

Cilt Tutulumu ile Prezente Olan KLL Olgusu

CLL Case With Skin Involvement

Esra Sarıbacak Can¹, Harika Okutan¹, Birgül Öneç Müftüoğlu², Murat Albayrak¹, Okan Yayar¹

¹Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği, Ankara

²Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları A.B.D. Hematoloji Bilim Dalı, Düzce

Geliş tarihi: 18.11.2014

Kabul Tarihi : 15.11.2015

Özet

Kronik lenfositik lösemi, kronik lenfoproliferatif hastalıklardan birisidir. KLL, monoklonal olan işlevsel olarak yetersiz lenfositlerin progresif birikimiyle karakterizedir. KLL hücreleri herhangi bir organa infiltre olabilir ama tanı anında cilt (leukemia cutis), en yaygın olarak infiltre olan non-lenfoid organdır. KLL tanısı olup cilt tutulumuyla prezente olan bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Kronik lenfositik lösemi, cilt tutulumu

Abstract

Chronic lymphocytic leukemia is one of the chronic lymphoproliferative disorders. CLL is characterized by monoclonal functionally-inefficient lymphocytes accumulation. Chronic lymphocytic leukemia cells can infiltrate any organ, but skin is the most commonly infiltrated non-lymphoid organ at the diagnosis (leukemia cutis). Our case is Chronic Lymphocytic Leukemia, case is presented with skin involvement.

Keywords: Chronic lymphocytic leukemia, skin involment

Giriş

Kronik lenfositik lösemi (KLL), kronik lenfoproliferatif hastalıklardan birisidir. KLL, monoklonal ve işlevsel olarak yetersiz lenfositlerin progresif birikimiyle karakterizedir. KLL, batı ülkelerinde en yaygın olarak görülen lösemi türü olup, ABD'deki tüm lösemilerin yaklaşık % 30'unu oluşturur (1).

KLL hücreleri herhangi bir organa infiltre olabilir. Ama tanı anında cilt (leukemia cutis), en sık infiltre olan non-lenfoid organdır. Bu lezyonlar çoğunlukla yüzü tutar ve makül, papül, nodül, ülser veya bül olarak prezente olur. Tanı deriden yapılan biyopsi ile konur. Leukemia cutis, vakaların %5'inden daha azında görülür ve Richter dönüşümünü göstermediği takdirde sağkalımı anlamlı şekilde etkilemez. Non-spesifik sekonder cilt lezyonları, enfeksiyon, kanama, vaskülit veya paraneoplastik pemfigusa bağlı olabilir. Başta sivrisinek olmak üzere böcek sokmalarına karşı aşırı reaksiyona bağlı cilt lezyonları da rapor edilmiştir (2).

Olgu Sunumu

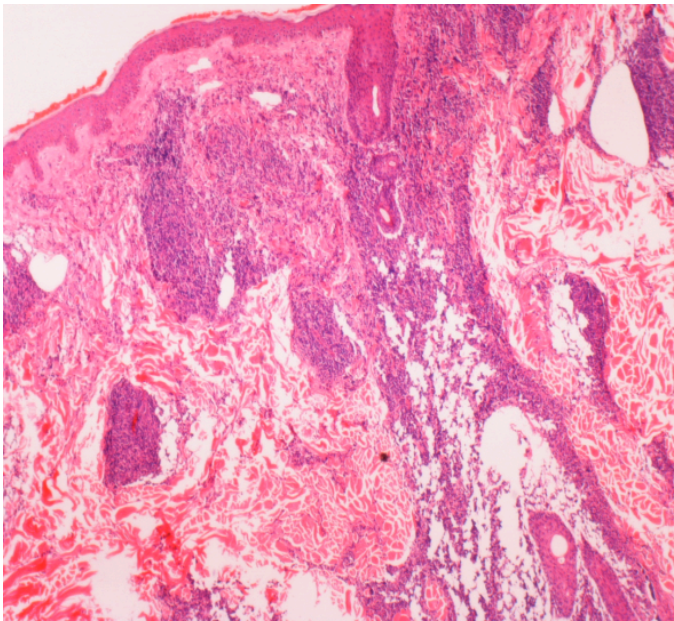
Boyun ve koltuk altında şişlik, gece terlemesi, vücutta yaygın döküntü yakınmasıyla polikliniğe başvuran 50 yaşındaki erkek hastanın yapılan fizik muayenesinde yüzde, vücudun ön ve arka kısmında yaygın makulo-papüller, eritemli ve basmakla solmayan lezyonlar izlendi (Resim-1).



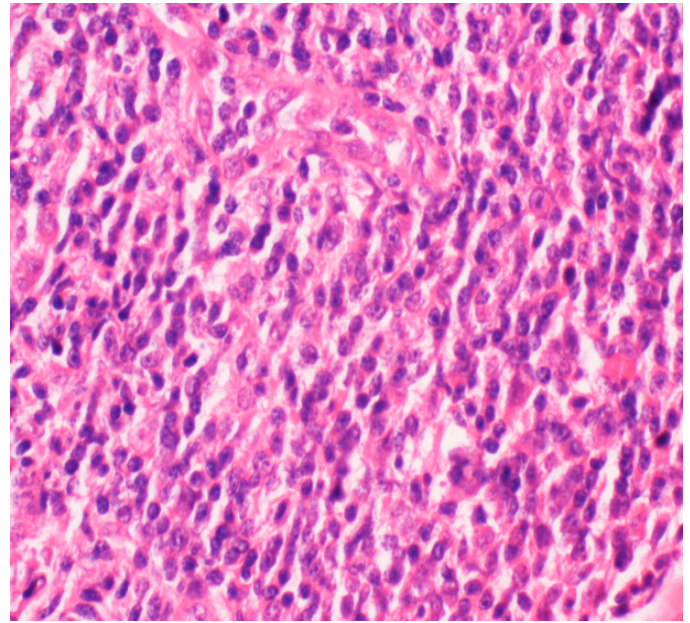
Resim 1: Hastanın sırt bölgesinde makülopapüler eritemli cilt lezyonları

Boyunda bilateral servikal en büyüğü 8 cm boyutlarında olan çok sayıda ağrısız lenfadenopati (LAP), aksiller bölgede bilateral en büyüğü 5x4 cm boyutlarında olan çok sayıda LAP, inguinal bölgede en büyüğü 4x5 cm boyutlarında olan çok sayıda LAP saptandı. Ayrıca palpasyonla karaciğer 10 cm, dalak 6 cm kot kenarını geçiyordu. Laboratuvar değerlerinden lökosit sayısı (WBC): 36.000/mm³, hemoglobin (Hb): 10 gr/dl, trombosit (PLT): 150x10³

μ /L, laktat dehidrojenaz (LDH) 250 U/L (120-246 U/L) idi. Direkt ve indirek coombs testleri negatif idi. Retikülosit sayısı normal aralıktaydı. Yapılan periferik yaymada %80 oranında olgun görünümüne lenfosit ve basket hücreleri saptandı. Çevre kanından immün fenotiplendirme için akımsitometri yapıldı. CD5+CD19 %69, CD20 %86, CD22 %78, CD23 %83, CD25 %81, CD19 antikappa %78 pozitif olarak değerlendirildi. KLL ile mantle hücreli lenfoma ayırıcı tanısı için FISH ile t(11;14) istendi. FISH ile bakılan t(11;14) negatif olarak geldi. Hastanın yapılan servikal eksizyonel LAP biopsisinde CD20, CD23 pozitif, siklin D1 negatifti. KLL tutulumu olarak raporlandı. Yapılan kemik iliği biopsisi; hipersellüler görünümde, yaygın dar sitoplazmalı yuvarlak nükleuslu hücre infiltrasyonu ve bu hücrelerde CD 20 ile yaygın kuvvetli sitoplazmik boyanma, CD23 ve CD5 ile kuvvetli boyanma izlendi. Siklin D1 ise negatif idi. Hastanın cilt lezyonlarından yapılan biopsisinde; CD20, CD23, CD43, bcl-2 ile pozitif olup CD 5 ile zayıf ekspresyon gösterdiği, CD3, CD4, CD8, CD10, CD30, siklin D1 ile negatif olduğu görüldü ve bu hücrelerde perivasküler periadneksial lokalize lenfoid infiltrasyon rapor edildi ve sonuç KLL tutulumu olarak değerlendirildi (Resim-2 ve Resim-3).



Resim-2: Lenfoid hücrelerin periadneksial infiltrasyonu (HE, X40).



Resim-3: Dar sitoplazmalı, yuvarlak nükleuslu, kaba kromatinli, küçük monomorfik hücreler (HE, X200)

Hastaya RAİ evre III KLL tanısı konuldu ve tedavi olarak RFC (rituksimab, fludarabin, siklofosfamid) kemoterapi protokolü başlandı. Hastanın 3 kür sonrası yapılan ara değerlendirmede parsiyel yanıt olarak değerlendirildi ve cilt lezyonları ise tedaviden sonra tamamen geriledi.

Tartışma

Kronik lenfositik lösemi (KLL), kronik lenfoproliferatif hastalıklardan birisidir. KLL, monoklonal olan ve işlevsel olarak yetersiz lenfositlerin progresif birikimiyle karakterizedir. KLL, batı ülkelerinde ileri yaşlarda en yaygın görülen lösemi türü olup, ABD'de tüm lösemilerin yaklaşık % 30'unu oluşturur (1). Hastalık, erkeklerde daha sık görülmektedir. KLL'de kadın:erkek oranı yaklaşık olarak 1.7:1'dir. KLL'nin prognozu evresine göre değişim gösterir. Erken evrede 10-20 yıla uzayan bir sağkalım olabilir. İleri evrede ise sağkalım 2 yıla kadar düşebilir (3, 4).

Agnew ve arkadaşlarının 2004 yılında yaptıkları çalışmada 750 KLL olgusunda KLL'ye eşlik eden deri lezyonları araştırılmış ve 125 olguda deri lezyonu gözlenmiştir. Bunlar azalan sıklık sırasına göre bazal hücreli karsinoma, skuamöz hücreli karsinoma, ilaç reaksiyonları, aktinik keratozis, varisella zoster, graft-versus-host hastalığı, KLL'nin deri tutulumu (leukemia cutis) ve psöriazisdir. Sadece 3 olguda "leukemia cutis" tespit edilmiştir (5).

Literatürdeki bilgilere dayanarak KLL'nin en sık infiltre ettiği non lenfoid organ, cilt olmasına karşın hastaların ancak %5'inden azında görülebilmektedir. Klinik pratikte nadir görülmesi nedeniyle dikkatten kaçabilecek olan cilt tutulumu aynı zamanda tanı için cilt biyopsisi gibi invaziv bir işlem gerektiğinden tanı gecikebilmekte-

dir. Tanı konulmasının yaşam süresine etkisinin olup olmadığına dair henüz literatür bilgisi bulunmamaktadır (6-8).

İlerleyen zamanlarda bilgilerin artması ile KLL de cilt tutulumunun yaşam süresi ve prognoz üzerine etkisinin olup olmadığı daha net olarak ortaya çıkabilir. Bu olgu sunumu ile KLL’de cilt tutulumuna dikkat çekilmek istenmiştir.

Kaynaklar

1. Siegel R, Naishadham D, Jemal A. Cancer statistics, 2013. *CA Cancer J Clin* 2013; 63 (1):11-30.
2. Weed Ri. Exaggerated Delayed Hypersensitivity To Mosquito Bites In Chronic Lymphocytic Leukemia. *Blood* 1965; 26:257-68.
3. Hernández JA, Land KJ, McKenna RW. Leukemias, myeloma, and other lymphoreticular neoplasms. *Cancer* 1995; 75 (1 Suppl):381-94.
4. Yamamoto JF, Goodman MT. Patterns of leukemia incidence in the United States by subtype and demographic characteristics, 1997-2002. *Cancer Causes Control* 2008; 19 (4):379-90.
5. Agnew KL, Ruchlemer R, Catovsky D, Matutes E, Bunker CB. Cutaneous findings in chronic lymphocytic leukemia. *Br J Dermatol* 2004;150:1129-35.
6. Ziemer M, Bornkessel A, Hahnfeld S, Weyers W. ‘Specific’ cutaneous infiltrate of B-cell chronic lymphocytic leukemia at the site of a florid herpes simplex infection. *J Cutan Pathol* 2005; 32:581-4.
7. Watson KM, Mufti G, Salisbury JR, du Vivier AW, Creamer D. Spectrum of clinical presentation, treatment and prognosis in a series of eight patients with leukemia cutis. *Clin Exp Dermatol* 2006;31:218-21.
8. Robak E, Gora-Tybor J, Kordek R et al. Richter syndrome first manifesting as cutaneous B-cell lymphoma clonally distinct from primary B-cell chronic lymphocytic leukaemia. *Br J Dermatol* 2005; 153: 833-7.

Sorumlu Yazar: Doç. Dr. Murat ALBAYRAK

Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim Araştırma Hastanesi Hematoloji Kliniği, Ankara-TÜRKİYE

GSM:0 505 3900034

E-mail: muratalbayrak71@yahoo.com

Copyright of Ortadogu Medical Journal / Ortadogu Tip Dergisi is the property of DNT Ortadogu Yayincilik A.S. and its content may not be copied or emailed to multiple sites or posted to a listserv without the copyright holder's express written permission. However, users may print, download, or email articles for individual use.