

Tanınız Nedir? What is Your Diagnosis?

Sevgi Kulaklı, Sibel Ersoy Evans, Gül Erkin

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Olgu

On dört yaşında erkek hasta yüzünde ve vücudundaki kabarıklıklar nedeniyle bölümümüze başvurdu. Hastanın öyküsünden bu lezyonların ilk olarak 3 ay önce sırtından başladığı, giderek sayılarının arttığı ve banyo sonrasında hafif kaşındıkları öğrenildi. Özgeçmiş sorgulamasında hastanın astımı olduğu ve bu nedenle montelukast kullandığı ancak lezyonlar çıktıktan sonra ilacı bıraktığı öğrenildi. Anne baba arasında akrabalık bulunmayan hastanın ailesinde benzer yakınması olan yoktu. Dermatolojik incelemede sol kaş ve sağ göz lateralinde, sol yanakta ve çenede eritemli yer yer folliküler tıkaçlar içeren plaklar, lezyonların olduğu bölgelerde kıllarda dökülme gözlemlendi. Gövdede, kollarda ve

bacaklarda da keskin sınırlı folliküler belirginleşmelerin izlendiği hafif skuamli oval-yuvarlak yama ve plaklar mevcuttu (Şekil 1, 2). Fizik muayenede lenfadenopati, hepatomegali, splenomegali saptanmadı.

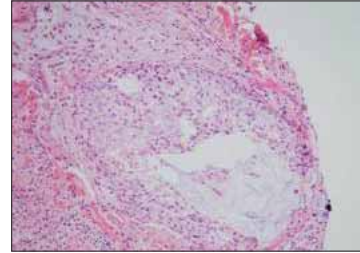
Hastanın yapılan laboratuvar incelemesinde karaciğer fonksiyon testleri, böbrek fonksiyon testleri, tam kan sayımı, sedimentasyon, beta 2 mikroglobulin ve laktat dehidrogenaz düzeyleri normaldi. Lenf nodlarına yönelik yapılan ultrasonografide servikal, aksiller, inguinal multipl lenfadenopati saptandı. Yapılan aksiller lenf nodu biyopsisi sonucu reaktif lenfadenopati olarak raporlandı. Abdominal ultrasonografi, ön-arka akciğer grafisi ve torakoabdominal tomografi incelemeleri normaldi. Alınan deri biyopsisinin histopatolojik incelenmesi Şekil 3 ve 4'de gösterilmiştir. Bu hastada tanınız nedir?



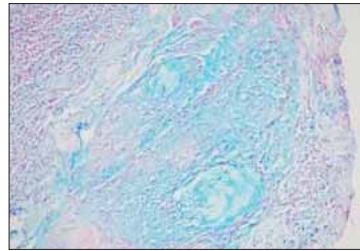
Şekil 1. Yüzde eritemli plaklar



Şekil 2. Gövdede folliküler açıklıkların belirgin olduğu eritemli, skuamli yama ve plaklar



Şekil 3. Follikülde mononükleer hücre infiltrasyonu, spongiöz ve follikül epitelinde münin depolanması



Şekil 4. Alcian mavisi ile münin birikimi

Tanı

Hastanın lezyonlarından alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde H&E boyamalarında follikülde mononükleer hücre infiltrasyonu ile birlikte spongiyoz ve follikül epitelinde mûsin depolanması gözlemlendi. Mûsin birikimi Alcian mavisi boyası ile de gösterildi. Epidermis ve kıl follikül epitelinde atipik görünümde lenfositlere rastlanmadı. Hastaya klinik ve histopatolojik bulgular ile folliküler mûsinöz tanısı konuldu.

Folliküler mûsinöz kıl folliküllerinde mûsin depolanmasıyla karakterize inflamatuvar bir hastalıktır. İlk olarak 1957 yılında Hermann Pinkus tarafından mûsinöz folliküler dejenerasyonla karakterize keskin sınırlı alopesik plaklar olarak tanımlanmış ve "alopesi mûsinoza" terimi kullanılmıştır (1). Bazı araştırmacılar, folliküler epitelde mûsin birikimi ile karakterize histolojik tablo için folliküler mûsinöz, folliküler mûsinöze sekonder gelişen saç kaybı ile karakterize klinik tablo için alopesi mûsinoza terimini tercih etmektedir. Ancak literatürde çoğunlukla aynı hastalık için her iki terim de kullanılmaktadır (2).

Folliküler mûsinöz klinik olarak çeşitli morfolojiler gösterebilir. Klasik klinik tablo folliküler açıklıkların belirgin olduğu, eritemli, infiltrate tek veya çok sayıda papül veya plaklar şeklindedir (2). Deskuamasyon sıklıkla eşlik eden bir bulgudur. Her yaş grubunda görülebilir de çocuklar ve genç erişkinlerde daha sıktır (3). Tipik olarak baş ve boyun bölgesine yerleşen lezyonlar vücudun herhangi bir yerinde de görülebilir. Saçlı deri, kaş, sakal gibi terminal kılların olduğu bölgelerde alopesi belirgindir, vellüs kılların olduğu bölgelerde ise alopesi fark edilemeyebilir. Skar bırakmaz. Lezyonlarda kaşıntı, anestezi, dizestezi olabilir ve ultraviyole ışınları ile alevlenebilir (4, 5). Nadiren alopesi areata, egzama, akneiform döküntü, pitriyazis rozea, follikülit, ürtiker ve sikatrisyel alopesiye benzer lezyonlar görülebilir (2).

Histopatolojik olarak etkilenen pilosebace ünitelerdeki folliküler epitel ve sebace bezlerde mûsin depolanması tipiktir. Mûsin varlığı en iyi kolloidal demir veya Alcian mavisi boyaları ile gösterilebilir. Mûsin birikimi çok fazlaysa folliküler epitel hücrelerinde aşırı şişme, interselüler bağlarda kayıp ve kist oluşumu görülebilir. Folliküler, perifolliküler ve perivasküler alanlarda lenfositlerin hakim olduğu özgün olmayan inflamatuvar hücre infiltrasyonu görülebilir (6). Folliküler mûsinözde biriken mûsinin kaynağı bilinmemektedir. Bazı araştırmacılar kaynağın folliküler epitel olduğunu düşünürken diğerleri çok sayıda hücrenin rol aldığı karmaşık bir olay olduğunu düşünmektedir (2, 7).

Folliküler mûsinöz birçok benin ve malin durumla birlikte gösterebilir. Klinik olarak primer idiyopatik ve sekonder olmak üzere 2 alt gruba ayrılabilir. Primer idiyopatik tip en sık görülen tip olup daha çok genç yaşlarda görülür. Daha çok baş ve boyun bölgesinde lokalize tek veya az sayıda lezyonun izlendiği, ortalama 2 yıl içinde kendiliğinden düzelme gözlenen akut tipi ve lezyonların daha yaygın

olduğu akut tipe göre daha ileri yaşlarda görülen tekrarlayıcı ve ilerleyici seyir gösterebilen kronik tipi bulunmaktadır. Her iki tipte de alta yatan herhangi bir hastalık yoktur (2, 4). Sekonder tipte ise lezyonlar daha yaygın, daha büyük ve daha çok sayıdadır. İleri yaş grubunda görülen bu tip kronik bir seyre sahiptir (3). Primer ve sekonder folliküler mûsinözün ayırt edilmesi hastalığın seyri ve takibi açısından oldukça önemlidir. Folliküler mûsinöz ile en sık birlikte gösteren malinensi mikozis fungoides (MF) ve varyantlarıdır. MF folliküler mûsinözün öncesinde, eş zamanlı ya da sonrasında görülebilir (8). Literatürde folliküler mûsinöz tanısı konduktan sonra 1 ay ile 8 yıl arasında MF gelişen vakalar bildirilmiştir (9, 10). Bu nedenle primer folliküler mûsinöz tanısı konan vakaların en az 5 yıl süreyle klinik takibi önerilmektedir (8). Folliküler mûsinöz ile ilişkili diğer malinensiler Hodgkin lenfoma, kronik lenfositik lösemi, akut miyeloid lösemi, kronik miyeloid lösemi, renal şeffaf hücreli karsinom, kutanöz B hücreli lenfoma, lenfosarkom ve skuamöz hücreli karsinomdur. Folliküler mûsinöz ile birlikte görülen benin hastalıklar ise böcek ısırığı, lupus eritematozus, liken simpleks kronikus, alopesi areata, sarkoidoz, spongiyotik dermatitler, hipertrofik liken planus, liken striatus, famiyal retiküloendotelyozis, HIV-ilişkili eozinofilik follikülit, anjiolenoid hiperplazi ve layşmanyazistir. Ayrıca melanositik nevüs, lentigo malina, gebelik ve Goodpasture sendromuna eşlik eden nadir vakalar da bildirilmiştir (2). Bizim hastamızda histopatolojik incelemede atipik lenfositlerin yokluğu, folikülotropizm ve epidermotropizm olmaması ile MF tanısı dışlanmıştır. Öykü, fizik muayene ve laboratuvar tetkikleri sonucu eşlik eden başka bir hastalık saptanmadığı için hastamız primer folliküler mûsinöz kabul edilmiştir.

Folliküler mûsinözde belirgin bir tedavi yöntemi ne yazık ki bulunmamaktadır. Primer folliküler mûsinözde çoğu vakada 2-24 ayda kendiliğinden gerileme görüldüğü için "bekle ve gör" yaklaşımını önerenler vardır (3). Önerilen tedaviler arasında topikal, intralezyonel ve sistemik steroidler, tetrasiklin, minosiklin, dapson, antimalaryaller, indometazin, oral isotretinoin, sülfasetamid, pentoksifilin, interferon alfa 2b, nitrojen mustard, metotreksat, siklofosfamid, PUVA, UVA 1 ve eksizyon bulunmaktadır (8, 4). Bizim hastamıza 0.5 mg/kg/gün dozda oral isotretinoin tedavisi önerilmiştir ve halen takip edilmektedir.

Kaynaklar

1. Pinkus H. Alopecia mucinosa; inflammatory plaques with alopecia characterized by root-sheath mucinosis. Arch Dermatol 1957;76:419-24.
2. Anderson BE, Mackley CL, Helm KF. Alopecia mucinosa: Report of a case and review. J Cutan Med Surg 2003;7:124-8.
3. Rongioletti F, Rebora A. Mucinoses. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editors. Dermatology. 2nd ed. Mosby; 2008.p.619-20.

4. Cerroni L, Fink-Puches R, Back B, Keri H. Follicular mucinosis- Critical reappraisal of clinicopathological features and association with mycosis fungoides and Sezary syndrome. Arch Dermatol 2002;138:182-9.
5. Ferreira-Marques J. Sensory imbalance in alopecia mucinosa. Arch Dermatol 1961;84:170-3.
6. Weedon D. Skin Pathology. New York: Churchill-Livingstone, 1997, p.347-8.
7. Ishibashi A. Histogenesis of mucin in follicular mucinosis. Acta Derm Venereol 1976;56:163-71.
8. Brown HA, Gibson LE, Pujol RM, Lust JA, Pittelkow MR. Primary follicular mucinosis: Long term follow up of patients younger than 40 years with and without clonal T cell receptor gene rearrangement. J Am Acad Dermatol 2002;47:856-62.
9. Gibson L, Muller S, Leiferman K, Peters M. Follicular mucinosis: Clinical and histopathologic study. J Am Acad Dermatol 1989;20:441-6.
10. Sentis H, Willemze R, Scheffer E. Alopecia mucinosa progressing to mycosis fungoides. A long term follow up of two patients. Am J Dermatopathol 1988;10:478-86.