

Moniletrijs (Olgu Sunusu)

MONILETHRIX (CASE REPORT)

Uzm.Dr.Mukadder KOÇAK*, Uzm.DR.Güliz KARAKAYALI*,
Uzm.Dr.Buket PENÇE*, Doç.Dr.Nihal KUNDAKÇI**

* SB Cüzam Savaş Dispanseri, ANKARA

** AÜTF Dermatoloji ABD, AN KARA

ÖZET

Moniletrijs kıl yapımındaki kusura bağlı, kalıtsal nadir görülen bir hastalıktır.

Burada moniletrijs tanısı konmuş 7 yaşında bir hasta takdim edilmiş ve literatür gözden geçirilmiştir.

Anahtar Kelime: Moniletrijs

T Klin Dermatoloji 1993, 3:15-17

SUMMARY

Monilethrix is a rare and genetic disease related to the structural abnormality of the hair shaft.

Here, a 7 year-old patient with monilethrix is presented, with the review of the literature.

Key Word: Monilethrix

Turk J Dermatol 1993, 3:15-17

Moniletrijs, follikülün keratinizasyon zonundaki yapısal bir anomaliden kaynaklanan, kıl gövdesinde fuziform genişlemeler ve bunları izleyen dar atrofik segmentlerle karakterize kalıtsal bir trikopatidir (1,2). Follikülün keratinize zonundaki anomaliye bağlı olarak kılın kutikula ve korteks bölgesinde de yapısal bozukluklar ortaya çıkar (1,3,4).

Normal çaplı nodal bölgeleri, medulla içermeyen ve daha önce çaplı internodal bölgeler 0.7-1 mm aralıklarla izler (3,4). internodal bölgelerde ise mikrofibriller arası mesafede düzensizlik, mikrofibriller ünitelerden yoksun sistin (+) materyal bölgeleri, makrofibriller ünitelerin düzensiz sıralanması ve tam bir yapılaşma içermeyen sistin (+) materyal bölgeleri gibi yapısal anomaliler gösterilmiştir.

Bu anomalilere bağlı olarak, kıl internodal bölgelerden prematüre olarak kırılır (1,5). Kırılma bölgelerinde longitudinal çıkıntılar ve transvers yarıklar izlenir. Moniletrijsdeki patoloji kortikal hücrelerin oldukça azalmış bulunduğu internodal bölgelerdedir. Korteksin germinatif hücrelerinde perodik olarak ortaya çıkan bir fonksiyon hatasının moniletrijsin nedeni olduğu düşünülmektedir (4,5).

Geliş Tarihi: 14.4.1993

Kabul Tarihi: 28.5.1993

Yazışma Adresi: Dr.Mukadder KOÇAK
SB Ankara Cüzam Savaş Dispanseri,
ANKARA

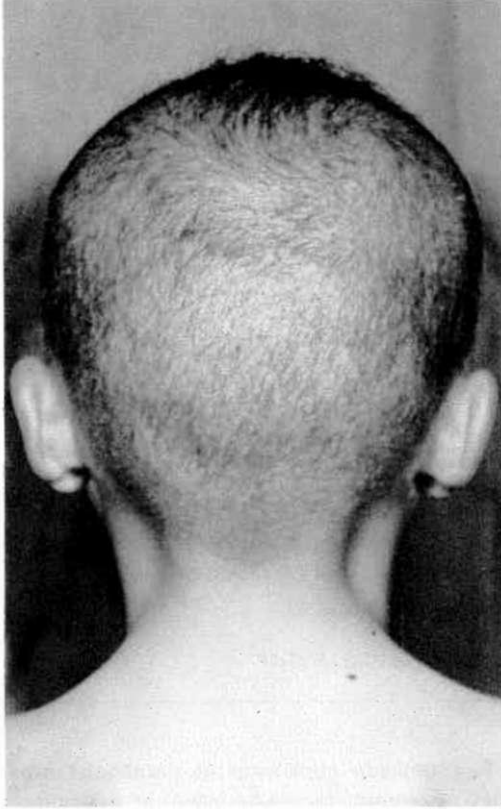
Moniletrijsde genişleme ve daralmalar arasındaki mesafe incelendiğinde, iki internod arasında 24-48 saatlik bir uzama ritmi olduğu öne sürülmüşse de Co-maish ve ito'nun yaptıkları çalışmalarda sabit bir perodisite saptanmamıştır (5,6).

OLGU

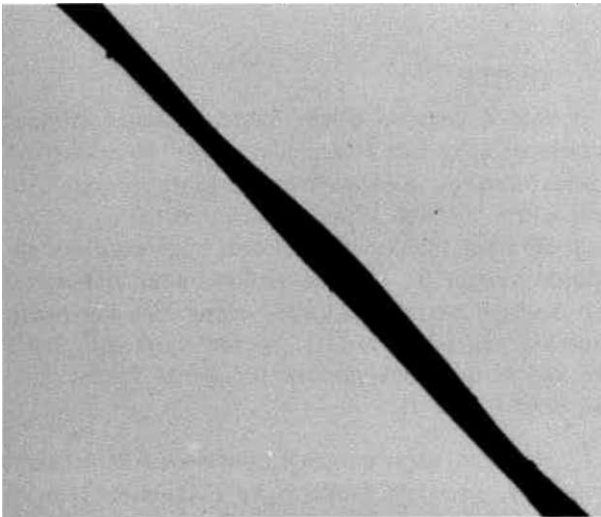
MM 7 yaşında erkek hasta saçlarda kırılma, dökülme, şekil bozukluğu yakınmaları ile polikliniğimize başvurdu. Öyküsünden, doğuştan normal olan saçların 3 aylıktan itibaren yapısal bozukluk gösterdiği öğrenildi. Yapılan dermatolojik muayenesinde saçlarda yaygın bir azalma, kırılma, şekil bozukluğu ve özellikle oksipital bölgede yaygın folliküler hiperkeratoz saptandı. Her iki omuzda keratozis pilaris ve sağ el dördüncü parmak tırnağında lökonişli tesbit edildi (Şekil 1).

Hastanın saçlarının ışık mikroskobu ile incelenmesinde, saçlarda fuziform kalınlaşmaları izleyen ince segmentler saptandı ve bu bulgular moniletrijs ile uyumlu bulundu (Şekil 2).

Hastadan istenen genetik danışma sonucunda ailenin diğer bazı bireylerinde de saç kusuru olduğu saptandı. Ancak önceki kuşaklara ilişkin yeterli bilgi alınmadığından otozomal dominant katılım kadar otozomal resesif bir geçiş olabileceği de düşünüldü.



Şekil 1. Olgunun occipital bölgesi



Şekil 2. Saçın mikroskopik görünümü

TARİŞMA

Kalıtısal bir kıl displazisi olan moniletriks doğumla veya doğumu izleyen 6 hafta ile 2 yıl arasında değişen asemptomatik bir periyot sonra ortaya çıkar (7). En

sık oksipital bölge ve ensede olmak üzere saçlı deride, bazı vakalarda kaş, kirpik, pubis ve aksilla kıllarında, hatta tüm vücut ve yüz kıllarında da görülebilir (2,3,4,7).

Keratotik folliküler papüllerden çıkan ve mekanik travmalarla kolayca kırılma eğiliminde olan gevrek ve teşbih tanesi gibi boğumlu saçlar nadiren 1-2 cm'den fazla uzarlar (4,8).

Bazı vakalarda ekstansör yüzeylerde, şakaklarda ve ensede folliküler hiperkeratoz moniletrikse eşlik eder (2,3). Bizim olgumuzda da özellikle oksipital bölgede yaygın olmak üzere saçlı deride ve her iki omuzda folliküler hiperkeratoz mevcuttu.

Hastalığın seyri vakalar arasında değişkenlik gösterip, bazı vakalarda spontan ve gebelikte geçici düzeltilmeler bildirilmiştir (2,3,4). Bazı vakalarda semptomlarda yaşla azalma gözlenirken bazılarında daha da artma saptanmıştır (4).

Genellikle otozomal dominant kalıtım örneği gösteren moniletriksde otozomal resesif geçiş gösteren vakalarda bildirilmiştir (2,3,4). Olgumuzda da genetik danışma yapılmış ve otozomal resesif bir geçiş olabileceği düşünülmüştür.

Klinik muayene ve öykü ile moniletriksden şüphe edilen hastalara kesin tanı, patolojik saçların ışık mikroskobu ile incelenmesi yoluyla konur. Işık mikroskobu ile incelemede, kılın birbirini izleyen fuziform genişlemeler ve ince atrofik segmentler şeklinde bir yapı gösterdiği saptanır. Ancak tetkik sırasında saçların basınç ile zedelenmesi sonucu ortaya çıkan ve gerçek moniletriksden boğumlar arası mesafenin düzensiz olması, internodal bölgelerde medulla bulunması ile ayırt edilen psödomoniliform görünüme dikkat etmek gerekir (9).

Moniletriks ile birlikte keratozis pilaris, tırnak ve diş anomalleri, lökonişi, trikoreksis nodoza, juvenil katarakt, sindaktili, fiziksel gerilik ve santral sinir sistemi anomalleri bildirilmiştir (2,3,4). Bizde olgumuzda her iki omuzda keratozis pilaris ve tek tırnakta lökonişi tesbit ettik.

Grosfeld ve arkadaşları moniletriks ile argininosüksinik asidüri arasında bir ilişki olduğunu öne sürmüşlerse, daha sonra yapılan çalışmalarda argininosüksinik asidüri veya diğer metabolik bozukluklarla ilgisi bulunmamıştır (4,10).

Etkili bir tedavisi henüz bulunmayan moniletriksde 0.05% topikal tretinoin solüsyonu ile olumlu sonuçlar bildirilmiştir (11). Oral etretinatın faydalı olduğuna ilişkin bildirimlerin yanı sıra, alopesiyi indükleyen etkisi nedeniyle kullanımının sakıncalı olduğunu öne süren çalışmalarda yapılmıştır (2,4). 4-6 ay boyunca ayda bir İM yapılan 40 mgr. triamsiolon asetonit enjeksiyonlarının faydalı olabileceği bildirilmiştir (2).

KAYNAKLAR

1. Gümmer CL, Dawber RPR, Swift JA. Monilethrix: an electron microscopic and electron histochemical study. *Brit J Dermatol* 1981; 105:529-41.
2. Arnold HL, Odom RB. Monilethrix Andrew's diseases of the skin. 8 th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co 1990: 893.
3. Bertolino AA, Freed berg IM. Disorders of epidermal appendages and related disorders. In: Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Austen KF, Wolf K. *Dermatology in General Medicine*. McGraw Hill Book Co New York: 3 rd ed. 1987: 629.
4. Whiting DA, Dallas MD. Structural abnormalities of the hair shaft. *J Am Acad Dermatol* 1987; 16:1-25.
5. İto M, Hashimoto, K, Yorder FW. Monilethrix: an ultrastructural study. *J Cutan Pathol* 1984; 11:513-21.
6. Comaish S. Autoradiographic studies of hair growth and rhythm In monilethrix. *Brit J Dermatol* 1969; 81:443-7.
7. Anadolu R, Peksari Y, Erdl H. Bir moniletriks olgusu. *Lepra Mec.* 1991;22:228-93.
8. Rook A. The clinical importance of "weathering" in human hair. *Brit J Dermatol* 1976; 95:111 -2.
9. Zitelli JA. Pseudomonilethrix. *Arch Dermatol.* 1986; 122:688-90.
10. Wennersten G. Society proceedings. *Acta Dermatovener* 1971;51:232-40.
11. Perez EM. Tretinoin therapy for monilethrix. *Arch Dermatol* 1974; 109:575-6.

SALİSİLİK ASİT MERHEMİ İLE EL VE ÖNKOLLARDA PEELİNG PIGMENTE LEZYONLARIN VE Aktinik HASARIN, CERRAHI OLMAYAN YOLLA DÜZELTİLMESİ

Son yıllarda güneşlenmek, kış sporları gibi aktivitelerin yaygınlaşması, yaşlanmış ve güneş ışınları ile hasar görmüş deriyi tekrar gençleştirme konusunu gündeme getirmiştir. Bu tür değişikliklerin tedavisinde, özellikle ekstremitelerin distal kısımlarında rölatif olarak düşük vaskülarite; dermabrazyon, fenolle peeling ve karbondioksit lazer gibi tekniklerle skar oluşmasına eğilim gibi nedenlerle, güçlüklürle karşılaşmaktadır.

Daha önce Aronshon'un uyguladığı asit salisilikli merhem metodu bu çalışmada, modifiye edilerek uygulandı. Bu metodun uygulandığı hastalarda ekstremitelerin distal kısımlarında hiperpigmentasyon, seboreik keratozlar, erken dönemde aktinik keratozlar, lentiginöz lezyonlar mevcuttu. Hastalara, esas tedaviden önce, asıl peeling yapıcı ajanın penetrasyonunu artırmak için %0.1 tretinoin kremi ve ayrıca aktinik ve seboreik keratozlar, büyük ve belirgin lentiginöz lezyonlara %20'lik TCA uygulandı. Daha sonra önkollar ve ellere %50'lik salisilik asit preparatı uygulanıp daha sonra Saran wrap ve ardından da Kerlix wrap sarıldı. 48 saatlik oklüzyondan sonra sargılar açıldı ve genellikle ciltte maserasyon, yer yer veziküller ve epidermin deskuamasyonu görüldü. Daha sonra bu alana çinko oksit veya topikal antibiyotik sürülüp koruyucu bir sargı ile sarıldı ve 2 gün sonra açıldı. Bu sargıyı hastalar kendileri açtılar, hidrojen peroksitle temizleyip, topikal antibiyotik uygulayıp koruyucu bir sargı ile saldılar. Genellikle 10. günde peeling ve deskuamasyonun tamamlandığı ve 3-4 hafta içinde de yalnızca hafif bir eritem kaldığı görüldü. Sonuçlar genellikle mükemmeldi, daha önceki patolojiler tamamen düzelmişti ve kozmetik olarak iyi sonuçlar elde edildi.

Tüm bu avantajlarının yanında, salisilatın sistemik emilimi sonucunda salisillizmin ortaya çıkabileceği unutulmamalı, kulaklarda çınlama, işitme kaybı olup olmadığı tedavinin ilk saatlerinde dikkatle araştırılmalı ve eğer bu belirtiler varsa su alımı artırılmalı veya sargılar erken açılmalıdır. Ayrıca, tedaviden 3 ay sonrasına kadar güneşten korunmalı ve tedaviden önce preparat küçük bir alana uygulanıp, yan etki ve tedavi sonucu hakkında bir ön bilgi edinilmelidir.

Sonuç olarak özellikle poliklinikte uygulanabilirliği, lokal veya genel anestezide ihtiyaç duyulmaması ve tek bir uygulamayla yüksek başarı elde edilebilmesi nedeni ile %50'lik salisilik asit preparatı, ekstremitelerin güneş gören bölgelerine güneşin oluşturduğu pigment değişikliklerini gidermek amacı ile uygulanacak güvenli bir ajandır.

J Dermatol Surg Oncol 1992; 18:495-8

Dr.Sim KARAMAN