

BİR VAKA NEDENİYLE MİKOZİS FUNGOİDES

Dr. Hüseyin ENDOĞRU, Dr. Hüseyin TOL, Dr. Şükrü BALEVİ, Dr. Ayfer Kaya ÖZKARDEŞ

S.Ü.T.F. Dermatoloji Anabilim Dalı

ÖZET

Mikozis Fungoides, deriden orijinini alan nadir rastlanan bir T hücreli lenfomadır.

53 yaşında, premikotik dönemde bir erkek hasta, hastalığı nadir rastlanması nedeniyle takdim edilmiştir.

Hastamıza uyguladığımız PUVA terapi erken devrede iyi bir seçimdir.

Anahtar Kelime : Mikozis Fungoides

GİRİŞ

Mikozis Fungoides, T lenfosit orijinli malign bir neoplazmdır (1-7). Seyrek rastlanır, yetişkinlerde özellikle 30-70 yaş arasında görülür (2-4). Erkeklerde kadınlara göre iki kat fazla orandadır (2). Progresif seyrederek ve şiddetlenip yayılmadan yıllarca lokalize kalabilir (6-7). Genellikle de fatal sonuçlanır (2-5).

Mikozis Fungoides genellikle deriye özgü kalan, önce nonspesifik daha sonra infiltrate, eritemli, skuamli plakların ve ardından tümörlerin geliştiği bir hastalıktır (1,2,6). Hastalığın etyolojisi bilinmemektedir (1,3,4,6). T lenfositlerin anormal bir klon halinde gelişmelerinde ve mikozis fungoides hücrelerini yapmalarında onkojenik virusların ve karsinojen ajanların etkisi düşünülmektedir (1,4,6).

Histopatolojisinde subepidermiste band şeklinde büyüklük ve boyanma farklılıkları gösteren hiperkromatik nükleuslu mononükleer lenfoid hücre infiltrasyonu görülür. Önemli bir diagnostik özellik epidermisin bu anormal hücrelerle invazyonudur

SUMMARY

A Case of Mycosis Fungoides

Mycosis Fungoides is a rare T cell lymphoma that appears to originate in the skin.

A 53 years old, male patient in the premycotic stage is reported for being a rare case.

PUVA therapy that is used for our patient is a good choice for early disease.

Key Word : Mycosis Fungoides

(epidermotropizm). Bu hücreler epidermiste gruplaşarak mikroabseler oluştururlar (Pautrier mikroabseleri) (1,2,6).

Dermadaki lenfoid hücre infiltrasyonu içinde diğerlerinden farklı, daha iri, koyu boyanan ve nükleusları dişli ve düzensiz görülen karakteristik mikozis hücreleri anormal T helper Lenfositleridir (1,2).

Mikozis fungoideste alopesi müsinöza (folliküler müsinöz) görülebilir, visceral organ tutulumu olabilir (1,2,6). Yaşam süresi tümör fazı başlangıcından itibaren en fazla üç yıldır (4,8).

Mikozis Fungoides klinik görüntüsüne göre üç tipe ayrılır :

1-Klasik,

2-Eritrodermik,

3-Tümör tipi (1).

1-Klasik Tip (Alibert-Bazin)

Hastalık bu tipte gövde ve ekstremitelerde kuru, kepekli kaşıntılı, nonspesifik sınırları belirsiz plaklarla başlar (premikozik evre). Bu evreden sonra sınırlar netleşir, hafifçe kabarıp ve infiltratif plaklar ortaya çıkar (İnfiltratif plak evresi). Daha sonra plakların üzerinde veya sağlam deride az veya çok sayıda yuvarlak, sert, irili ufaklı ortaları kratere benzer şekilde çökük tümörler gelişir (Tümör evresi) (1).

2-Eritrodermik Tip (Hallopeau-Besnier)

Dođrudan dođruya eritrodermi ile başlar, yaygın eritem ve deskuamasyon gösterir, çok kaşıntılıdır (1).

3-Tümör Tipi (Tumeur d'emble: Vidal-Broca)

Hiçbir deri belirtisi olmadan birdenbire tümörlerle ortaya çıkar (1,2).

Her üç tip mikozis fungoidesi dışında yaygın eritrodermi ve periferik kanda yüksek lökositozla gelişen özel bir lenfoma tipi kabul edilen Sezary Sendromunda kanda görülen yoğun hücrelerin mikozis fungoides hücreleriyle idantik, atipik T lenfositleri olduđu kabul edilmektedir (1,2).

VAKA TAKDİMİ :

Hastamız (N.Ç.) 1939 doğumlu, erkek, evli, emekli olup hastalığı ilk kez 1985 yılında sol bacağımda kızarıklıkla başlamış, Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Kliniđine başvurmuş, biyopsi alınıp Mikozis Fungoides tanısı koyulmuş, tedavi olanaklarımızın yetersizliđi nedeni ile tedavi amacıyla Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesine sevk edilmiş, orada 21 seans PUVA terapi görmüş, lezyonların kaybolması üzerine tedaviyi kendi isteđiyle yarım bırakmış. 1990 yılında bütün vücudunda tekrar kızarıklık ve kepeklenmeler oluşmuş. 1992 Şubat ayında kliniđimize kaşıntılarında artması nedeniyle tekrar başvurdu. Evrelendirilmesi açısından Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Kliniđine sevk edildi. Orada premikozik evre olarak deđerlendirilerek 9 seans PUVA terapi gören hasta tedavinin devamı için tekrar kliniđimize sevk edilmiştir.

Őikayetleri : Bütün vücudundaki kızarıklıklar, kaşıntı ve kepeklenme.

Fizik Muayene : TA : 140/70 mmHg, Nabız : 88/dakika düzenli, Ateş : 36 °C sol aksillar 0.5x1 cm çapında lenfadenopati mevcut, her iki akciđer bazalinde kreptan raller alındı. Diđer sistem muayeneleri normal bulundu.

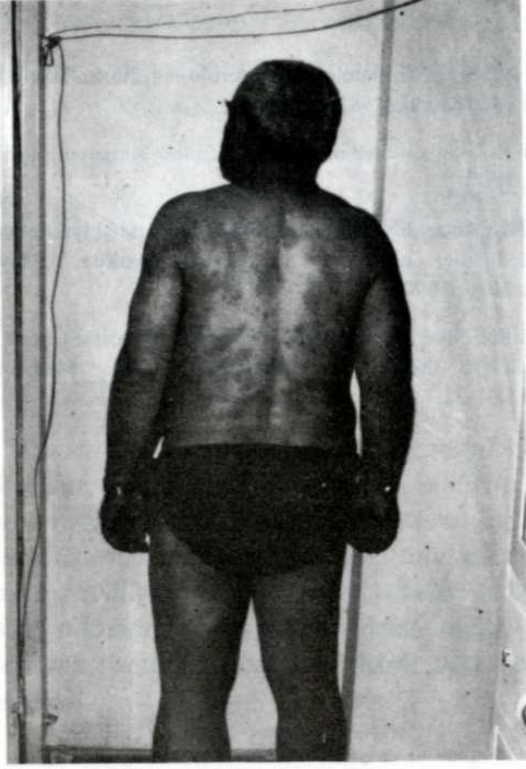
Dermatolojik muayene: Saçlı deride androjenik tipte alopesi, oral mukozada dişler çürük, gövdede (Resim 1,2) ve ekstremitelerde (Resim 3,4) eritemli skuamli plaklar mevcut. Ayak parmak aralarında hiperkeratoz, tırnaklarda renk, kalınlık ve Őekil bozukluđu mevcut.

Laboratuvar bulguları : Eritrosit : 4680000/mm³, lökosit: 5800/mm³ Hematokrit: % 45.6, Hemoglobin: 15.ogr/100ml, Sedimentasyon hızı: 6mm/saat, kan biyokimyası normal sınırlarda, VDRL (-), tam idrar biyokimyası normal sınırlarda, batin ultrasonografisi normal bulundu. PA akciđer grafisinde perihiler dolgunluk izlendi. Biopsi raporu: Mikozis Fungoides premikozik dönem (Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mart 1992/5361 No'lu rapor) olarak deđerlendirildi. Ayak ve ayak tırnaklarından yapılan nativ preparatlarda Tinea pedis ve onikomikozis teŐhis edildi. Kardiyoloji konsültasyonu sonucu aort yetmezliđi, KOAH ve stable angina pectoris tanısı konuldu.

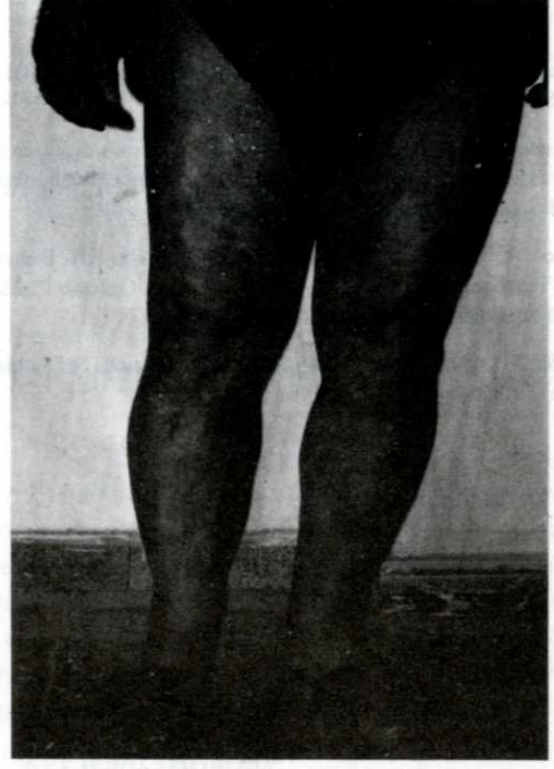
Tedavi : Haftada üç gün 3,5 j/cm² PUVA terapi uygulanmaktadır. 27 seans PUVA terapi sonucu deri lezyonları tamamen kayboldu, kontrol biopsisi önerildi.

TARTIŐMA

Mikozis Fungoidesli bir olgu takdim edildi. Olgu birçok yönleri ile mikozis fundeste tarif edilen belirtileri göstermektedir. Özellikle hastalığı 5 ve 6. dekadlarda görülmesiyle hastamızın 53 yaşında olması uyumludur. Hastamızda gövde ve ekstremitelerde pembe-kahverengi, kuru, hafif kepekli ve kaşıntılı plaklar mevcuttu, yapılan biopsi ile kesin tanıya gidildi. PUVA terapi ile hastanın Őikayetleri geçti. Lezyonları kayboldu. Yapılacak kontrol biopsisi tedavinin devamını yönlendirecektir. Mikozis Fungoides tedavisinde hastayı sürekli izlemek, gelişmeleri dikkatle deđerlendirmek, biopsiyi tekrarlamak, lenfadenopatiji iyi incelemek ve tedavi sonucu oluşabilecek yan etkileri kontrol etmek gerekir.



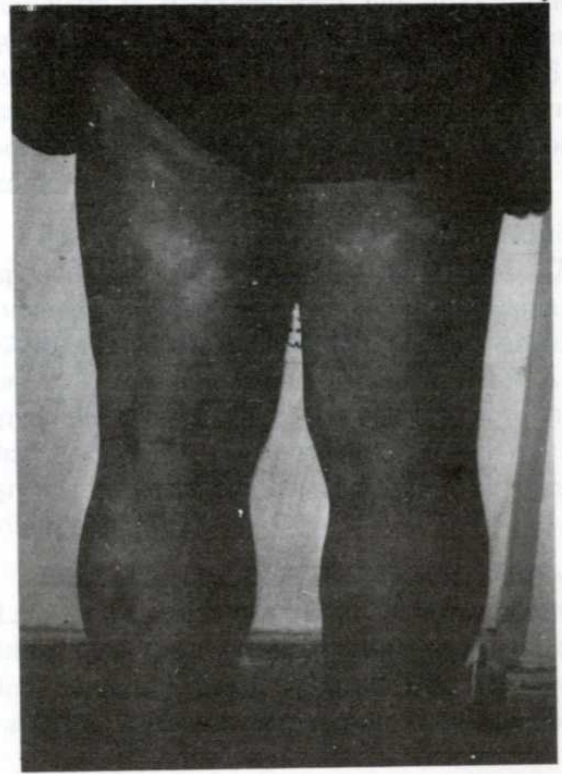
Resim 1. Hastanın sırt bölgesinde yaygın eritemli plaklar



Resim 3. Uyluk ve bacaklarda eritemli plaklar



Resim 2. Eritemli plakların yakından görünüşü



Resim 4. Uyluk ve bacağın arka yüzlerinde yaygın eritemli plaklar

KAYNAKLAR

1. Tüzün Y, Kotođyan A, Saylan T. Dermatoloji, İstanbul : Nobel Kitabevi, 1985: 737-40.
2. Domonkos AN, Arnold HL, Odom RB. Andrew's diseases of the skin clinical dermatology. Eighth edition. Philadelphia: WB Saunders Company, 1990: 854-63.
3. Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, Champion RH, Burton JL. Textbook of dermatology. Fourth Edition. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1986: 1736-48.
4. Habif TP. Clinical dermatology. Second Edition. St. Louis: The CV Mosby Company, 1990: 540-2.
5. Murat A. Klinik dermatoloji ve veneroloji. 4. Baskı. İstanbul: Mısırlı Matbaacılık, 1982: 150-1.
6. Marks R. Skin disease in old age. United Kingdom. 1987: 200-1.
7. Wood NL, Kitces EN, Blaylock WWK. Depressed lymphokine activated killer cell activity in mycosis fungoide. Archive Dermatology 1990; 126: 907-13.
8. Epstein EH. Mycosis fungoides, survival, prognostic features, response to therapy, and autopsy findings. Medicine 1972;15:61-72.