

Mikozis Fungoidesli Bir Çocuk Olgu

A Pediatric Case of Mycosis Fungoides

Ülker Gül, Müzeyyen Gönül, Hülya Gündüz, Murat Demiriz*

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Dermatoloji Kliniği, Ankara
Gülhane Askeri Tıp Akademisi Tıp Fakültesi *Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Özet

Mikozis fungoides kutanöz T hücreli lenfomaların en sık görülen tipidir. Genellikle orta ve ileri yaştaki hastalarda görülür. Mikozis fungoidesin çocuklarda görülmesi nadirdir. On bir yaşında erkek çocuk kaşıntı ve kızamık lekeler şikayeti nedeni ile kliniğimize başvurdu. Hastanın lezyonları iki yıl önce başlamış ve giderek artmıştı. Dermatolojik muayenesinde üst ve alt ekstremitelerde, gövde ve gluteal bölgede yerleşmiş çok sayıda sınırları belirsiz üzeri ince skuamlı yama ve plaklar saptandı. Hastanın lezyonlarından alınan biyopsinin histopatolojik incelemesi mikozis fungoides ile uyumlu bulundu. Hastanın rutin laboratuvar tetkiklerinde laktik dehidrogenaz yüksekliği dışında patoloji saptanmadı. Akciğer grafisi, abdominal ve yüzeysel ultrasonografileri normal olarak değerlendirildi. Burada çocukluk çağında nadir görülmesi nedeni ile mikozis fungoidesli bir çocuk olgu sunulmuştur. (*Türk Dermatoloji Dergisi 2007; 1: 51-3*)

Anahtar kelimeler: Mikozis fungoides, çocukluk dönemi

Summary

Mycosis fungoides is a commonly seen type of cutaneous T cell lymphoma. It is usually seen in the middle aged and elderly. The occurrence of mycosis fungoides in children is very rare. An 11-year-old male child attended our clinic with complaints of pruritus and erythematous patches. These complaints had begun 2 years previously and gradually spread over his whole body. On dermatological examination, multiple patches and plaques with undetermined margins on the extremities, trunk and glutea were observed. The histopathological examination of the lesions was consistent with mycosis fungoides. No pathological laboratory finding was detected, other than an elevation of lactic dehydrogenase levels. Lung X-ray, abdominal and superficial ultrasonographies were normal. We present a case of pediatric mycosis fungoides because of its rarity. (*Turkish Journal of Dermatology 2007; 1: 51-3*)

Key words: Mycosis fungoides, children

Giriş

Mikozis fungoides (MF) kutanöz lenfomaların en sık görülen tipidir ve çoğunlukla orta ve ileri yaş erişkinlerde görülür. Ancak nadiren çocukluk döneminde de ortaya çıkabilmektedir (1-5). Nadir görülmesi nedeni ile çocukluk çağı MF olgusunu sunuyoruz.

Olgu

On bir yaşında erkek çocuk, kaşıntı ve kızamık lekeler şikayeti nedeni ile kliniğimize başvurdu. Hastanın lezyon-

larının iki yıl önce başladığı ve giderek arttığı öğrenildi. Daha önce bu şikayetlerle doktora başvurmuş, kremler önerilmiş ancak bunlarla şikayetlerinde düzelme olmamıştı. Soy geçmişinde özellik olmayan hastanın dermatolojik muayenesinde üst ve alt ekstremitelerinde, gövdede birkaç santimetre çaplarında çok sayıda ve bütün gluteal bölgeyi kaplayacak şekilde yerleşmiş, sınırları belirsiz, üzerinde ince skuamların bulunduğu, yer yer infiltrate plak ve yamalar saptandı (Şekil 1). Hastanın farklı lezyonlarından MF ön tanısı ile iki adet biyopsi alındı. Biyopsi materyallerinin histopatolojik incelemesinde epidermin tüm tabakalarında, daha çok tek hücre şeklinde, iri, düzensiz

konturlu, hiperkromatik nükleuslu lenfoid seri hücreleri saptandı ve MF yama dönemi ile uyumlu bulundu (Şekil 2,3). Hastanın hemogram, sedimentasyon, idrar tetkiki, açlık kan şekeri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. Laktik dehidrogenaz 244 U/L (100-190 U/L) olarak saptandı. Periferik yaymada herhangi bir patoloji saptanmadı. Akciğer grafisi ve abdominal ultrasonografisi normal olan hastanın yüzeysel ultrasonografisinde servikal bölge ve inguinal bölgede en büyüğü 2 cm olan, ekojen hiluslu, oval şekilli birkaç adet reaktif lenfadenopati saptandı. Hasta pediatrik onkoloji bölümü ile konsülte edildi. Konsültasyon sonucu servikal lenf nodu reaktif olarak kabul edildi, kemik iliği aspirasyon biyopsisi ve kemik taraması önerildi. Kemik iliği aspirasyon biyopsisi ve kemik taramasında patoloji saptanmadı. Laktik dehidrogenaz seviyesinin daha yüksek titrelerde sistemik tutulumu düşündürebileceği, bu düzeydeki yüksekliğin patolojik olmakla birlikte MF ile ilişkili olduğu şeklinde yorumlandı. Hastaya bu bulgularla yama dönem MF tanısı kondu. Hastaya banyo PUVA tedavisi önerildi, ancak hastanın ailesi, hastalık ve tedavi zorunluluğu anlatılmasına rağmen tedaviyi kabul etmedi.

Tartışma

MF, kutanöz T hücreli lenfomaların en sık görülen tipidir ve temel olarak erişkin hastalığıdır. MF teşhis edilen hastaların %75'i 50 yaşın üzerindedir. Tüm MF'li olguların ancak %0.5-5'ini çocuk ve adolesan dönemde teşhis edilen MF olguları oluşturmaktadır (1,2,6,7).

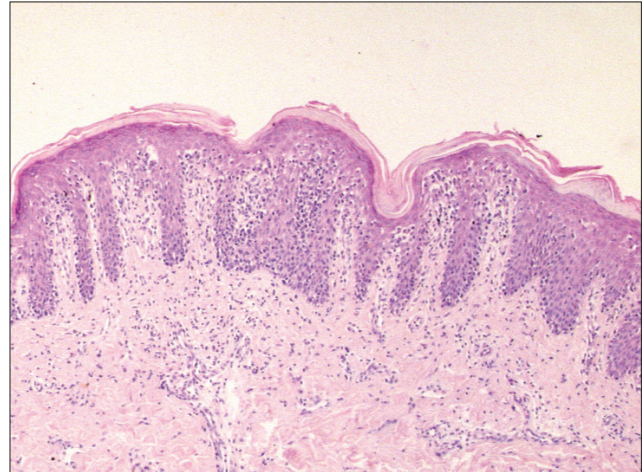
MF'in deri lezyonları genellikle eritematöz yama veya plaklar ya da eritematöz krutlu nodüller ile karakterizedir. Çocukluk çağında en sık görülen lezyonlar eritemli skuamli yamalıdır. Olguların yaklaşık %20'sinde ise tek veya çok sayıda hipopigmente yama ya da plaklarla (özellikle koyu tenlilerde) kendini gösterebilmektedir. Bu nedenle kolaylıkla atopik dermatit, psoriasis ya da pitriyazis alba ile karışabilmekte ve başlangıçta yanlış tanı alarak yanlış tedavi edilebilmektedir (3,5,7). Hekimlerin çocuklardan biyopsi almakta tereddütlü davranması da tanıyı geciktirebilmektedir (5,8). Koch ve arkadaşları (9), 12 olgudan oluşan serilerinde, başlangıç lezyonundan sonra teşhise kadar geçen süreyi 2 yıl ile 43 yıl ola-



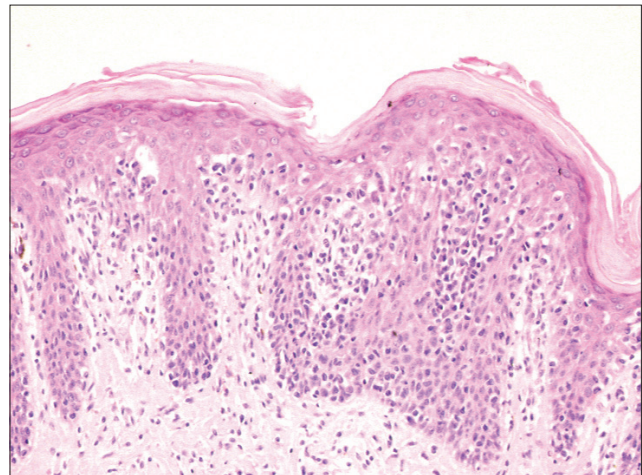
Şekil 1. Hastanın gluteal bölgesinde yamalar

rak bildirmişlerdir. Crowley ve arkadaşları (10), MF'li genç hastalarda yaptıkları bir çalışmada semptomların başlangıcı ile teşhis arasında geçen sürenin ortalama 5.3 yıl olduğunu saptamışlardır. Bizim hastamızda lezyonlar iki yıl önce başlamış, farklı tanılarla değişik tedaviler almış, ancak bu tedavilere yanıt alınamamıştı.

Çocukluk çağındaki MF ile ilgili bilgiler daha çok olgu ya da olgu serileri şeklindedir. Hastalığın çocuklarda nadir görülmesi nedeni ile geniş hasta gruplarını içeren ve erişkin dönemle kıyaslayan çalışmalar sınırlıdır. Bu nedenle çocukluk döneminde MF'in kliniği, prognozu ve tedavisi ile ilgili fazla veri yoktur (5,8,11). Yama ve plaklarla başvuran beş MF'li çocuk olgunun üçünde topikal PUVA tedavisi ikisinde ise orta potent topikal steroid tedavisi ile başarılı sonuçlar alındığı bildirilmiştir (12). Literatürde PUVA tedavisine ek olarak interferon verilerek başarı ile tedavi edilmiş plak evre MF'i bulunan bir olgu da bulunmaktadır (13). Ferahbaş ve arkadaşları, dar band UVB ile tedavi edilmiş başka bir çocuk olgu bildirmişlerdir. MF'li çocuk olgularda kesinleştirilmiş tedavi protokolleri henüz yoktur. (11). MF'li çocuk olgularda prognoza ait ve-



Şekil 2. Epidermal akantoz, epidermis ve üst dermiste lenfositik infiltrasyon (HE X 50)



Şekil 3. Epidermiste tek tek ve gruplar halinde atipik lenfoid seri hücreler (HE X100)

riler de sınırlıdır. Peters ve arkadaşları (8), beş hastalık olgu serilerinde hastaların çoğunun yama ve plak şeklindeki lezyonlarla seyrettiğini, üç hastada lenfoma (Hodgkin lenfoma ve lenf nodunda T hücreli lenfoma) geliştiğini ve hastalardan birisinin bu nedenle öldüğünü bildirmişlerdir. Singapur'da MF'i olan dokuz çocuk olgunun bildirildiği bir seride olguların çoğunun erken evre (T1/T2) ve hipopigmente MF olduğu bildirilmiştir. Olguların hiç birinde MF dışında malinite tespit edilmemiş, hiç birisinde hastalık ilerlememiş ve ölüm olmamıştır (1). Koch ve arkadaşları (9), üçünün yama dönemi, birinin plak dönemi olduğu, 20 yaşın altında dört olgu bildirmişlerdir. Zackheim ve arkadaşları (2), yaşları 20'nin altında, beşi hipopigmente olmak üzere tamamı yama ve plak evresinde olan 24 MF'li olgu serisi yayınlamışlardır. Bu hastalardan altısı iyileşmiş diğerlerinde ise ilerleme olmamıştır. Bildirilen olgu serilerinde, MF çocukluk çağına daha iyi seyrediyor gibi görünmektedir.

Uzun süredir özellikle kaşıntılı, eritemli-skuamli deri lezyonları olan ve tedaviye yanıt alınamayan çocuk hastalarda MF tanısının düşünülerek biyopsi alınması gerektiğini, biyopsiden kaçınılması gerektiğini vurgulamak istiyoruz.

Kaynaklar

1. Tan E, Tay YK, Giam YC. Profile and outcome of childhood mycosis fungoides in Singapore. *Pediatr Dermatol* 2000; 17: 352-6.
2. Zackheim HS, McCalmont TH, Deanovic FW, Odom RB. Mycosis fungoides with onset before 20 years of age. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36: 557-62.
3. Hoang MT, Friedlander SF. Rare cutaneous malignancies of childhood. *Curr Opin Pediatr* 1999; 11: 464-70.
4. Gülekon A, Özsoy E, Gürer MA, Ataoğlu O. Hypopigmented mycosis fungoides in an adolescent Turkish boy. *Int J Dermatol*. 2005; 44: 795-6.
5. Pabsch H, Rütten A, Stemm A, et al. Treatment of childhood mycosis fungoides with topical PUVA. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47: 557-61.
6. Grunwald MH, Amichai B. Localized hypopigmented mycosis fungoides in a 12-year-old caucasian boy. *J Dermatol* 1999; 26: 70-1.
7. Neuhaus IM, Ramos-Caro FA, Hassanein AM. Hypopigmented mycosis fungoides in childhood and adolescence. *Pediatr Dermatol* 2000; 17: 403-6.
8. Peters MS, Thibodeau ST, White JW Jr, Winkelmann RK. Mycosis fungoides in children and adolescents. *J Am Acad Dermatol* 1990; 22: 1011-8.
9. Koch SE, Zacheim HS, Williams ML, et al. Mycosis fungoides beginning in childhood and adolescence. *J Am Acad Dermatol* 1987; 17: 563-70.
10. Peters MS, Thibodeau N, White JW, Winkelmann RK. Mycosis fungoides in children and adolescents. *J Am Acad Dermatol* 1990; 22: 1011-8.
11. Ferahbas A, Utas S, Ulas Y, et al. Narrow band UVB treatment for a child with mycosis fungoides. *Pediatr Dermatol* 2006; 23: 302-3.
12. Pabsch H, Rütten A, Von Stemm A et al. Treatment of childhood mycosis fungoides with topical PUVA. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47: 557-61.
13. Tay YK, Weston WL, Aeling JL. Treatment of childhood cutaneous T-cell lymphoma with alpha-interferon plus PUVA. *Pediatr Dermatol* 1996;13: 496-500.