

## PRIMER KUTANÖZ ANAPLASTİK BÜYÜK HÜCRELİ LENFOMA OLGUSU

### A CASE OF PRIMARY CUTANEOUS ANAPLASTIC LARGE CELL LYMPHOMA

Dr. Aydan KILIÇARSLAN\*  
Dr. Nuran SÜNGÜ\*  
Dr. Hayriye Tatlı Doğan\*  
Dr. Candemir CERAN\*\*

\* Yıldırım Beyazıt Üniversitesi,  
Patoloji Ana Bilim Dalı

\*\* Yıldırım Beyazıt Üniversitesi,  
Plastik Rekonstrüktif ve Estetik  
Cerahi Ana Bilim Dalı

**Yazışma Adresi/Correspondence:**  
Dr. Aydan KILIÇARSLAN  
Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma  
Hastanesi, Patoloji Kliniği  
06800 Bilkent-Ankara  
E-posta: dr.kilicaydan@gmail.com

#### ÖZET

Primer kutanöz anaplastik büyük hücreli lenfoma, derinin atipik, iri T lenfositlerle karakterize lenfomasıdır. Lezyonların yüzeyi sıklıkla ülseredir. Genellikle tek ve soliter olmakla birlikte nadiren multipl de olabilir. Derinin lenfomalarından ayrıca tanısının yapılması; tedavi planı ve prognozu belirlemek açısından önemlidir. Bu yazıda Primer Kutanoz Anaplastik Büyük Hücreli Lenfomaya (PKABHL) örnek bir olguyu literatürle paylaşmak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Primer kutanöz anaplastik büyük hücreli lenfoma, CD30+ lenfoma, kemoterapi

#### ABSTRACT

Primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma is a skin lymphoma which is characterized by atypical T lymphocytes. Ulceration is commonly seen over the lesions. Multiple lesions are rare and presentation as a solitary lesion is common. It's important to differentiate this variant from other the lymphoma of the skin in terms of determine treatment plan and prognosis. Herein we would like to report a case which is an example of primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma and briefly review the literature.

**Keywords:** Primary Cutaneous Anaplastic Large Cell Lymphoma, CD30+ lymphoma, chemotherapy

#### GİRİŞ

Primer kutanöz anaplastik büyük hücreli lenfoma, derinin CD30 pozitif atipik T lenfositlerle karakterize T hücreli lenfomasıdır. Deri lenfomalarının %9'unu oluşturmaktadır<sup>1</sup>. Kırmızı-kahverengi plaklar veya nodüllerle karakterizedir, lezyonların ülserasyonu sıktır. Sıklıkla soliter olmakla birlikte nadiren multipl de olabilir<sup>2</sup>. Tanı anında deri dışında bir tutulumu yoktur. Bu hastalığın seyrinde iri atipik hücreler nodüler bir gelişim paterni göstererek dermis ve subkütan yağ dokuyu infiltre eder. WHO/EORTC klasifikasyonuna göre tümör hücrelerinin %75'den fazlası CD30 ile pozitif boyanır<sup>3</sup>. Tümör hücreleri daha çok aktif T hücre markerlerini eksprese eder (CD4 ve CD45). CD2 ve CD5 antijen kaybı değişken olup, diğer deri lenfomalarına göre daha az oranda CD3 pozitifliği izlenir<sup>4</sup>. Epidermotropizm çok nadir de olsa bazı vakalarda bildirilmiştir<sup>5</sup>.

PKABHL kökeni, yaşlılarda görülmesi, genellikle anaplastik lenfoma kinezinin (ALK) negatif olması, klinik gidişatı ve tedaviye verdiği cevabın daha iyi olması yönleri ile sistemik Anaplastik Büyük Hücreli Lenfomadan oldukça farklıdır. Doğru histopatolojik tanı, tedavi planı ve prognozu belirlemek açısından önemlidir. Bu olgu, PKABHL'nin tipik özelliklerini göstermesi nedeni ile sunuldu ve ayrıca tanısı tartışıldı.

## OLGU

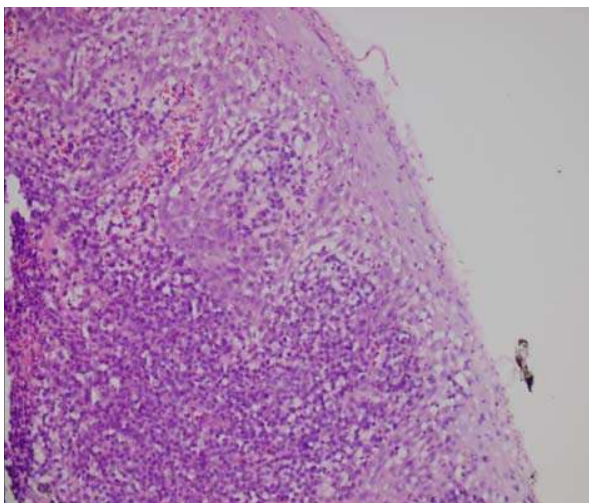
67 yaşında erkek hasta 3 aydır geçmeyen sağ bacak ön yüzde şişlik nedeniyle dermatoloji kliniğine başvurdu. Fizik muayenede sağ bacak ön yüzde 1,5 cm çapında, nodüler lezyon saptandı. Punch biyopsisi yapıldı ve tanısı staz dermatiti ile uyumlu olarak geldi. Hastanın lezyonunda bir gerileme olmaması üzerine lezyona eksizyonel biyopsi uygulandı. Fizik muayene ve batin bilgisayarlı tomografide herhangi bir organomegali veya lenfadenopati saptanmadı.

Lezyonun histopatolojik incelemesinde; epidermis altında, subkutan dokuya kadar uzanan diffüz, geniş tabakalar halinde, genellikle tek ve düzensiz kontürlü çekirdekli, belirgin eozinofilik nükleollü büyük atipik hücreler görüldü (Resim 1, 2). Ayrıca aralarda çok çekirdekli ve daha anaplastik görünümde hücreler vardı. Fokal epidermotropizm ile lezyon çevresinde nötrofil lökositler ve lenfositlerden oluşan reaktif bir infiltrat izlendi. Uygulanan immünohistokimyasal panel sonrası tümör hücreleri CD30 kuvvetli pozitif boyanmıştır (Resim 3). EMA orta derecede boyanırken CD3, CD4, Granzym B ile kısmen pozitif boyandı (Resim 4). ALK ile boyanma gözlenmedi. Bu bulgularla derinin primer anaplastik büyük hücreli lenfoması tanısı konuldu. Hastaya ait olan daha önceki punch biyopsisi tekrar değerlendirildi. Lezyonun çevresine ait nonspesifik staz dermatit uyumlu olarak kabul edildi. Daha sonra yapılan sistemik radyolojik tarama sonucu herhangi bir organ veya lenf nodu tutulumu bulunmadı. Kemik iliği biyopsisi normoselüler olup tutulum içermemekteydi. Hastaya 3 kür çoklu kemoterapi (cyclophosphamide,

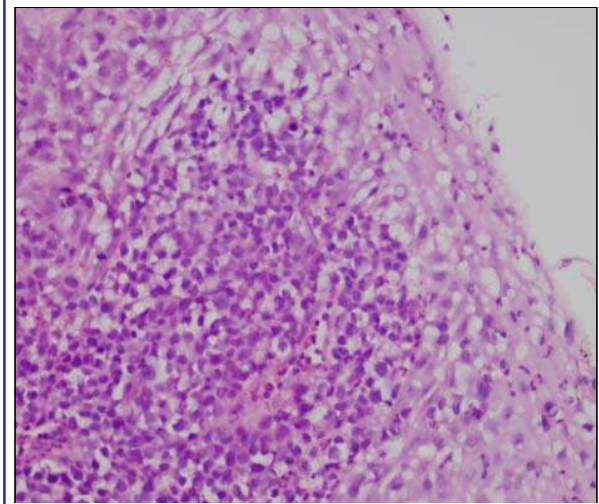
vincristine ve prednisolone) uygulandı. Ancak araya giren akciğer enfeksiyonu nedeni ile hasta eksitus oldu.

## TARTIŞMA

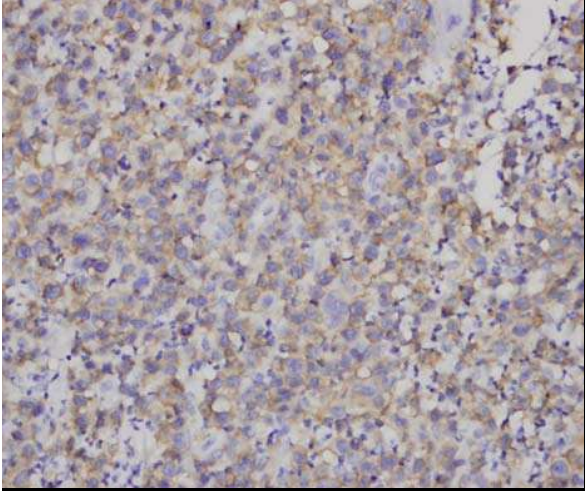
Primer kutanöz anaplastik büyük hücreli lenfoma median yaşı 60 olan yaşlı hastalarda de novo olarak deriden kaynaklanır. Lezyon genellikle tek, yüzeysel, kırmızı-mor renkte, asemptomatik ve soliter deri lezyonu şeklinde görülür<sup>6</sup>. PKABHL yüksek dereceli histolojik görünümüne sahip bir lenfoma olmasına rağmen %25 kadarında kısmen veya tamamen spontan gerileme gösterebilir. Nadiren organ tutulumu yapar. Sistemik ABHL'nın deriyi tutan formundan daha iyi prognoza sahiptir. Histopatolojik ve immünohistokimyasal bulgular lenfomatoid papülozis ile benzer olması nedeni ayrıtı tanıda ilk akla getirilmesi gereken antitedir. Ancak lenfomatoid papülozis, lezyonların farklı zamanlarda ortaya çıkması veya gerilemesi, birden fazla olması gibi klinik özellikleri ile ayırt edilir. Lenfomatoid papüloziste CD30 ile çok az sayıda blastik hücrelerin ve yoğun polimorf lökositlerin olması da ayrıtı tanıda önemli ip uçlarındandır<sup>7</sup>. Ayrıca mycosis fungoides, periferik T-hücreli lenfoma, Hodgkin lenfoma ya da lenfomatoid papülozis gibi diğer lenfomalara sekonder ABHL gelişebilir<sup>8</sup>. Bu vakada öncesinde bir lenfomanın olmaması, lezyonun yakın zamanda ve tek olması, lenfadenopati ve organ tutulumunun olmaması tanıya katkı sağlamıştır.



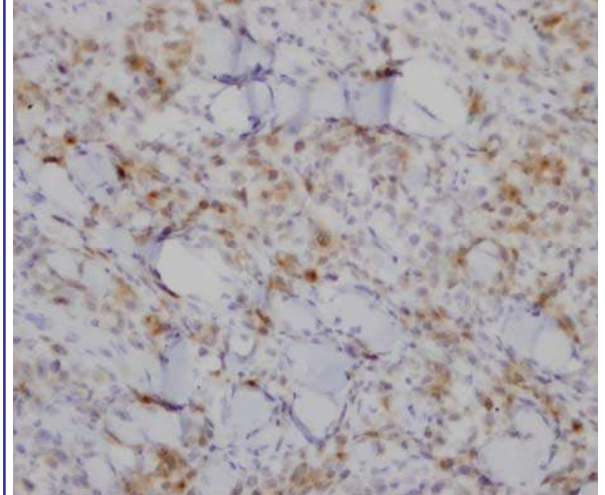
**Resim 1.** Epidermis altında nodüler tarzda tümöral infiltrasyon (H/E x100).



**Resim 2.** İri veziküler nükleuslu atipik hücreler ile karışık halde polimorf lökositler (H/E x200)



**Resim 3.** CD30 immünohistokimyasal boyamasında yaygın pozitif boyanma (H/E x400)



**Resim4.** Granzym B immünohistokimyasal boyamasında az sayıdaki tümör hücrelerinde pozitif boyanma (H/E x400)

#### KAYNAKLAR

1. Willemze R, Kerl H, Sterry W, et al. EORTC classification for primary cutaneous lymphomas; a proposal from the cutaneous lymphoma study group of the European Organisation for the Research and Treatment of Cancer. *Blood*. 1997;90:354.
2. ERTAM, İlgen, et al. "Multifokal Primer Kutanöz Anaplastik Büyük Hücreli Lenfoma Olgusu." *Türkiye Klinikleri Dermatoloji Dergisi* 2008;18: 110-113.
3. Willemze R, Jaffe ES, Burg G, Cerroni L, Berti E, Swerdlow SH, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood*. 2005;105:3768–85.
4. Kaudewitz P, Burg G, Stein H. Ki-1 (CD30) positive cutaneous anaplastic large cell lymphomas. *Curr Probl Dermatol*. 1990;19:150–6.
5. Miyagaki T, Sugaya M, Miyamoto A, et al. A case of primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma with prominent epidermotropism. *Int J Hematol*. 2012;95:711-715.
6. Paulli M, Berti E, Rosso R, et al. CD30/Ki-1-positive lymphoproliferative disorders of the skin- clinicopathologic correlation and statistical analysis of 86 cases: a multicentric study from the European Organization for Research and Treatment of Cancer Cutaneous Lymphoma Project Group. *J Clin Oncol*. 1995;13:1343.
7. Stein H, Foss HD, Dürkop H, Marafioti T, Delsol FG, et al. CD30+ anaplastic large cell lymphoma : a review of its histopathologic, genetic, and clinical features. *Blood*. 2000; 96: 3681-3695.
8. Stein H, Dallenbach F. Diffuse large cell lymphomas of B and T cell type. In: Knowles DM, ed. *Neoplastic Hematopathology*. Baltimore, Md: Williams & Wilkins; 1992:554.