

# Pagetoid Retikulozis (Woringer Kolopp): Seyrek Rastlanan Primer Kutanöz T-hücreli Lenfoma Olgusu

## PAGETOID RETICULOSIS (WORINGER KOLOPP): A RARE CASE OF PRIMARY CUTANEOUS T-CELL LYMPHOMA

Dr. Ayşe Gül ERDOĞAN,<sup>a</sup> Dr. Deniz BALABAN,<sup>a</sup> Dr. Emine DERVİŞ,<sup>a</sup>  
Dr. Aynur KARAOĞLU,<sup>a</sup> Dr. Cuyan DEMİRKESEN<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Dermatoloji Kliniği, Sağlık Bakanlığı Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
<sup>b</sup>Patoloji AD, İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İSTANBUL

### Özet

Pagetoid retikulozis (PR), etyolojisi bilinmeyen lokalize ve yaygın formlarda görülebilen iyi seyirli primer kutanöz T-hücreli lenfoma tipidir. Histopatolojik olarak tanı koydurucu bulgusu akantotik epidermiste soliter üniteler veya topluluklar halinde izlenen iri nüveli atipik T lenfositlerin varlığıdır. Sunduğumuz olgu seyrek rastlanan CD8 pozitif immunofenotipik özellik gösteren, lokalize PR tanısı almış ve bir aylık radyoterapi tedavisine kısa sürede olumlu cevap vermiş bir erkek hastadır.

**Anahtar Kelimeler:** Pagetoid retikulozis, kutanöz lenfoma, immunofenotip, CD8

### Abstract

Pagetoid reticulosis (PR) without any definable etiological factor is a primary cutaneous T-cell lymphoma with an indolent clinical behavior and presents in localized and diffuse forms. Histopathologically, there are large atypical T lymphocytes in an acanthotic epidermis, either single or arranged in clusters. The patient we present here is a rare case of CD8 positive localized PR that responded to radiotherapy.

**Key Words:** Pagetoid reticulosis, cutaneous lymphoma, immunophenotype, CD8

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2005, 15:42-44

**P**agetoid retikulozis (PR), etyolojisi bilinmeyen lokalize ve yaygın formlarda görülebilen primer kutanöz T-hücreli lenfoma tipidir. İyi seyirli ve seyrek görülen bir hastalıktır. Erkeklerde daha sık gözlenir. Histopatolojik olarak tanı koydurucu bulgusu epidermiste pagetoid yayılım gösteren atipik T lenfositlerin bulunmasıdır.<sup>1</sup> Lokalize formu (Woringer-Kolopp) genellikle ekstremitelerin distal kısımlarında yerleşen hiperkeratotik ya da psoriaziform soliter plak şeklindedir.<sup>2</sup> Bu makalede sağ bacak arkasında iki adet plak saptanan ve

seyrek rastlanan bir lokalize PR olgusu sunulmaktadır.

### Olgu Sunumu

Yetmişaltı yaşında erkek hasta polikliniğimize bir yıldır devam eden sağ kruris arka üst alanda kaşıntılı plaklar ile başvurdu. Dermatolojik muayenede sağ kruris arka üst 2/3 kısmında biri 5x5 cm ve diğeri 8x10 cm boyutlarında, ortaları kahverengi-lividi maküler, çevreleri yüzeyden kabarık eritemli, yer yer erode ve yer yer skuamlı infiltrate anüler plaklar saptandı (Şekil 1). Bu infiltrate lezyonlardan yapılan punch biopsinin histopatolojik ve immunohistokimyasal incelemesinde psoriaziform hiperplazi gösteren ve daha ziyade alt kısımlarda yoğunlaşan, CD8(+), CD4(-), CD56(-) ve CD30(-) olan, bir keratinosit çekirdeğine yakın büyüklükte, düzensiz sınırlı granüllü kromatin yapısına sahip, bir veya birkaç eozinofilik

Geliş Tarihi/Received: 01.09.2004 Kabul Tarihi/Accepted: 21.12.2004

Bu makale XVI. Prof. Dr. A. Lütfü Tat sempozyumunda (Ankara, 2003) poster olarak sunulmuştur.

**Yazışma Adresi/Correspondence:** Dr. Ayşe Gül ERDOĞAN  
Mimar Sinan Sitesi L6D D. 35  
7-8. Kısım Ataköy, İSTANBUL

Copyright © 2005 by Türkiye Klinikleri

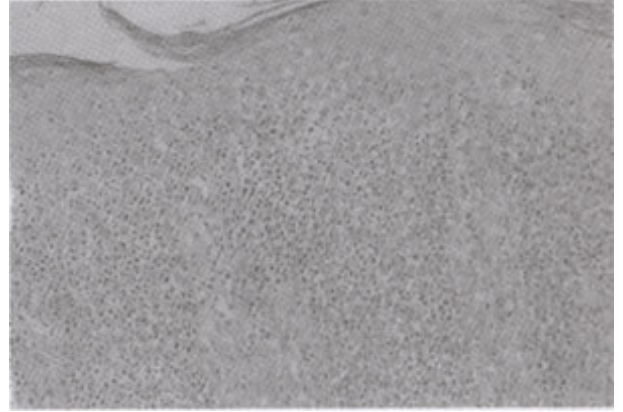


Şekil 1. Sağ kruris arka yüzündeki plaklar görülmekte.

ezinofilik nükleolus içeren atipik lenfoid hücreler saptandı. Bunun yanında üst dermiste fibrozis, üst ve orta dermiste damarların çevresinde lenfosit, histiosit ve daha az sayıda epidermisteki ile benzer nitelikte atipik lenfoid hücrelerden oluşan infiltrasyon görüldü (Şekil 2). Bu bulguların ışığında olgunun primer kutanöz CD8(+) epidermotropik (sitotoksik) T- hücreli lenfoma (Pagetoid Retikulozis) olduğu sonucuna varıldı. Sistemik muayene, rutin biyokimya, radyolojik bulguları ve kemik iliği biopsi sonucu sistemik tutulumu göstermemekteydi. Bu tanı nedeniyle hastaya tedavi amaçlı lokal radyoterapi uygulanmasına karar verildi. Radyoterapi seansları sonucunda (haftada 5 gün 180 cGy/gün ve dört hafta boyunca total 3600 cGy) lezyonların gerilediği görüldü (Şekil 3).

## Tartışma

Olgumuz polikliniğimize başvurduğunda yaklaşık bir yıldır ekzema ve mikoz tanıları ile lokal kortikosteroid ve antimikotik merhemler kullandığını ancak lezyonlarında gerileme olmadığını; lezyonların boyutlarında artma olduğunu ifade etmekteydi. Lokalize PR klinikte psoriasis, kronik dermatit, hipertrofik liken plan ve dermatofit enfeksiyonlarını sıklıkla taklit edebileceğinden tedaviye dirençli kronik dermatozlarda kutanöz lenfomalar mutlaka düşünülmeli ve kesin tanıya varabilmek için histopatolojik tetkik yapılmalıdır.<sup>1</sup> Histopatolojisinde büyük atipik T- lenfositlerinden oluşan tek tek ya da gruplar halinde epidermotropik infiltratlar saptanır, bazen de dermiste küçük lenfosit toplulukları görülebilir.<sup>3</sup>



Şekil 2. Lezyondan alınan punch biopsi örneğinde epidermiste yoğun atipik lenfoid infiltrasyonlar.



Şekil 3. Radyoterapi sonrası plaklard.

Bu atipik T-lenfositlerinin çoğunluğu CD3(-), CD4(-) ve CD8(-) iken, daha az rastlanan formu ise CD3(+), CD4(-), CD8(+) özellik gösterir (1,4). Olgumuz seyrek rastlanan CD8(+) immunofenotipik özellik göstermekteydi. Tedavi aşamasında ise lokalize PR için cerrahi eksizyon ve lokal radyoterapi uygulamalarının olumlu sonuç verdiği gözlenmiştir.<sup>2,5,6</sup> Olgumuzda uygulanan lokal radyoterapi seansları sonrasında hastanın deri bulgularında anlamlı gerileme olduğu görülmüştür.

Sonuç olarak, bu makaleyi olgumuzun seyrek rastlanan klinik ve immunofenotipik özellikleri dolayısıyla ve lokal radyoterapiye oldukça iyi cevap vermesi nedeniyle sunmayı uygun bulduk.

#### KAYNAKLAR

1. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC. Dermatology. 2nd ed. Berlin, Springer Verlag, 2000;1611-39.
2. Odom RB, James WD, Berger TG. Andrew's diseases of the skin-clinical dermatology. 9th ed. USA, WB Saunders Company, 2000;918-942.
3. Braun Falco O, Marghescu S, Wolff HH. Pagetoide retikuloze-Woringer-Kolopp's disease. Hautarzt 1973;24:11-21.
4. Willemze R, Kerl H, Sterry W, Berti E, Cerroni L, Chimenti S, Diaz-Perez JL et al. EORTC classification for primary cutaneous lymphomas: A proposal from the cutaneous lymphoma study group of the EORTC. Blood 1997;1:354-71.
5. Haghghi B, Smoller BR, LeBoit PE, Warnke RA, Sander CA, Kohler S. Pagetoid reticulosis (Woringer-Kolopp disease): an immunophenotypic, molecular, and clinicopathologic study. Mod Pathol 2000;13:502-10.
6. Burns MK, Chan LS, Cooper KD. Woringer Kolopp disease or unilesional mycosis fungoides? An analysis of eight cases with benign disease. Arch Dermatol 1995;131:325-9.