

Retiküler Eritematöz Musinozisli Bir Olgu

Reticular Erythematous Mucinosi:

Case Report

Serap GÜNEŞ BİLGİLİ,^a
Ayşe Serap KARADAĞ,^a
Ömer ÇALKA,^a
Sevda ÖNDER,^a
Mustafa KÖSEM^b

^aDermatoloji AD,

^bPatoloji AD,

Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Van

Geliş Tarihi/Received: 22.03.2012

Kabul Tarihi/Accepted: 28.08.2012

Yazışma Adresi/Correspondence:

Serap GÜNEŞ BİLGİLİ

Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Dermatoloji AD, Van,

TÜRKİYE/TURKEY

drserapgunes@yahoo.com

ÖZET Deri musinozları, deride veya kıl folikülünde musin birikimi ile seyreden bir grup heterojen hastalıktır. Retiküler eritematöz musinozis dermal yerleşimli, yaygın, primer tip kutanöz musinoz tipi olup özellikle orta yaşlı kadınlarda görülmektedir. Deri lezyonları genellikle göğüste ve sırt orta kısımda görülürken nadiren abdomen, yüz ve kollarda görülebilmektedir. Lezyonlar genellikle eritemli, retiküler dağılımlı, portakal kabuğu görünümünde, makül, papül ve plaklar şeklindedir. Kırk altı yaşında kadın hasta karın bölgesinde üç aydır varolan, kaşıntılı, endüre, eritemli plakları nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Klinik ve histopatolojik olarak retiküler eritematöz musinoz tanısı konuldu. Olgu nadir görülen bu hastalığın farklı bir lokalizasyon ve klinik görünümde olması nedeniyle bildirilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Musinozlar; kollajen hastalıkları

ABSTRACT The cutaneous mucinoses are a heterogeneous group of diseases in which mucin accumulates in the skin or within the hair follicle. The reticular erythematous mucinosis syndrome is a dermal, local, diffuse, and primary type of cutaneous mucinosis mainly effecting middle-aged women. The skin lesions usually appear on the chest and upper back. Rarely arms, face and abdominal region can be involved. It presents with reticular, macular lesions or erythematous papules and plaques have usually *peau d'orange* appearance. A 46-year-old woman had an 3-month history of itchy erythematous indurated plaques on her abdomen. Reticular erythematous mucinosis syndrome was diagnosed on the basis of the clinical picture and histological findings. Our case has been reported because of the rarity of disease and atypical clinical appearance and localization.

Key Words: Mucinoses; collagen diseases

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2012;22(2):121-4

Kutanöz musinozlar, deride yaygın ya da bölgesel olarak anormal musin birikimi ile karakterize bir grup hastalıktır. Deride musin birikimi ile giden hastalıklar oluşumlarına (primer veya sekonder), inflamasyonun varlığına, yerleşim yerlerine veya oluşturdukları lezyonlara göre sınıflandırılabilir. ¹

Orta hat musinozis veya plak benzeri deri musinozisi olarak da bilinen retiküler eritematöz musinozis (REM), güneş ışığıyla alevlenen, sırt veya göğüs bölgesinde orta hattı tutan eritemli plaklarla karakterize bir hastalıktır. ^{1,2} Abdomen bölgesinde 3 aydır varolan sertleşme ve kaşıntı şikâyeti nedeniyle başvuran kadın hastaya klinik ve histopatolojik olarak REM ta-

nısı konuldu. REM sıklıkla göğüs ön yüzünü tutmasına rağmen hastamızda abdomen bölgesi tutulumu vardı. Olgumuz hastalığın nadir görülmesi nedeniyle bildirilmektedir.

OLGU SUNUMU

Kırk altı yaşında kadın hasta polikliniğimize karın bölgesindeki deride sertleşme nedeniyle başvurdu. Hikâyesinden 3 ay önce karın bölgesinde küçük kabarcıklar şeklinde kabarıklıklar ve kaşıntı başladığı ve zamanla bu bölge derisinde sertleşme olduğu öğrenildi. Bu şikâyetle gittiği doktorlar tarafından rupatadin tablet, mometazon furoat merhem ve amoksisilin klavulonat tablet verilmiş, fakat şikâyetlerinde azalma olmamıştı. Öz geçmişinde yaklaşık iki yıldır hipotiroidi, diabetes mellitus (DM) ve hipertansiyon vardı. Soy geçmişinde özellik yoktu. Hastadan deri biyopsi işlemi ve fotoğraf çekimi için bilgilendirilmiş olur formu alındı.

Dermatolojik muayenesinde suprapubik bölgeden umblikusa kadar lineer tarzda uzanan endüre, eritemli, ödemli plaklar mevcuttu (Resim 1, 2). Bacak bilateral ön yüzlerde gode bırakan ödemi vardı. Laboratuvar tetkiklerinde; hemogram, tam idrar tetkiki, sedimantasyon, C-reaktif protein değerleri normal sınırlarda idi. Biyokimya tetkikleri albumin: 3,3 g/dL [normal değeri (N): 3,5-5,2 g/dL] ve total protein: 6,3 g/dL (N: 6,6-8,7 g/dL) düzeyi düşüklüğü, alkalin fosfataz: 378 U/L (N: 0-270 U/L) düzeyi yüksekliği dışında normal idi. Hormon tetkiklerinde tiroid stimulan hormon: 12 µU/mL (N: 0,35-4,94 µU/mL) seviyesi yüksekti.



RESİM 1: Abdomen alt yarısında daha yoğun olmak üzere abdomende endüre, sert, eritemli plaklar.

(Renkli hali için Bkz. <http://dermatoloji.turkiyeklinikleri.com/>)



RESİM 2: Abdomen alt yarısında endüre, eritemli, portakal kabuğu görünümü veren plaklar.

(Renkli hali için Bkz. <http://dermatoloji.turkiyeklinikleri.com/>)

Anti-nükleer antikor (ANA) ve anti-ds DNA değerleri negatif idi.

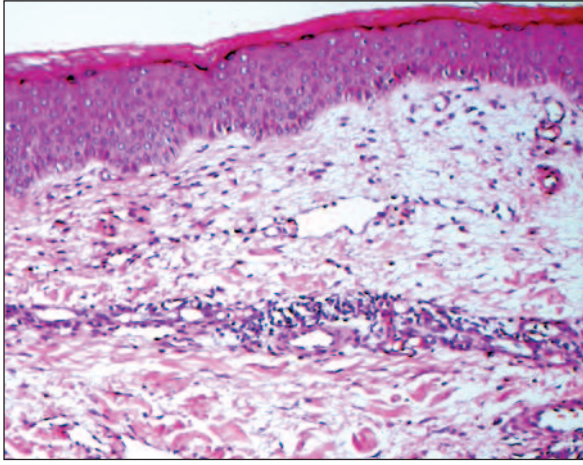
Abdomen ultrasonografi (USG) incelemesinde hepatosplenomegali saptandı. Abdomen yüzeyel doku USG incelemesinde cilt, cilt altı yumuşak doku normalden kalın ve ödemli idi ve yer yer lineer tarzda efüzyonlar izlendi. Malignite taraması amacıyla yapılan alt ve üst gastrointestinal sistem endoskopisinde malignite saptanmadı.

Abdomen bölgesinde eritemli, endüre plaktan alınan deri biyopsisinin histopatolojik incelemesinde üst ve orta dermiste perivasküler lenfosit infiltrasyonu gözlemlendi (Resim 3). Alcian mavisi ile yapılan boyamada üst dermiste belirgin, difüz musin birikimi vardı (Resim 4).

Hastaya klinik ve histopatolojik değerlendirme sonucu REM tanısı konuldu. Mevcut sistemik rahatsızlıkları nedeniyle hastaya sistemik tedavi başlanması düşünülmeydi. Topikal olarak mometazon furoat pomat ve sistemik olarak setirizin tablet tedavisi başlandı. Üç ayın sonunda tedaviden fayda görmeyen hastada mometazon furoat tedavisi kesilerek topikal pimekrolimus tedavisi başlandı. Hasta hâlen takibimiz altındadır.

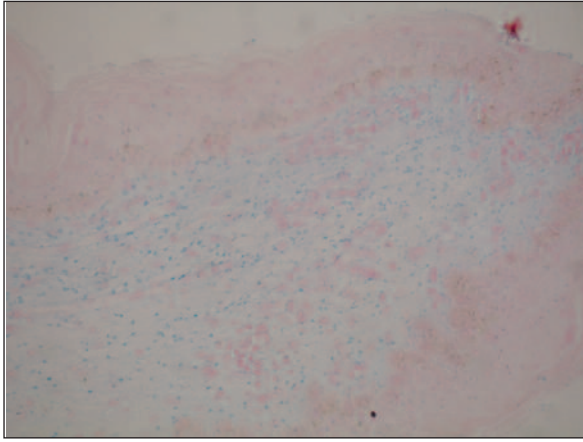
TARTIŞMA

REM dermal yerleşimli, yaygın, primer tip kutanöz musinoz olup 1974 yılında Steigleder ve ark. tarafından tanımlanmıştır.^{3,4} Tipik olarak göğüste ve sırt orta kısımda retiküler görünümü, kaşıntılı, eritematöz plaklar ile karakterizedir.⁵ Nadiren lezyonlar



RESİM 3: Dermiste musinoz zemin ile birlikte hafif dermal perivasküler lenfositik infiltrasyon (HE, x200).

(Renkli hali için Bkz. <http://dermatoloji.turkiyeklinikleri.com/>)



RESİM 4: Üst dermiste interstisyel musin birikimi (Alcian mavi pH 2,5X100).

(Renkli hali için Bkz. <http://dermatoloji.turkiyeklinikleri.com/>)

abdomen, yüz ve kollarda görülebilir.^{6,7} Deri lezyonları maküler eritemden eritematöz endüre papül ve plaklara kadar değişebilir.⁷ Bu nadir sendrom her yaşta ve her iki cinsten görülebilmekle beraber daha çok genç erişkin kadınlarda görülmeye eğilimlidir.⁸ Hastamız erişkin kadın hastaydı ve lezyonları tipik yerleşim yeri olmayan abdomen bölgesinde endüre eritemli plaklar şeklindeydi. Tipik yerleşim yeri olan göğüs ve sırt orta hatta lezyon yoktu.

REM'in etiolojisinde fotosensitivite, immünojenik faktörler, viral mekanizmalar menstrüasyon, gebelik ve stres suçlanmış olsa da hiçbiri tam olarak kanıtlanamamıştır.^{3,7} Bazı otörler REM'in klinik bulguları, musin depolanması, ultraviyole (UV),

radyasyon maruziyetinden sonra şikâyetlerde artış gözlenmesi ve antimalaryal tedaviye iyi yanıt vermesinden dolayı lupus eritematozus benzeri hastalık spektrumunun bir parçası olduğunu düşünmektedirler.⁶ Hastaların yaklaşık %20'sinde diskoid lupus eritematozus, idiyopatik trombosi- topenik purpura ve DM gibi otoimmün hastalıklarla birliktelik görülmektedir.⁷ Ayrıca maligniteler, tiroid hastalıkları, tümörler, miyopati ve monoklonal paraproteinemiler ile de birliktelik gösterilmiştir.^{6,7} Hastamızın yapılan tetkiklerinde DM ve hipotroidi saptandı.

REM'de histolojik olarak üst ve orta dermiste hyaluronik asit birikimi ve perivasküler hücre infiltrasyonu bulunmaktadır. Deride hyaluronik asit ve glikozaminoglikan içeren fibroblastların inflammatuar reaksiyonun başlatılmasında önemli bir rol oynadığı düşünülmektedir.⁵ Histopatolojisinde ise epidermis normal olup üst dermiste perivasküler T lenfosit infiltrasyonu ve musin depolanması görülür.¹ Olgumuzda üst ve orta dermiste perivasküler lenfosit infiltrasyonu gözlemlendi. Alcian mavi ile belirgin şekilde boyanan musin birikimi saptandı.

Ayırıcı tanıda en sık karışabileceği hastalık kutanöz musinozlardan sklerödemdir. Sklerödem nedeni bilinmeyen nadir bir konnektif doku hastalığı olup boyun posterior ve lateralinde simetrik olarak sertleşme ile başlar ve giderek sırt, omuz ve yüze yayılır.⁹ REM ise daha çok gövde orta hatta yerleşmektedir. Sklerödemde sistemik olarak serözit, dizartri, disfaji, miyozit, parotit görülebilirken REM genellikle sistemik komplikasyonlara yol açmamaktadır.⁹ Sklerödem altta yatan hastalıklara göre 3 klinik tipe ayrılmaktadır. Bu hastalıklar başlıca infeksiyonlar, monoklonal gamapati ve DM'dir. REM'de de altta yatan çok sayıda hastalık bulunabilse de hastaların önemli bir kısmında altta yatan herhangi bir neden saptanamamaktadır.¹ Sklerödem histopatolojisinde retiküler dermiste kollajen bantlar arasında yoğun musin birikimi ve elastik liflerde azalma bulunur.^{1,10} REM'in de histopatolojisinde dermiste perivasküler T hücre infiltrasyonu yanı sıra musin birikimi görülmektedir. Sklerödem tedavisiz 2 yıl içinde kendiliğinden gerileme gösterebilmektedir. REM'in çok sayıda tedavi seçeneği olmasına rağmen her zaman tedaviye yanıt vermemektedir. Olgumuzda lezyonlar abdomende olup

boyun ve sırt tutulumu yoktu. Sklerödemde görülen sistemik komplikasyonlara rastlanmadı ve histopatolojisi REM ile uyumlu idi. Ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken diğer önemli hastalık lupus eritematosus tumidus (LET)'tur. Bu hastalığı klinik ve histopatolojik olarak REM'den ayırt etmek her zaman mümkün değildir. Bu nedenle bazı yazarlar REM'i ayrı bir hastalık olarak ayırmak yerine LET'in varyantı olabileceğini ileri sürmektedir.¹¹ Ayrıca iki hastalığın da UV ile alevlenmesi ve antimalaryallere yanıt vermesi benzer diğer özellikleridir.¹¹ Bunun dışında tinea versikolor, seboreik dermatit ve lupus eritematosusun diskoid lezyonları ile de ayırıcı tanısı yapılmalıdır.¹

REM'de en etkili tedavi antimalaryal tedavidir. Birçok hastada bir ay veya daha az bir zamanda

klinik düzelme gözlenir.⁷ Yine literatürde topikal pimekrolimus ile başarıyla tedavi edilen olgular rapor edilmiştir.¹² Bunun yanında takrolimus, UVA-1, UVB, lazer tedavisi, glukokortikoidler ve siklosporin diğer tedavi seçenekleri arasındadır.⁷ Hastamıza mevcut sistemik hastalıkları nedeni ile sistemik tedavi başlanılmadı. Topikal steroid tedavisi başlanan hastada üç ayın sonunda tedaviye yanıt alınmadığı için tedavi sonlandırılarak topikal pimekrolimus tedavisine geçildi.

Sonuç olarak kutanöz musinozlar oldukça geniş klinik ve histopatolojik çeşitlilik gösteren bir grup hastalıktır. Abdomende yerleşen endüre plakların ayırıcı tanısında nadir görülen bir kutanöz musinoz olan REM de göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

- Rongioletti F, Rebora A. Mucinoses. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, eds. *Dermatology*. 2nd ed. St. Louis: Mosby Elsevier; 2008. p.611-21.
- Kreuter A, Scola N, Tigges C, Altmeyer P, Gambichler T. Clinical features and efficacy of antimalarial treatment for reticular erythematous mucinosis: a case series of 11 patients. *Arch Dermatol* 2011;147(6):710-5.
- Leon-Mateos A, Ginarte M, León L, Toribio J. Reticular erythematous mucinosis (REM) with telangiectasias associated with essential thrombocytosis and lung carcinoma. *Eur J Dermatol* 2005;15(3):179-81.
- Steigleder GK, Gartmann H, Linker U. REM syndrome: reticular erythematous mucinosis (round-cell erythematosis), a new entity? *Br J Dermatol* 1974;91(2):191-9.
- Tominaga A, Tajima S, Ishibashi A, Kimata K. Reticular erythematous mucinosis syndrome with an infiltration of factor XIIIa+ and hyaluronan synthase 2+ dermal dendrocytes. *Br J Dermatol* 2001;145(1):141-5.
- Karadag AS, Simsek GG. Reticular erythematous mucinosis syndrome with telangiectasias. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2010;76(1):86.
- Meewes C, Henrich A, Krieg T, Hunzelmann N. Treatment of reticular erythematous mucinosis with UV-A1 radiation. *Arch Dermatol* 2004;140(6):660-2.
- Adamski H, Le Gall F, Chevrand-Breton J. Positive photobiological investigation in reticular erythematous mucinosis syndrome. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2004;20(5):235-8.
- Foti R, Leonardi R, Rondinone R, Di Gangi M, Leonetti C, Canova M, et al. Scleroderma-like disorders. *Autoimmun Rev* 2008;7(4):331-9.
- Mansur AT, Kaya Ü, İnce AT, Erçin Z. [A case of scleredema with persistent dysphagia]. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2006;26(1):93-7.
- Fühler M, Ottmann K, Tronnier M. Reticular erythematous mucinosis--(REM syndrome) in twins. *J Dtsch Dermatol Ges* 2009;7(11):968-70.
- Mansouri P, Farshi S, Nahavandi A, Safaie-Naraghi Z. Pimecrolimus 1 percent cream and pulsed dye laser in treatment of a patient with reticular erythematous mucinosis syndrome. *Dermatol Online J* 2007;13(2):22.