DAHİLİ BİLİMLER / *MEDICAL SCIENCES*
Olgu Sunumu / Case Report

Mikozis Fungoides İle İlişkili Pitriazis Rotunda

Pityriasis Rotunda Associated With Mycosis Fungoides

Bengü Nisa Akay[1], Ezgi Ünlü[1], Aylin Okçu Heper[2], Hatice Şanlı[1]

[1] *Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye*
[2] *Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye*

Pitriazis rotunda gövde ve ekstremitelerde yerleşen, keskin sınırlı, yuvarlak veya oval şekilli, üzeri skuamlı asemptomatik maküllerle karakterize nadir görülen bir deri hastalığıdır. Etyolojisi henüz bilinmemektedir. Bazı otörler kazanılmış ya da konjenital iktiyozisin bir formu ya da tüberküloz, malnutrisyon, hepatosellüler kanser, lenfoma, lösemi, multipl myelom, mide kanseri, kardiak ve pulmoner hastalıklar gibi sistemik hastalıkların deri belirtisi olabileceğine inanmaktadırlar. Mikozis fungoides tedavisi esnasında ortaya çıkan pitriazis rotunda daha önce bildirilmemiştir.

Anahtar Sözcükler: ***Pitriazis Rotunda, Mikozisfungoides***

Pityriasis rotunda is an uncommon cutaneous disorder consisting of perfectly round to oval, scaly, asymptomatic patches localized on the trunk and extremities. The aetiology of this disease is as yet unknovvn. Some authors believe it to be a form of acquired or congenital ichthyosis or a cutaneous manifestation of a systemic disease including tuberculosis, malnutrition, hepatocellular carcinoma, lymphoma, leukaemia, multiple myeloma, stomach cancer, cardiacand pulmonary disease. Hovvever there is no previous publication of pityriasis rotunda arising during the treatment of mycosis fungoides as in this case.

Key Words: ***Pityriasis Rotunda, Mycosisfungoides***

Pitriazis rotunda (PR) sıklıkla gövde ve ekstremite proksimallerinde lokalize, sınırları belirgin, yuvarlak veya oval, skuamlı, hipo/hiperpigmente maküllerle karakterize nadir rastlanan bir deri hastalığıdır. İki alt tipi tanımlanmıştır (l).Tip 1; sistemik hastalıklar ve malignitelere eşlik eder ve sıklıkla sarı ile siyah ırkta, 60 yaşın üzerinde görülür (1,2). Tip 2; 40 yaşın altında ve beyaz ırkta ortaya çıkar. Altta yatan sistemik hastalık ya da malignite ile ilişkili değildir; ancak ailevi olabilmektedir (1,2). Daha önce literatürde mikozis fungoides (MF) ile birliktelik gösteren pitriazis rotunda bildirilmemiştir. Burada MF tedavisi sırasında pitriazis rotunda ile uyumlu lezyonlar gelişen bir olgu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

51 yaşında erkek hasta, bir yıldır gövde ve ektremitelerde yerleşen, eritemli, skuamlı, asemptomatik maküller nedeniyle 2006 yılında evre İB MF tanısı aldı. Torakoabdominopelvik bilgisayarlı tomografi ve periferik kan flowsitometrik incelemelerinde lenf nodu yada organ tutulumuna rastlanmadı. Sekiz ay süreyle uygulanan PUVA tedavisi ile tüm lezyonlar tamamen kayboldu. PUVA tedavisinin kesilmesinden dört ay sonra rekürrens gözlendi. Dermatolojik muayenede gövde ve ekstremitelerde kırmızı-kahverengi, skuamlı, makül ve plaklar izlendi. Yapılan sistemik muayenede çok sayıda palpabl lenf nodu saptandı. Lezyonlardan alınan biyopsilerin dermatopatolojik incelemesi plak dönem MF ile uyumluydu. Lenf nodundan alınan biyopsi incelemeleri dermatopatik lenf nodu ile uyumlu bulundu.

Bilgisayarlı tomografik değerlendirmede organ tutulumunu düşündürecek bulgulara rastlanmadı. Hastaya evre IIA MF tanısı ile haftada üç gün PUVA ve haftada üç gün üç milyon ünite interferon alfa-2a tedavisi başlandı. İnterferon alfa kullanımına sekonder an-

Başvuru tarihi: 09.02.2010 • Kabul tarihi: 15.03.2010

İletişim

Ezgi Ünlü
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye
Tel : 0312 508 28 05
Faks : 0312 312 38 72
E-Posta Adresi : drezgiyalcin@yahoo.com

kilozan spondilit gelişmesi nedeniyle tedavinin üçüncü ayında interferon alfa-2a kesildi. Üçüncü ayın sonunda lezyonların %75'inde gerileme izlenirken, sırttan ve koldan alınan iki biyopsinin dermatopatolojik incelemesinde plak dönem MF ile uyumlu bulgular saptandı. Ancak gluteal bölge, karın, omuz ve ekstremite proksimallerinde keskin sınırlı, yuvarlak veya oval, skuamlı, hiperpigmente maküler lezyonlar tedaviye rağmen gerileme göstermeyerek stabil seyretti (Şekil 1,2). Tedaviye dirençli bu lezyonlardan alınan tekrarlayan biyopsilerde MF'le uyumlu dermatopatolojik özellikler saptanmadı. Epidermiste orta şiddette hiperkeratoz, granuler tabakada incelme ve akantoz, dermiste perivasküler lenfosit infiltrasyonu izlendi (Şekil 3). Lezyonların klinik ve patolojik korelasyonu göz önüne alınarak PR ile uyumlu bulundu. Topikal tretinoin uygulaması ile lezyonlarda gerileme sağlanamadı.



Şekil 1: Karında yerleşimli keskin sınırlı, yuvarlak veya oval, skuamlı, hiperpigmente maküller

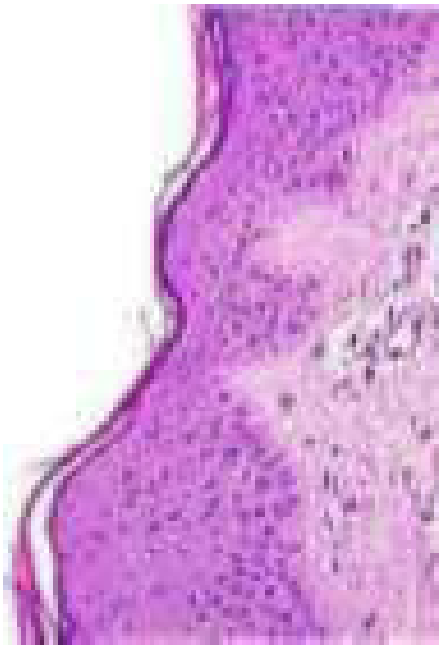


Şekil 2: Gluteal bölgenin üst kısmında yerleşimli yuvarlak veya oval, skuamlı, hiperpigmente maküller

Tartışma

PR sıklıkla ekstremiteler ve gövdede yerleşim gösteren, asemptomatik, keskin sınırlı, yuvarlak veya oval, değişik sayı ve çaplarda, üzeri skuamlı maküllerle karakterize nadir rastlanan bir deri hastalığıdır.

İki klinik tipi tanımlanmıştır (l).Tip 1 ailevi olmayan formudur ve sıklıkla sarı ve siyah ırkta 60 yaşın üzerinde görülür. Erkek ve kadın cinsiyet arasında görülme sıklığı açısından fark yoktur (1,2). Sıklıkla 30'dan daha az sayıda hiperpigmente makülle karakterizedir. Sıklıkla altta yatan hepatosellüler kanser, mide kanseri, kronik miyeloid lösemi, multipl miyelom, tüberküloz, kardiak hastalıklar, pulmoner hastalıklar, karaciğer hastalıkları, kronik böbrek yetmezliği ve malnutrisyon gibi sistemik hastalıklarla ilişkilendirilmiştir.(3,4). Tip 2 başta Akdeniz bölgesi Sardinya olmak üzere beyaz ırkta görülür (5). Çok sayıda hipopigmente maküllerle ortaya çıkan bu tipe sıklıkla 40 yaşın altında rastlanır. Bu formun aynı aileden çok sayıda bireyde görülebilmesi nedeniyle genetik geçişli bir dermatoz olabileceği görüşü de öne sürülmektedir (2,5). Sistemik hastalıklar ve malignite ile ilişkisi yoktur (2).



Şekil 3: Epidermiste hafif hiperkeratoz, granüler tabakada incelme ve akantoz, dermiste perivasküler lenfosit infiltrasyonu (H-E&20)

PR'nın sebebi bilinmemektedir. Dermatopatolojik incelemede epidermiste ortohiperkeratoz, granüler tabakada incelme veya kayıp, dermiste perivasküler lenfosit infiltrasyonu saptanır (3). Bu bulgular iktiyozis vulgarisin dermatopatolojik özellikleri ile benzerdir. PR ve iktiyozis vulgaris arasındaki benzerlik ortak bir histolojik paterni paylaşmalarından kaynaklanmaktadır. Kazanılmış iktiyozis de maligniteler, infeksiyonlar, ilaçlar, endokrin, metabolik ve otoimmün hastalıklarla ilişkili olabilmektedir. Bazı otörler PR'nın sekonder ya da edinsel iktiyozisin bir formu ya da sistemik bir hastalığın deri belirtisi olabileceği düşünülmektedir (3,6,7). PR'nın hepatosellüler kanser, mide kanseri, kronik lenfositik lösemi ve multipl myelom gibi malignitelerle ilişkisi (3,4) bu hastalarda PR'nın altta yatan malignitenin nonspesifik bir belirtisi olabileceği görüşünün ortaya atılmasına neden olmuştur. Rekürrens ve progresyon halinde eş zamanlı olarak lezyon sayısında hızlı bir artış saptanabilir. Altta yatan sistemik hastalığın tedavisi ile deri lezyonlarında da remisyon sağlanabilir. Bizim hastamızda PR ve MF'e ait lezyonlar eş zamanlı ortaya çıkmıştır. Başlangıçta tüm lezyonlar MF'e bağlı deri bulguları olarak değerlendirilirken tedavi ile MF'e ait lezyonlarda parsiyel remisyon sağlanmasına karşın, ekstremitelerin proksimalinde ve gluteal bölgede yerleşimli bazı lezyonlarda değişim gözlenmemiştir.

Sonuç olarak olgumuzda lezyonlar MF'i taklit etmekle beraber histopatolojik özellikleri tanıyı desteklememiştir. Olgumuz literatürde MF ile ilişkisi bildirilen ilk olgudur. Bu nedenle MF tedavisi esnasında tedaviye dirençli lezyonların varlığında PR'da da ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken hastalıklardandır.

KAYNAKLAR

1. Grimalt R, Gemletti C, Brucasco A, et al. Pityriasis rotunda: report of a familial occurence and revievv of the literature. J Am Acad Dermatol 1994;31:866-871.
2. Ena P, Cerimele D. Pityriasis rotunda in childhood. Pediatric Dermatol 2002;19:200-203.
3. Leiovvitz MR, Weiss R, Smith EH. Pityriasis rotunda. A cutaneous sign of malignant disease in two patients. Arch Dermatol 1983;119:607-609.
4. Berkovvitz I, Hodkinson HJ, Kew MC, et al. Pityriasis rotunda as a cutaneous marker of hepatocellular carcinoma: a comparison with its prevalence in other disease. Br J Dermatol 1989;120:545-549.
5. Aste N, Pau M, Biggio P. Pityriasis rotunda: a survey of 42 cases observed in Sardinia, Italy. Dermatology 1997:194:32-35.
6. Ito M, Tanaka T. Pseudo-ichtyose acquise en taches circularies. Ann Dermatol Syphiligr 1960;87:26-37.
7. Griffin U, Massa MC. Acquired ichthyosis and pityriasis rotunda. Clin Dermatol 1993;ll:27-32.