

Kıl Gövdesinin Yapısal Bozuklukları

HAIR SHAFT DEFECTS

Dr. Zehra AŞIRAN SERDAR,^a Dr. A. Tülin MANSUR,^a Dr. Şirin PEKCAN YAŞAR,^a Dr. Derya TÜTÜNCÜ^a

^aDermatoloji Bölümü, Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İSTANBUL

Özet

Kıl gövdesinin yapısal bozuklukları kozmetik soruna neden olabilmekte ve küçük bir travma sonucu bile aşırı bir yıpranma meydana gelebilmektedir. Bu bozukluklar lokalize veya jeneralize hastalıklar şeklinde görülmektedir. Genetik predispozisyon veya eksojen faktörler kıl gövdesinin bozukluklarını ortaya çıkarabilir. Kalıtsal veya edinsel metabolik hastalıkların sonucunda da aynı zamanda bu bozukluklar görülebilmekte, bu nedenle bu hastalıkların tanısı önem kazanmaktadır. Saç hastalıklarının tanısında en önemli ipucu; ayrıntılı anamnez, fizik muayene ve mikroskopik incelemelerdir. Kıl gövdesinin ışık mikroskopik incelemesi, elektron mikroskopik incelemesi, X-ray mikroanalizi ve histopatolojik inceleme de yapılmalıdır.

Bu derlemede kıl gövdesinin yapısal bozukluklarının klinik ve laboratuvar özellikleriyle tanı kriterleri gözden geçirilmektedir.

Anahtar kelimeler: Kıl hastalıkları, kıl folikülü

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2007, 17:180-191

Abstract

Structural defects of the hair shaft may be sufficiently obvious to cause significant cosmetic disability, or they may render the hair abnormally susceptible to injury by minor trauma. Hair shaft abnormalities may occur as localized or generalized disorders. Genetic predisposition or exogenous factors are able to produce and maintain hair shaft abnormalities. They may also be the result of hereditary or acquired metabolic disorders, thus giving valuable clues in the diagnosis of these disorders.

Clinical observation, microscopy investigation and histologic examination of hair shaft are the clues for diagnosis of hair dysplasias.

The evaluation and diagnosis of hair shaft defects depend on both clinical features and microscopic appearances.

Key Words: Hair diseases, hair follicle

Kıl gövdesinin yapısal bozuklukları iki başlık altında toplanabilir:¹

A. Kıl Gövdesinde kırılma Artışına Bağlı Olarak Gelişen Yapısal Bozukluklar

B. Kıl Gövdesinde kırılma Olmaksızın Gelişen Yapısal Bozukluklar

A. Kıl Gövdesinde kırılma Artışına Bağlı Olarak Gelişen Yapısal Bozukluklar

- Moniletrijs
- Psödomoniletrijs

- Pili Torti
- Tirbuşon (Corkscrew) Saç
- Menkes Sendromu
- Trikoreksis İnvajinata (Bambu saç)
- Trikotiyodistrofi
- Trikonodozis
- Trikoreksis Nodoza
- Kabarcıklı (Bubble) Kıl
- Gevşek Anagen Saç

Moniletrijs

Saçların kuruluğu, kırılma ve seyrekliği ile karakterize, nadir görülen yapısal bir kıl gövdesi bozukluğudur. Tip II kıl korteks keratinleri hHb6 ve hHb1'nin mutasyonu sonucu oluşan moniletrijs genellikle otozomal dominant (OD), %5 olguda ise

Geliş Tarihi/Received: 23.03.2006

Kabul Tarihi/Accepted: 16.06.2006

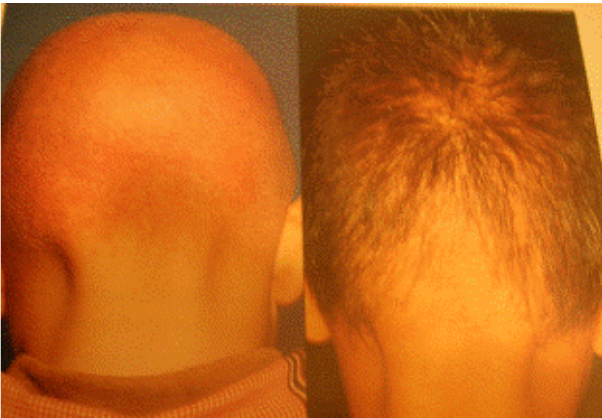
Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Zehra AŞIRAN SERDAR
Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Dermatoloji Bölümü, İSTANBUL
drzehraserdar@yahoo.com

Copyright © 2007 by Türkiye Klinikleri

otozomal resesif (OR) geçiş gösterir.^{2,3} Özellikle oksipital bölgede görülen alopesi, yenidoğan döneminde başlayabileceği gibi ilk 10 yılda veya erişkin dönemde ortaya çıkabilir. Lokalize alopesiden total alopesiye kadar farklı klinik tablolar görülür (Resim 1). Alopesiye eritem ve folliküler hiperkeratoz da eşlik eder. En önemli ayırtedici özelliği keratotik folliküllerin içinden kısa ve kırık kılların çıkmasıdır. Saç dışında kaş, kirpik, aksilla ve pubik bölge kılları gibi diğer vücut kılları da tutulabilir.⁴ Kıl bozukluğu tek başına olabileceği gibi, keratozis pilaris, diş ve tırnak anomalileri, juvenil katarakt, sindaktili, mental retardasyon ve Menkes sendromu ile birliktelik gösterebilir.⁵

Moniletriksin patogenezinde germinatif kortikal hücrelerdeki defekt rol oynar. Buna bağlı olarak kıl gövdesindeki hücreler azalır ve kıl çapında periyodik olarak küçülmeler oluşur. Hücresel dejenerasyona neden olan faktör henüz bilinmemektedir. Fakat bu hücrelerdeki dejenerasyon genetik olarak belirlenmiş olabilir. Elektron mikroskopik incelemede (EMİ) kütikül hücrelerinin normal olduğu, fakat kortekste homojen nonfibriller bir madde biriktiği ve bazı mikrofibrillerin aksiyal deviasyon gösterdiği saptanmıştır.⁶

Işık mikroskopik incelemede (İMİ) saçlarda açık renkli dar bölgeler ve koyu renkli içsi nodüllerin düzenli aralıklarla birbirini izlemesi, hastalığın en önemli özelliği olarak dikkati çekmiştir.⁷



Resim 1. Moniletrikslili olguların görünümü. (Atlas of diagnosis in paediatric trichology).

EMİ'de nodozite olan alanların normal kıl yapısında olduğu ve defektin ise boğulmuş kısımda olduğu görülür. Medullanın bulunmadığı, kütikülün longitüdünel olarak değişikliğe uğradığı bu kısımda kırılma artmıştır.^{4,1}

Tedavi: Etkin bir tedavisi olmayan hastalıkta fırçalama, tarama gibi travmalardan kaçınılması kılların kırılmasını azaltabilir. Sistemik retinoid kullanımı ise kısmi iyileşme sağlayabilir. Griseofulvin, çinko-sülfat, X-ray epilasyon, topikal tretionin tedavisinin geçici olarak iyileşme sağladığı bildirilmiştir.^{4,6,8} Topikal minoksidil uygulanan olgularda iyi sonuçlar alındığı bildirilmiştir. L-sistin'in 150 mg/ gün 3 ay boyunca verilmesinin yararlı olduğu düşünülmektedir. Ayrıca sosyal ve psikolojik sorunlar yaşayan hastalara pubik kıllardan yama greftler ile saç ekimi yapılabilir.⁶

Hastalığın prognozu kıl gövdesinin etkilenme derecesine göre değişir. Yaşla birlikte genellikle gerilerse de, bazı hastalarda yaşam boyu devam eder. Olguların bir kısmında puberte ve gebelikte iyileşme görülür, yaz aylarında da geçici iyileşmeler olabilir ancak saçlar sonra ilk haline döner.⁶

Psödomoniletriks

OD geçişli, sık görülen yapısal bir kıl gövdesi bozukluğudur. Psödomoniletriksin patogenezi tam olarak açık değildir.^{1,4}



Resim 2. Pili tortili bir hastanın görünümü (Disorders of hair and growth diagnosis and treatment).

Bazı yazarlar kıldaki değişikliklerin artifisyel olduğuna inanırlar. Ancak kıl gövdesinde travma sonrası meydana gelen bu değişikliklerin yine de konjenital olarak yumuşak veya kırılğan kıl yapısına bağlı olduğu görüşü hakimdir.^{9,4} Hastalık diffüz veya oksipital bölgeye sınırlı alopesi ile karakterizedir. Psödomoniletriks klinik olarak 3 şekilde görülebilir:⁶

1. Tip I Bentley-Phillips tipi (familial) psödomoniletriks: OD geçiş gösterir.

2. Tip II Kazanılmış psödomoniletriks: Saç displazisi ile kalıtsal saç güçsüzlüğü.

3. Tip III: İyatrojenik psödomoniletriks

İMİ'de kıl gövdesinde düzensiz aralıklı nodüller izlenir.¹

EMİ'de kıl gövdesinde düzensiz aralıklarla birbirini izleyen yassı nodoziteler ve 25-200 derecelik düzensiz kıvrılmalar görülür.^{1,8}

Psödomoniletriks, pili torti, trikoreksis nodoza ve moniletriksle birliktelik gösterebilir.⁶

Ayırıcı tanı moniletriks ile yapılmalıdır. Psödomoniletriks klinik tablonun daha ileri yaşta başlaması (yaklaşık 8 yaş) ve folliküler hiperkeratozun bulunmaması önemli farklarıdır.¹

Tedavisinin olmaması nedeniyle hastaya travmadan kaçınılması önerilir.^{1,8}

Pili Torti

Genellikle OD geçiş göstermesine rağmen, OR geçiş te bildirilmiştir.⁷ Kıl gövdesinin kırılğanlık derecesi bireyler arasında farklılıklar gösterdiği için, değişik klinik tablolarla karşılaşılabılır. Saçlar doğumda mevcut olduğu halde, daha sonra 5 cm veya daha kısa olacak şekilde kırılır. Bu nedenle saçlı derinin daha az travma alan bölgelerinde saçlar daha uzun olabilir.

Saçlı derinin tamamında, çepeçevre bant şeklinde düzensiz yamalar veya sadece oksipital bölgede alopesik alanlar gelişebilir.^{7,8} Şiddetli olgularda saç dışında diğer vücut kılları da etkilenir.¹⁰ Saçların kolay kırılması, kuru ve parlak olması önemli klinik özellikleridir (Resim 2).

İMİ'de kıl gövdesinde yassılaşıma ve kılın uzun eksenini etrafında 180 derece dönmesi sonucu gelişen düzensiz kıvrılmalar görülür.⁷

EMİ'de yassı kıl gövdesine düzensiz dalgalanmanın eşlik ettiği görülür. Kılın proksimalinde kütikula normal görülürken, distalde kütikül hücrelerinde yıpranma izlenir.⁴

Radyografik olarak ışığın kırılması ile kıl gövdesinde normal α keratin yapısında olduğu, ancak polipeptid zincirlerinin paralelliklerinin bozulduğu saptanmıştır.¹¹ Pili tortiye en sık keratozis pilaris olmak üzere tırnak distrofileri, diş anomalileri, korneal opasiteler, iktiyoz, sensorinöral sağırılık ve mental retardasyon gibi ektodermal defektler eşlik edebilir.⁷

Edinsel pili torti sağlıklı kişilerde görülebilir. Saçlı derinin enfeksiyonları sonrasında iç kök kılıfında gelişen asimetric skar, hücrelerin hareketinin bozulmasına neden olur ve kıl gövdesinde lokal kıvrılmalar oluşur. Ayrıca lupus eritematozus, psödoelad ve skleroderma gibi perifoliküler fibrozisin olduğu durumlar da pili tortiye neden olabilir.^{4,8}

Trikotiyodistrofi veya sitrulinemili hastalarda da pili torti görülebilir.¹² Pili tortinin eşlik ettiği önemli bazı genetik sendromlar ve karakteristik klinik bulgular aşağıda belirtilmektedir:

- Bjornstad sendromu; sensoriyal sağırılık
- Bazex sendromu; hipotrikoz, yüzde bazal hücreli kanser ve folliküler atrofoderma
- Crandall sendromu; sağırılık ve hipogonadizm
- Hipohidrotik ektodermal displazi; terleme yokluğu veya azlığı, diş anomalileri, karakteristik yüz görünümü
- Psödomoniletriks, pili torti ile birlikte görülebilir. Menkes sendromundaki kıl yapı bozukluğunun da pili torti olduğu saptanmıştır.⁸

Tedavi: Etkin tedavisi yoktur, ancak fiziksel ve kimyasal travmadan kaçınılması kıl kılıfını korur ve kırılğanlığını önler.⁷

Menkes Sendromu

X'e bağlı resesif geçiş gösteren bu sendrom, trikopoliyodistrofi veya Menkes'in dolaşık saç olarak da bilinir.⁸

Biyolojik defekt deri, saç ve santral sinir sistemini etkileyen pek çok enzim sisteminde görevli bakır eksikliğidir. Doğumda normal olan saçlar daha sonra dökülüp yerine kısa, kırılğan, parlak, fildişi renkli, birbirine dolaşmış saçlar gelir. İlk 2 ay normal görünümde olan bebekler 3. aydan itibaren psikomotor retardasyon sonucu uyukulu ve letarjik hale gelirler. Mental retardasyonun mevcut olduğu bu çocuklarda deri soluk ve gevşektir, yüz ifadeleri donuktur. Zamanla kas ve iskelet sisteminde bozukluklar, konvülsiyonlar, hipotermi, sağırılık ve kuadripleji tabloya eklenir. Ölüm erken yaşlarda (2 yaş), genellikle de nörolojik defektler sonucu gelişir.

Tanıda serumda bakır ve seruloplazmin seviyelerinin düşüklüğü en önemli bulgudur. Saçta sülfhidril konsantrasyonu ise normalden 9 kat daha yüksektir.^{13,7}

İMİ'de düzensiz pili torti görülür. Bazı olgularda moniletiks ve trikoreksis nodoza da saptanmıştır. EMİ'de atipik pili torti görünümü ve kütiküler hücrelerde yıpranma izlenir.¹

Tedavi: Son zamanlarda bakır-histidin, subkutan olarak 3 haftada bir uygulanmaktadır, ancak sonuçlar yüz güldürücü değildir.⁸

Tirbuşon (Corkscrew) Saç

Pili tortinin edinsel, atipik bir formudur. Klinik olarak saçların koyu, kalın ve çift sarmal şeklinde olduğu dikkati çekmektedir ve bu görünüm tirbuşona benzetilmiştir. Tirbuşon saç ektodermal displaziler ile birlikte görülebilir. Olguların bazılarında bu bulguya, dişlerde ayrıklık, konjenital alopesi (Resim 3) ve ayak parmaklarında sindaktili eklenmiştir.^{7,1}

EMİ'de çift sarmal görünümü mevcuttur (Resim 4).

Trikoreksis İnvajinata (Bambu Saç)

Trikoreksis invajinata, genellikle infantil dönemde başlar. İlk belirti deride eritem ve skuamlar

olarak görülür. Saçlar seyrek, kısa, kuru olur ve parlaklığını kaybetmiştir.

Trikoreksis invajinata; iktiyozis linearis sirkumfleksa, lameller iktiyoz, konjenital iktiyoziform eritroderma veya Netherton sendromuna eşlik edebilir. Atopik diatez, iktiyozis linearis sirkumfleksa ve trikoreksis invajinata Netherton sendromunu meydana getirir (Resim 5). OR geçiş gösteren bu sendroma, çeşitli immün defektler ve tekrarlayan enfeksiyonlar eşlik eder. Daha çok kız çocukları etkilenir ve saçlar 3-4 cm uzunluğunda kırılma eğilimindedir.⁴ Çoğunlukla az sayıda saç tipik yapısal değişiklikleri gösterir; bu nedenle tanıyı doğrulamak için çok sayıda inceleme gereklidir. Sıklıkla aynı hastada pili torti de görülür.⁸

Patolojik kesitlerde, malpighinin üst tabakasındaki hücrelerde eozinofilik dejenerasyon görülür. Ancak histolojik değişiklikler günümüzde hala tanısal değildir.

İMİ'de kıl gövdesinin, bambu kamışı gibi iç içe geçmiş görüntüsü tipiktir (Resim 6).

EMİ'de kıl proksimalindeki görüntü golf sopasının ucuna benzetilir. Burada keratinizasyonda lokalize bozulma ve parçalanma görülür. Desmozom-tonofilament kompleksi azalmıştır. Bunun sonucunda torsiyone nodüllerde gelişen lokal defekt ve invajine nodüler bölgeden kırılmalar dikkati çeker.^{4,8}

Tedavi: Spesifik tedavisi yoktur. Saçlar travmadan korunmalıdır. Sistemik retinoidler hem saçlar hem de deri için faydalı olabilir.⁷ Fotokemoterapinin iyi sonuçlar verebileceğini gösteren yayınlar vardır.⁵ Ayrıca topikal takrolimus, steroidler ve nemlendiriciler kullanılmaktadır.⁷ Olguların bir kısmında 6-15 yaşta kendiliğinden iyileşme görülmekle birlikte, hastalık kalıcı da olabilir.

Trikotiyodistrofi

Kıl gövdesinin X-ray mikroanalizinde, sülfür içeriğinin çok düşük olduğu gösterilmiştir. Biyokimyasal analizler, sülfür içeren aminoasitlerin (sistin,sistein) miktarında %50-90 oranında çarpıcı



Resim 3. Tirbişon saçlı hastanın şiddetli alopesik görünümü (Disorders of hair and growth diagnosis and treatment).



Resim 6. Trikoeksiz invajinata IM görüntüsü (kliniğimizden bir olgu).



Resim 4. Tirbişon saçın EM görünümü (Disorders of hair and growth diagnosis and treatment).



Resim 7. Trikotiyodistrofili bir çocuğun görünümü (Disorders of hair and growth diagnosis and treatment).



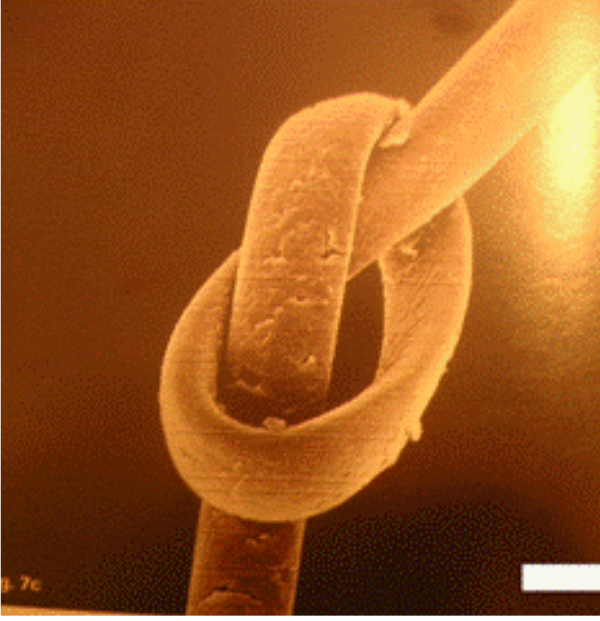
Resim 5. Netherton sendromlu kız çocuğu (kliniğimizden bir olgu).



Resim 8. Trikoşizis: Enine kırılma IM görüntüsü (Disorders of hair and growth diagnosis and treatment).



Resim 9. Trikotiyodistrofide açıklı ve koyulu bantların oluşturduğu kaplan kuyruğu görüntüsü (Disorders of hair and growth diagnosis and treatment).



Resim 10. Trikonodozis mikroskopik görüntüsü (Atlas of diagnosis in paediatric trichology).



Resim 11. Distal trikorekzis nodozal bir kadın hastanın görünümü (Disorders of hair and growth diagnosis and treatment).

bir azalma saptamışlardır. Bu antiteye, kıl gövdesinde kütikül hücrelerinin yokluğu sonucu enine kırılmalar olarak bilinen trikoşizis ve çok sayıda farklı malformasyon eşlik etmektedir (Resim 7). Trikotiyodistrofi ile birlikte olan sendromlar Sabinas, BIDS (kırılgan saç ve tırnak, zeka geriliği, azalmış fertilité ve kısa boy), IBIDS, Marinesco-Sjögrendir. Hastalarda, konjenital iktiyoz, kısa, seyrek, kırılgan saçlar, mental retardasyon, büyüme geriliği, onikodistrofi, oküler bozukluklar, diş çürükleri ve fotosensitivite görül-

mektedir.^{5,14} Fotosensitivitesi olan hastalarda DNA onarımında anomaliler de bildirilmiştir. Ayrıca küçük bir grup hastada kutanöz ve sistemik herhangi bir hastalık olmadan da saçlarda trikoşizis ve sülfür düşüklüğü bildirilmiştir.⁷

İMİ'de kıl gövdesinde yassılaşıma ve enine kırılmalar tipiktir (Resim 8).

Polarize İMİ'de birbirini izleyen çift kırılmaların görülmesi karakteristiktir (Resim 9). Bu açık ve koyu bantlar kaplan kuyruğuna benzetilmektedir.^{15,16}

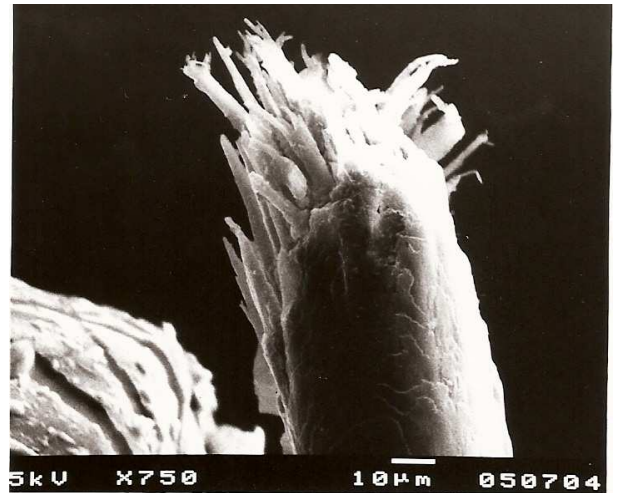
EMİ'de kıl gövdesi boyunca uzunlamasına oluklanma ve yer yer kütikül kaybı dikkati çeker.^{8,14}

Tedavi: Spesifik tedavisi yoktur. Bu hastaların güneşten korunmaları önerilmelidir. Daha önceki yıllarda sistin içeren ürünlerin alınması tavsiye edilmekteydi, fakat bunun önemi henüz kanıtlanmamıştır.¹⁷

Trikonodozis

Kıl gövdesinin düğümlenmesi sonucu gelişen trikonodozis zencilerde normal bir bulgu olarak kabul edilebilse de, beyaz ırkta yapısal kıl bozukluğu olarak değerlendirilir.¹

Ailesel olgular bildirilmiştir.¹⁸ Dermatoloji literatüründe sık görülmemesine rağmen, Dawber bu klinik tablonun nadir olmadığını belirtmiştir.¹⁹



Resim 12. Trikorekzis nodozanın EM'da fırça benzeri görünümü (klinikimizden bir olgu).

Dalgalı saçları olan kişilerde daha çok görülür ve saçları kaşıma veya tik olarak sürekli karıştırma sonucu lokalize travmaya uğraması ile ilişkilendirilir. Aksiller ve pubik kıllarda da gelişebilir.

İMİ'de kıl gövdesinde tek veya çift düğümleme şeklinde gözlenebilir (Resim 10).

EMİ'de düğümleme görülen alanlarda küti-kül defekti saptanır.⁴

Tedavi: Travmadan kaçınılması ve saç kremleri önerilmektedir.¹

Konjenital Trikokorezis Nodoza

Konjenital trikokorezis nodoza, metabolik hastalıkların da eşlik ettiği nadir görülen bir kıl gövdesi bozukluğudur. Ailesel ve sporadik olabilir.⁷ Konjenital trikokorezis nodoza tek başına olabileceği gibi, hipotrikozis, lökonişi, diş ve tırnak bozuklukları, ektodermal displazi ve nörokutanöz sendromlara da eşlik edebilir.²⁰ Hastaların bir kısmında folliküler hiperkeratoz da görülebilir.^{7,21-23} Metabolik hastalıklardan arjininosüksinik asidüri 3 farklı klinik tabloyla ortaya çıkabilir. İlk formu doğumda letarji, nöbetler, respiratuvar distressle karakterizedir ve 2 hafta içinde ölümle sonuçlanabilir. İkinci veya subakut formu yaşamın 2. veya 3. ayında fiziksel ve mental retardasyon ile hepatomegali şeklinde görülür. Üçüncü formu ise yaşamın 2. yılında psikomotor retardasyon ve ataksi atakları ile başlar. Kıllar kuru, kırılğan, kaba ve mat görünümündedir.

Tanı arjininosüksinik asitin kanda yükselmesi ile konur. Menkes sendromunda da trikokorezis nodoza görülmektedir.⁷ Sistin seviyesi düşük olan hastalarda tüm vücut kıllarında trikokorezis nodoza tanımlanmıştır.^{24,25}

Edinsel Distal Trikokorezis Nodoza

Kıl gövdesinde düzensiz aralıklarla küçük, beyaz, nodüler şişliklerle karakterize bir kıl gövdesi bozukluğudur. Kıl gövdesi boyunca spesifik noktalarda aniden gelişen yırtılmalar ve bölünmeler olur (Resim 11). Saçlarda yaygın olarak gelişen bu tablo kalıtsal değildir ve beyaz ırktaki bireylerde görülür.²⁶ Saçlara estetik amaçlı

uygulanan kimyasal veya fiziksel travmalar, kıl gövdesinin distalinde ayrılmalara ve bu da fırça benzeri bir görüntüye neden olur.⁷

İMİ'de kıl gövdesinde kırılmalar gösteren nodüllerin her iki taraftan korteksten ayrılmaya bağlı geliştiği düşünülmektedir. Bu görünüm birbirine doğru itilmiş 2 boya fırçasına benzerdir.

EMİ'de IM'daki görünümlere ek olarak, küti-külde yıpranma gözlenir (Resim 12).^{7,4}

Tedavi: Spesifik tedavisi olmayan bu kıl bozukluğunda, fırçalama ve taramadan kaçınılmalıdır. Özellikle yıkama sırasında saç kremlerinin kullanılması önerilmektedir.¹

Edinsel Proksimal Trikokorezis Nodoza

Kıl gövdesindeki yapısal bozukluk distal tiple aynıdır. Buna karşın aynı kıl gövdesinde trikokorezis nodoza ve trikoptilozis (kıl gövdesinin distal bölümünün uzunlamasına düzensiz kırılması) birlikte bulunur. Esas olarak zencilerde görülür ve saçlı deride, bıyıkta ve diğer vücut bölgelerinde hipotrikozik plaklar izlenir.²⁷

İMİ'de kıl gövdesinde fırçası nodüller ve bu bölgede trikoptilozik görünüm izlenir.

EMİ'de kıl gövdesinin distal bölümünde düzensiz uzunlamasına kırılmalar, fırçası nodüller saptanır.⁷

Ayırıcı tanyu trikotillomani, liken simpleks kronikus, pedikülozis kapitiste saçta görülen yumurtalar, trikomikozis aksillaris alınmalıdır.¹

Tedavi: Hasta travmadan kaçınır ve saç kremleri kullanırsa 2-4 yıllık bir dönemde genellikle kendiliğinden iyileşir.⁷

Kabarcıklı (Bubble) Kıl

Nemli kıl gövdesine aniden sıcak uygulanması sonucunda, kıl gövdesinde hava kabarcığı oluşması ile gelişen edinsel bir kıl bozukluğudur. Özellikle kadınlarda saçlı alanda aniden ortaya çıkan hipotrikozik alanlar ve kısa, kırık saçlar şeklinde görülür. Saçların fırçalanması veya taranması sırasında, kortekste

hava kabarcığının bulunduğu genişleme gösteren bölgelerde kırılmalar oluşur.¹

Bir çalışmada 16 gönüllünün yüksek ısı altında saçları kurutulmuş ve hepsinin kıl gövdesinde kabarcıklar oluştuğu gözlenmiştir.²⁸

İMİ'de immersiyon yağı damlatılarak bakıldığında, kıl gövdesinde hava kabarcıkları kolaylıkla saptanır. Bazen kıl gövdesinde kırılmalar da görülür.

EMİ'de hava kabarcıklarının bulunduğu bölgelerde medulla ve kütikül hücrelerinde kayıp izlenir.¹

Tedavi: Nemli saçlara yoğun ve uzun süreli lokal ısı uygulanmasından kaçınılması önerilmektedir.⁷

Gevşek Anagen Saç

Kıl follikülü ile kıl gövdesi arasında adezyonun olmaması sonucu gelişen, sık görülen bir kıl bozukluğudur. OD geçiş göstermesine rağmen sporadik olgular da bildirilmektedir.^{29,30} Özellikle 2-5 yaş arasındaki sarışın veya açık tenli kız çocuklarında görülür (Resim 13). Saçlar spontan olarak veya çekildiğinde ağrısız ve kolayca ele gelir.⁷ Bu çocuklardaki saçlar, belli bir uzunluğa geldiklerinde döküldükleri için, saçları kestirmeye gerek duyulmamaktadır. Yüz ve vücut kılları etkilenmez. Bu kıl bozukluğu hipohidrotik ektodermal displazi, Noonan sendromu ve AIDS ile birlikte olabilir.³¹⁻³³

İMİ'de kılın anagen kökü, iç kök kılıfı olmaksızın kıvrılmıştır (Resim 14).¹

EMİ'de intrafolliküler bölgede kütiküler kabalaşma olarak tanımlanan, kılın kıvrılmış anagen kökü görülür. Bu görünüm çıkartılmış çorap (flop sock) şeklindedir. Bazı olgularda buna ek olarak pili kanalikulideki gibi uzunlamasına kanallar izlenmektedir.

Tedavi: Etkin tedavisi yoktur. Bununla birlikte saçlar genellikle iyi görünümündedir. Yapılan çalışmalarda olgular 2-18 yaş arası takip edildiklerinde, kıl bozukluğu devam etmesine rağmen pubertede saçların hızlı bir şekilde uzadığı gözlenmiştir.³⁴

B. Kıl Gövdesinde Kırılma Olmaksızın Gelişen Yapısal Bozukluklar:

- Yüzük Şeklinde Kıl (Pili Annulati)
- Yünsü Saç
- Diffüz Bir Bölgeyi Tutan Yün Benzeri Saç
- Yünsü Nevus
- Edinsel İlerleyici Kıl Dolaşması
- Taranamayan Saç (Pili Kanalikuli)

Yüzük Şeklinde Kıl (Pili Annulati)

OD geçişli kalıtımsal bir kıl gövdesi bozukluğudur.^{4,6} Patogenezi belli olmamasına rağmen, kıl gövdesinin medullasının etkilendiği bilinmektedir. Kabarcıklı kıl ile birliktelik gösterebilir. Doğumda veya erken çocukluk döneminde görülür. Saçların uzama hızı azalmıştır, ancak estetik olarak kabul edilebilir boyutta defekt söz konusudur.¹

Dawber kılın biyokimyasal analizinde aminoasitlerin normal olmasına rağmen, normal bir kıla göre sistin miktarının azaldığını iddia etmektedir.⁸ Makroskopik olarak kıl yüzük şeklinde gözlenir.

İMİ'de kıl gövdesi boyunca düzenli olarak birbirini izleyen açık ve koyu renkli alanlar mevcuttur. Medulladaki dilatasyona bağlı olan bu koyu alanlar ışığı geçirmediği için koyu olarak görülür.⁴

EMİ'de kıl gövdesinde kortikal hücreler içinde makrofibriller ve anormal bantlar, korteks boyunca korteks hücrelerinin yerine içi hava dolu boşluklar şeklinde görülmektedir.⁴ Ayrıca kütikül kaldırım taşına benzetilmektedir.⁷

Tedavi: Etkin tedavisi yoktur, ancak prognozu iyidir. Yaşla artış göstermez.⁴

Yünsü Saç

Beyaz ırktan olan bireylerde, siyah ırktakine benzer saçların bulunmasıdır.⁷ OD veya OR geçiş gösterebilen yünsü saçın, son zamanlarda edinsel formları da bildirilmiştir.⁴ Yünsü saç doğumda belirgin olabilir veya bebeklikten sonra ortaya çıkabilir. Saçlı derinin tüm alanlarında normalden ince olan saçlar, uzun eksenleri bo-



Resim 13. Gevşek saç sendromlu bir hastanın görünümü (Atlas of diagnosis in paediatric trichology).



Resim 14. IM'de kılın anagen kökü, iç kök kılıfı olmaksızın kıvrılmış görüntüsü (Atlas of diagnosis in paediatric trichology).

yunca kıvrılır ve tarama veya fırçalama ile düzleşmezler.⁷

İMİ'de kıl gövdesi çok incedir ve kıvrılmalar izlenir.

EMİ'de kıl gövdesinin kıvrırcık, ince ve yassı olduğu görülür.

Histopatolojide; normal sayıda ama normalden daha küçük anagenik kıl follikülleri saptanır.¹

Tedavi: Etkin tedavisi yoktur, bazı olgularda erişkin yaşta hafif de olsa düzelmeler görülür.⁷

Diffüz Bir Bölgeyi Tutan Yün Benzeri Saç

Saçlı derinin bir bölümünü tutan, incelmış ve kıvrımlar yapan saçlar görülür. Genellikle aileseldir. Hastalar saçlarının dökülmesinden yakınır ve pubertede bu belirtiler yoğunlaşır.

İMİ'de kıl gövdesinde yassılaşıma ve kıvrılma saptanır.

EMİ'de kıl gövdesi ince ve yassı olup kesitler oval görünümündedir. Kılın özellikle distal bölümü etkilenir ve kıvrılma gözlenir.⁷

Yünsü Nevus

Genellikle doğumda veya yaşamın ilk 2 yılında ortaya çıkan bu klinik tablo konjenital olarak kabul edilir.^{35,36} Saçlı deride normal saçların olduğu alanların yanı sıra, odaklar halinde ince kıvrırcık saçlar dikkati çeker (Resim 15). Bu durum saçlı deride tek bir bölgede lokalize olabileceği gibi bir kaç odak şeklinde de görülebilir. Yünsü nevus en sık Menkes sendromunda görülmektedir.¹ Bazı olgularda melanositik nevus veya epidermal nevus ile birliktelik olabilir. Epidermal veya verrüköz lineer nevus, pigmente nevus olgularının yarısında görülür. Genellikle boyunda veya kollara lokalizedir.^{37,38}



Resim 15. Yünsü nevusu olan bir hastanın görünümü (Disorders of hair and growth diagnosis and treatment).

EMİ'de kütikül olmaması ve trikoreksis nodoza şeklinde görülebilir.⁴

Edinsel İlerleyici Kıl Dolaşması

Kıvrıkcık saçın edinsel formu olarak kabul edilir. Etyolojisi bilinmemektedir.⁴ Genellikle puberteye yakın genç erkek çocuklarda görülür.³⁹ Özellikle oksipital bölgede olmak üzere, frontal, aurikular ve vertex gibi bir çok alanda kıvrıkcık saçlar izlenir. Çoğunlukla açık kahverengi düz saçlar, yünsü, kıvrıkcık siyah saçlara dönüşür (Resim 16). Normal saç ile anormal saçlar arasında keskin bir sınır yoktur.⁷

Periaurikular bölgeye lokalize olan formu, simetrik allotrikiya (sakal kılı: whisker hair) olarak bilinir. Yapılan bir çalışmada şiddetli androjenetik alopesisi olan erkeklerin %56.8'inde simetrik allotrikiya bulunmaktadır.⁴⁰

Edinsel kıvrıkcık saçlar, ilaçlara (retinoidler) bağlı da gelişebilir. Ayrıca radyoterapi ve elektron beam tedavisi sonrası da oluşmaktadır.⁷

Histopatolojik incelemede herhangi bir patolojiye rastlanmaz.

İMİ'de kıvrıkcık yassı saçlar normal saçtan daha kısadır.⁴¹

EMİ'de kütikül hücrelerinde azalma ve kıl gövdesinde boyuna oluklanma saptanır.¹

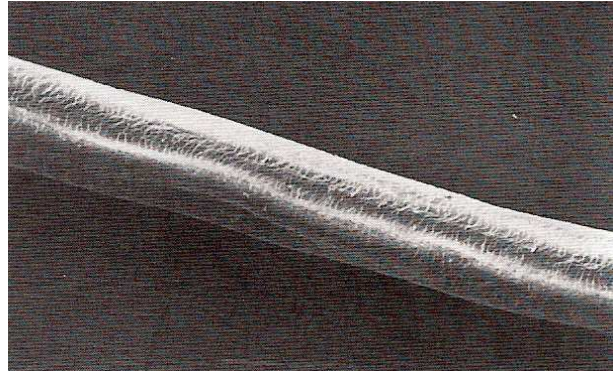
Tedavi: Androjenetik alopesi gelişimini önlemek için hastalara topikal minoksidil önerilebilir.⁴²



Resim 16. Edinsel ilerleyici dolaşan saçlı bir olgunun görünümü (Disorders of hair and growth diagnosis and treatment).



Resim 17. Taranamayan saçlı bir olgu (Disorders of hair and growth diagnosis and treatment).



Resim 18. EM'da uzunlamasına oluklanma (Disorders of hair and growth diagnosis and treatment).

Taranamayan Saç (Pili Kanalikuli)

Olguların çoğu OD geçiş gösterirken, OR ve sporadik olgular da bildirilmiştir.^{4,7} Doğumdan sonra saçlar normaldir. Yaşamın ilk 1-2 yıl içinde gelişir. Saçlar genellikle sarı, kuru, kaba, düzensiz ve parlak olup, taranması olası değildir (Resim 17). Saçlar çok yavaş uzar ve frajil değildir. Diğer vücut kılları genellikle normaldir.¹ Bazı ektodermal displazili olgularda bu kıl bozukluğuna rastlanır.^{8,43} Bu hastalarda aynı zamanda pili torti veya diffüz alopesi görülebilir.¹³

Histopatolojik incelemede iç kök kılıfında prematüre keratinizasyon saptanmıştır.⁷

İMİ'de kıl gövdesinde uzunlamasına kanallar izlenir (Resim 18). Kıl gövdesi ve kök kılıfı arasında yapışmanın iyi olması nedeniyle kıl follikülü bulber bölgede kıvrılma gösterir.

EMİ'de kıl gövdesi boyunca bir veya birden fazla uzunlamasına derin oluklanma ve transvers kesitlerde triangüler görünüm izlenir.⁴

Tedavi: Tedavisi yoktur. Biotin kullanımı önemlidir, ancak değişken sonuçlar alınmıştır.^{4,8} Saçın yumuşamasına ve taranmasına yardımcı olan saç kremlerinin kullanılması önerilmektedir. Bazı olgular, geç çocukluk döneminde kendiliğinden düzelme gösterebilir.¹

KAYNAKLAR

- Ferrando J, Grimalt R. Hair shaft dysplasias. Atlas of Diagnosis in Paediatric Trichology. 1st ed. MI&C Madrid; 2000. p.15-25.
- Korge BP, Hamm H, Jury CS, Traupe H, Irvine AD. Identification of novel mutations in basic hair keratins hHb1 and hHb6 in moniletrix: implications for protein structure and clinical phenotype. J Invest Dermatol 1999;113:607-12. Abstract.
- Horev L, Glaser B, Metzker A, Ben-Amitai D, Vardy D, Zlotogorski A. Moniletrix: mutational hotspot in the helix termination motif of the human hair basic keratin 6. Hum Hered 2000;50:325-30.
- Dawber RPR, Neste DV. Hair and Scalp Disorders. Gillingham, UK: Martin Dunitz Ltd; 1995. p.54-60.
- Olsen EA. Hair disorders. In: Harper J, Oranje A, Prose N. Textbook of pediatric dermatology. 2nd ed. United Kingdom: Blackwell Science; 2002. Vol 2. p.1463-90.
- Camacho F, Montagna W. Diseases of the pilosebaceous follicle. Trichology. Spain: Medica Group 1997. p.189-93.
- Whiting DA. Hair shaft defects. In: Olsen EA, ed. Disorders of hair and growth diagnosis and treatment. 2nd ed. New York: McGraw-Hill; 2003. p.123-77.
- Dawber RPR. An update of hair shaft disorders. Dermatologic Clinics 1996. Vol.14.2.p.753-72.
- Zitelli JA. Pseudomoniletrix. An artefact. Arch Dermatol 1986;122:688-90.
- Lyon JB, Dawber R. A sporadic case of dystrophic pili torti. Br J Dermatol 1977; 96:197-8.
- Hellier RR, Astbury W, Bell FO. A case of pili torti. Br J Dermatol 1940;26:98.
- Hordinsky MK. Hair. Sams WM, Lynch PJ. Principles and Practice of Dermatology. 2nd ed. Singapur: Churchill- Livingstone; 1996. p.779-800.
- Braun Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC. Dermatology. 4th ed. Berlin: Springer-Verlag; 2000. p.1100-40.
- Itin PH, Pittelkow MR. Trichothiodystrophy: Review of sulfur-deficient brittle hair syndromes and association with ectodermal dysplasias. J Am Acad Dermatol 1990; 22:705.
- Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Alopecias. In: Hordinsky MK, ed. Dermatology. 1st ed. Edinburg: Mosby; 2003. p.1033-50.
- Liang C, Kraemer KH, Morris A, et al. Characterization of tiger tail banding and hair shaft abnormalities in trichothiodystrophy. J Am Acad Dermatol 2005;52:224-32.
- Price VH. Structural anomalies of the hair shaft. In: Orfanos CE, Happle R, eds. Hair and Hair Diseases. Berlin: Springer-Verlag; 1990. p.363.
- Trüeb RM. Trichonodosis neurotica and familial trichonodosis. J Am Acad Dermatol 1994;31:1077-8.
- Dawber RP. Knotting of scalp hair. Br J Dermatol 1974;91:169-73.
- Wolff HH, Vigl E, Braun-Falco O: Trichorrhexis congenita. Hautarzt 1975;26:576.
- Başaran E, Yılmaz E, Alpsoy E, et al. Keratoderma, hypotrichosis and leukonychia totalis. Br J Dermatol 1995;133: 636.
- Silengo M, Pietragalla A, Jarre L. Trichorrhexis nodosa and lip pits in autosomal dominant ectodermal dysplasia-central nervous system malformation syndrome. Am J Med Genet 1997;71:226.
- Camacho-Martinez F. Neurocutaneous syndrome with hair alterations. Rev Neurol 1997;25:243.
- Leonard JN, Gummer CL, Dawber RPR. Generalized trichorrhexis nodosa. Br J Dermatol 1980;103:85.
- Peter C, Tomczok J, Hoting E, Behrendt H. Trichothiodystrophy without associated neuroectodermal defects. Br J Dermatol 1998;139:137-40.
- Muller S. Alopecia. Syndromes of genetic significance. J Invest Dermatol 1973;60:475.
- Price VH. Office diagnosis of structural hair anomalies. Cutis 1975;15:231.
- Detwiler SP, Carson JL, Woosley JT, Gambling TM, Briggaman RA. Bubble hair. Case caused by an overheating hair dryer and reproducibility in normal hair with heat. J Am Acad Dermatol 1994;30:54-60.
- Tosti A, Peluso AM, Misciali C, et al. Loose anagen hair. Arch Dermatol 1997;133:1089.
- Chong AH, et al. Loose anagen hair syndrome shows evidence of an autosomal dominant inheritance with variable expression and incomplete penetrance: Results from a study of 16 families. Br J Dermatol 2000;143:127.
- Azon Masoliver A, Ferrando J. Loose anagen hair in hypohidrotic ectodermal dysplasia. Pediatr Dermatol 1996;13:29.
- Tosti A, Misciali C, Borello P, et al. Loose anagen hair in a child with Noonan's syndrome. Dermatologica. 1991;182:247.
- Sadick NS. Clinical and laboratory evidence of AIDS trichopathy. Int J Dermatol 1993;32:33.
- Li VW, Baden HP, Kvedar JC. Loose anagen syndrome and loose anagen hair. Dermatologic Clinics 1996;14:745-75.
- Wise F. Woolly hair nevus. A peculiar form of birthmark of hair of the scalp, hitherto undescribed, with report of two cases. Med J Rec 1927;125:545.
- Amichai B, Grunwald MH, Halevy S. A child with a localized hair abnormality. Arch Dermatol 1996;132: 577.

37. Wright S, Lemoine NR, Leigh IM. Woolly hair nevi with systematized linear epidermal nevus. *Clin Exp Dermatol* 1986;11:179.
38. Peteiro C, Oliva NP, Zulaica A, et al. Woolly- hair nevus: Report of two case associated with a verrucous epidermal nevus in the same area. *Pediatr Dermatol* 1989;6:188.
39. Tosti A, Piraccini BM, Pazzaglia M, Misciali C. Acquired progressive kinking of the hair: *Arch Dermatol* 1999;135:1223-6.
40. Duplantis KL, Stough DB, Reynolds KL. The association of whisker hair and male pattern baldness. *Cosmetic Dermatol* 1996;9:29.
41. Coupe RL, Johnston MM. Acquired progressive kinking of the hair: Structurel changes and growth dynamics of affected hairs. *Arch Dermatol* 1969;100:191.
42. Boudou P, Reygagne P. Increased scalp skin and serum 5 alpha reductase reduced androgens in a man relevent to the acquired progressive disorder and developing androgenetic alopecia. *Arch Dermatol* 1997;133:112.
43. Shelly WB, Shelly ED. Uncombable hair syndrome: Observation on response to biotin and occurrence in siblings with ectodermal dysplasia. *J Am Acad Dermatol* 1985;13:97.