

Primer Kutanöz CD4⁺ Küçük-Orta Boyutlu Pleomorfik T Hücreli Lenfoma

Primary Cutaneous Small-to Medium-Sized CD4⁺ Pleomorphic T-Cell Lymphoma: Answer of the Last Issue's Case Question

Filiz TOPALOĞLU DEMİR,^a
İlkin ZİNDANCI,^a
Ebru ZEMHERİ,^b
Erman ÖZTÜRK,^c
Mukaddes KAVALA^a

^aDeri ve Zührevi Hastalıkları AD,
^bPatoloji AD,
^cHematoloji AD,
İstanbul Medeniyet Üniversitesi
Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 08.11.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 28.04.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:
Filiz TOPALOĞLU DEMİR
İstanbul Medeniyet Üniversitesi
Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Deri ve Zührevi Hastalıkları AD, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
filizsvet@yahoo.com

Anahtar kelimeler: Lenfoma,
T-hücreli, kutanöz; psödolenfoma

Key words: Lymphoma, T-cell,
cutaneous; pseudolymphoma

Türkiye Klinikleri J Dermatol
2015;25(3):141-2

doi: 10.5336/dermato.2015-46077

Copyright © 2015 by Türkiye Klinikleri

Klinik ve histopatolojik bulgular eşliğinde hastamız primer kutanöz CD4⁺ küçük-orta boyutlu pleomorfik T-hücreli lenfoma tanısını aldı.

Sistemik tutulum açısından değerlendirilmek üzere yapılan boyun ve yüzeysel doku (bilateral aksiller ve inguinal) ultrasonografi incelemesinde, en büyüğü 15,5x8,7 mm boyutlarında olmak üzere çok sayıda reaktif lenf nodları izlendi. Hematoloji kliniğine konsülte edilen hastaya bilgisayarlı boyun, toraks ve batin tomografisi (BT) çekilmesi ve kemik iliği biyopsisi yapılması önerildi. Boyun BT'de servikal zincirlerde, daha çok üst juguler zincirlerde ve submandibuler bölgelerde en büyüğü 1 cm çapında lenf nodları mevcuttu. Toraks ve batin BT'de bir özellik saptanmadı. Kemik iliği biyopsisinde lenfoma infiltrasyonunu düşündürecek bulgu izlenmedi ve kemik iliği normoselüler olarak değerlendirildi. FDG-PET/BT sonucu normal bulundu. Deri biyopsisinden sonra 1,5 ay içerisinde lezyonu tamamen kendiliğinden gerileyen hastaya hematoloji kliniği, hemogram ve eritrosit sedimentasyon hızı ile birlikte üç ayda bir takip önerdi. Hastanın bir yıllık takibinde yeni lezyon çıkışı veya sistemik tutulumuna ait bir bulgu gözlenmedi.

Primer kutanöz CD4⁺ küçük-orta boyutlu pleomorfik T-hücreli lenfoma, 2005 yılında "World Health Organization (WHO)"-"European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC)" kutanöz lenfomalar sınıflandırmasına geçici/provisional bir antite olarak dâhil edilmiştir. Hollanda ve Avusturya Kutanoz Lenfoma Grupları tarafından kutanöz lenfomaların %2-3'ünü oluşturduğu bildirilmiştir¹. Medyan tanı yaşı 60'tır.² Nadir görüldüğü ve son yıllarda sınıflandırmaya dâhil edildiği için klinikopatolojik özellikleri tam olarak oturmamıştır. Bu lenfoma, mikozis fungoidesin tipik yamaları ve plakları olmaksızın, küçük-orta boylu CD4⁺ pleomorfik T-hücrelerinin baskın olarak yer aldığı kutanöz T-hücreli lenfoma olarak tanımlanmıştır.¹

Hastaların çoğu baş ve boyun bölgesinde ya da gövdede yerleşmiş tek bir plak ya da tümör ile başvurmaktadır. Daha nadir olarak, birden çok papül,

nodül ya da tümör ile ortaya çıkmaktadır. Özellikle tek bir tümör ya da lokalize deri lezyonları ile başlayan hastalarda olmak üzere prognozu iyidir.²

Yalnızca lokalize deri lezyonları olan hastalarda cerrahi eksizyon veya radyoterapi tercih edilen tedavi yöntemleridir. Ayrıca literatürde, bizim olgumuzda da olduğu gibi spontan regresyon gösteren olgular da mevcuttur.² Daha yaygın deri hastalığında siklofosfomidin ve interferon-alfa'nın etkili olduğu bildirilmiştir.³ Buna rağmen, kutanöz CD4⁺ küçük-orta boyutlu pleomorfik T-hücreli lenfomada en uygun tedavi yöntemi hâlen tanımlanmamıştır.

Histopatolojik olarak, dermiste yer alan ve subkutan dokuyu da infiltre etme eğilimi gösteren küçük-orta boyutlu pleomorfik T-hücrelerinden ve az bir miktarda (<%30) büyük hücrelerden oluşan yoğun, difüz ve nodüler bir infiltrasyon ile karakterizedir. İnfiltrattaki atipik lenfositler çoğunlukla

CD3⁺, CD4⁺, CD8⁻, CD30⁻ fenotipinde olmakla birlikte literatürde CD8⁺ T hücrelerinin saptandığı pek çok olgu da bildirilmiştir.^{1,2} Literatürde yayımlanan T-hücre reseptör gen yeniden düzenleme moleküller analizlerinde farklılıklar bulunmakla birlikte çoğunlukla monoklonal bir patern gözlenmektedir.⁴ Diğer yandan, monoklonal yeniden düzenleme saptanan ve saptanmayan olgularda histopatolojik bulgular benzerdir. Uyarıcı sitolojik özellikler gösteren pleomorfik lenfositlerden oluşan yoğun bir infiltrat içermesi, adneksiyal yapıları invaze etmesi, ülserasyonun eşlik etmesi, atipik fenotipik özellikler ve monoklonal T-hücre popülasyonu göstermesi benign lenfoid proliferasyonlardan ayırımında önemlidir.⁵ Ayırıcı tanıda yer alan lokalize mikozis fungoideste belirgin bir epidermotrofizm saptanırken, primer kutanöz CD4⁺ küçük-orta boyutlu pleomorfik T-hücreli lenfomada yer yer epidermotrofizm görülebilmekle birlikte ön planda beklenen bir bulgu değildir.⁵

KAYNAKLAR

1. Willemze R, Jaffe E, Burg G, Cerroni L, Berti E, Swerdlow SH, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood* 2005;105(10):3768-85.
2. Bekkenk MW, Vermeer MH, Jansen PM, van Marion AM, Canninga-van Dijk MR, Kluin PM, et al. Peripheral T-cell lymphomas unspecified presenting in the skin: analysis of prognostic factors in a group of 82 patients. *Blood* 2003;102(6):2213-9.
3. Jacob MC, Chaperot L, Mossuz P, Feuillard J, Valensi F, Leroux D, et al. CD4⁺ CD56⁺ lineage negative malignancies: a new entity developed from malignant early plasmacytoid dendritic cells. *Haematologica* 2003;88(8): 941-55.
4. Garcia-Herrera A, Colomo L, Camós M, Carreras J, Balague O, Martinez A, et al. Primary cutaneous small/ medium CD4⁺ T-cell lymphomas: a heterogeneous group of tumors with different clinicopathologic features and outcome. *J Clin Oncol* 2008;26(20):3364-71.
5. Bakels V, van Oostveen JW, van der Putte SC, Meijer CJ, Willemze R. Immunophenotyping and gene rearrangement analysis provide additional criteria to differentiate between cutaneous T-cell lymphomas and pseudo-T-cell lymphomas. *Am J Pathol* 1997;150(6): 1941-9.