

# Güncel Kutanöz Lenfoma Sınıflandırma ve Evreleme (2009)

## Updated Classification and Staging Cutaneous Lymphoma (2009)

Nahide Onsun, Yeliz Erdemoğlu\*

Bezmi Âlem Vakıf Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye  
\*İzmit Seka Devlet Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Kocaeli, Türkiye

### Giriş

Primer deri lenfomalarının %75'ini oluşturan T hücreli lenfomalar, pek çok alt tipten oluşan bir hastalık spektrumudur. Kutanöz T hücreli lenfoma olgularında öncelikle yapılması gereken olgunun mikozis fungoides (MF) veya non-MF ayrımını yapmaktır. MF'i diğer nadir görülen KTHL alt tiplerinden, transforme hastalıktan, periferik T hücreli lenfomalardan ayırmak her zaman kolay olmamaktadır. Doğru tanı için klinik kadar histoloji de son derece önemlidir ve klinikopatolojik korelasyon olmadan doğru tanıya varılamaz. Özellikle MF'in nadir görülen varyantları pek çok farklı deri hastalığını taklit edebileceğinden ilk muayenede yanlış tanı riski bulunmaktadır. Hastalığın ait olduğu alt tipi ve evresini belirlemek tedavi yaklaşımı ve prognoz açısından önemlidir. Yakın zamana kadar Dünya Sağlık Örgütü (World Health Organization, WHO) ve Avrupa Kanser Tedavi ve Araştırma Organizasyonu (European Organization for Research and Treatment of Cancer, EORTC) tarafından iki farklı sınıflama kullanılmaktaydı. Ancak bu sınıflandırmalar yetersizlik ve kavram karmaşası nedeniyle 2005 yılında revize edilerek birleştirilmiştir.

Yine 2009 yılında "International Society of Cutaneous Lymphoma" (ISCL)/EORTC tarafından MF/SS, TNMB sınıflaması için yapılan son revizyonda lenf nodu ve periferik kan tutulumu ile ilgili değerlendirme değiştirilmiştir. Daha önceki TNMB sınıflamasında palpabl lenf nodu (LAP) olmamasına rağmen patolojik örnekleme yapılması tavsiye edilir ve atipik hücre görülmesi durumunda nod evrelendirmesinde ileri bir aşama (N2) olarak kabul edilirdi. Ancak pratik uygulamada palpabl lenf nodu olmaması durumunda patolojik örnekleme

alınmamakta ve evrelendirmede bu durum karışıklığa sebep olmaktadır. Yeni evrelendirmede bu karışıklık giderilmiş ve palpabl LAP olmadıkça LAP biyopsisi önerilmemiştir. Palpabl lenf nodu varsa alınan patolojik örneklerde atipik hücre varlığı ve bu hücrelerin yol açtığı destrüksiyon durumuna göre evrelendirme yapılır.

Kan tutulumu açısından eski evrelendirmede tek belirti, periferik kanda atipik hücre varlığı olarak kabul edilirken yapılan revizyon sonrası bu yaklaşım terk edilmiştir. Yeni değerlendirmeye göre Sezary hücresi olarak bilinen atipik lenfositlerin normal görünümü lenfositlere oranı ve bu hücrelerin klonalitesi de evrelendirmede dikkate alınmaktadır.

Eski uygulamada sadece Evre1A ve Evre1B erken evre olarak kabul edilirken yeni uygulamada Evre2A'da erken evre grubuna dahil edilmiş, Evre3 ise periferik kan tutulum derecesine göre Evre3A ve Evre3B olarak iki alt gruba ayrılmıştır. Hastalığın erken ya da ileri evre olması prognoz ve tedavinin seçimi açısından önem kazanmaktadır. Erken evre hastalarda kemik iliği biyopsisi, bilgisayarlı tomografi gibi sofistike, pahalı ve zahmetli tetkiklere artık gerek duyulmamaktadır. Yine bu hasta grubunda tedavi seçiminde ilk basamak olarak yerel kortikosteroidler, fototerapi (UVB, UVA-1) gibi yan etkileri göreceli olarak daha az olan tedavi yöntemleri düşünülmelidir. İleri evre hastalarda bu tedavi yaklaşımları vakit kaybı olmakta, ilk etepta interferon-alfa (INF- $\alpha$ ), psoralen+UVA (PUVA) düşünülmeli, duruma göre yeni sentetik retinoid olan Beksaroten ya da daha önce hematolojik malinitelerde kullanılan histon deasetilaz inhibitörü, Vorinostat gibi yeni tedavi yaklaşımları göz önünde bulundurulmalıdır.

Primer kutanöz deri lenfomaları bugün hala dermatoloji biliminde üzerinde sıkça araştırma yapılan

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Nahide Onsun,

Bezmi Âlem Vakıf Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye E-posta: nahideonsun@hotmail.com

*Türkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.*

*Turkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing.*

konuların başında gelmektedir. Ancak gerek arada kalan hastalık formları gerekse tedaviye yanıtız olgular nedeniyle halen pek çok bilinmeyen bulunmakta ve yeni çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

MF ve SS revize sınıflaması ISCL/EORTC	
TNMB sınıflaması	Özellikler
<b>Deri</b>	
T1	Sınırlı papül, yama, plak < %10 a: sadece yama b: plak
T2	BSA> %10 a: sadece yama b: plak
T3	Bir veya daha fazla sayıda tümör >1 cm
T4	BSA > %80 eritem (Eritrodermi)
<b>Nod</b>	
N0:	LAP yok
N1	LAP var, atipik lenfosit yok/ 3-6 atipik hücre N1a: Klon (-) N1b:Klon (+)
N2	LAP var, atipik hücreler nodal yapıyı bozmamış N2a: Klon (-) N2b: Klon (+)
N3	LAP var, atipik hücreler nodal yapıyı bozmuş
Nx	LAP var ancak histopatolojik doğrulama yok
<b>İç organ tutulumu</b>	
M0	Yok
M1	Var (patolojik doğrulama olmalı)
<b>Kan</b>	
B0	Sezary hücresi %5 B0a: Klon (-) B0b: Klon (+)
B1	Sezary hücresi <%5 Düşük kan tümör yükü B1a: Klon (-) B1b: Klon (+)
B2	Sezary hücre sayısı >1000 µL Yüksek kan tümör yükü, Klon (+)

#### Derinin T-hücre ve NK hücreli lenfoma sınıflaması WHO-EORTC

Derinin T-hücre ve NK hücreli lenfomaları
Mikozis Fungoides (MF)
MF varyantları ve subtipleri Folikülotropik MF Pagetoid retiküloz Granüloamatöz gevşek deri
Sezary sendromu
Erişkin T-hücreli lösemi/lenfoma
Primer kütanöz CD 30+ lenfoproliferatif hastalık Primer kütanöz anaplastik büyük hücreli lenfoma Lenfomatoid papüloz
Subkutan pannikülit tipi T hücreli lenfoma
Ekstranodal NK/T hücreli lenfoma, nazal tip
Primer kütanöz periferik T hücreli lenfoma Primer kütanöz agresif epidermotropik CD8+ T hücreli lenfoma (geçici) Kutanöz [?] T hücreli lenfoma (geçici) Primer kütanöz CD4+ küçük/orta pleomorfik T hücreli lenfoma (geçici)

#### MF ve SS evrelendirmesi (ISCL/EORTC revizyonu)

	T	N	M	B
I <sub>A</sub>	1	0	0	0,1
I <sub>B</sub>	2	0	0	0,1
II <sub>A</sub>	1,2	1,2	0	0,1
II <sub>A</sub>	3	0,2	0	0,1
III <sub>A</sub>	4	0,2	0	0
III <sub>B</sub>	4	0,2	0	1
IV <sub>A1</sub>	1,4	0,2	0	2
IV <sub>A2</sub>	1,4	3	0	0,2
IV <sub>B</sub>	1,4	0,3	1	0,2

#### Erken dönem MF tanı algoritması uluslar arası deri lenfoma cemiyeti (ISCL)

	Kriter		Diğer	Skor	
	Temel	Ek		2 puan	1 puan
Klinik	Tekrarlayan ve/veya ilerleyici yama/ince plak	1-Güneş görmeyen bölge 2-Farklı çap/ şekil 3-Poikiloderma		-Temel kriterler için 2 puan -Ek kriterler için 2 puan	Temel kriterler için 1 puan -Ek kriterler için 1 puan
Histopatoloji	Yüzeysel lenfositik infiltrat	1-Spongiosuz epidermotropizm 2-Atipik lenfositler		Temel kriterler 2 puan -Ek kriterler için 2 puan	Temel kriterler için 1 puan -Ek kriterler için 1 puan
Moleküler biyoloji			Klonal T-hücre resptör düzenlenmesi		
İmmunopatolojik			< %50 CD2, CD3 ve/veya CD5 hücreleri < %10 CD7 hücreleri CD2,CD3,CD5 veya CD7 hücrelerinin Epidermal/dermal uyumsuzluğu		Bir veya daha fazla kriter için 1 puan