlığından erken dönem lezyonlarını ve nödüler içeriyordu.

Mikozis fungoides için iki ayrı evreleme yapıldı (Tablo 1). Scandinavian Mycosis Fungoides study Group tarafından yapılan evreleme tedaviyi belirleyici özellik gösterir. Halbuki Mycosis Fungoides Cooperative Group tarafından yapılan evreleme ise прогнозu tayin etmede yol göstericidir (2,4).



Resim 1. Deride eritematik skuameli plak şeklinde lezyonlar.



Resim 2. Epidermiste Mikozis hücreleri ve Pautrier mikroabseleri. HEx100

Tablo 1: Mikozis fungoidesin evreleme sistemi.

a) Scandinavian Mycosis Fungoides Study Group tarafından yapılan evreleme

Evre I: Mikozis fungoides histolojik olarak teyid edilmemiştir.

Evre II: Histopatolojik olarak eritemli infiltre plaklar.

Evre III: Nodül ve ülserasyonlar.

Evre IV: Lenf ganglionu tutuluşu.

Evre V: İç organların tutuluşu

b) Mycosis Fungoides Cooperative Group tarafından yapılan evreleme.

T₀: Deri tutulmamış.

T₁: Vücutun %10'undan az kısmında plaklar, papüller veya egzematoz plaklar.

T₂: Vücutun %10'undan fazla kısmında plaklar, papüller veya egzematoz plaklar

T₃: Yukarıdakilerle birlikte veya birlikte olmaksızın nodüller

T₄: Yukarıdakilerle birlikte veya birlikte olmaksızın yaygın eritem.

Vakamız vücutta eritemli, skuameli plaklar şeklinde deri lezyonlarından ve nodüllerden ibaret olduğundan Evre III veya T₃ evresindeydi.

Mikozis fungoides tedavisinde eritemli papül ve plaklar için lokal olarak suda çözülmüş nitrojen mustard veya ultraviyole ışını ile birlikte psoralen kullanılır. Tedavide eksternal yüzeysel radyasyon da tatbik edilmektedir. Kemoterapide çeşitli tedavi protokolleri uygulanmaktadır. Bunlardan biri cyclophosphamide, vincristine, prednison ve astriamycindir (2,3). Vakamızda da bu kemoterapi protokolü uygulanmıştır.

KAYNAKLAR

1. Robbins SL, Cotran RS, Kumar V. Pathologic basis of disease Tokyo: WB Saunders 1984; 1271.
2. Sarna GP, Kagan AR. Mycosis fungoides. In: Haskell CM, ed. Cancer treatment. Philadelphia: WB Saunders, 1985; 829.
3. Jandl JH. Blood. Boston: Little Brown 1987; 921.
4. Bunn PA, Poiesz BJ, Cutaneus T. Cell lymphoma (mycosis fungoides and sezary syndrome). In: William WJ, Beutler E, Erslev AJ, Lichtman MA, ed. Hematology. Singapore: Mc Graw Hill 1986; 1056.