

DERMATOLOĞUM BANA MİKOZİS FUNGOİDES (MF) TANISI KOYDU

Mikozis Fungoides tanısı aldığınızda muhtemelen aklınıza ilk gelen soru "Mikozis Fungoides nedir?" olacaktır.

Doktorunuz size Mikozis Fungoidesin bir çeşit deri lenfoması olduğunu söylediğinde ise muhtemelen aklınız karışacak, korkacak ya da endişeleneceksiniz ve aklınıza gelen soruların sayısı artacaktır.

Bu kitapçık Mikozis Fungoides ile ilgili aklınıza gelebilecek sorulara yanıt verebilmek ve bu hastalığı daha iyi tanımanız amacıyla hazırlanmıştır.



**Yalnız değilsiniz,
dermatoloğunuz sizinle...**



Mikozis Fungoides Nedir? Lenfoma Nedir?

Genellikle MF şeklindeki kısaltması ile anılan Mikozis Fungoides en sık görülen deri lenfoması tipidir.

Peki, lenfoma nedir? Lenfoma, lenfosit adı verilen beyaz kan hücrelerinin kanseridir. Lenfositler enfeksiyondan sorumlu belirli mikropları tanıtmaktan, onları temizlemek ve onlara karşı uzun süreli bağışıklık sağlamaktan sorumlu hücrelerdir. İki tür lenfosit vardır: B hücreleri ve T hücreleri. Her ikisi de enfeksiyonları veya anormal hücreleri tanıyıp bunlarla savaşır. Genel olarak düzgün işleyen bir bağışıklık sisteminde T hücreleri mikropları tanıyıp B hücrelerinin antikorları yapmasına yardımcı olur, bazı T hücreleri doğrudan yok etme işlemi de yapabilir. Lenfoma, bir veya daha fazla lenfositin (B hücresi veya T hücresi) mutasyona uğradığı ve kontrolsüz bir şekilde çoğaldığı anlamına gelir. B hücreli lenfoma ve T hücreli lenfomalar vardır. Lenfomalardaki T ve B lenfositleri lenf düğümleri, dalak, kemik iliği, kan veya diğer organlar dahil olmak üzere vücudun birçok yerinde büyüyebilirler.

Tekrar MF'e dönersek...

Derimiz dış ortam ile teması olan en büyük organımız olup bağışıklık sistemimizin önemli bir parçasıdır. Derimize belli süreler için gelen lenfositlerin değişime uğrayarak kontrolsüz bir şekilde çoğalması sonucu deri lenfoması olarak bilinen hastalıklar oluşmaktadır. İşte MF; derimizde ortaya çıkabilecek deri lenfoması tipleri içinde en sık karşılaşılan tiptir. Köken olarak derimizdeki T lenfositlerden kaynaklanır.

MF neden ortaya çıkar ve bulaşıcı mıdır?

Konuyla ilgili yapılmış çok sayıda araştırmaya rağmen günümüz itibarı ile MF'in nedeni tam olarak aydınlatılamamıştır. Hastalığın genetik ya da ailevi olduğuna dair kanıt bulunamamıştır.

Çevresel ya da kimyasal maddelere maruziyet, radyasyon, alerji veya herhangi bir meslek grubu ile ya da stress ile direkt bir ilişkisi de gösterilememiştir.

MF bulaşıcı bir hastalık değildir.

MF sık görülen bir hastalık mıdır?

MF'in toplum içinde görülme sıklığı, hem hastalığın erken dönemdeki tanısı ile ilgili zorluklar hem de kayıt sistemlerindeki eksiklikler nedeniyle kesin olarak bilinmemektedir.

Ancak MF'in nadir görülen bir hastalık olduğu söylenebilir. Yurt dışındaki sayılara göre MF'in her bir milyon kişinin en fazla 9'unda görüldüğü bildirilmektedir.

Hangi deri belirtileri ile karşılaştığımızda MF düşünmeliyiz?

Deri üzerinde farklı görüntüler şeklinde ortaya çıkan tüm belirtiler "lezyon" olarak tanımlanır. MF lezyonları "yama, plak, tümör" olarak isimlendirilirler.

MF'in lezyonları her hastada hem büyüklük hem renk hem de yapısal özellikleri bakımından farklılık gösterirler, bazen diğer deri hastalıklarını taklit ederler. Ne yazık ki MF'i tarif edebilecek tek bir lezyon çeşidi yoktur.

Hastalık en sık yamalarla başlar, sonra bu yamalarla birlikte plaklar ve tümörler gelişirler.

Yamalar üzerleri genellikle kepeklenen, değişik boyutlardaki kırmızı ya da kahverengi, deri seviyesindeki yani deriden kabarıklık olmayan lezyonlardır. Yamalar normal deriden daha kırışık ve hafif buruşuk alanlar şeklinde de ortaya çıkabilir. Bu tip lezyonlar vücudun kapalı alanlarında en sık kalça üzerlerinde, kol ve bacakların üst bölümlerinde, kadın hastalarda ise meme üzerlerinde yerleşme eğilimi gösterirler.



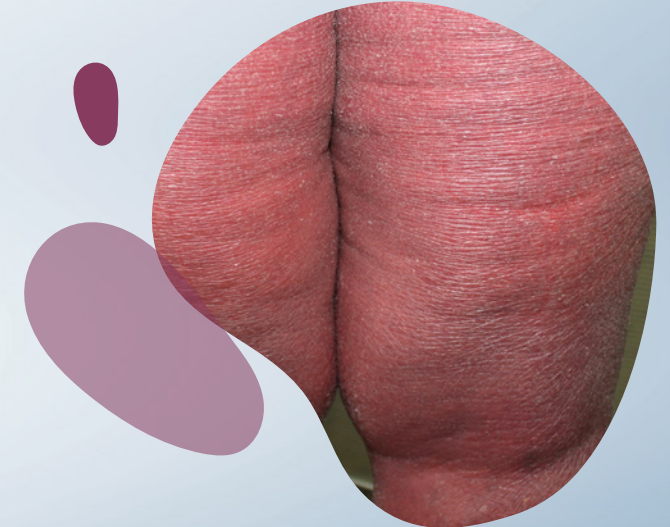
Plaklar yamalara benzerler ancak daha kalın yani deriden hafif kabarıklık yaratan lezyonlardır.



Tümörler deriden belirgin kabarıklık oluşturan 1 cm'den daha büyük lezyonlardır. Üzerleri zaman zaman ülsere (açık yara) olabilir. Tümörler hastalığın daha ileri dönemlerinde ortaya çıkan deri bulgusudur.



MF daha nadiren vücudun çok büyük bir alanında (%80'inden fazlasında) üzeri kepeklenen yaygın kızarıklık şeklinde de ortaya çıkabilir. Hastalığın bu şekilde görüldüğü formuna eritrodermik MF denilir.



MF lezyonları, özellikle hastalığın erken dönemlerinde asemptomatikler. Diğer bir deyişle ağrı, yanma, acıma gibi şikayetlere yol açmazlar. Bazı hastalarda kaşıntı görülebilir. Kaşıntı şikayeti genellikle hastalığın ilerlemesiyle ortaya çıkmaktadır.

MF deri döküntüleri diğer deri hastalıkları ile karışır mı?

MF'te ortaya çıkabilecek deri döküntüleri birçok farklı deri hastalığı ile karıştırılabilir. Örneğin; MF yama ve plaklarına bağlı lezyonlar egzemaya, mantara, deri kuruluğuna ya da sedef hastalığına bağlı döküntülere çok benzeyebilir. MF tümörleri ise diğer deri lenfomaları veya tümörleri ile karıştırılabilir. Bu nedenle bu tip lezyonların dermatologlarca görülüp değerlendirilmesi erken tanı açısından çok önemlidir.



MF tanısı nasıl konulur?

MF lezyonları alerji, egzema, mantar ve sedef gibi birçok farklı deri hastalığına benzeyebilir. Tanı için muayenenin ardından en önemli basamak deride ortaya çıkan döküntülerden biyopsi alınmasıdır.

MF tanısı deri bulguları (klinik) ile biyopsi bulgularının (histolojik) bir arada değerlendirilmesi ile mümkündür. Hastalığın erken döneminde ortaya çıkan yama lezyonlarda patolojik bulguların tam olarak oturmaması nedeniyle histolojik özellikler MF tanısı için yeterli olmayabilir. Araştırmalar nihai tanı olarak MF kabul edilen hastaların ortalama 4 yıl süreyle farklı tanımlarla (egzema, sedef, alerjik deri döküntüleri vb) izlendiğini ve bu dönemde MF ile bütünüyle uyumlu klinik ve histolojik özelliklerden yoksun olduklarını ortaya koymaktadır. Bu nedenle doktorunuz belli aralıklarla deri biyopsisinin tekrarını önerebilir. MF tanısının konulmasının uzun bir zaman alabileceği unutulmamalıdır. Bu nedenle dermatoloğunuzun önereceği aralıklarda yapılacak düzenli takipler sağlığınız açısından önemlidir.

Birden fazla lezyonu olan hastalarda, tanıyı destekleyecek histolojik özellikleri daha iyi değerlendirip tanı şansını arttırmak için aynı anda birden fazla deri lezyonundan biyopsi alınması önerilmektedir.

MF Tanısı konulduktan sonra ne yapılır?

Deri döküntülerinin tipi (yama, plak, tümör), büyüklüğü ve sayısı yanında lenf düğümlerinin etkilenme durumu ve organ tutulumu olup olmamasına göre MF'in "evresi" belirlenir. Evre hem tedavi seçeneğinin hem de yapılması planlanan tetkiklerin ve takip aralıklarının belirlenmesini sağlar.

Evreleme için muayeneye ek olarak çeşitli kan tahlilleri ve görüntüleme tetkikleri planlanır.

MF hastalığının seyri nasıldır?

Hastalığın gidişatı esas olarak da MF'in evresi ile ilişkilidir. Ancak hastanın yaşı, eşlik eden diğer hastalıkları ve genel sağlık durumu da hastalığın gidişatını etkileyebilir.

Hastalık genel olarak uzun ve yavaş bir seyir gösterme eğilimindedir. Olguların %10'unda genellikle uzun süreler sonra hastalık lenf düğümleri ve diğer organlara yayılım yapar. Tedavi alan hastalarda hastalığın ileri evrelere geçişi ve diğer organlara yayılımı daha az olmaktadır, bu nedenle de tedaviye uyum önemlidir.



MF tanısı konulan hastaların izlemi nasıl yapılır?

MF hastaları tedavileri süresince düzenli aralıklarla kontrol edilirler. Kontrollerde lezyonların durumu, lenf düğümlerine ve diğer organlara yayılımın araştırılması amacıyla muayenesi, kan tahlilleri, görüntüleme tetkikleri planlanır. Her hastaya önerilen takip aralığı ve tetkikler hastalar arasında farklılık gösterir.

MF tanısı bulunan hastalar tedavi edilirlerken iyileşen lezyonlardan histolojik kontrol amaçlı biyopsiler alınabilir.

MF tanısı bulunan hastalarda ortaya çıkan her deri döküntüsü MF şüphesi oluşturabilir ve biyopsi alınabilir.

MF nasıl tedavi edilir?



MF tedavisi esas olarak hastalığın evresine göre planlanır. Bununla birlikte hastanın cinsiyeti, lezyonlarının yaygınlığı ve eşlik eden hastalıkları gibi diğer özellikler de tedavi seçimini etkileyen faktörler arasındadır.

Yama ve plak şeklindeki deri lezyonları ile başvuran MF hastalarının büyük bir kısmında hastalık iyi bir seyir gösterir. Bu dönemlerde hastalık genellikle erken evrede olduğu ve deride sınırlı olduğu için tedaviler de "deriye yönelik tedaviler olarak" adlandırılır ve deriye sürülerek uygulanan çeşitli ilaçları ve ışık tedavilerini kapsar.

Erken evrede olan ancak yukarıda bahsedilen deriye yönelik tedavi seçenekleri ile düzelmeyen hastalarda veya ileri evre hastalarda ise genellikle ağızdan alınan veya deri altına enjekte edilebilen diğer tedavi seçenekleri kullanılabilir.

Dermatoloğunuz yukarıdaki kremler, ilaçlar, ışık tedavisi veya radyoterapi şeklindeki tedavi seçeneklerinden size uygun olanları belirleyecektir.



Kaynaklar

Hristov AC, Tejasvi T, Wilcox RA. Mycosis fungoides and Sézary syndrome: 2019 update on diagnosis, risk-stratification, and management. Am J Hematol. 2019 Sep;94(9):1027-1041.

Olsen EA. Evaluation, Diagnosis, and Staging of Cutaneous Lymphoma. Dermatol Clin. 2015 Oct;33(4):643-54.

<https://www.cifoundation.org/cutaneous-t-cell-lymphoma>

https://lymphoma.org/wp-content/uploads/2017/06/LRF_FACTSHEET_Cutaneous_TCell_Lymphoma_CTCL.pdf

<https://lymphoma.org/aboutlymphoma/nhl/ctcl/>

<https://www.bad.org.uk/for-the-public/patient-information-leaflets/mycosis-fungoides>