

Pigmente Purpurik Erüpsiyon Benzeri Mikozis Fungoides: Olgu Sunumu

Emine Tamer*, Muharrem Üstün Polat*, Güneş Gür Toy*, Nurdan Lenk*, Nuran Allı*, Özge Han**

* Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği

** Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü

Özet

Mikozis fungoides alışılmadık kutanöz lezyonlarla karşımıza çıkabilir. Bu farklı lezyon spektrumunda pigmente purpurik erüpsiyona benzer klinikle kendini gösteren mikozis fungoides de yer alır. Burada histopatolojik olarak MF tanısı alan, klinik olarak pigmente purpurik dermatozu taklit eden bir hastayı sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Mikozis fungoides, pigmente purpurik dermatoz

Tamer E, Polat MÜ, Toy GG, Lenk N, Allı N, Han Ö. Pigmente purpurik erüpsiyon benzeri mikozis fungoides: olgu sunumu. TÜRKDERM 2004; 38: 211-214.

Summary

Mycosis fungoides present with unusual cutaneous lesions. Pigmented purpuric eruptions are in the spectrum of atypical lesions of mycosis fungoides. Here we present a patient diagnosed histopathologically as mycosis fungoides, that clinically resembled pigmented purpuric dermatitis.

Key Words: Mycosis fungoides, pigmented purpuric dermatitis

Tamer E, Polat MÜ, Toy GG, Lenk N, Allı N, Han Ö. Mycosis fungoides resembling pigmented purpuric eruption: case report. TÜRKDERM 2004; 38: 211-214.

Mikozis fungoides (MF) klasik olarak yama, infiltratif plak ve tümör evreleri bulunan, kutanöz T hücreli lenfoma (KTHL)'ların iyi seyirli grubunda yer alan bir hastalıktır¹.

MF erken evrelerde büllöz, hipopigmente, verrüköz, püstüler, granümatöz, hiperkeratotik ve kapillerite benzer purpurik lezyonlar şeklinde farklı klinik tablolarla kendini gösterebilir^{2,4}.

Purpuranın MF komponenti olabileceği ilk kez 1876'da Bazin tarafından bildirilmiştir. 1939'da Almanya'dan bir yayınlı bu bulgu desteklenmiştir. İngiliz literatüründe ilk rapor Gordon tarafından 1950'de yapılmıştır. 1969'da McDonald MF'li hastaların az bir kısmında majör bulgunun peteşi şeklinde olabileceğini bildirmiştir^{2,5}.

Pigmente purpurik dermatozlar (PPD), peteşiyel plaklar ve hemosiderin birikimine bağlı kahverengimsi pigmentasyonla karakterize bir grup hastalığa verilen addir.

Erüpsiyonlar sıklıkla alt ekstremitelerde lokalize olur. Schamberg hastalığı, Gougerot ve Blum'un pigmente purpurik likenoid dermatiti, liken aureus, purpura annularis telenjektodes olmak üzere farklı klinik tipleri mevcuttur^{1,2,6}.

Burada klinik olarak lezyonları pigmente purpurik dermatozu düşündüren histopatolojik olarak MF ile uyumlu bir olguyu, MF'in farklı klinik görünümünün bulunduğu akıldaki tutulması gerektiğini vurgulamak amacıyla sunduk.

Olgu

Altmışbir yaşındaki erkek hasta tüm vücutta kaşıntılı kızarıklıklar şikayetiyle polikliniğimize başvurdu. Öyküsünden iki yıl önce ayaklardan başlayan şikayetlerinin bacaklara ve giderek tüm vücuda yayıldığı öğrenildi. Verilen topikal tedavilerden yarar görmeyen hasta tetkik ve tedavi amacıyla kliniğimize yatırıldı.

Alındığı Tarih: 21.02.2003 **Kabul Tarihi:** 21.07.2003

Yazma Adresi: Uzm.Dr. Emine Tamer, İvedik Cad. 6. Sok. No: 15/21 06200 Demetevler-Ankara, Tel: 0312 310 30 30/5119

Soygeçmişinde bir özellik olmayan hastanın diabetes mellitus nedeniyle oral antidiyabetik kullandığı öğrenildi.

Genel fizik muayenede patolojik bir bulguya rastlanmadı.

Dermatolojik muayenesinde; gövdede, kollarda, bacaklarda ve ayak üzerlerinde değişik büyüklüklerde bir kısmı kırmızı, bir kısmı kahverengi peteşiyel görünümde maküler lezyonlar saptandı (Şekil 1,2).

Hastadan iki ay arayla farklı lokalizasyonlardan kapilerit ve MF ön tanılarıyla alınan punch biopsilerin histopatolojik incelemesinde aynı histopatolojik bulgular saptandı ve MF tanısı kondu. Mikroskopide; epidermiste hafif hiperkeratoz, yüzeysel dermiste özellikle damarlar çevresinde yoğunlaşan belirgin bant tarzında mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu izlendi

(Şekil 3). Bu infiltrasyon içerisinde iri, hiperkromatik, düzensiz kontürlü nükleuslara sahip, dar sitoplazmalı lenfositik karakterde atipik hücreler dikkati çekti (Şekil 4). Papiller dermiste yer yer belirginleşen ekstrasvaze eritrositler ve ödem gözlemlendi. Bazı alanlarda dermiste görülen mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonunun epidermisi atake ettiği ve bu infiltrasyon içinde iri hiperkromatik nükleuslu, düzensiz kontürlü, perinükleer halo içeren atipik hücreler izlendi. Atipik lenfositlerin epidermiste gruplar oluşturduğu görüldü (Şekil 3).

İlk biopsiyle ikinci biopsi arasındaki iki aylık dönemde hastaya topikal kortikosteroid tedavisi verildi. Hasta tekrar geldiğinde lezyonlarda değişiklik olmadığı görüldü.

Hastanın rutin laboratuvar testleri normaldi. Birkaç kez tekrarlanan periferik yayma, abdominal ultraso-



Şekil 1: Gövdede kırmızı-kahverengi peteşiyel görünümde maküler lezyonlar.



Şekil 2: Ayak üzerlerinde ve bacaklarda yerleşmiş lezyonların klinik görünümü.

nografi ve toraks bilgisayarlı tomografisinde patolojik bir bulguya rastlanmadı. MF tanısı konan hastaya PUVA tedavisi başlandı.

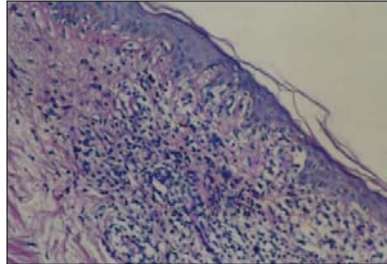
Tartışma

MF alışılmadık kutanöz lezyonlarla karşımıza çıkabilir. Bu durum birçok MF lezyonunda nonneoplastik inflamatuvar hücre karışımının olması ve deride çok sayıda reaksiyon paterninin görülebilmesiyle açıklanmıştır⁶.

Farklı lezyonlarla kendini gösteren bir hastalık olan MF, pigmente purpurik erüpsiyonlara çok benzeyen purpurik elemanlarla başlayabileceği gibi bu bulgular hastalık seyri esnasında da ortaya çıkabilir. Bu erüpsiyonlar PPD'yi hem klinik hem de histopatolojik olarak taklit edebileceği için MF tanısı ancak seri biopsiler sonucu konulabilir⁷.

PPD'li bazı olguların MF'le sonuçlandığına dair yayınlar bulunmaktadır. 1970 ve 1976'da yayınlanmış iki ayrı liken aureus'lu hastada MF geliştiği rapor edilmiştir⁸. 1988'de yapılmış bir yayında ise PPD'li 3 hastada ortalama 8,4 yıl sonra MF geliştiği bildirilmiştir⁹.

PPD'lar ve MF klinik ve histopatolojik olarak her zaman ayırtedilemeyebilir. 1994'de Ackerman PPD ve MF'in histopatolojik özelliklerini karşılaştırmış, ikisi arasında birçok benzerlik olduğunu söylemiştir. Hem MF hem de PPD'de görülebilecek ortak histopatolojik özellikler; bant tarzı lenfositik infiltratlar, epidermal hiperplazi, epidermin lenfositlerle infiltrasyonu, hafif spongiosis ve papiller dermisin kalınlaşmasıdır.



Şekil 3: Hafif hiperkeratozis gösteren epidermis altında belirgin mononükleer hücre infiltrasyonunun epidermisi atake ettiği izleniyor (HEx40).

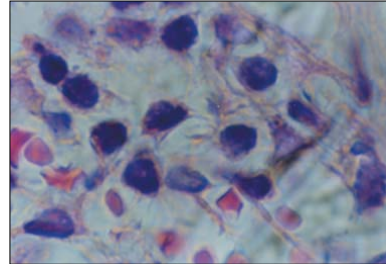
Ancak bazı özelliklerin MF için karakteristik olduğunu belirtmiştir. Bu özellikler eozinofillerin görülmesi, dermoepidermal bileşkenin lenfositlerle dolu olması ve özellikle Pautrier mikroabseleri dışında atipik lenfositlerin bulunmasıdır. Ackerman, atipik lenfositlerin MF'de görüldüğü, PPD'de ise görülmediğini bildirmiştir. Vasküler stazın da kapilleritin tipik özelliği olduğunu vurgulamıştır⁶.

Bizim olgumuzun klinik olarak PPD'den çok MF'i düşündürülen özelliği; lezyonların alt ekstremiteler haricindeki diğer yerleri de tercih etmesi, erüpsiyonların yaygın dağılım göstermesiydi.

Olgumuzda MF'i düşündürülen histopatolojik özellikler ise;

- Belirgin epidermotropizm görülmesi
- Epidermiste gruplar oluşturmuş atipik lenfositlerin varlığı
- Epidermiste iri hiperkromatik nükleuslu, nükleus konturları düzensiz, perinükleer halo içeren atipik hücrelerin görülmesi
- Dermoepidermal bileşkenin lenfositlerle dolu olması
- Dermal infiltratta iri, hiperkromatik, düzensiz konturlu nükleuslu, dar sitoplazmalı atipik lenfositlerin görülmesi

Olgumuzda multipl yerlerden iki ay arayla yapılan biopsilerin histopatolojik özellikleri şüphede kalınmaksızın MF tanısı koydurmuştur. Bu nedenle yüzey markırları ve gen rearanjmanı çalışmalarına gerek duyulmamıştır.



Şekil 4: İri, hiperkromatik, düzensiz konturlu nükleuslara sahip atipik lenfositik hücreler ve komşuluğunda eritrositler izleniyor (1000 oil, HE).

PPD'li bir hastayla karşılaşınca dört ihtimal gözönünde bulundurulmalıdır:

1. Aylar ya da yıllar içerisinde spontan gerileyebilecek pigmente purpurik bir erüpsiyon olabilir.
2. Histopatolojik olarak lenfositlerin nükleuslarında hafif genişleme gibi atipik bulgular saptanabilir, ancak MF'e ilerlemeyebilir.
3. Histopatolojik olarak MF'e benzer bulguları gösteren ya da göstermesin MF'e ilerleyebilir.
4. PPD lezyonlarıyla prezente olan MF olabilir'.

Bu nedenlerden dolayı özellikle yaygın ve alışılmadık dağılım gösteren pigmente purpurik erüpsiyonlarda MF olabileceği ihtimali gözönünde bulundurularak seri biopsiler alınmalı ve hastalar kontrol altında tutulmalıdır. Histopatolojik olarak kesin MF tanısı konamayan olgularda immünohistopatolojik, sitogenetik ve gen rearanjmanı çalışmalarının yapılması erken tanı koymada yardımcı olabilir.

Kaynaklar

1. Martinez W, Pozo J, Vazquez J: Cutaneous T-cell lymphoma presenting as disseminated, pigmented, purpura like eruption. *Int J Dermatol* 2001; 40: 140-144.
2. Barnhill RL, Braverman IM: Progression of pigmented purpura-like eruptions to mycosis fungoides: Report of three cases. *J Am Acad Dermatol* 1988; 19: 25-31.
3. Puddu P, Ferranti G, Frezzolini A, Colonna L, Cianchini G: Pigmented purpura-like eruption as cutaneous sign of mycosis fungoides with autoimmune purpura. *J Am Acad Dermatol* 1999; 40: 298-299.
4. Camisa C, Aulisio A: Pustular mycosis fungoides. *Cutis* 1994; 54: 202-204.
5. Ameen M, Darva A, Black MM, McGibbon DH, Russell-Jones R: CD8-positive mycosis fungoides presenting as capillaritis. *Br J Dermatol* 2000; 142: 564-567.
6. Toro JR, Sander CA, LeBoit PE: Persistent pigmented purpuric dermatitis and mycosis fungoides: Simulant, precursor, or both?. *Am J Dermatopathol* 1997; 19: 108-118.