

Mikozis Fungoides ile Leser-Trelat Birlikteliği Olan Bir Olgu

Demet ÇİÇEK^{a1}, Başak KANDI¹, Haydar UÇAK¹, Bengü ÇOBANOĞLU²

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı,

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, ELAZIĞ

ÖZET

Leser-Trelat belirtisi malignensilerin neden olduğu aniden artış gösteren çok sayıda seboreik keratoz lezyonlarıyla karakterize nadir görülen bir bulgudur. Çok sayıda değişik internal malignansilerle birlikteliği rapor edilmiştir. Mikozis fungoides (MF) ve Sezary Sendromuyla birlikteliği ise son derece nadirdir.

67 yaşında erkek hasta vücutta kırmızı ve siyah renkli lekelenme şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Gövdedeki eritemli lezyonlardan alınan biopsi materyalinin histopatolojik incelenmesi MF ile uyumlu bulunurken hiperpigmente papül ve plaklara klinik olarak seboreik keratoz tanısı konuldu. Klinik ve histopatolojik bulgularla MF ve Leser-trelat birlikteliği tanısı konulan hastaya PUVA tedavisi başlandı. Takip ve tedavisi devam eden hastanın MF ve seboreik keratozla ile uyumlu lezyonları geriledi. ©2008, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi

Anahtar kelimeler: Mikozis fungoides, Leser-Trelat belirtisi

ABSTRACT

A Leser-Trelat Case Related With Mycosis Fungoides

The sign of Leser-Trelat, a rare finding, is the sudden eruption of multiple seborrheic keratoses caused by a malignancy. It was reported to be accompanied by many various internal malignancies. It is rarely accompanied with mycosis fungoides (MF) and Sezary syndrome.

A 67-year old male patient applied to our polyclinics with the complaint of red and black spots on his body. Hystopathological examination of the biopsy material taken from the erythematic lesions on the body was found as MF and the hyperpigment papules and plaques clinically were diagnosed as seborrheic keratoses. PUVA treatment was initiated on the patient, who was diagnosed as mycosis fungoides and Leser-trelat accompaniment based on the clinical and hystopathological findings. The lesions with MF and seborrheic keratoses have regressed in the patient, who is still being followed and treated. ©2008, Fırat University, Medical Faculty

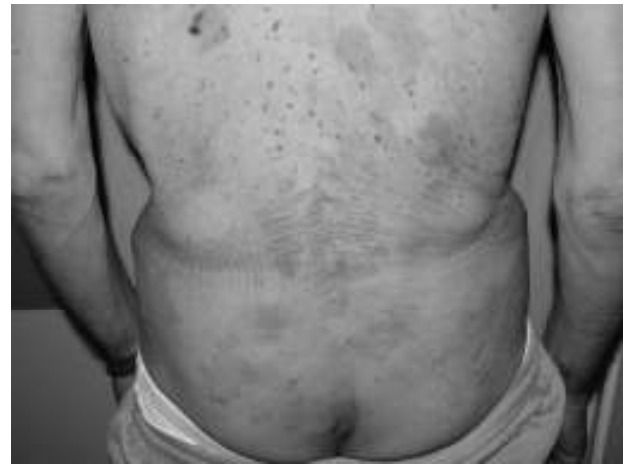
Key words: Mycosis fungoides, Leser-Trelat sign

Leser-Trelat belirtisi malignensi ile ilişkili, aniden artış gösteren seboreik keratoz lezyonları ile karakterize tablodur (1). Çok sayıda değişik internal malignansilerle birlikteliği rapor edilmiştir. En sık birlikte olduğu malignensiler %69 oranında adenokarsinomalar olup, bunların da %40'ını mide yerleşimli adenokarsinomlar oluşturur. Ayrıca meme, akciğer, prostat, kolon karsinomları, lösemi, lenfoma ve melanom ile birlikteliği de bildirilmiştir (1-9). Leser-trelat bulgusunun MF ve Sezary Sendromuyla birlikteliği ise son derece nadirdir (3,5-7).

OLGU SUNUMU

67 yaşında erkek hasta ciltte kaşıntı, kızarıklık ve siyah renkli lekelenme şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın anamnezinden 4 aydan beri cildinde yaygın kaşıntı ve kızarıklık olduğu, son 2 aydan beri de çok sayıda siyah renkli lekelerin oluşup hızla yayıldığı öğrenildi. Sistemik muayenesi doğal olan hastanın dermatolojik muayenesinde gövde arka yüzünde ve bilateral gluteal bölgelerde en küçüğü 3×2cm, en büyüğü 15×12cm boyutunda, eritemli, skuamli, bir kısmı infiltrate plaklar izlendi (Şekil 1, 2). Ayrıca gövde ön-arka yüzünde en küçüğü 0.5×0.5cm, en büyüğü 2×1 cm boyutunda, çok sayıda, yüzeysel verüköz ve yağlı görünümde hiperpigmente

papül ve plaklar mevcuttu (Şekil 1,2). Bu lezyonlar klinik olarak seboreik keratoz ile uyumlu bulundu. Lenfadenopati tespit edilemeyen hastanın yapılan rutin tetkiklerinde patolojik bir bulguya rastlanmadı.



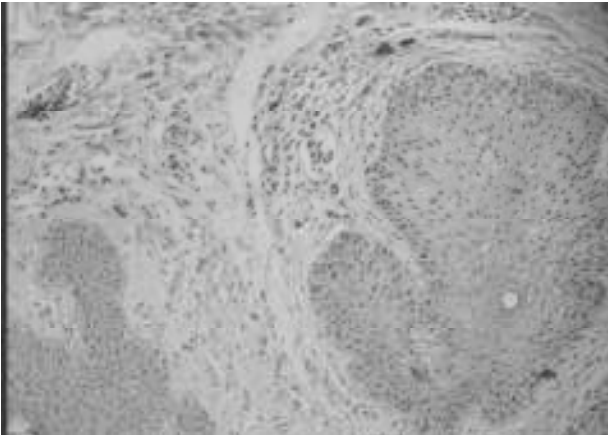
Şekil 1. Gövde arka yüzünde ve bilateral gluteal bölgelerde en küçüğü 3×2cm, en büyüğü 15×12cm boyutunda, eritemli, skuamli, bir kısmı infiltrate plaklar.

^a Yazışma Adresi: Dr. Demet Çiçek, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Hastalıkları Anabilim Dalı, ELAZIĞ
- 2006 yılında XXI. Ulusal Dermatoloji Kongresinde poster olarak sunuldu.
Tel: +90 424 2333555 e-mail: dr.demetcicek@hotmail.com

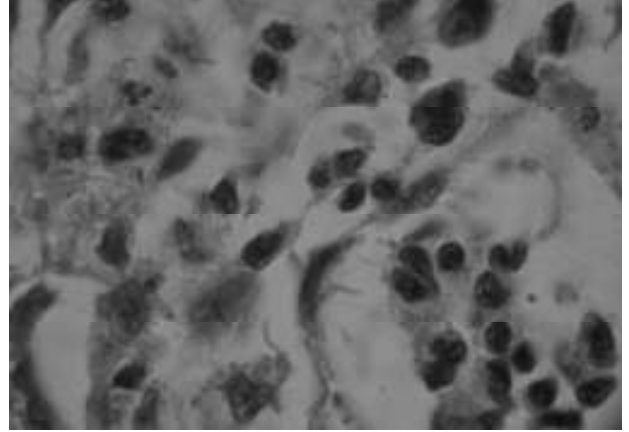


Şekil 2. Gövde arka yüzünde en küçüğü 0.5×0.5cm, en büyüğü 2×1 cm boyutunda, çok sayıda, yüzeyi verüköz ve yağlı görünümde hiperpigmente papüller ve plaklar

Hastanın sırtındaki eritemli plaklardan punch biopsi yöntemiyle alınan materyalinin histopatolojik incelemesinde yüzeyde hiperkeratoz ve follikül ağzında keratotik tıkaçlar, papiller dermiste perivasküler ve perifolliküler lenfositlerinin egemen olduğu dermal infiltrasyon görüldü. Ayrıca dermal infiltratın içerisinde pleomorfik serebriform nükleuslu mycosis hücreleri izlendi. Yapılan immünohistokimyasal incelemede lenfositlerin özellikle CD3 ve CD45Ro ile olmak üzere T-hücre markerları ile boyandığı görüldü (Şekil 3,4).



Şekil 3. Perivasküler, intra vasküler ve perifolliküler atipik mycosis hücreleri ile karışık lenfosit infiltrasyonu (HEX100).



Şekil 4. Atipik serebriform nükleuslu mycosis hücreleri (HEX1000).

Klinik ve histopatolojik bulgularla mycosis fungoides ve lesler-trelat birlikteliği tanısı konulan hastaya PUVA tedavisi başlandı. Takip ve tedavisi devam eden hastanın MF ve seboreik keratozla ile uyumlu lezyonları geriledi.

TARTIŞMA

Leser-Trelat belirtisi ilk kez 1890 yılında Leser ve Trelat, 1900' de Hollander tarafından internal malignitenin bir bulgusu olarak tanımlanmıştır (10,11). Günümüzde çok sayıda değişik internal malignensilerle birlikteliği rapor edilmiştir (1-9).

Leser-Trelat belirtisinin malignite ile ilişkisi tam olarak bilinmemekle birlikte kanser hücrelerince salgılandığı düşünülen growth faktör ve diğer hormonların keratinositler üzerine büyümeyi artırıcı etkileri şeklinde açıklanmaktadır (12-14). Leser-Trelat'lı hastaların idrarlarındaki transforming growth factor- α (TGF- α) seviyesinde artış olduğunu bildiren yayınlar da yukarıda anlatılan tezi destekler niteliktedir (15). Bu hipoteze göre TGF- α seviyesi kritik bir eşik düzeyi aştığında mevcut erüpsiyonlar oluşmaktadır (15).

Çeşitli çalışmalarda seboreik keratoz kliniğinin malignite kliniği ile paralellik gösterdiği ve tümörün cerrahi olarak çıkarılması ile seboreik keratozun gerilediği gösterilmiştir (13,15). Leser-Trelat belirtisi genellikle ilerlemiş tümörlerde görülmesine rağmen bazı vakalarda erken dönem malignitelerde de ortaya çıkabilir (16). Bu nedenle malignitelerin erken teşhisinde yol gösterici olabilir.

Leser-Trelat bulgusu genellikle malignensi tanısından kısa süre sonra ortaya çıkmakla birlikte literatürde eş zamanlı veya öncesinde oluşan vakalar da mevcuttur (3,9). Lezyonlar altta yatan malignitenin tedavisiyle geriler. Bizim vakamızda seboreik keratoz lezyonları MF lezyonlarından 2 ay sonra başlamıştı ve PUVA tedavisiyle hem MF lezyonları hem de seboreik keratozlar geriledi.

MF derinin primer T-hücreli lenfomasıdır. T-helper hücrelerden köken alır. 5-6. dekatta daha sık görülen hastalıkta erkek/kadın oranı 2/1 dir. Genellikle yavaş seyirli olan hastalığın 3 klinik evresi vardır. Bunlar pre-mikotik eritem (patch), plak ve tümöral evrelerdir. Sıklıkla lezyonlara kaşıntı da eşlik eder (1,2,10).

Literatürde MF ile Leser-Trelat birlikteliği olan sadece dört vaka tespit ettik. Dantzig ve ark. (7) 1973 yılında Sezary sendromu olan 55 yaşında bir erkek hasta, Safai ve ark. (5) 1978 yılında 61 yaşında bir erkek hasta, Lambert ve ark. (6) 1980 yılında 63 yaşında bir erkek hasta ve Toonstra ve ark. (3) 1985 yılında 61 yaşında bir erkek hasta bildirmişlerdir. Ayrıca literatürde iyi diferansiye lenfoma, kötü diferansiye lenfositik lenfoma ve rektosigmoid karsinomaya eşlik eden lenfositik lenfomalı üç olgu daha bildirilmiştir (5,8,9). Vakalardan üçünün klinik seyri bildirilmemiştir. Bir vaka kemoterapi

sonrası gerilemiş, bir vakada elektron tedavisine iyi cevap alınırken iki vakada kemoterapiye cevap alınamamış fakat daha sonra yapılan PUVA tedavisiyle lezyonlarda düzelme olmuştur (3,5-9). Bizim hastamız da 67 yaşında erkek hastaydı ve PUVA tedavisi ile hem MF lezyonları hem de seboreik keratoz lezyonlarında düzelme gözlemlendi.

MF, derinin primer T-hücreli lenfomasıdır. T-helper hürelerden köken alır. 5-6. dekatta daha sık görülen hastalıkta, erkek/kadın oranı 2/1 dir.

KAYNAKLAR

1. Weismann K, Graham RM. Systemic Disease and the Skin. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM (editors). Textbook of Dermatology. 6th ed, Oxford: Blachwell science ltd, 1998: 2703-2757.
2. Odom RB, James WD, Berger TG. Andrews' Diseases of the skin 9th ed, Philadelphia: WB Saunders, 2000: 918-942.
3. Toonstra J, Ramselaar CG, van der Putte SC. Leser-Trelat sign in mycosis fungoides. A further case report. Dermatologica 1985; 171: 247-249.
4. Greer KE, Hawkins H, Hess C. Leser-Trelat associated with acute leukemia. Arch Dermatol 1978; 114: 1552.
5. Safai B, Grant JM, Good RA. Cutaneous manifestation of internal malignancies (II): the sign of Leser-Trelat. Int J Dermatol 1978; 17: 494-495.
6. Lambert D, Fort M, Legoux A, Chapuis JL. The Leser-Trelat symptom: report of two cases. Ann Dermatol Venereol 1980; 107: 1035-1041.
7. Dantzig PI. Sign of Leser-Trelat. Arch Dermatol 1973; 108: 700-701.
8. Halevy S, Halevy J, Feuerman EJ. The sign of Leser-Trelat in association with lymphocytic lymphoma. Dermatologica 1980; 161: 183-186.
9. Wagner RF, Wagner KD. Malignant neoplasms and the Leser-Trelat sign. Arch Dermatol 1981; 117: 598-599.
10. Schwartz RA. Sign of Leser-Trelat. J Am Acad Dermatol 1996; 35: 88-95.
11. Schwartz RA. Acanthosis nigricans. J Am Acad Dermatol 1994; 31: 1-19.
12. Wincent CY. Benign Epithelial Tumors. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB (editors). Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 5th ed, New York: Mc Graw Hill, 1999: 873-890.
13. Heng MC, Soo-Hoo K, Levine S, Petresek D. Linear seborrheic keratoses associated with underlying malignancy. J Am Acad Dermatol 1988;18: 1316-1321.
14. Ellis DL, Kafka SP, Chow JC, Nanney LB, Inman WH, McCadden ME, King LE Jr. Melanoma, growth factors, acanthosis nigricans, the sign of Leser-Trelat, and multiple acrochordons. A possible role for alpha-transforming growth factor in cutaneous paraneoplastic syndromes. N Engl J Med 1987; 317: 1582-1587.
15. Ellis DL, Yates RA. Sign of Leser-Trelat. Clin Dermatol 1993; 11: 141-148.
16. Tajima H, Mitsuoka S, Ohtsuka E, Nakamura Y, Nakayama T, Satoh Y, Shima M, Nakata K, Kusumoto Y, Koji T, et al. A case of hepatocellular carcinoma with the sign of Leser-Trelat: a possible role of a cutaneous marker for internal malignancy. Jpn J Med 1991; 30: 53-56.

Kabul Tarihi: 09.04.2007