ID Ezgi Özkur,
 ID Ayşe Esra Koku
 Aksu,
 ID Tuğba Falay,
 ID Mehmet Salih
 Gürel,
 ID Cem Leblebici*

Hemorajik Ülserasyon ve Sweet Benzeri Lezyonlarla Seyreden Lösemi Kutis: Olgu Sunumu

Leukemia Cutis with Hemorrhagic Ulceration and Sweet-Like Lesions: Case Report

Öz

Lösemi kutis, lösemik hücrelerin deriyi veya subkutan dokuyu infiltre etmesiyle oluşur. Eritemli viyolese papül, nodül, ekimoz ve purpurik lezyonlar lösemi kutiste sıklıkla görülür. Akut miyeloid lösemi tanılı 75 yaşında kadın hasta sunulmaktadır. Dermatolojik muayenesinde sağ kolda ve sağ el sırtında eritemli, ödemli ve merkezi viyolese renkte multipl plaklar ve sol bacakta viyolese renkte üzeri hemorajik krutla kaplı ülsera yama izlendi. Klinik ve histopatolojik özellikleri ile lösemi kutis tanısı kondu.

Anahtar kelimeler: Lösemi, lösemi kutis, akut miyeloid lösemi, Sweet sendromu, piyoderma gangrenozum, nötrofilik ekrin hidradenit

Abstract

Leukemia cutis occurs with infiltration of skin or subcutaneous tissue by leukemic cells. Erythematous violaceous papules, nodules, ecchymoses and purpuric lesions are frequent in leukemia cutis. A 75-year-old female patient diagnosed with acute myeloid leukemia is presented. On her dermatological examination she had erythematous, edematous, central violaceous multiple plaques on her right arm and on her right dorsum of the hand, and hemorrhagic crust covered ulcer patch was seen in violaceous on her left leg. She was diagnosed with leukemia cutis according to clinical and histopathological features.

Keywords: Leucemia, leucemia cutis, acute myeloid leucemia, Sweet syndrome, pyoderma gangrenosum, neutrophilic eccrine hidradenitis

İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

*İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Yazışma Adresi/ Correspondence:

Ezgi Özkur, İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye
 E-posta: ezgierdal@hotmail.com
 ORCID-ID: orcid.org/0000-0002-9136-7021
 Geliş Tarihi/Submitted: 17.07.2014
 Kabul Tarihi/Accepted: 10.09.2014

8-12 Ekim 2014 tarihlerinde Amsterdam'da düzenlenen 23. Avrupa Dermatoloji ve Veneroloji Akademisi Kongresi'nde bu olgu sunumunun özet, poster sunumu olarak yayınlanmak üzere kabul edilmiştir.

©Telif Hakkı 2018 Türk Dermatoloji Derneği
 Türk Dermatoloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

Giriş

Lösemi, nonspesifik reaktif deri lezyonlarına veya neoplastik lenfositlerin deriyi infiltre etmesine bağlı olarak "lösemi kutis" olarak adlandırılan lezyonlara sebep olabilir. Çok sayıda lösemi türü, deri infiltrasyonu yapabilir. Çocuklarda daha sık olarak akut lenfoblastik lösemi (ALL) ile ilişkili olmakla birlikte, erişkinlerde daha sık olarak akut miyeloid lösemi (AML) hastalarında görülür (1).

Lösemi kutis, en sık olarak eritemli papül, nodül ve plaklar şeklinde ortaya çıkar; genellikle bu hastalarda, trombositopeni de eşlik ettiği için lezyon hemorajik karakterde olabilir.

Burada, AML tanısıyla takip edilen ve farklı karakterlerde lezyonlarla seyreden lösemi kutis olgusu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

Yetmiş beş yaşında kadın hasta, sol el sırtında ve sol kolda 1 haftadır devam eden, pembe-mor renkli kabarıklık şikayeti ile başvurdu. Hastaya yaklaşık iki ay önce halsizlik şikayeti ile başvurduğu hematoloji bölümü tarafından AML (French-American-British sınıflaması: M0-M1) tanısı konarak, 1000 mg/gün hidroksiüre ve 300 mg/gün allopurinol başlanmıştı. Dermatolojik muayenesinde, sol ön kol, ekstansör yüz üst 1/3'te, üç cm çaplı, periferinde pembe renkli sınırları keskin olmayan eritemin izlendiği, ortası parlak mor renkli, orta derecede infiltre ve sol el sırtında çapları 10 mm ve 15 mm olan, iki adet pembe eritemli, hafif infiltre, asemptomatik plaklar tespit edildi (Resim 1a, b). Fizik muayenesinde, deri ve mukozalar

soluk görünümdeydi; sol servikal bölgede bir cm çaplı mobil lenfadenopati mevcuttu. Laboratuvar bulgularında beyaz küre: 30590/mm³ (4800-10800/mm³), hemoglobin: 6,4 g/dL (12-18 g/dL), hematokrit: %19,0 (%37-52), trombosit: 63000/mm³ (130000-400000/mm³) olarak saptandı. Hastadan Sweet sendromu, fiks ilaç erüpsiyonu ve lösemi kutis ön tanıları ile sol ön koldaki lezyondan punch biyopsi alındı. Histopatolojisinde orta-iri büyüklükte, hiperkromatik çekirdekli, düzensiz sınırlı, dar sitoplazmalı, CD117, terminal deoksitransferaz (TDT)

ve miyeloperoksidaz boyaları ile pozitif boyanan atipik hematopoetik hücreler izlendi (Resim 2a, b). Hastaya lösemi kutis tanısı kondu. Hematoloji bölümüne konsülte edilen hastanın tedavisinde değişiklik önerilmedi.

Hasta, iki ay sonra sol bacakta yeni gelişen, mor renkli, ağrılı, akıntılı yara şikayetiyle tekrar başvurdu (Resim 3). Dermatolojik muayenesinde sol kruris ekstansör yüz distal 1/2'de, periferinde silik sınırlı eritemin izlendiği, parlak mor renkli, yer yer hemoraji izlenen, 10 cm çaplı, infiltrate ağrılı plak

Resim 1a. Sol ön kol, ekstansör yüzünde 3 cm çaplı, periferinde pembe renkli sınırları keskin olmayan eritemin izlendiği, ortası parlak mor renkli plak

Resim 2a. Hematoksilen ve eozin boyama ile 20x büyütmede orta-iri büyüklükte, hiperkromatik çekirdekli, düzensiz sınırlı, dar sitoplazmalı, atipik hematopoetik hücreler

Resim 1b. Sol el sırtında çapları 10 mm ve 15 mm olan, iki adet pembe eritemli, hafif infiltrate, asemptomatik plaklar

Resim 2b. 40x büyütmede miyeloperoksidaz ile pozitif boyanma

ve ayak dorsumunda eritem ve ödem mevcuttu. Laboratuvar bulgularında beyaz küre: 8240/mm³ (4800-10800/mm³), hemoglobin: 9,2 g/dL (12-18 g/dL), hematokrit: %28,9 (%37-52), trombosit: 29,000 (130000-400000/mm³) saptandı. Hastadan lösemi kutis, Sweet sendromu, hidroksiüreye bağlı ülser, piyoderma gangrenozum ön tanıları ile punch biyopsi alındı. Histopatolojisinde hiperkromatik, düzensiz sınırlı nükleusa sahip atipik blastik hücreler izlendi. Lösemi kutis tanısı konarak, hematoloji bölümüne danışıldı; hidroksiüre ve allopurinol kesildi, sitarabin tedavisi başlandı. Tedavinin üçüncü ayında sol kruristeki ülser lezyon tamamen epitelize oldu, sol ön kol ve sol el sırtındaki lezyonlar kahverengi pigmentasyon bırakarak geriledi.

Hastanın olgu sunumu hazırlanmak üzere onayı alınmıştır.

Tartışma

Lösemi kutis genellikle papül, plak, nodül olarak görülür ve muhtemelen eşlik eden trombositopeniye bağlı ekimotik ve purpurik lezyonlara sık rastlanır (1). Olgumuzun, farklı zamanlarda ortaya çıkan, Sweet sendromu benzeri plak lezyonları ve hemorajik yama lezyonu mevcuttu.

Lösemi hastalarında gelişen deri lezyonları, nonspesifik deri lezyonları ve lösemik hücrelerin deriyi infiltre etmesine bağlı olarak gelişen spesifik lösemi kutis lezyonları olarak ikiye ayrılabilir (1). Nonspesifik deri lezyonlarından lösemi hastalarında en sık görülenler; Sweet sendromu, piyoderma gangrenozum, nötrofilik erkin hidradenit, egzajere artropod reaksiyonları, eritema nodosum ve vaskülitlerdir (2). Nonspesifik deri lezyonları, lösemi kutis lezyonları ile klinik olarak karışabileceğinden kesin ayırım için histopatolojik inceleme gereklidir. Sweet sendromu, piyoderma gangrenozum ve nötrofilik ektrin hidradenit histopatolojisinde olgun nötrofillerden oluşan dermal infiltrat görülürken; lösemi kutis histopatolojisinde derinin atipik, immatür, miyelomonositer seri hücreleri ile infiltrasyonu görülür. Nötrofilik dermatozlardan farklı olarak, lösemi kutis histopatolojisi, lösemnin alt tipine göre değişiklik gösterir. Örneğin, AML'nin deri tutulumunda immatür miyeloid hücreler izlenirken; ALL'nin deri tutulumunda immatür lenfositler görülür (2).

Lösemi kutis tanısı alan yetişkin hastalarda en sık altta yatan hematolojik malignite AML olarak saptanmıştır (3,4). AML'de immatür miyeloid hücrelerin dermiste, perivasküler ve

intertisyel kollajen demetleri arasına infiltrasyonu saptanır (4,5). TDT, miyeloperoksidaz ve CD117 boyaları da atipik hematopoetik hücreleri boyar ve tanı koymakta yardımcıdır. Olgumuzun farklı zamanlarda ortaya çıkan, klinik görünümü Sweet sendromunu düşündüren plak lezyonlarından ve hemorajik yama lezyonundan alınan biyopsi örneğinin histopatolojik incelemesinde orta-iri büyüklükte, hiperkromatik çekirdekli, düzensiz sınırlı, dar sitoplazmalı, CD117, TDT ve miyeloperoksidaz boyaları ile pozitif boyanan atipik hematopoetik hücreler izlendi ve bu bulgular ışığında lösemi kutis tanısı konuldu.

Lösemi kutisin klinik prezentasyonu çok değişkendir; nötrofilik dermatozlar, deri lenfomaları, emboli, ilaç erüpsiyonları, vaskülit, piyodermiler gibi birçok hastalık ayırıcı tanıya girebilir. Bu nedenle literatürde yanlış tanı koyma olasılığı yüksek bulunmuştur (6).

Lösemi kutisin spesifik tedavisi yoktur, lösemnin tedavisiyle birlikte deri lezyonları da kendiliğinden geriler. Son yıllarda lösemi kutis olgularının, deri tutulumu olmayan lösemi olgularına göre daha agresif hematolojik tedavi gereksinimi olduğu belirtilmektedir (7). Bu nedenle klinik şüphe erken tanı koyma, tedavi ve prognoz açısından çok önemlidir.

Etik

Hasta Onayı: Hasta onamı alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: C.L., Konsept: E.Ö., Dizayn: E.Ö., Veri Toplama veya İşleme: A.E.K.A., Analiz veya Yorumlama: M.S.G., Literatür Arama: T.F., Yazan: E.Ö.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Buechner SA. Leukemia cutis In: Dermis DJ, editor. Clinical Dermatology. 24th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1997. p.20.
2. Smoller B. Other lymphoproliferative and myeloproliferative diseases. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editors. Dermatology. Philadelphia: Mosby; 2003. p.1943-52.
3. Desch, JK, Smoller BR. The spectrum of cutaneous disease in leukemias. J Cutan Pathol 1993;20:407-10.
4. Baer MR, Barcos M, Farrell H, et al. Acute myelogenous leukemia with leukemia cutis. Eighteen cases seen between 1969 and 1986. Cancer 1989;63:2192-200.
5. Longacre TA, Smoller BR. Leukemia cutis. Analysis of 50 biopsy-proven cases with an emphasis on occurrence in myelodysplastic syndromes. Am J Clin Pathol 1993;100:276-84.
6. Wilkins R, Janes S. Aleukaemic leukaemia cutis: case report and review of the literature. Clin Lab Haematol 2004;26:73-5.
7. Zweegman S, Vermeer MH, Bekkink MW, et al. Leukaemia cutis: clinical features and treatment strategies. Haematologica 2002;87:ECR13.

Resim 3. Sol kruris ekstansör yüzde, 10 cm çaplı, periferinde silik sınırlı eritemin izlendiği, parlak mor renkli, yer yer hemorajik, infiltre ağırlı plak