



# Bölüm 45

## Mikozis Fungoides

Şükriye BİLGE GÜRSEL<sup>1</sup>

### Epidemiyoloji, Risk Faktörleri

Mikozis fungoides (MF) esas olarak derinin yama tarzı lezyonlar, plaklar ve tümörlerle seyreden, en sık görülen düşük dereceli, T hücreli lenfomasıdır (1). Sıklıkla 40 yaş üzeri yetişkinlerde görülür ve yedinci dekatta pik yapar. İnsidansı milyonda 5.6 civarında olan tüm deri lenfomalarının yaklaşık yarısını (3/milyon) oluşturur (2,3).

Yüksek sosyoekonomik durumlu toplumda sıklığı daha fazla bildirilirken, erkek cinsiyet, sigara, kimyasallar, alkol ve sitomegalovirus seropozitivitesi etiyopatogenezde yer alır. Ayrıca vücudun az güneş alan yerlerinde daha çok görülmesi güneşin koruyucu etkisini akla getirmektedir (4,5).

### Evreleme

Evrelemesinde, kutanöz tutulum yüzdesi, lezyonların natürü, nodal, visseral ve hematolojik tutulum varlığı göz önünde bulundurulur ve Uluslararası Kutanöz Lenfoma Topuluğu/Avrupa Kanser Araştırmaları ve Tedavisi Organizasyonu (ISCL/EORTC)'nin TNMB klasifikasyonu kullanılır (Tablo I) (6).

Ulusal kanser ağı (NCCN) en son evreleme önerilerini güncellemiş ve evreleme gruplarına göre ortalama beklenen sağkalım oranları Tablo II'de verilmiştir (7).

Sezary sendromunu ayrı antite olarak kabul eden ekoller olmakla beraber, NCCN'de kanda yüksek tümör yükü yani B2 evresindeki hastalık olarak tanımlanmaktadır (8).

### Tanısal yaklaşım

Vakaların %80'ni ilk tanı anında erken evrededir ve deride sadece yamalar ve plaklar vardır. İleri hastalıkta ise kutanöz tümörler, eritroderma, epidermotrofizmde kayıp gözlenir. (Şekil 1a-b) (9). Hastalığın daha ileri aşamalarında ise MF bölgesel lenf düğümlerini veya uzak lenfatikleri ve deri dışı organları (en yaygın olarak akciğerler, oral kavite, orofarenks ve merkezi sinir sistemi) kapsayacak şekilde ilerleyebilir. İleri evrede bu organ ve sistemlerde ağrı ve fonksiyonel kayıplar gözlenebilir (10).

Tanıda deri lezyonlarının klinik değerlendirilmesi, deri biyopsilerinin histomorfolojik olarak incelenmesi yanı sıra immünofenotipik özelliklerle-

<sup>1</sup> Prof. Dr. Şükriye Bilge Gürsel, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyasyon Onkolojisi AD., bgursel@omu.edu.tr

nadirdir ve olursa geçicidir. Çoğu hastada ayak tırnaklarında kayıp gözlenirken 2-4 ayda düzelmeye görülür. Tedaviyi takiben 6-12 ay sonra terleme azalma çoğu hastada gözlenmiş ve kalıcı olmuştur. Yer yer telenjektazi geliştiği kaydedilmiştir (25).

## Kaynaklar

1. Sander CA, Flaig MJ, Jaffe ES. Cutaneous manifestations of lymphoma: a clinical guide based on the WHO classification. *Clin Lymphoma*. 2001;2:86–102.
2. Weinstock MA, Horn JW. Mycosis fungoides in the United States. Increasing incidence and descriptive epidemiology. *JAMA*. 1988;260:42-46.
3. Korgavkar K, Xiong M, Weinstock M. Changing incidence trends of cutaneous T-cell lymphoma. *JAMA Dermatol*. 2013;149:1295–1299.
4. Morales Suarez-Varela MM, Llopis Gonzalez A, Marquina Vila A, et al. Mycosis fungoides: review of epidemiological observations. *Dermatology*. 2000;201:21–28.
5. Herne KL, Talpur R, Breuer-McHam J, et al. Cytomegalovirus seropositivity is significantly associated with mycosis fungoides and Sezary syndrome. *Blood*. 2003;101:2132–2136.
6. Olsen E, Vonderheid E, Pimpinelli N, et al. Revisions to the staging and classification of mycosis fungoides and Sezary syndrome: a proposal of the International Society for Cutaneous Lymphomas (ISCL) and the cutaneous lymphoma task force of the European Organization of Research and Treatment (EORTC). *Blood*. 2007;110:1713-1722.
7. Larocca C, Kupper T. Mycosis Fungoides and Sezary Syndrome: An update. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2019; 33:103-120.
8. National Comprehensive Cancer Network (NCCN) Guideline Version 1. 2021. Primary Cutaneous Lymphomas. 2020.
9. Jones GW, Hoppe RT, Glatstein E. Electron beam treatment for cutaneous T-cell lymphoma. *Hematol Oncol Clin North Am*. 1995;9:1057-1076.
10. Kim YH, Liu HL, Mraz-Gernhard S, et al. Long-term outcome of 525 patients with mycosis fungoides and Sezary syndrome. *Arch Dermatol*. 2003;139:857–866.
11. Tsai EY, Taur A, Espinosa L, et al. Staging accuracy in mycosis fungoides and sezary syndrome using integrated positron emission tomography and computed tomography. *Arch Dermatol*. 2006;142:577–584.
12. Pimpinelli N, Olsen EA, Santucci M et al. Defining early mycosis fungoides. *J Am Acad Dermatol*. 2005;53: 1053-1063.
13. Dabaja MS, Wilson LD. Chapter 91 Mycosis Fungoides. In: Gunderson and Tepper's Clinical Radiation Oncology. Eds:Tepper JE, Foote RL, Michalski JM. 5th ed. Elsevier Inc. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2021 pp. 1564-1586.
14. Specht L, Dabaja B, Illidge T, Wilson LD, Hoppe RT; International Lymphoma Radiation Oncology Group. Modern radiation therapy for primary cutaneous lymphomas: field and dose guidelines from the International Lymphoma Radiation Oncology Group *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2015;92:32-39.
15. Jones GW, Kacinski BM, Wilson LD, et al. Total skin electron radiation in the management of mycosis fungoides: Consensus of the European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC) Cutaneous Lymphoma Project Group. *J Am Acad Dermatol*. 2002; 47:364-370.
16. Bittoun J, Saint JH, Querleux BG, et al. In vivo high-resolution MR imaging of the skin in a whole-body system at 1.5 T. *Radiology*. 1990;176:457-60.
17. Neelis KJ, Schimmel EC, Vermeer MH, et al. Low-dose palliative radiotherapy for cutaneous B- and T-cell lymphomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2009;74:154-158.
18. Hoppe RT, Fuks Z, Bagshaw MA. The rationale for curative radiotherapy in mycosis fungoides. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1977;2:843–851.
19. Harrison C, Young J, Navi D, et al. Revisiting low-dose total skin electron beam therapy in mycosis fungoides. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2011;81:e651-e657.
20. Hoppe RT, Harrison C, Tavallae M, et al. Low-dose total skin electron beam therapy as an effective modality to reduce disease burden in patients with mycosis fungoides: Results of a pooled analysis from 3 phase-II clinical trials. *J Am Acad Dermatol*. 2015;72:286-292.
21. Kamstrup MR, Lindahl LM, Gniadecki R, et al. Low-dose total skin electron beam therapy as a debulking agent for cutaneous T-cell lymphoma: An open-label prospective phase II study. *Br J Dermatol*. 2012;166:399-404.

22. Kamstrup MR, Gniadecki R, Iversen L, et al. Low-dose (10-Gy) total skin electron beam therapy for cutaneous T-cell lymphoma: an open clinical study and pooled data analysis. *Int J Radiation Oncol Biol Phys.* 2015;92:138–143.
23. Micaily B, Miyamoto C, Kantor G, et al. Radiotherapy for unilesional mycosis fungoides. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1998;42:361-364.
24. Wilson LD, Kacinski BM, Jones GW. Local superficial radiotherapy in the management of minimal stage IA cutaneous T-cell lymphoma (Mycosis Fungoides). *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1998;40:109-115.
25. Hoppe RT. Mycosis fungoides: radiation therapy. *Dermatol Ther.* 2003; 16: 347-354.