

FOLİKÜLER MÜSİNÖZ: OLGU SUNUMU FOLLICULAR MUCINOSIS: CASE REPORT

Gamze ERKILINÇ¹, Selma KORKMAZ², İbrahim Metin ÇİRİŞ¹, Nermin KARAHAN¹,
Sevda GEREK ÇELİKİDEN¹, İjjal ERTURAN², Mehmet YILDIRIM²

¹Isparta Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

²Isparta Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı

Cite this article as: Erkilinc G, Korkmaz S, Çiriş İM, Karahan N, Gerek Çelikden S, Erturan İ, Yıldırım M. Follicular Mucinosis: Case Report. Med J SDU 2020; 27(1): 123-126.

Öz

Foliküler müsinozis (FM) folikül epitelinde ve sebace glandlarda müsün adacıklarının gözlendiği bir durumdur. Müsün birikiminin gözlendiği mikozis fungoides ile histopatolojik olarak ayrımı çok zordur. Çocukluk çağında görülen FM olgularının çoğunda spontan regresyon görülse de Hodgkin Lenfoma ile ilişkili olduğuna dair yayınlar bulunmaktadır. Bizde bu makalede çocukluk çağında nadir olarak rastlanan FM olgusunu sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Folikül, Müsün, Mikozis Fungoides, Foliküler Müsinozis

Abstract

Follicular mucinosis (FM) is a condition characterized by the presence of mucin islets in the follicular epithelium and sebaceous glands. Histopathologically it is very difficult to distinguish this lesion from mycosis fungoides with mucin accumulation. Although there are spontaneous regressions in the majority of FM cases seen in childhood, there are reports, which state that it is associated with Hodgkin's Lymphoma. We aimed to present a FM case which is rarely seen in childhood.

Keywords: Follicle, Mucin, Mycosis Fungoides, Follicular Mucinosis

Giriş

İlk kez 1957 yılında Pinkus tarafından "Alopesi müsinoza" olarak tanımlanmıştır. Daha sonra her olguda alopesi izlenmemesi nedeniyle yeniden isimlendirerek "Foliküler müsinoz" (FM) terimi kullanılmaya başlanmıştır (1). FM etiyojisi bilinmeyen kronik inflamatuvar bir hastalıktır (2). Folikül epitel ve sebasöz glandlarda müsün adacıklarının gözlendiği, lenfosit, histiyosit ve az miktarda eozinofil lökositin eşlik ettiği perivasküler, perifoliküler ve peridneksiyel alanlardaki inflamatuvar hücre infiltrasyonunu tariflemektedir (2). FM'in çeşitli hematolojik maligniteler ile ilişkili olduğu bilinmekte-

dir(2, 3). İki alt tipe ayrılan FM'nin primer yada idiyo-patik FM tipinde lezyonlar genellikle soliter olup yüz bölgesinde gözlenir ve birkaç ayda kendiliğinden geriler. Genç erişkin ve çocukluk çağında gözlenen bu tipte eşlik eden bir hastalık çoğunlukla gözlenmez (3). İkinci alt tip genellikle yaşlılarda gözlenir ve mikozis fungoides (MF) gibi maligniteler ile ilişkilidir. Klinik olarak FM saçlı deride foliküler projeksiyonlar ile birlikte eritematöz plak, papül ve alopesi bulguları gösterir ve birçok olguda histopatolojik olarak tanının doğrulanması gereklidir (3-5). Bu olgu sunumunda çocukluk çağında oldukça nadir görülen FM olgusunun klinik, histokimyasal ve immunhistokimyasal özelliklerini literatür bilgileri eşliğinde sunmayı amaçladık.

İletişim kurulacak yazar/Corresponding author: gamzecirak@gmail.com

Müracaat tarihi/Application Date: 05.09.2018 • **Kabul tarihi/Accepted Date:** 09.11.2018

Available online at <http://dergipark.gov.tr/sdutfd>

Makaleye <http://dergipark.gov.tr/sdutfd> web sayfasından ulaşılabilir.

Olgu

On beş yaşında çocuk hasta polikliniğimize yüzde ve sırtta kızarıklık nedeniyle başvurdu. Mevcut şikayetlerinin 1 yıl önce sol burun kenarında başladığı, zamanla sol kaş üzeri ve sırtta yayıldığı öğrenildi. Bu şikayetlerinden önce herhangi bir kontakt madde teması olmayan hastanın öz ve soygeçmişinde özellik yoktu. Dermatolojik muayenede sol kaş orta kısımda alopesi, sol kaş üzeri frontal alanda, kaşların orta kısmında, bilateral burun kenarlarında ve sağ skapula üzerinde hafif eritemli perifoliküler belirginleşmenin olduğu plaklar gözlemlendi (Resim 1).

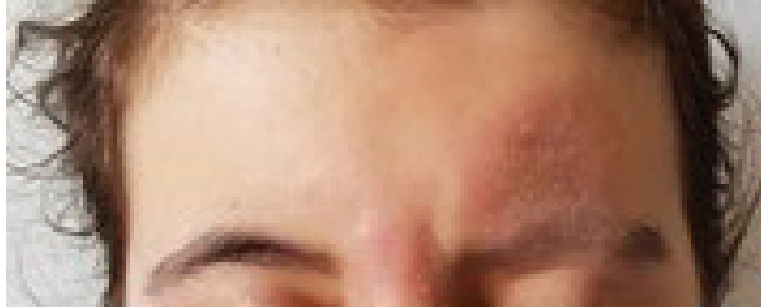
Saçlı deri, tırnak ve oral mukoza muayenesi olağan olarak değerlendirildi. Hemogram ve biyokimya tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Sedimentasyon, CRP, tiroid fonksiyon testleri, tam idrar tetkiki, tümör belirteçleri, VDRL, ANA düzeyi normal olarak değerlendirildi. Hastadan lenfositoma kutis, diskoid lupus eritematozus, lupus tumidus, granüloma anülare, Jessner'in lenfositik infiltrasyonu, FM ön tanıları ile biyopsi alındı. Mikroskopik incelemede yüzeyde lameller ortokera-

toz, irregüler akantoz gösteren epidermis altında dermiste folikül epitelinde hafif spongiöz, atipi içermeyen lenfositik hücre infiltrasyonu izlendi (Resim 2A-2C). Epidermiste lenfosit egzositozu gözlemlenmedi.

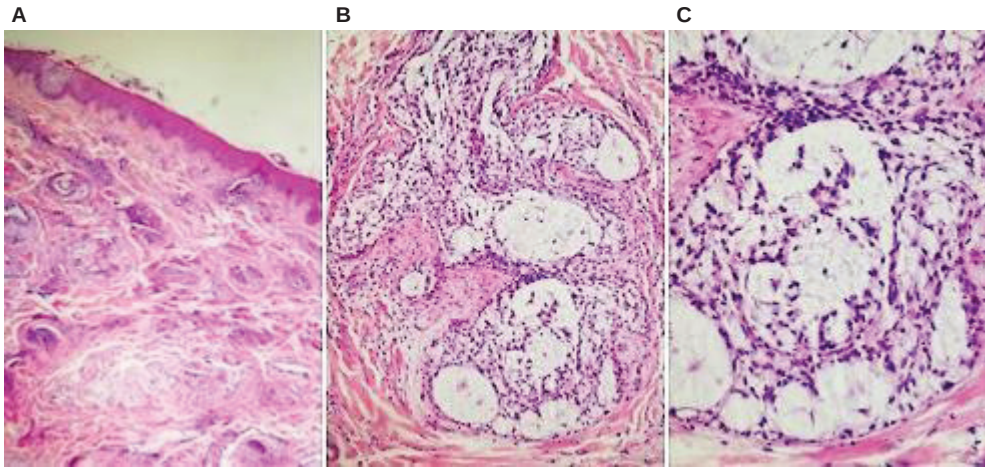
Histokimyasal çalışmada Alcian Blue Ph 2,5 ile kıl follikül epitelinde müsin birikimi dikkati çekti (Resim 3A-3B).

Yapılan immünohistokimyasal incelemede CD3 (Resim 4A), CD4 (Resim 4B), CD5, CD7 (Resim 4C), CD8 boyaması ile T lenfositlerde ekspresyon gözlemlendi. CD68 ile dermiste dağınık haldeki histiyositlerde boyanma izlendi.

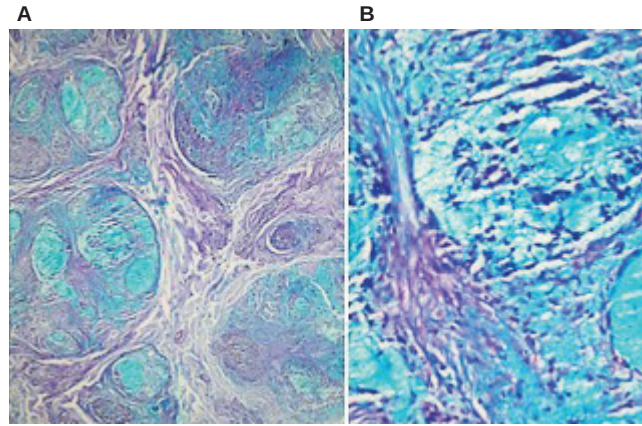
Mevcut morfolojik, histokimyasal ve immünohistokimyasal bulgular ile olgu FM olarak değerlendirildi. Pediatrik hematoloji tarafından yapılan değerlendirmede eşlik eden hematolojik bir malignite tespit edilmedi. Hastadan radyolojik olarak istenilen akciğer grafisi, boyun, batın ve yüzeyel lenf bezi ultrasonografik inceleme bulgularında herhangi bir patoloji saptanmadı. Hastaya topikal olarak takrolimus ve kortikosteroid tedavisi düzenlenerek klinik takibe alındı.



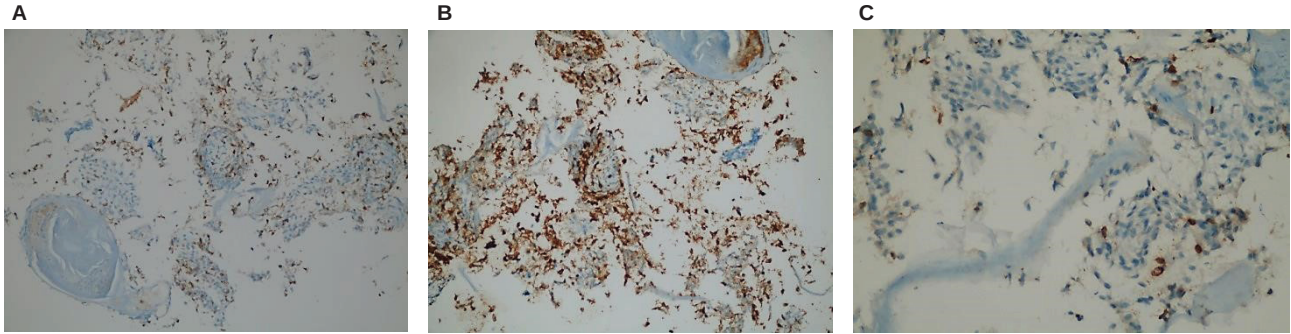
Resim 1: Sol kaş üzerinde ve burun lateralinde hafif eritemli plaklar



Resim 2: Deri eklerinin etrafında lenfositik hücre infiltrasyonu A:(HE x40), B:(HE x200) Deri ekleri etrafındaki lenfositlerde atipi izlenmedi C:(HE x400)



Resim 3: Deri ekleri etrafındaki belirgin müköz birikimi A:(Alcian Blue Ph2,5 x200), B: (Alcian Blue Ph 2,5 x400)



Resim 4: Deri eklerinin etrafında lenfositik hücre gruplarının sırasıyla T hücre belirteçleri ile ekspresyonları A:(CD3 x20), B: (CD4 x20), C: (CD7 x40)

Tartışma

FM idiyopatik gelişebilen, aynı zamanda benign deri lezyonları veya hematolojik maligniteler ile de ilişkili olabilen histolojik yanıtıdır (6).

Genellikle çocuklarda ve genç yetişkinlerde görülen ve çoğunlukla kendiliğinden gerileyen primer FM ve yaşlı hastalarda görülen MF ile ilişkili sekonder FM olmak üzere FM iki alt tipe ayrılır. Hastaların yaşı, lezyonların yerleşimi ve histopatolojik özelliklerin iki alt tipin ayırımında yardımcı olabileceği bildirilmiş olsa da kesin ayırım bazı olgularda zordur (7). MF'de FM'e göre periadneksiyel müköz birikimlerinin az yoğunlukta görülmesi, eşlik eden eozinofil lökositin ve periadneksiyel infiltratın yoğunluğunun daha az olması, epidermiste band şeklinde infiltrasyonun daha belirgin olması gibi ayırıcı kriterler önerilse de bu kriterlerin

MF ve FM'yi kesin olarak ayırabileceği konusunda net kanıt bulunmamaktadır (4). TCR β ve TCR γ moleküler analizinin de tanı da yardımcı olduğu bildirilmiştir (8). Bazı çalışmalarda primer tipin MF'in benign, lokal seyirli, mükemmel prognozlu bir varyantı olduğu savunulmuştur (9). FM'in çocukluk çağında görülmesi, baş, boyun bölgesinde yerleşimli olması, soliter lezyon olarak bulunması ve eşlik eden malignite bulunmaması iyi prognostik belirteçler olarak kabul edilmektedir (6). Olgumuz 15 yaşında çocuk hasta olup lezyonlarının baş, boyun bölgesinde ve sırtında yayılım gösterdiği, soliter nitelikte olmadığı izlendi.

Primer FM tanısı için histopatolojik tanı gereklidir. Histopatolojik olarak saç kökünde perifoliküler alanda ve sebace glandlarda folikülotropizm gösteren lenfositlerle birlikte nötrofil lökosit, makrofaj ve eozinofil lökositlerden oluşan inflamatuvar infiltrat ve müköz birikiminin gösterilmesi gerekir (1). Foliküllerde biriken

müsinin tipi belirtilmelidir. FM'da gözlenen müsinin hyalüronik asit içeren dermal tip müsin olduğu bildirilmiştir (10). Bu müsin Alcien Blue PH 2.5 ile boyanır. PAS ile de nadiren boyandığı bildirilmiştir (11). Alcien Blue PH 2.5 ile boyanma sonrasında deri ekleri ve folikül epitelinde müsin birikimi gözlenmesinin tanıya yardımcı olduğu bildirilmiştir (12). Bizim olgumuzda epidermis bazalinde belirgin lenfosit egzositozu izlenirken kıl folikülü çevresinde lenfosit infiltrasyonu görülmüştür. Yapılan histokimyasal çalışmada Alcien Blue PH 2,5 ile deri ekleri etrafında belirgin müsin birikimi izlenmiştir.

Sekonder FM olgularında % 9-67 oranında kutanöz lenfomaların görüldüğü bildirilmiştir (12). Bunların çoğu bir T hücreli lenfoma olan MF'dir. Nadir olarak FM'nin Hodgkin lenfoma, kronik lenfosit lösemi, kutanöz B hücreli lenfoma, Grawitz tümörü, kaposi sarkomu gibi malign hastalıklarla ilişkili olduğu bildirilmiştir (12).

FM'nin ayrıca ekzematöz dermatozlar, lupus eritematozus, familyal retikuloendotelyozis, vitiligo, büllöz pemfigoid, liken simpleks kronikus ve sarkoidozis gibi benign dermatozlar ile de ilişkili olduğu bildirilmiştir (13). FM'e eşlik edebilecek hematolojik malignite veya benign dermatozlar ile ilgili histomorfolojik ve sistemik bulguların olmaması ve olgunun çocukluk çağıında olması nedeniyle olgumuz primer FM olarak değerlendirildi.

Sonuç

Histopatolojik olarak FM olgularında piloseböz ünite de folikül epitelinde müsinöz dejenerasyon, mikst inflamatuvar hücreler ve müsin birikimi gözlenir. FM ve müsinözis ilişkili MF ayrımında klinik ve histopatolojik bulgular yardımcıdır. FM olguları gelişebilecek hematolojik maligniteler yönünden takip edilmelidir.

Kaynaklar

1. Pinkus H. Alopecia mucinosa. Arch Dermatol. 1957;76(419):1.
2. Lockshin BN, Khachemoune A, Cohen C. Follicular mucinosis in a 4-year-old boy. International journal of dermatology. 2004;43(12):950-2.
3. Brown HA, Gibson LE, Pujol RM, Lust JA, Pittelkow MR. Primary follicular mucinosis: long-term follow-up of patients younger than 40 years with and without clonal T-cell receptor gene rearrangement. Journal of the American Academy of Dermatology. 2002;47(6):856-62.
4. Kaya G, Augsburg E, Chavaz P, Saurat JH. CD44 and hyaluronate expression in follicular mucinosis. Journal of cutaneous pathology. 2006;33(3):227-30.
5. Bonta MD, Tannous ZS, Demierre M-F, Gonzalez E, Harris NL, Duncan LM. Rapidly progressing mycosis fungoides presenting as follicular mucinosis. Journal of the American Academy of Dermatology. 2000;43(4):635-40.
6. Rongioletti F, De Lucchi S, Meyes D, Mora M, Rebora A, Zupo

S, et al. Follicular mucinosis: a clinicopathologic, histochemical, immunohistochemical and molecular study comparing the primary benign form and the mycosis fungoides-associated follicular mucinosis. J Cutan Pathol. 2010;37(1):15-9. Epub 2009/07/21.

7. MEHREGAN DA, GIBSON LE, MULLER SA, editors. Follicular mucinosis: histopathologic review of 33 cases. Mayo Clinic Proceedings; 1991: Elsevier.
8. Yang H, Xu C, Tang Y, Wan C, Liu W, Wang L. The significance of multiplex PCR/heteroduplex analysis-based TCR-gamma gene rearrangement combined with laser-capture microdissection in the diagnosis of early mycosis fungoides. J Cutan Pathol. 2012;39(3):337-46. Epub 2012/02/18.
9. Cerroni L. Follicular mucinosis: a reappraisal of clinicopathologic features and association with mycosis fungoides and Sézary syndrome. Am J Dermatopathol. 2000;22:358.
10. Rongioletti F, Rebora AM. In Bologna J, Jorizzo JL, Schaffer JV, eds. Dermatology, 2nd edn Elsevier Saunders, London. 2008.
11. Elder D. Inflammatory diseases of the epidermal appendages and of cartilage. Lever's Histopathology of the Skin. 1997:403-8.
12. Kontochristopoulos GJ, Exadaktylou D, Hatziolou E, Tassidou A, Zakopoulou N. Follicular mucinosis associated with early stage cutaneous T-cell lymphoma: successful treatment with interferon alpha-2b and acitretin. The Journal of dermatological treatment. 2001;12(2):117-21. Epub 2002/09/24.
13. Apisarnthanarax N, Ha CS, Duvic M. Mycosis fungoides with follicular mucinosis displaying aggressive tumor-stage transformation : successful treatment using radiation therapy plus oral bexarotene combination therapy. American journal of clinical dermatology. 2003;4(6):429-33. Epub 2003/05/24.