

Foliküler müsinoz

Dr. Ashı TANRIKULU¹, Dr. Zerrin SERT¹, Dr. Gül BÜKÜLMEZ², Dr. Sedef ŞAHİN², Dr. Özay ÖZKAYA³

Milli Eğitim Bakanlığı Sağlık Eğitim Merkezi Deri Hastalıkları Kliniği¹, Ankara, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı², Ankara, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Anabilim Dalı³, Ankara

ÖZET

Foliküler müsinoz, folliküler papül ve plaklarla karakterize, genellikle saç kaybının da eşlik ettiği bir dermatozdur. Bu makalede literatür gözden geçirilerek folliküler müsinozlu bir olgu sunulmuştur.

Anahtar sözcükler: Folliküler müsinoz

SUMMARY

Follicular mucinosis

Follicular mucinosis is a cutaneous disorder which is characterized by follicular papules and plaques often accompanied by hair loss. In this article a case with follicular mucinosis is reported with the literature being reviewed.

Key words: Follicular mucinosis

Foliküler müsinoz (FM), ilk defa 1957'de Pincus tarafından "alopesi müsinoza" terimi ile açıklanmıştır (1,2). FM, histolojik olarak sebace bezlerde ve kıl folliküllerinin dış kök kılıfında asit mukopolisakaritlerin birikmesiyle karakterizedir. Bazen dermiste yoğun lenfoid infiltrat izlenirken bazen de histiosit ve eozinofillerin kıl folliküllerini çevrelediği görülür.

Klinik olarak iki tip lezyon izlenir: grup yapmış folliküler papüller ve eritemli, sıklıkla nodüler, terminal saç kaybı gösteren plaklar. Hastalık klinik olarak primer ve sekonder olmak üzere iki gruba ayrılır; Primer FM akut veya kronik seyirli olabilir. Akut form, baş, boyun ve omuzlarda görülen, belirgin folliküler yerleşim gösteren eritematöz papül ve plaklar ile karakterizedir. Bazen deskuamasyon ve terminal saçlarda azalma görülebilir. Kronik formda ise inflamatuvar lezyonlar sayıca daha fazla ve yaygındır. Lezyonlar bu şekilde uzun yıllar sebat edebilir veya ilerleyebilir (3-5). Sekonder form, kutanöz lenfoma veya nadiren liken simpleks kronikus, lupus eritematosus, miksödem, sarkoidoz, Goodpasture sendromu ve anjiolenfoid hiperplazi gibi diğer kutanöz hastalıklarla birliktelik gösterir (3,6,7).

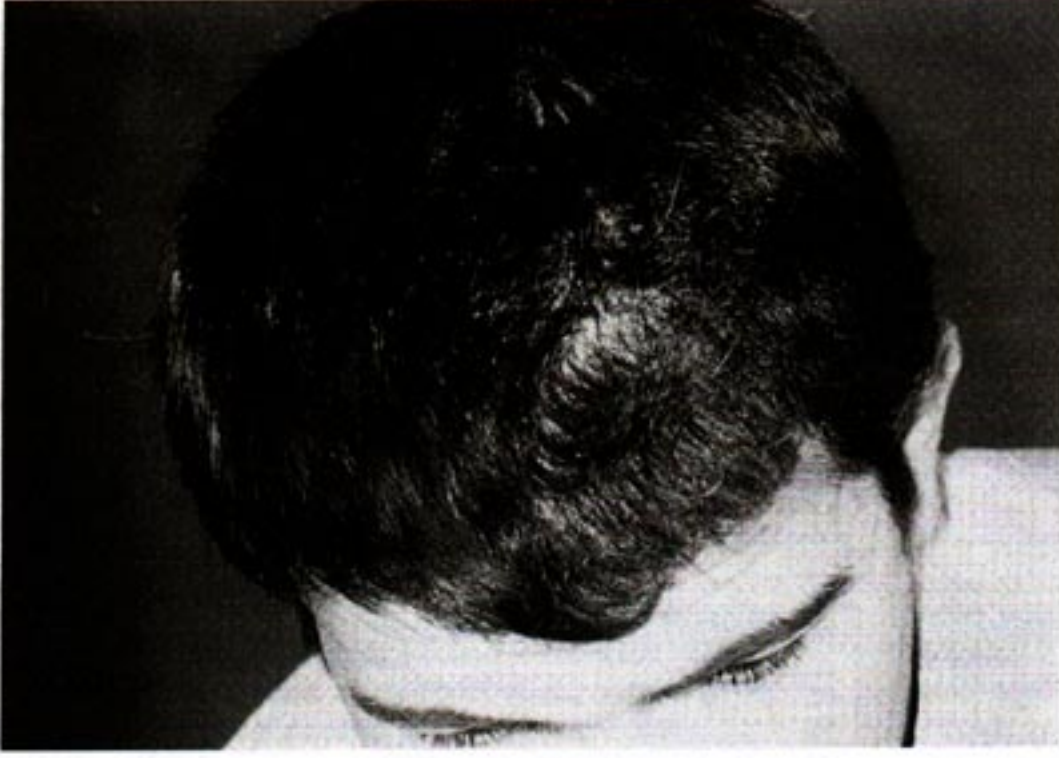
Burada oldukça nadir görülen bir FM olgusu, histopatolojik bulguları değerlendirilerek sunulmaktadır.

OLGU

Onsekiz yaşındaki erkek hasta, bir yıldır frontoparietal bölgede giderek büyüyen, üzerinde saçların seyrekleştiği, deri renginde, 5x4 cm boyutlarında, altta yumuşak bir dokunun hissedildiği plak tarzı lezyonu nedeniyle polikliniğimize başvurdu (Resim 1). Lezyon üzerinde dokunmaya karşı hafif hissizlik tespit edildi. Sistemik muayenesinde anormal bir bulgu saptanmadı. Yapılan tam kan, tam idrar ve tam biyokimya tetkikleri normaldi. Sedimantasyon 3 mm/saat idi. VDRL, TPHA ve antiHIV 1/2 değerleri normaldi. Baş bölgesinin bilgisayarlı tomografisi normal sınırlardaydı. Beyin manyetik rezonans incelemesinde sol frontalde kalvaryal kemik yapılarına belirgin uzanım göstermeyen, inflamatuvar ve neoplastik cilt lezyonları açısından değerlendirilmesi gereken lezyon tespit edildi.

Hastadan alınan 4 mm'lik punch biyopsinin histopatolojik incelemesinde yüzeydeki epidermin hiperplazik olduğu, retelerin uzadığı izlenmekteydi. Mevcut kıl folliküllerinden birinin epitelinde müsinoz dejenerasyon görülmekteydi. Dermisde, damarlar çevresinde hafif şiddette lenfositik infiltrasyon mevcuttu (Resim 2).

Klinik ve histopatolojik bulgular folliküler Müsinozis ile uyumlu kabul edildi.



Resim 1: Skalpteki lokal alopesi ve plak tarzı lezyon.



Resim 2: Kıl follikül epitelindeki mûsinöz dejenerasyon. (HxE X 100)

TARTIŞMA

FM, özellikle yüz, baş ve boyunda yerleşmiş folliküler papüller şeklinde görülebileceği gibi, soliter nodül veya hipopigmente, ekzematize plaklar şeklinde de izlenebilir. Skalp lezyonlarında çoğunlukla alopesi izlenir. Birçok hastada görülen soğuk ve dokunmaya karşı hissizlik, lezyonun lepra sanılarak yanlış teşhisine neden olabilir (2). Bizim olgumuzda da skalpte üzerinde saçların seyrekleştiği, dokunmaya karşı hafif hissizliğin tespit edildiği plak tarzı lezyon mevcuttu.

Uzun süren ve tedaviye cevap vermeyen, klinik olarak inflamatuvar, fungal veya bakteriyel deri hastalıklarını düşündüren vakalarda FM, ayırıcı tanıda akla gelmesi gereken bir hastalıktır (8,9). Özellikle 40 yaşın üzerindeki yaygın FM olguları mikozis fungoides (MF) veya Se-

zary sendromu açısından risk taşırlar (10). Emmerson, Gibson ve arkadaşları tarafından bildirilen vakalarda en geç beş yıl içerisinde MF bulguları saptanmıştır (3-5). Birden fazla plak varlığı ve histopatolojik olarak atipik T lenfosit ve Pautrier mikroabselerinin bulunması, hastayı MF yönünden değerlendirmemiz gerektiğini göstermektedir (2). Bizim olgumuzda tek bir plak mevcuttu ve histopatolojik olarak MF'i telkin edecek bulguya rastlanmamıştı.

FM'un patogenezi tam olarak açıklığa kavuşmamıştır. FM'u ilk kez tanımlayan Pincus viral bir etyolojiden bahsederken Haber, hastalığın kıl folliküllerinin bir çeşit ekzeması olduğunu öne sürmüştür (8,9). Elektron mikroskopik çalışmalar T hücre infiltrasyonuna cevap olarak folliküler keratinositlerin mûsin ürettiğini göstermektedir. Ayrıca C3 ve fibrin depozitlerinin varlığı bir



Resim 3: Hastanın tedavi sonrasındaki görünümü.

hücrel immün reaksiyona işaret etmektedir (10). MF'de de benzer olarak, özellikle erken lezyonlarda CD8+ sitotoksik T lenfosit infiltrasyonu dikkati çeker (1,2).

FM'un rutin histolojik incelenmesinde, folliküllerin dış kök kılıflarında müsin depolanması, lenfosit ve makrofajlardan oluşan inflamatuvar bir infiltrat izlenir (1-3). Bizim hastamızın histopatolojik incelemesinde de aynı bulgular mevcuttu.

Hastalarda iki yıl içerisinde spontan involüsyon olabil-

mektedir. Bazı olgular radyo terapiya cevap verirken, bazıları tropikal veya intralezyonel kortikosteroidlerle iyileşme göstermişlerdir (1,2). İnterferon α ve γ , dapson, retinoidler, topikal ve sistemik indometazin ile düzelen olgular da bildirilmiştir (3,6,8). Biz hastamıza üçer hafta ara ile intralezyonel steroid uyguladık. Dördüncü uygulama sonunda hastanın lezyonunda belirgin düzeltme saptadık (Resim 3).

Bölgesel alopesili hastalarda, FM'un da ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken bir hastalık olduğuna dikkati çekmek için bu olguyu sunmayı uygun gördük.

KAYNAKLAR

1. Gary S. Wood. Inflammatory Diseases That Stimulate Lymphomas: Cutaneous Pseudolymphomas. In Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, editors. Dermatology in general medicine, 5th ed. New York: Mc Graw-Hill Book Company, 1999;1267.
2. Arnold HL Jr, Odom RB, James WD, editors. Diseases of the skin. Philadelphia: WB Saunders Company, 1990.
3. Meissner K, Weyer U, Kowalzik L, et al. Successful treatment of primary progressive follicular mucinosis with interferons. J Am Acad Dermatol 1991; 24:48-50.
4. Emmerson RW. Follicular mucinosis: a study of 47 patients. Br J Dermatol 1969; 81:395-413.
5. Gibson LE, Muller SA, Leiferman KM, et al. Follicular musinosis; clinical and histopathologic study. J Am Acad Dermatol 1989; 20:441-6.

6. Kodama H, Umemura S, Nohara N. Follicular mucinosis: Response to indomethacin. J Dermatology 1988; 15:72-75.
7. Wolff H, Kinney J, Ackerman AB. Angiolymphoid hyperplasia with follicular mucinosis. Arch Dermatol 1978; 114:229-32.
8. Rustin MHA, Bunker CB, Levene GM. Follicular mucinosis presenting as acute dermatitis and response to dapsone. Clin&Exp Dermatol 1989; 14:382-4.
9. Haber H. Follicular mucinosis. Br J Dermatol. 1961; 73:313-22.
10. Jackow CM, Papadopoulos E, Nelson B, et al. Follicular mucinosis associated with scarring alopecia, oligoclonal T-cell receptor v_l expansion, and staphylococcus aureus: when does follicular mucinosis become mycosis fungoides? J Am Acad Dermatol 1997; 36:828-31.