

Hipopigmente Mikozis Fungoides⁺

Gürsoy Doğan*, Neşe Karadağ**, Ersoy Hazneci*

*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji AD. Malatya

**İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji AD. Malatya

Hipopigmente mikozis fungoides mikozis fungoidesin nadir bir tipidir. Bu tip, erken yaşta başlaması, esmer veya koyu ten rengi olan kişilerde görülmesi ve tedaviye iyi yanıt vermesi ile karakterizedir. Burada, tanısı histopatolojik olarak doğrulanan hipopigmente mikozis fungoidesli 41 yaşında bir olgu sunduk. Haftada üç kez PUVA ile tedavi edilen hastanın lezyonları, dört ay içinde kayboldu.

Anahtar kelimeler: Derinin T-hücreli lenfoması, Mikozis fungoides, Hipopigmente mikozis fungoides.

Hypopigmented Mycosis Fungoides

Hypopigmented mycosis fungoides is a rare variant of mycosis fungoides. This variant is characterized by early onset, occurrence in dark-skinned individuals and good response to therapy. Herein we report a 41-year-old patient with hypopigmented mycosis fungoides. Histopathological examination confirmed the diagnosis. The patient was treated with PUVA three times a week, and his lesions disappeared within four months.

Key words: Cutaneous T-cell lymphoma, Mycosis fungoides, Hypopigmented mycosis fungoides.

+ XX. Ulusal Dermatoloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur. (Eylül-2004, Çeşme)

Mikozis fungoides primer kutanöz T-hücreli lenfomaların en sık görülen tipidir. Nadir klinik varyantları arasında püstüler, büllöz, hiperpigmente, purpurik, folliküler ve verrüköz formlar sayılabilir. Daha az görülenlerinden birisi de hipopigmente mikozis fungoidesdir. Bu tip genellikle esmer veya koyu ten rengi olan kişilerde görülmektedir.^{1,2}

OLGU

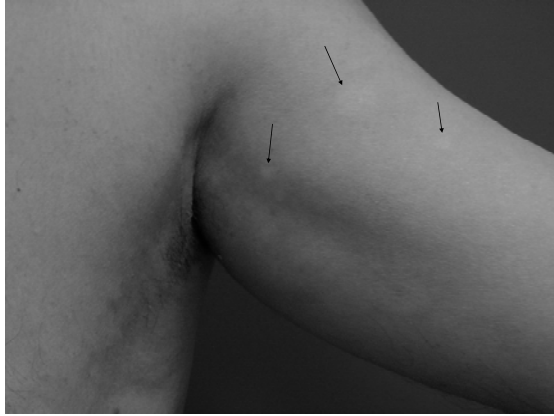
Altı yıldır mikozis fungoides tanısıyla takip edilen 41 yaşında erkek hasta, son üç aydır kolunda ve uyluk bölgesinde gelişen hipopigmente lezyonları nedeniyle kliniğimize başvurdu. İlk olarak, 1998 yılında mikozis fungoides (yama dönemi) tanısı aldıktan sonra PUVA tedavisiyle remisyon sağlanan hastada zaman zaman eritematöz maküler lezyonları olmaktadır. Bu dönemlerde, PUVA tedavisinin seans sıklığı artırılarak tedavi edilmekteydi. Son iki yıldır şikayeti olmayan ve yaklaşık altı aydır da PUVA tedavisi almayan hasta 4 aydır sol kolunda, sağ inguinal ve sağ uyluğunda hipopigmente maküler lezyonların geliştiğini ifade etti. Bu anatomik bölgelerde son altı aydır geçirilmiş inflamatuvar veya eritemli bir deri hastalığı öyküsü yoktu.

Yapılan dermatolojik muayenede, sol kolda 7mm, 8mm ve 15mm çaplarında, sağ inguinal ve sağ ön uyluk üst anatomik bölgede çeşitli çaplarda düzensiz kenarlı hipopigmente maküler lezyonlar izlendi (Resim 1). Hastanın hipopigmente lezyonlarından birkaç kez yapılan KOH incelemesinde hifa ve sporlara rastlanılmadı. Lenfadenopati ve organomegalisi yoktu. Yapılan tam kan sayımı, periferik kan yayması, kan biyokimyası, akciğer grafisi ve tüm vücut tomografisi normaldi.

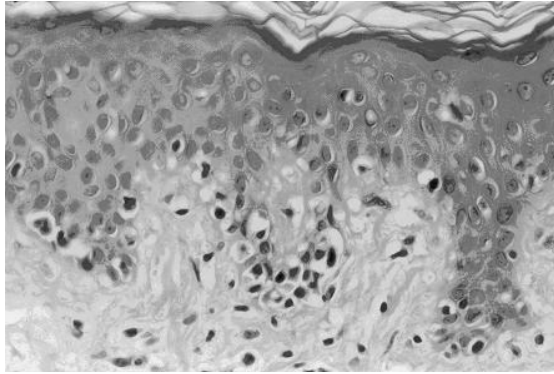
İnguinal bölgedeki lezyonlardan alınan biyopsilerin histopatolojik incelemesinde, epidermiste ortokeratoz, hafif akantoz, bazal tabakada tek tek ya da ikili üçlü gruplar halinde, çevrelerinde berrak halo bulunan iri, hiperkromatik çekirdekli lenfoid hücreler mevcuttu. Dermiste ise papiller dermiste ödem, hafif fibrozis, bir kısmı atipik lenfoid hücre olmak üzere perivasküler hücre infiltrasyonu ve seyrek eozinofil izlendi (Resim 2). İmmünohistokimyasal incelemede, bazal tabakada yerleşmiş halolu atipik hücrelerde ve perivasküler bazı lenfoid hücrelerde CD3 pozitifliği

(Resim 3). HMB45 ile yapılan incelemede bazal tabakada seyrek melanosit izlenirken, halolu atipik hücrelerde boyanma izlenmedi. Bu bulgularla mikozis fungoides olarak değerlendirildi. Klinik ve histopatolojik bulgular birlikte değerlendirildiğinde *hipopigmente mikozis fungoides* tanısı konuldu. Hastaya haftada üç kez PUVA tedavisi başlandı. Yaklaşık dört ay sonra hipopigmente lezyonlar klinik olarak iyileşti. PUVA sıklığı azaltılarak tedaviye devam edildi.

Resim 1. Üst kolda hipopigmente maküler lezyonlar.



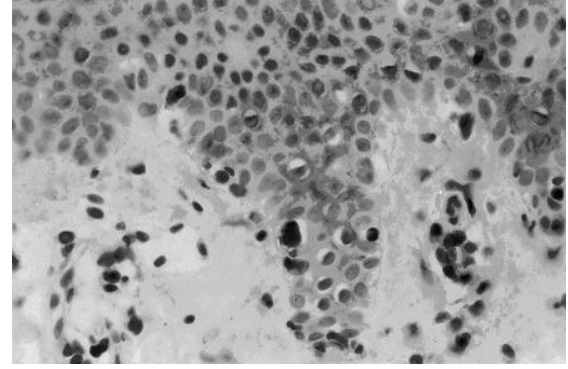
Resim 2. Özellikle dermoepidermal bileşke atipik T-lenfositler. (H&E x400)



TARTIŞMA

Mikozis fungoidesin tipik kliniği yama, plak ve tümöral lezyonlarla karakterizedir. Son yıllarda klinik olarak mikozis fungoidesin klasik tipine benzemeyen fakat histopatolojik olarak tanı konulan çok farklı olgular bildirilmiştir. Bu konuda, Zackheim ve McCalmont yaptıkları derlemede mikozis fungoidesi büyük taklitçi (The Great Imitator) olarak isimlendirmişler ve birçok farklı dermatozu taklit ettiğini bildirmişlerdir.¹

Resim 3. CD3+ T-lenfosit belirleyicisi ile dermoepidermal bileşke atipik çekirdeklerde boyanma. (x400)



Mikozis fungoidesin en az görülen klinik tiplerinden hipopigmente mikozis fungoidesin gerçek sıklığı tam olarak bilinmiyor. Mikozis fungoides primer olarak erişkinlerin ve yaşlıların bir hastalığı olmasına rağmen, hipopigmente klinik tipi daha çok çocuklarda ve genç erişkinlerde görülmektedir. Beyaz ırkta nadir olan hipopigmente mikozis fungoides, genellikle esmerlerde ve siyah ırkta bildirilmiştir.²⁻⁴

Hipopigmente mikozis fungoidesin patogenezi hala bilinmiyor. Olguların çoğunda CD8-pozitif T lenfositler tespit edilmiştir.⁵ CD8-pozitif fenotip gösteren olgularda, T süpresör lenfositlerin sitotoksik etkileriyle melanositleri tahrip etmesiyle hipopigmentasyona neden olabileceği ileri sürülmüştür. Fakat neoplastik olmayan CD8-pozitif lenfositlerin T yardımcı-pozitif olgularda hipopigmentasyona neden olup olmadığı açık değildir. Bazı hastalarda, neoplastik ve muhtemelen neoplastik olmayan T lenfositler etkilenen deride melanositleri yok etme özeliğine sahiptirler ve bu da hipopigmentasyona neden olmaktadır.^{2,3}

Mikozis fungoidesin hipopigmente lezyonları tek başına olabileceği gibi, eritematöz makül, plak veya tümörlerle birlikte olabilir.² Olgumuzda hipopigmente lezyonlar mikozis fungoides tanısıyla takip ve tedavi edilirken gelişmiştir. Hipopigmente mikozis fungoides tanısı konulduğu anda ise, hipopigmente lezyonlar dışında mikozis fungoidese ait bir klinik bulgu yoktu. Klinik olarak hipopigmente mikozis fungoidesin ayırıcı tanısında vitiligo, atopik dermatit, pitriazis likenoides kronika, postinflamatuar hipopigmentasyon, lepra, tinea versikolor ve pitriazis alba düşünülmelidir. Hipopigmente mikozis fungoidesin tanısı ancak klinik ve patolojik korelasyon ile konulabilir.^{2,3}

Hipopigmente Mikozis Fungoides

Hipopigmente mikozis fungoidesin tedavisi mikozis fungoidesin evre I yama dönemine benzerdir. PUVA tedavisine hızlı ve iyi yanıt vermektedir. Bunun yanı sıra ultraviyole-B ve topikal mekloretamin de kullanılmaktadır.^{3,4} Hipopigmente mikozis fungoidesin dar bant ultraviyole-B tedavisine yanıtı hipopigmente olmayan tipe nazaran daha düşüktür.⁶ Tedaviye iyi yanıt vermesine rağmen tekrarlayabilir.^{3,4} Sonuç olarak hipopigmente mikozis fungoides nadir olup, hipopigmente lezyonlarda mikozis fungoidesi diğer hipopigmente hastalıklardan ayırt etmek için histopatolojik inceleme yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Zackheim HS, McCalmont TH. Mycosis Fungoides: The Great Imitator. J Am Acad Dermatol 2002; 47: 914-18.
2. Ardigo M, Borroni G, Muscardin L, Kerl H, Cerroni L. Hypopigmented mycosis fungoides in Caucasian patients: A clinicopathologic study of 7 cases. J Am Acad Dermatol 2003; 49: 264-70.
3. Lambroza E, Cohen SR, Phelps R, Lebwohl M, Braverman IM, DiCostanzo D. Hypopigmented variant of mycosis fungoides: Demography, histopathology, and treatment of seven cases. J Am Acad Dermatol 1995; 32: 987-93.
4. Akaraphanth R, Douglass MC, Lim HW. Hypopigmented mycosis fungoides: Treatment and a 6 1/2-year follow-up of 9 patients. J Am Acad Dermatol 2000; 42: 33-9.
5. El-Shabrawi-Caelen L, Cerroni L, Medeiros LJ, McCalmont TH. Hypopigmented mycosis fungoides: frequent expression of a CD8+ T-cell phenotype. Am J Surg Pathol 2002; 26(4): 450-57.
6. Gathers RC, Scherschun L, Malick F, Fivenson DP, Lim HW. Narrowband UVB phototherapy for early-stage mycosis fungoides. J Am Acad Dermatol 2002; 47(2): 191-97.

Yazışma Adresi:

Doç.Dr.Gürsoy Doğan
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
Turgut Özal Tıp Merkezi
Dermatoloji AD 44315-MALATYA
Tel-Faks : 422 341 1050
E-posta : gdogan@inonu.edu.tr