

# Unilateral Kaşta Lokalize Bir Alopesi Musinoza Olgusu

UNILATERALLY LOCALISED ALOPECIA MUCINOSA: CASE REPORT

Esra SAYGIN ARPAĞ\*, Adem KÖŞLÜ", İlnur ALTUNAY\*\*\*, Tülay BAŞAK'

\* Dr.SB. Şişli Etfal Hastanesi Dermatoloji Kliniği Asistanı,  
\*\* Doç.Dr.SB. Şişli Etfal Hastanesi Dermatoloji Kliniği Şefi,  
\*\*\* Uz.Dr. SB. Şişli Etfal Hastanesi Dermatoloji Kliniği Başasistanı,  
\*\*\*\* Uz.Dr. SB. Şişli Etfal Hastanesi Dermatoloji Kliniği Şev Muavini, İSTANBUL

## ÖZET

Alopesi musinoza, pilosebase foliküllerde musin birikimi ve dermal inflamatuvar infiltratla karakterize nadir görülen bir hastalıktır. İdiyopatik benign formlarının yanısıra, özellikle lenfoproliferatif hastalıklara eşlik edebilmesi açısından klinik öneme sahiptir. 20 yıldır hiçbir sistemik hastalık veya malignitenin gelişmediği, tanımlanmış klasik formların biraz dışında kronik, benign bir alopesi musinoza olgusu sunuyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Alopesi musinoza, Foliküler musinozis

T Klin Dermatoloji 1995, 5:92-94

## SUMMARY

Alopecia mucinosa is a rare disorder characterized by the mucin accumulation in pilosebaceous follicles and a dermal inflammatory Infiltration. It has clinical importance especially by its possible association with lymphoproliferative disorders besides the existence of its idiopathic benign forms. We present a case with chronic, benign alopecia mucinosa which shows some difference from the described classical forms. The case had neither any associated systemic disorder nor any malignancy for 20 years.

**Key Words:** Alopecia mucinosa, Follicular musinosis

T Klin J Dermatol 1995, 5:92-94

İlk kez 1957'de Pinkus tarafından alopesi ile birlikte iyi sınırlı papül ve plakların eşlik ettiği musinöz, foliküler dejenerasyonla karakterize bir tablo "alopesi musinoza" olarak tanımlanmıştır. Ancak histopatolojik bulguların ekzematöz dermatit, mikozis fungoides gibi bir dizi değişik klinik görünüme de eşlik edebilmesi ve sadece vellüs kıllarının bulunduğu bölgelerde ortaya çıkmış olan alopesinin klinik olarak her zaman aşkar olmaması nedeniyle daha genel anlamda "foliküler musinoza" terimi kullanılmaktadır (1,2). Klinik olarak idiopatik (primer) ve sekonder olarak sınıflandırılmaktadır. Her irk ve yaşta görülebilir; her iki cinste de görülme oranı eşittir (1).

Genel olarak nadir görülen foliküler musinozun yabancı literatürde daha çok sekonder tipleri üzerinde durulmuştur. Ulusal literatürümüzde ise birkaç adet foliküler musinozus olgusu mevcut olmakla birlikte alopesi

musinoza olgu raporu mevcut değildir (3-6). 10 yıllık klinik kayıtlarımızda ilk kez geçen, 20 yıldır sağ kaşta lokalize, muhtelif tedavilere yanıt vermeksizin sebat eden, idiopatik foliküler musinozanın bir formu olan kronik, benign foliküler musinozis-alopesi musinoza olgusunu sunuyoruz.

## OLGU

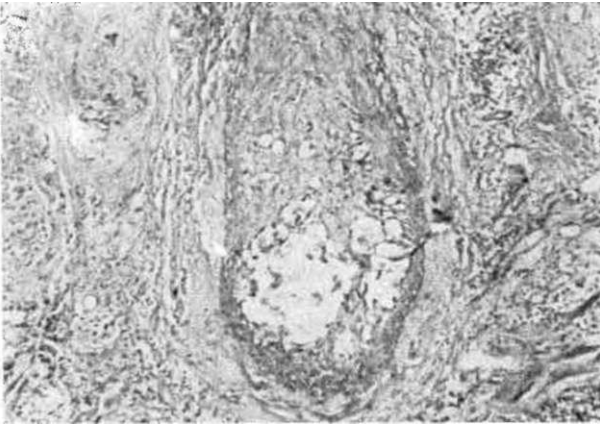
52 yaşında erkek, **MÖ** 20 yıl önce sağ kaş bölgesi cildinde kızarıklık ve kaşıntı belirlediğini, takibeden 1-2 yıl için de kaşının döküldüğünü, özellikle yaz aylarında kaşıntı ve kepeklenmenin arttığını, zaman zaman kullandığı merhemlerin geçici rahatlama sağladığını ifade etti. Sol göz kapağı cildinde de arasıra kaşıntı ve kızarıklık yakınması vardı. Sistemik muayene bulguları ve rutin laboratuvar tetkikleri tümüyle normaldi. Dermatolojik bakıda sağ kaş, periorbital ve temporal bölgeler ile sağ yanak cildinin bir kısmında üzerinde yer yer pitriazik skuamaların ve hafif telenjektazilerin bulunduğu eritemli infiltre plaklar gözlenirken sağ kaş bölgesindeki plak üzerinde tüm kılların harabiyeti ile alopesik bir alan saplandı. Sol kaş lateralindeki kıllarda da bir miktar dökülme vardı (Şekil 1). Sağ kaş cildinden yapılan biyop-

Geliş Tarihi: 23.6.1995

**Yazışma Adresi:** Dr.EsraSAYGINARPAĞ  
9. Kısım, B 18, D 38  
Ataköy, İSTANBUL



Şekil 1. Sağ kaş bölgesinde foliküler haraplanma ile gelişmiş alopesik plak.



Şekil 2. Kıl folikülünde musikarmen boyası ile pozitif boyanmış musin varlığı ve kıl folikülü çevresinde mononükleer hücre infiltrasyonu (musikarmen x 125).

sinin histopatolojik tetkikinde; epidermiste lameller orto-keratoz, keratin tıkaçları, kıl folikülleri izlenmiş ve papiller dermiste hafif ödem, fokal bir alanda bazofilik dejenerasyon gösteren elastik doku ile üst retiküler dermiste perivasküler ve diffüz olarak dağılmış, eozinofilleri de içeren lenfositler hücre infiltrasyonu görülmüştür. Kıl foliküllerinin dış kılıfına yakın kısımlarda hücre stoplazmalarında şeffaf görünüm dikkati çekmiş, yapılan musikarmen (mucicarmine) boyasında bu kısımlarda musin pozitif boyanmıştır (Şekil 2).

## TARTIŞMA

İlk kez 1926'da Kreibich tarafından tanımlanan foliküler musinozide dış kök kılıfı ve sebace glandda ödemi takiben intra/interselüler alanlarda asit mukopolisakkaritten zengin musin birikimi nedeniyle kıl folikülü değişik derecelerde hasara uğrar. Buna dermisteki yaygın değişiklikler eşlik eder (7-10). Musinoz değişikliklerin piloseba foliküllerde sınırlı kalmasıyla, musinozisin diğer kutanöz formlarından ayrılır (11).

Musin birikiminin sebebi açık değildir. Nonspesifik foliküler bir reaksiyon olarak kabul edilmiştir (2,10).

1957'de Braun-Falco musinin hücre hasarına sekonder olarak ortaya çıktığını ileri sürmüştü (3), 1960'da Langer ve ark'nın otoradyografik çalışmaları etkilenen folikülde mukopolisakkaritlerin artış olmadığını göstererek musin salgısının sekonder bir olay olabileceğini desteklemiştir (2,3). Elektron-mikroskopik çalışmalar musinin foliküler keratinositlerce üretildiğini düşündürmektedir. Foliküler musinozisin hemen her zaman yoğun bir lenfositik infiltrat ile birlikte gözlenmiş olması, musinin T lenfositlerce uyarılmış kıl folikülleri tarafından oluşturulduğu görüşünü desteklemektedir (10).

Gruplar halinde pitriazik skuamli foliküler papüller ve/veya infiltrat eritemli plaklar ve belirgin hale gelmiş foliküler orifisler klinik bulgulardır. Bazen bu orifislerden basınç etkisiyle mukoid madde çıkışı gözlenebilir. Etkilenen foliküllerden kıllar döküleceği için saçlı deri ve kaşlarda ilk semptom alopesi olabilir ve tablo "alopeci musinoza" diye tanımlanır. Genellikle baş-boyunda sınırlı sayıdaki lezyon haftalar veya aylar, hatta birkaç yılsebat ettikten sonra kendiliğinden geriler. Daha jeneralize plak, nodul ve hatta ülsere varıncaya değin polimorfizm gösterebilen ve yıllarca kalan formlar da tanımlanmıştır. Eşlik ettiği başka sistemik hastalığın bulunmadığı bu formlar "idiyopatik (primer) foliküler musinozisin sırasıyla "akut benign (subakut)" ve "kronik benign" formlarıdır (1,2,7). Foliküler musinozise %15 oranında lenfomanın eşlik ettiğinin bildirilmesinin yanında (2), "semptomatik foliküler musinoz" olarak da adlandırılan bu form idiyopatik formlara oranla 3 kat fazla görülür (7). Sekonder tip lenfomaya eşlik edebilir veya seyri sırasında görülebilir (2). Eşlik eden hastalıklar spektrumunda mikozis fungoides. Kaposi sarkomu (12), Sezary sendromu (13), Hodgkin lenfoma (14,15), kronik DLE, anjiolenfoid hiperplazi, liken simpleks kronikus ve sarkoidoz gibi bir dizi malign ve inflamatuvar olay yer alır (1). Özellikle çocukluk çağı Hodgkin hastalığında foliküler musinozisin varlığı prognozu kötü yönde etkileyen bir faktör olarak kabul edilmiştir (14,15). Tosti ve ark (10) blaschko çizgileri boyunca lineer yerleşim gösteren alopeci musinoza olgularını liken striatusa sekonder bir alopeci musinoza olarak kabul ederken 1980'de Gezen ve ark (3) literatürdeki ilk poikiloderma vasküler atrofikans'a sekonder foliküler musinoz olgularını sunmuştur.

Primer foliküler musinozisin ile bilhassa mikozis fungoides'e eşlik eden sekonder formları birbirinden ayıracak klinik ve histopatolojik kriterler mevcut değildir. Civatte ve ark pilosebase hipertrofinin primer form lehine değerlendirilmesi gerektiğini ileri sürmüşlerdir (4). Genel olarak inflamatuvar infiltratta eozinofillerin baskın oluşu ve foliküler epitelde belirgin musinoz değişiklikleri primer form, lenfositik epidermotropizm ve atipik lenfositlerden oluşan yoğun perifoliküler infiltrat lenfomaya eşlik eden form lehine değerlendirilir (2,8,12). Klinik olarak foliküler musinozu düşündürülen, ancak histopatolojik olarak musinin gösterilemeyip de yoğun peri/intravasküler lenfosit infiltrasyonunun saptandığı olgular foliküler mikozis fun-

goides olarak tanımlanır ve kutanöz T hücreli lenfomanın nadir bir formunu oluşturur (16,17).

Olgumuz, sağ kaşının tamamen kaybına neden olan, 20 yıldır aynı lokalizasyonda sebat eden lezyonları ve eşlik eden hiçbir hastalığın bulunmaması nedeniyle idiyopatik-kronik-benign foliküler musinozis ya da alopesi musinoza olarak kabul edildi. Lokalize lezyonların genellikle akut formda kendini gösterip birkaç ayda gerilediği, kronik formların ise daha jeneralize ve polimorfik lezyonlarla seyrettiği dikkate alınırsa olgumuz kronik, lokalize ve uniform tipteki lezyonlarıyla bu klasik tanımların dışında kalmaktadır. Histopatolojik olarak foliküler epitelde musin ve dermal infiltratta eozinofillerin varlığı, öte yandan epidermotropizm ve atipik lenfositlerin hiç bulunmayışı da primer bir foliküler musinozis ile karşı karşıya bulunduğumuzu desteklemektedir.

Kronik benign foliküler musinozisin tedavisinde topikal intralezyonel ve sistemik kortikosteroidler, dapson, fotokemoterapi denenebilir (2,7). Diaminodifenilsülfon (11), interferon 2b ve interferon gamma (18) ile başarılı sonuçlar alınan jeneralize benign foliküler musinozis olguları rapor edilmiştir.

Olgumuz, çeşitli topikal kortikosteroid preparatlarından geçici fayda sağlamış, ancak genel olarak lezyonlar tedaviye direnç göstermiştir.

## KAYNAKLAR

- Honig BT, Hoc 1 ü, Mc Ghee A. Widespread eczematous derma'.itii. w >n erythematous facial plaques. Alopoecia musinosa with po .jiu mycosis fungoides. Arch Dermatol 'J91;127(8):1397-1400.
- ack MM, Gawkrödger DJ, Seymour CA, Weismann K. Metabolic and nutritional disorders. In: Champion RH, Burton JL, Ebling FJG eds. Textbook of dermatology, 6<sup>th</sup> ed. London: Blackwell Scientific Publ, 1992: 2295-2381,
- Gezen C, Erboz S, Solak S, Bilgiç M, Çetinbudakla H. Folliküler mucinosis ile birlikte görülen bir poikilodermi atrofikans vaskuläre vakası. VIII. Ulusal Dermatoloji Kongresi 1980; 218-21.
- Bilgin T, Öke N. Foliküler müsinoz. V. Ulusal Dermatoloji Kongresi 1974; 353-9.
- Onsun N, Aksoy F, Cemşitzadeh F, Tüzün Y, Kotoğyan A. MF'e doğru gelişen foliküler müsinoz olgusu. XIII. Ulusal Dermatoloji Kongresi 1990; 405-8.
- Öke N, Saylan T. Foliküler musinoz. Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi 1973; 22(9):1222-26.
- Braun Falco O, Plewig G, Wolff HH, Winkelmann RK. Skin diseases caused by disorders mucopolysaccharide metabolism. In: Braun Falco O, Plewig G, Wolff HH, Winkelmann RK eds. Dermatology, 3<sup>rd</sup> ed. Berlin: Springer Verlag, 1991: 888-98.
- Lever WF, Schaumburg-Lever G. Inflammatory diseases of the epidermal appandages and of the cartilage. In: Lever WF, Schaumburg-Lever G eds. Histopathology of the skin, 7<sup>th</sup> ed. Philadelphia: JB Lippincott Company, 1990: 218-31.
- Bergfeld WF. Inflammatory reactions of the pilosebaceous unit. In: Farmer ER, Hood AF eds. Pathology of the skin. International ed Prentice Hall Int Inc, 1990\*. 929-40.
- Tosti A, Fanti PA et al. Linear alopecia musinosa along blaschko lines. Acta Derm Venerol 1992; 72:155-6.
- Trueb R, Bruckner-Tuderman L. Generalized follicular mucinosis. Hautartzt 1990; 41 (11):625-7.
- Mehregan DA, Gibson LE, Muller SA. Follicular mucinosis: Histopathologic reviews of 33 cases. Mayo Clin Proc 1991; 66(4):387-90.
- Rivers JK. Sezary syndrome and follicular mucinosis. J Am Acad Dermatol 1991; 24(3):515.
- Steward M, Smoller BR. Follicular mucinosis in Hodgkin disease; a poor prognostic sign? J Am Acad Dermatol 1991; 24(5):784-5.
- Fujita M. Does follicular mucinosis in Hodgkin disease represents a sign of poor prognosis? J Am Acad Dermatol 1992; 26(4):659-60.
- Lacour JP, Castanet J, Perrin C, Ortonne JP. Follicular mycosis fungoides. A clinical and histologic variant of cutaneous T cell lymphoma; report of two cases. J Am Acad Dermatol 1993; 29(2 ptz):330-4.
- Goldenhersch MA, Zlotogorski A, Rosenmann E. Follicular mycosis fungoides. Am J Dermatopathol 1994; 16(1):52-5.
- Meissner K, Weyer U, Kowalzik L, Altenhoff J. Succesfull treatment of primary progressive follicular mucinosis with interferons. J Am Acad Dermatol 1991; 24 (5 ptz):848-50.