

AKTİNİK RETİKÜLOİD

Dr. Gürsoy DOĞAN *
Dr. Hamdi ÖZCAN *
Dr. Serpil ŞENER *
Dr. Yelda KARINCAOĞLU *

Sıklıkla orta ve ileri yaşlardaki erkeklerde ortaya çıkan inatçı fotosensitivite gösteren kronik ekzematoid bir fotodermatozudur. Hastalık güneş veya yapay radyasyon ile başlatılabilir ve bu etkilerin devam etmesi sonucu klinik tablo oluşur. Son yıllarda persistan ışık reaktivitesi, fotosensitif ekzema ve fotosensitif dermatitle birlikte kronik aktinik dermatit başlığı altında toplanmıştır. Burada nadir görülmesi nedeniyle aktinik retiküloidli bir olgu sunulacaktır.

Anahtar kelimeler: Aktinik retiküloid, kronik aktinik dermatit, UVA, UVB

Actinic reticuloid

Actinic reticuloid is a chronic eczematoid photodermatosis expressed more frequently in middle aged or older males. It is initiated and clinically triggered with exposure to sunlight and artificial radiation. Recently, it has been classified as chronic actinic dermatitis together with persistent light reactivity, photosensitive eczema and photosensitivity dermatitis. In this report, we presented a case with actinic reticuloid due to its rarity.

Key words: Actinic reticuloid, chronic actinic dermatitis, UVA, UVB

* İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dermatoloji Anabilim Dalı Malatya

İnatçı fotosensitivite gösteren kronik ekzematoid bir fotodermatoz olup, retiküloza (malign lenfoma) çok benzeyen bir histolojisi vardır ve bu yüzden retiküloid olarak isimlendirilmiştir. Nadir görülen bu tablo daha çok orta veya ileri yaşlardaki erkeklerde ortaya çıkmaktadır. Klinik olarak genellikle güneş gören bölgelerde, kırmızı-mor renkli, bazen skuamlı likenifiye papül ve plaklar görülür. Bazı hastalarda nodüller ve yaygın eritrodermi görülebilir. Yüzde ve alında derin kırışıklıklar ve deride kalınlaşma oluşur¹.

Çeşitli maddelere karşı kontakt allerji görülmesi nadir değildir. Hastalık güneş veya yapay radyasyon tarafından başlatılır ve bu etkilerin devam etmesi sonucu klinik tablo oluşur. Olgularda ultraviyole A (UVA) ve ultraviyole B (UVB)'ye karşı inatçı bir fotosensitivite mevcut olup, aynı zamanda 700 nanometrenin üzerindeki görünür ışığa da duyarlılık bulunmaktadır^{1,2}. Fototest ile genellikle anormal papüler reaksiyona eşlik eden düşük minimal eritem dozu saptanır¹.

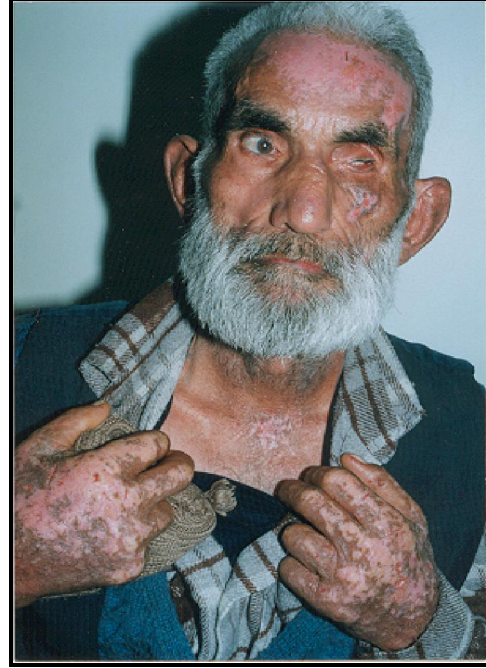
Yazışma Adresi:
Dr. Gürsoy DOĞAN
İnönü Üniversitesi Tıp
Fakültesi Dermatoloji
Anabilim Dalı
MALATYA
Tel: 341 06 60 / 3506

Önceleri persistan ışık erüpsiyonu, aktinik retiküloid, fotosensitif ekzema ve fotosensitif dermatit adı verilen tabloların, son zamanlarda tek bir hastalığın farklı türleri olduğu ve kronik aktinik dermatit (KAD) adıyla anılmalarının doğru olacağı ileri sürülmektedir¹.

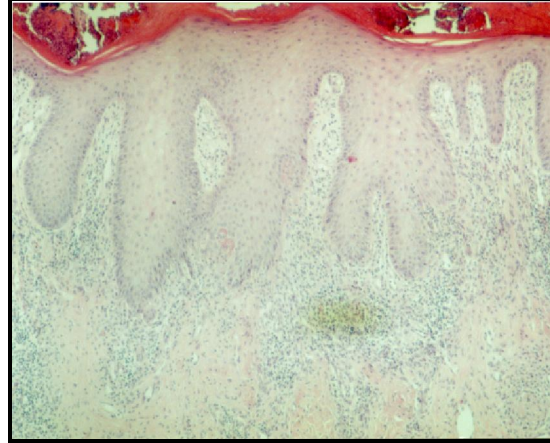
Burada nadir görülmesi nedeniyle aktinik retiküloidli bir olgu sunulacak ve kronik aktinik dermatoz gözden geçirilecektir.

OLGU

Elleri ve yüzünde kaşıntılı yaralar çıkması nedeniyle polikliniğimize başvuran hastamız 67 yaşında ve çiftçilikle uğraşıyordu. Şikayetlerinin 20 yıldır olduğunu ve yazın yakınmalarının arttığını bildirdi. Yapılan fizik muayenesinde sol gözün travmatik kaybı dışında patoloji belirlenmedi. Dermatolojik muayenede, yüz, ellerin dorsal yüzü ve göğüs üst kısmında belirgin hiperpigmentasyon, alında 15x4.5 cm ebadında, düzensiz kenarlı, eritemli, infiltrate, yer yer hipopigmente plak şeklindeki lezyonun üzerinde ekskoriasyon ve telenjektaziler, sol zigomatik bölgede etrafı koyu kahverengi siyah renkli, ortasında 2.5x1 cm boyutunda hipopigmente makül ve bu makülün üzerinde üç adet 2-4 mm çapında yüzeysel ülserasyon mevcuttu. Göğüs bölgesinde güneş gören bölgeye uyar şekilde yaygın hiperpigmentasyon ve jugüler fossa üzerinde 2x2 cm ebadında poikilodermik görünüm vardı. Poikilodermik lezyonun etrafında 1-2 mm çaplı papüller izlendi. Her iki el dorsumunda çeşitli ebatta, soluk pembe renkte eritemli maküler lezyonlar, eritemli lezyonun üzerinde yer yer ekskoriasyonlar ve ragatların olduğu görüldü (Şekil 1). Tam kan sayımı, sedimentasyon, açlık kan şekeri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, ASO, CRP, RF, ANA, idrarda porfirin düzeyi ve tam idrar tetkiki normal idi. Hastanın sağ ön koluna UVA, sol ön koluna UVB ile fototest yapıldı. UVA 0.4, 0.6, 0.8, 1.0 joule/cm², UVB 0.02, 0.04, 0.06, 0.08, 0.1 joule/cm² dozlarında 2x4 cm²lik alanlara uygulandı. UVA ile 0.8 joule/cm² dozunda, UVB ile ise 0.06 joule/cm² dozunda ve üzerindeki dozlarda uygulamadan 24 saat sonra eritem oluştuğu görüldü. Hastanın deri tipi normalde üç olarak değerlendirilmesine rağmen minimal eritem dozunun beklenene göre düşük olduğu belirlendi. Yüz bölgesinden alınan biyopside



Şekil 1. Hastanın el, yüz ve göğüs bölgesindeki lezyonların görünümü.



Şekil 2. Dermis ve epidermiste atipik mononükleer hücreler ve epidermal spongiozla birlikte lenfosit ve makrofajlardan oluşan infiltrasyon görünümü (x 20, H-E).

dermis ve epidermiste atipik mononükleer hücrelerin ve epidermal spongiozun eşlik ettiği lenfositler ve makrofajlardan oluşan infiltrasyon mevcuttu (Şekil 2). Olguya klinik muayene ve histopatolojik inceleme sonucunda aktinik retiküloid tanısı konuldu. Hastaya 100 mg/gün azatiyopürin başlandı ve 30 gün sonra lezyonlarda iyileşme başladı. Azatiyopürin iki ay kullanıldıktan sonra kesildi. Bu süre içerisinde 15 günde bir yapılan tam kan sayımı ve karaciğer

Aktinik retiküloid

fonksiyon testleri kontrollerinde anomali belirlenmedi. Lezyonları gerileyen hastaya güneşten kaçınması ve geniş spektrumlu gün perdeleri kullanması önerildi.

TARTIŞMA

Aktinik retiküloid etyolojisi iyi bilinmeyen, kronik ekzematöz bir dermatozdur. Olguların %95'i erkektir. Işığa maruz kalan bölgelerde, şiddetli kaşıntılı, eritemli, skuamli plaklar şeklinde başlar. Plaklarda endürasyon gelişir ve sonuçta ektripionla birlikte aslan yüzü "facies leonine" görünümü oluşur. Aktinik retiküloidin klinik görünümü farklı formlarda da olabilir. Çoğu hastada histolojik inceleme sonucunda atipik hücrelerin görülebildiği benign fotosensitif bir erüpsiyondur¹.

Hastalığın etyopatolojisi tam olarak anlaşılammıştır ancak farklı teoriler öne sürülmüştür. Teorilerin temelinde UVB ve UVA'ya karşı hassasiyet yatmaktadır. Normal deride gelişen lokalize fotoallerjik reaksiyon sonucu doku yapısında değişiklik olduğu ve antijenik özellik kazandığı, bu antijenik yapının hapten yapısında taşıyıcı bir protein olduğu öne sürülmektedir^{1,3}. Bazı vakalarda yapılan yama testi sonucunda gün perdeleri, kokulu maddeler ve antimikrobiyal maddelere karşı hassasiyet olduğu belirlenmiş, bu maddelerin hastalığın oluşmasında rol oynayabileceği ileri sürülmüştür⁴. Diğer bir çalışmada ise, adhezyon moleküllerinde bozukluk olduğu ve olayın tip IV allerjik reaksiyon olduğu fakat ışık etkisiyle oluşan antijenik yapının belirlenemediği bildirilmektedir⁵. Özetle aktinik retiküloidin endojen veya eksojen kaynaklı bir antijenin varlığında ışığın etkisiyle gelişen, kronik inatçı bir dermatoz olduğu söylenebilir.

Hastalığın erken dönemlerinde görülen histolojik bulgular kontakt dermatiti anımsatır. Epidermal spongioz, yüzeysel ve derin perivasküler inflamatuvar infiltrasyon görülür. Daha eski lezyonlarda değişik miktarda olan yoğun bir infiltrasyon vardır. Ayrıca epidermiste Pautrier mikroapselerine benzer şekilde hücre birikimi ve dermiste özellikle perivasküler yerleşimli mitotik özellik gösteren derin yerleşimli infiltrasyon izlenir. Şayet hastalık çok şiddetli ise kütanöz T hücreli lenfomaya çok benzer. Diğer taraftan eski lezyonlarda papiller dermiste vertikal

dağılan kollajen ve satelit fibroblastların varlığı görülebilecek diğer özelliklerdendir⁶.

Son yıllarda persistan ışık erüpsiyonu, fotosensitif ekzema, fotosensitif dermatit ve aktinik retiküloid olarak adlandırılan hastalıkların KAD başlığı altında değerlendirilmesinin uygun olacağı ileri sürülmektedir¹. Bu hastalıkların hepsinde UVB, UVA ve görülebilen ışığın birine veya birkaçına karşı duyarlılık vardır⁷⁻⁹. Klinik olarak hastalıkların hepsinde özellikle güneşe maruz kalan bölgeleri tutan, bazen kapalı bölgelere de yayılan, infiltre papül ve plaklarla birlikte görülen lezyonlar ekzematöz karakterdedir ve nadiren eritrodermi gelişebilir^{1,10}.

KAD'ın ileri dönemlerinde histolojik olarak görülen kütanöz T hücreli lenfomaya benzer görünüm tanıda güçlük yaratabilir. İmmünohistokimyasal inceleme sonucunda KAD'de epidermiste görülen hücrelerin CD8+ (T-supressor-cytotoxic) hücreler, kütanöz T hücreli lenfomada CD4+ (T helper) hücreler olduğu görülmüştür¹¹. Polimeraz zincir reaksiyonu (PCR) ve denaturing gradient gel electrophoresis (DGGE) kombinasyonuyla TCR gamma gene rearrangement analizi ve immünohistokimyasal inceleme sonucunda TCR geninin kütanöz T hücreli lenfomada görüldüğü fakat aktinik retiküloidde görülmediği bildirilmektedir. İmmünohistokimyasal inceleme sonucunda ise CD8+ hücrelerin az oranda (yedi hastanın dördünde) aktinik retiküloidde bulunabileceği ifade edilmektedir. Bu nedenle TCR gene rearrangement analizi ile immünohistokimyasal incelemenin birlikte yapılmasının uygun olacağı vurgulanmaktadır¹². Histolojik yapının kütanöz T hücreli lenfomaya benzemesi nedeniyle hastalığın lenfomaya dönüşebileceği ileri sürülmüştür. Ancak 231 hastalık bir seride yapılan bir çalışmada ne lenfoma ne de non-lenfoma tümör gelişme riskinin normal popülasyondan farklı olmadığı görülmüştür¹³.

Hastalığın tedavisinde önemli olan güneş ışınlarından kaçınmaktır. Geniş spektrumlu gün perdeleri kullanılmalıdır. Azatiyopürin 50-150 mg dozunda olguların 2/3'ünde remisyona oluşturur. İlaç kesildikten sonra olguların bir kısmında hastalık tekrarlayabilir. Ayrıca tedavide sistemik kortikosteroidler, düşük doz psoralen + UVA

Doğan ve ark

(PUVA) tedavisi veya PUVA tedavisiyle birlikte yüksek doz kortikosteroidler kullanılabilir. Siklosporin A kullanılabilecek alternatif ilaçlardandır¹.

Sonuç olarak, aktinik retiküloid KAD'ler içerisinde spektrumun en ağır formunu oluşturan, nadir görülen ve tedavisi güç bir hastalıktır. Hastalığın etyopatogenezine yönelik yapılacak araştırmalar etkin tedavi yöntemlerinin geliştirilmesinde faydalı olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Hawk JL, Norris PG. Chronic actinic dermatitis. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF, eds. *Dermatology in General Medicine*. 4th ed. New York: McGraw Hill Inc 1993: 1667-9.
2. Lim HW, Morison WL, Kamide R, Buchness MR, Harris R, Soter NA. Chronic actinic dermatitis. An analysis of 51 patients evaluated in the United States and Japan. *Arch Dermatol* 1994; 130: 1284-9.
3. Menage HD, Harrison GI, Potten CS, Young AR, Hawk JL. The action spectrum for induction of chronic actinic dermatitis is similar to that for sunburn inflammation. *Photochem Photobiol* 1995; 62: 976-9.
4. Fotiades J, Soter NA, Lim HW. Result of evaluation of 203 patients for photosensitivity in a 7.3-year period. *J Am Acad Dermatol* 1995; 33: 597-602.
5. Menage HD, Sattar NK, Haskard DO, Hawk JL, Breathnach SM. A study of the kinetics and pattern of selectin, VCAM-1 and ICAM-1 expression in chronic actinic dermatitis. *Br J Dermatol* 1996; 134: 262-8.
6. Hawk JLM, Smith NP, Black MM. Chronic actinic dermatitis. In: Elder D, Elenitsas R, Jawarsky C, Johnson B, eds. *Lever's Histopathology of the Skin*. 8th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Pub 1997; 308-10.
7. Applegate LA, Frenk E, Gibbs N, Johnson B, Ferguson J, Tyrrell RM. Cellular sensitivity to oxidative stress in the photosensitivity dermatitis/actinic reticuloid syndrome. *J Invest Dermatol* 1994; 102: 762-7.
8. Luy H, Frenk E, Applegate LA. Ultraviolet A-induced cellular membrane damage in the photosensitivity dermatitis/actinic reticuloid syndrome. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 1994; 10: 126-33.
9. Healy E, Rogers S. Photosensitivity dermatitis/actinic reticuloid syndrome in an Irish population: a review and some unusual features. *Acta Derm Venereol* 1995; 75: 72-4.
10. Sigurdsson V, Toonstra J, Hezemans BM, van Vloten WA. Erythroderma. A clinical and follow-up study of 102 patients, with special emphasis on survival. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35: 53-7.
11. Heller P, Wiczorec R, Waldo E, Meola T, Buchness MR, Soter NA, Lim HW. Chronic actinic dermatitis. An immunohistochemical study of its T-cell antigenic profile, with comparison to cutaneous T-cell lymphoma. *Am J Dermatopathol* 1994; 16: 510-6.
12. Bakels V, van Oostveen JW, Preesman AH, Meijer CJ, Willemze R. Differentiation between actinic reticuloid and cutaneous T cell lymphoma by T cell receptor gamma gene rearrangement analysis and immunophenotyping. *J Clin Pathol* 1998; 51: 154-8.
13. Bilsland D, Crombie IK, Ferguson J. The photosensitivity dermatitis and actinic reticuloid syndrome: no association with lymphoreticular malignancy. *Br J Dermatol* 1994; 131: 209-14.