

27.

BÖLÜM

LENFOMATOİD PAPÜLOZİS

Melike ORDU¹
Fatoş TEKELİOĞLU²

GİRİŞ

Dünya Sağlık Örgütü (WHO) sınıflamasında; Primer kutanöz CD30(+) T hücreli lenfoproliferatif hastalıklar grubunda, primer kutanöz anaplastik büyük hücreli lenfoma (k-ABHL), lenfomatoid papülozis (LyP), klinik ve histopatolojik bulguları ile ikisinin arasında kalan 'border-line' lezyonlar bulunmaktadır. Primer kutanöz CD30(+) T hücreli lenfoproliferatif hastalıklar, kutanöz T hücreli lenfomaların yaklaşık %30'unu oluşturmaktadır (1,2).

Lenfomatoid papülozis ve kutanöz anaplastik büyük hücreli lenfomalar klinik, histolojik ve immunfenotipik özellikleri ile birbiriyle örtüşebilen bir spektrumun iki ucu şeklindedir. Lenfomatoid papülozis iyi seyirli tarafı, kutanöz anaplastik büyük hücreli lenfoma ise kötü seyirli tarafını oluşturmaktadır (1).

TANIM

Lenfomatoid papülozis (LyP), iyi seyirli kabul edilen, tekrarlayan ve kendini sınırlayabilen kronik deri hastalığıdır. İlk olarak 1968 yılında tariflenmiştir. Hastalığın öncesinde, sonrasında veya eş zamanlı olarak Mikozis Fungoides (MF), Hodgkin, non-Hodgkin lenfoma tipleri ya da

başka neoplaziler; beyin, akciğer, meme neoplazileri ile birlikte görülebilir (1). Çocuk olgularda non-Hodgkin lenfoma gelişme riski daha fazladır (1).

EPİDEMİYOLOJİ

LyP genellikle yetişkinlerde, üçüncü-dördüncü dekad, ortalama 45 yaş civarında görülür. Çocuklarda da nadir olarak görülebilir. Kadınlarda daha sık görülmektedir. Kadın/ erkek oranı ortalama 2:1 ile 3:1'dir (2).

ETYOLOJİ

Etyopatogenezi tam bilinmemekle birlikte, LyP vakalarında klinik öyküde normal popülasyona göre atopik dermatit/egzema daha fazla görülmüştür. Viral etyoloji araştırmaları: HTLV-1, EBV, Herpes simpleks virüs tip 1 ve 2, HHV6, HHV7 ve HHV8 üzerinde yapılmış ve negatif sonuç elde edilmiştir (3,4). Bir çok vaka klonal T lenfosit proliferasyonu özellikle T regülatör hücre alt gruplarında görülmektedir. İn vitro çalışmalarda; LyP'de temel olarak T helper 2 özelliğinde sitokin varlığı gösterilmiştir. Esas olarak hastalık CD4(+) sitotoksik aktive T lenfositlerden köken almaktadır. CD30 geç dönem aktivasyon antije-

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Aksaray Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD., dr_melike@windowslive.com

² Uzm. Dr., Kayseri Şehir Hastanesi, Tıbbi Patoloji fatusyaldizli@hotmail.com

Bezmialem Vakıf Üniversitesi Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği; Dr. Fatma Pelin Cengiz'e kitabımıza yaptığı katkıdan dolayı teşekkür ederiz.)

KAYNAKLAR

1. Okçu Heper, A. Kuzu, I. Kaygusuz, G.(2018). Kutanöz Lenfoproliferatif Hastalıklar. Cuyan Demirkese (Ed.),- Deri Tümörleri içinde(s 497-517).Ankara:Nobel Tıp Kitabevi
2. Willemze,R.Kadin,M.E. Kempf,W.Paulli M.Primary cutaneous CD30+T-cell lymphoproliferative disorders. Elder,M. Massi,D.Richard A.Scoyer,R. Willemze(Eds),Who Classification of Skin Tumors (4thed.,pp236-238).Lyon:IARC
3. Kadin ME, Vonderheid EC,Weiss LM.Absence of Epstein-Barr viral RNA in lymphomatoid papulosis.J Pathol.1993;170(2):145-8
4. Kempf W,Kadin ME,Kutzner H,et al.Lymphomatoid papulosis and human herpes viruses-a PCR based evaluation for presence of human herpesvirus 6, 7 and 8 related hepesviruses.J Cutan Pathol.2001;28(1):29-33
5. Bekkent MW, Geelen FA, Heule F, et al. Primary and secondary lymphoproliferative disorders: a case report from the Dutch Cutaneous Lymphoma Group on the long term follow up data of 219 patients and guidelines for diagnosis and treatment.Blood. 2000;95(12):3653-61
6. Strutton G.(2010). Cutaneous infiltrates lymphomatous and leukemic. David Weedon(ed.),Weedon's skin pathology(3rded. Chapter 41,pp983-985).China,Elsevier
7. Guillou,L.Calonje,E.Speight,P,et al. Hobnail hemangioma: A pseudomalignant vascular lesion with a reappraisal of targetoid hemosiderotic hemangioma. Am J Surg Pathol. 1999;23:97-105.
8. Goodland J.,Calonje E.(2012).Cutaneous lymphoproliferative diseases and related disorders. Calonje,E. Brenn T.Lazar A.(eds),Mc Kee's Pathology of the skin with clinical correlations(4thed,pp1340-1344).China:Elsevier
9. Kanik AB, Oh CH, Bhawan J. Disseminated cutaneous epithelioid hemangioma. J Am Acad Dermatol. 1996;35:851-853.
10. Blume-Peytavi U, Adler YD, Geilen CC,et al.Multiple familial cutaneous glomangioma: a pedigree of 4 generations and critical analysis of histologic and genetic differences of glomus tumors.J Am Acad Dermatol.2000;42(4):633-9
11. El-Shabrawi-Caelen ,L.Kerl, H.Cerroni L.Lymphomatoid papulosis: reappraisal of clinicopathologic presentation and classification into subtypes A,B,and C.Arch Dermatol.140(4):444-7