

# Müsinözler

## Mucinosi

✉ Ayşe Mine Gök, ✉ Burhan Engin, ✉ Zekayi Kutlubay, ✉ Server Serdaroğlu

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

### ÖZ

Musin, dermiste su ve tuz dengesini sürdürmede majör rol oynar ve dermal ekstrasellüler matriksin bir komponentidir ve normalde fibroblastlar tarafından az miktarda yapılır. Kütanöz müsinözler deride anormal miktarda musin birikimi olan heterojen bir grup hastalıktır. Bu yazıda müsinözler hakkında yol gösterici bilgiler verilmesi amaçlanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Müsinöz, sklerödem adultorum, skleromiksödem

### ABSTRACT

Mucin plays a major role in maintaining the balance of water and salt in the dermis and is a component of the dermal extracellular matrix and is normally performed in small amounts by fibroblasts. Cutaneous mucinosis is a heterogeneous group of diseases with abnormal accumulation of mucin in the skin. In this article, it is aimed to give information about musinosis.

**Keywords:** Mucinosi, scleredema adultorum, scleromyxedema

### Müsinözler

Kütanöz müsinözler deride anormal miktarda, diffüz veya fokal musin birikimleri olan heterojen bir grup hastalıklardır (1).

Musin dermal ekstrasellüler matriksin bir komponentidir ve normalde fibroblastlar tarafından az miktarda yapılır. Çok sayıda tekrarlayan polisakkarit ünitelerden oluşan kompleks karbonhidratlar olan asit glikozaminoglikanların, jele benzer amorf karışımıdır (1).

Musin, dermiste su ve tuz dengesini sürdürmede majör rol oynar. Rutin histoloji ile, ya ayrılmış kollajen lifleri arasında mavi boyanan bir materyal ya da dermiste boş alanların varlığı, musin birikimlerinin varlığına iyi bir ipucudur. Doğrulamak için, alsiyan

mavisi, kolloidal demir veya toluidin mavisi gibi özel boyalar uygulanabilir. Buna ilaveten, musin periyodik asit-Schiff negatiftir ve çok sık olarak hyalüronidaza duyarlıdır. Biyopsi kesitlerinin tam alkolde (formalinden çok) fiksasyonu belirlenmesini artırır. Son yıllarda, monoklonal antikorlar, heparan sülfat proteoglikanların belirlenmesinde kullanılmaktadır (1).

### Sınıflandırma

Kütanöz müsinözler, klinik olarak farklı lezyonlara yol açan, majör histolojik bulgusu musin depolanması olan; primer müsinöz ve musinin basitçe eşlik eden histolojik bir bulgu olduğu sekonder müsinöz olarak ikiye ayrılabilir. Primer müsinözler da dejeneratif



**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Ayşe Mine Gök, İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

**Tel.:** +90 543 536 11 45 **E-posta:** draysebayazit@gmail.com **ORCID:** orcid.org/0000-0002-6744-471X

**Geliş tarihi/Received:** 13.01.2019 **Kabul tarihi/Accepted:** 06.04.2019

**Atıf/Cite this article as:** Gök AM, Engin B, Kutlubay Z, Serdaroğlu S. Mucinosi. Dermatoz 2019;10(3):83-89

©Telif Hakkı 2019 Kozmetoloji ve Dermatoloji Akademisi Derneği / Dermatoz, Galenos Yayınevi tarafından yayınlanmıştır.

©Copyright 2019 by the Society of Academy of Cosmetology and Dermatology / Dermatoz published by Galenos Publishing House.

enflamatuvar formlar ve hamartomatöz-neoplastik tipler olarak ikiye ayrılabilir. Dejeneratif formlar da musinin klokalizasyonuna göre, dermal ve foliküler formlara ayrılırlar (1).

## A) Primer Dejeneratif-enflamatuvar Müsinözler

### a) Dermal müsinözler

#### I- Skleromiksödem=Jeneralize ve Sklerodermoid Liken Miksödematozus=Papüler Müsinöz

### Giriş

Genellikle monoklonal gamopati ile ilişkili olarak ortaya çıkan jeneralize papüler ve sklerodermoid kütanöz erüpsiyon ile karakterize primer kütanöz müsinözdür (2).

Etkilenen hastalar histolojik incelemede musin birikiminin, artmış fibroblast proliferasyonunun ve fibrozisin gösterildiği çok sayıda mumsu sert papül ve plaklara sahiptir.

Sistemik bulgular kardiyovasküler, gastrointestinal, pulmoner, kas-iskelet sistemi, renal veya sinir sistemlerini içerebilir ve ciddi morbidite ve mortaliteye yol açabilir.

Skleromiksödem, sınırlı alanları tutan balmumu kıvamında, sert papül ve plaklarla karakterize liken miksödematozusunun bir formu olan lokal liken miksödematozustan ayırt edilmelidir.

Skleromiksödemden farklı olarak, lokal liken miksödematozusta sklerotik özellikler, sistemik tutulum ve monoklonal gamopati yoktur.

### Epidemiyoloji

Skleromiksödem, genellikle ırk ve cinsiyet üstünlüğü göstermeyen 30-80 yaş arası orta yaşlı yetişkinleri etkileyen nadir bir hastalıktır (2).

### Patogenez

Skleromiksödemin patogenezini bilinmemektedir. Monoklonal gamopati ve altta yatan plazma hücre klonu ile ilişkisinin önemi tartışılmaktadır. Ana hipotez, deride glikozaminoglikan sentezini ve fibroblast proliferasyonunu uyardığı bilinen interlökin-1, TNF-alfa ve TGF-beta gibi dolaşımdaki sitokinlerin rol oynayabileceğidir (3-5).

Birçok yazar, paraproteinlerin kendilerinin de proliferasyonu ve aşırı musin meydana getirmek için fibroblastları harekete geçiren otoantikörler olarak hareket ederek patojenik olabileceğini öne sürmüşlerdir. Ancak, bu tezinin uygunluğu ile ilgili veriler çatışmaktadır. Skleromiksödemli hastalardan izole edilen serum bazı *in vitro* çalışmalarda fibroblast proliferasyonunu artırmış olsa da (6,7), bu çalışmalardan birinde serumdan saflaştırılmış

immünoglobulinin fibroblast büyümesini uyarmadığını bulmuştur (6). Ayrıca, paraprotein seviyeleri genellikle hastalığın ciddiyeti, hastalığın ilerlemesi veya tedaviye verilen yanıtla ilişkili değildir (2).

### Klinik Bulgular

Hem deri ile ilgili hem de deri dışı bulguları içerir.

**Deri bulguları:** Skleromiksödemin karakteristik deri bulgusu simetrik dağılım şekli gösteren 2 ila 3 mm arasında, sert, balmumu kıvamında, birbirine yakın, kubbe şeklinde veya düz tepeli el, ön kol, baş, boyun, üst gövde ve uylukları tutan papüllerdir (3,4). Papüller genellikle doğrusal bir şekilde dizilir ve çevresindeki deri parlak ve endüredir (yani sklerodermoid). Glabellada karakteristik aslan yüzüne benzer bir bulguya neden olan derin, uzunlamasına oluklar bulunur. İlgili alanlarda eritem, ödem ve kahverengimsi bir renk bozukluğu görülebilir; kaşıntı nadirdir. Skleromiksödem hastalarında kaş, aksiller ve kasık kıllarında seyrelme olabilir. Mukozalar korunmuştur. Durum ilerledikçe, deri sertleşmesi, sklerodaktili ve ağız ve eklemelerin motilitesinde azalma ile birlikte eritematöz ve infiltrate plaklar ortaya çıkabilir. Proksimal interfalangeal eklemlerin üstünde, (deri kalınlaşmasına bağlı) kalkık kenarla çevrili merkezi depresyon görülebilir ve donut tatlısı işareti olarak adlandırılır. Sklerodermanın aksine telenjektazi ve kalsinoz yoktur. Bununla birlikte, Raynaud fenomeni nadiren görülür (3).

**Deri dışı bulgular:** Skleromiksödemli hastalarda, nörolojik, romatolojik, kardiyovasküler, gastrointestinal, pulmoner ve renal tutulumuna bağlı olarak çeşitli deri dışı bulgularla karşılaşılabilir.

### İlişkili Olabilen Hastalıklar

Skleromiksödem paraproteinemi ile ilişkilidir. Monoklonal gamopati genellikle lambda hafif zincirlerinin baskınlığına sahip IgG'dir, ancak IgG kappa baskınlığı da görülebilir (2,8,9). Paraproteinemi yokluğunda skleromiksödemli hastalar, hastalığın atipik bir formuna sahip olarak kabul edilir. Kemik iliği biyopsilerinde hafif, iyi huylu plazmositoz görülmesine rağmen, skleromiksödemli hastaların %10'undan azı multipl myeloma ileler (5).

### Histopatoloji

Skleromiksödem aşağıdaki mikroskopik triad ile karakterizedir.

- Üst ve orta retiküler dermiste primer olarak hiyalüronik asitten oluşan yaygın bir musin birikimi,
- Kollajen birikiminde artış,
- İrregüler sıralanmış fibroblastların belirgin bir şekilde çoğalması (10,11).

## Tanı

Skleromiksödem tanısı, aşağıdaki klinikopatolojik kriterlerin tanınmasına dayanır:

- Jeneralize papüler ve sklerodermoid erüpsiyonu,
- Musin birikmesi, fibrozis ve fibroblast proliferasyonu veya daha nadiren interstisyel granümatöz benzeri bir patern içeren mikroskobik triad,
- Monoklonal gamopati,
- Tiroid hastalığı yokluğu (11).

## Ayırıcı Tanı

Skleromiksödemin ayırıcı tanısında skleroderma (sistemik skleroz), sklerödem ve nefrojenik sistemik fibrozis yer alır (12).

## Tedavi

Skleromiksödemin tedavisi yüz güldürücü olmayabilir (1). İntravenöz immünoglobulin ile sistemik tedavi, skleromiksödem hastaları için tercih edilen birinci basamak tedavi yöntemidir (13).

## II- Liken Miksödematozün Lokalize Varyantları

Liken miksödematozün lokalize varyantlarında, hastalarda birkaç alanla sınırlı, küçük, sert, balmumu kıvamında papüller veya papüllerin birleşmesi ile plaklar veya nodüller bulunur. Deri tek tutulan alandır ve bu varyantlar skleroz, paraproteinemi, sistemik tutulum veya tiroid hastalığı ile ilişkili değildir. Dört alt gruba ayrılır (1):

- Ayrık papüler form,
- Akral persistan papüler müsinöz,
- Yenidoğanın deri müsinözü,
- Saf nodüler form (1).

HIV enfeksiyonu, toksik yağ ya da L-triptofan maruziyeti sonrasında ve hepatit C viral enfeksiyonu ile birlikte görülebilir (1).

## Epidemiyoloji

Lokalize liken miksödematozün özgün varyantlarının gerçek insidans ve prevalans oranı bilinmemektedir (1).

## Klinik Bulgular

**Ayrık papüler liken miksödematoz:** Sayıca birkaç taneden yüzlerceye varabilen, ekstremiteler ve gövdede simetrik, 2-5 mm'lik papüllerle karakterizedir (14). Tutulan deri endüredir ve yüz tutulmaz. Sistemik tutulum olmaksızın lezyonlar yavaş ilerler. Ancak nadiren spontan geriler (1).

**Akral persistan papüler müsinöz:** Akral persistan papüler müsinöz, beyaz-deri rengine, 2 ila 5 mm boyutlarında, sert,

balmumu kıvamında papüllerin, ellerin ekstansör yüzeyleri, bilek ve bazen de ön kollarla sınırlı tutulumun gözlemlendiği liken miksödematozün lokalize varyantlarından birisidir (5).

**Yenidoğanın deri müsinözü:** Kolların üst kısmında (özellikle dirseklerde) ve gövdede, ser, opal papüller ortaya çıkar (11). Sistemik semptomlar da spontan rezolüsyon da izlenmez (1).

**Saf nodüler form:** Ekstremiteler ve gövdede, çok az ya da hiç papüler komponenti olmayan multipl nodüllerle karakterizedir.

## Tanı

Lokalize liken miksödematoz tanısı, tutarlı klinik ve histolojik bulguların tespiti ve skleromiksödem veya diğer hastalıkları düşündüren bulguların bulunmamasına dayanılarak koyulur.

Tanı kriterleri şunları içerir (3):

- Lokalize liken miksödematozün alt tiplerinden biri ile uyumlu papüler veya nodüler erüpsiyon,
- Musin birikiminin histolojik bulguları ve değişken derecede fibroblast proliferasyonu,
- Gamopatinin, tiroid hastalığının ve sistemik tutulumun yokluğu.

## Patoloji

Liken miksödematozün lokalize formlarında histolojik değişiklikler skleromiksödeme göre daha az karakteristiktir. Musin üst ve orta retiküler dermiste birikir ve fibroblast proliferasyonu değişkendir, fibrozis belirgin değildir ve hatta bazen hiç olmayabilir (1).

## Ayırıcı Tanı

Derinin histopatolojik incelemesi, lokalize liken miksödematozu, granuloma annulare, liken amiloidoz, liken planus ve diğer likenoid erüpsiyonlar, papüler elastoreksis ve erüptif kollajenomalar gibi benzer görünlere sahip, çeşitli papüler erüpsiyonlardan ayırt etmede yardımcı olur (1).

## Tedavi

Lokalize liken miksödematoz tedavi gerektirmez ve "bekle ve gör" yöntemi önerilir (1).

## III- Kendiliğinden İyileşen Kütanöz Müsinöz

Önceleri lokalize liken miksödematozün bir alt tipi olarak düşünülmesine rağmen, kendi kendine iyileşen kütanöz müsinözü, primer dermal müsinözün farklı nadir bir formu olarak tanımlamak en doğrusu olacaktır (1). İlk olarak yaşları 1'den 15'e kadar değişen çocuklarda tanımlanmıştır (15). Aynı hastalık, daha sonraları birkaç yetişkinde de görülmüştür. Kendiliğinden iyileşen kütanöz müsinöz şu klinik bulgularla karakterizedir (1):

- Yüz, boyun, saçlı deri, abdomen ve bacaklarda, bazen lineer infiltrate plaklar oluşturacak şekilde birleşen, multipl papüllerden oluşan akut bir erüpsiyon,
- Periorbital şişlikle birlikte yüzde ve periartiküler bölgelerde müsinöz subkütan nodüller (1).

Deri bulgularına sistemik semptomlar eşlik edebilir, fakat paraproteinemi kemik iliği plazmositozisi ve tiroid disfonksiyonu görülmez. Birkaç haftadan birkaç aya değişen periyotta spontan rezolüsyon karakteristiktir (1).

#### IV- Sklerödeme=Buschke'nin Skleredema Adultorumu

Sklerödeme vücudun üst kısmının, musin birikimi ve kalınlaşmış dermise bağlı simetrik diffüz endurasyonudur (1).

#### Epidemiyoloji

Sklerödemin kesin prevalansı bilinmemektedir. Sklerödeme tüm ırkları etkiler ve cinsiyet farkı yoktur (16). Hem çocuklarda hem de yetişkinlerde sklerödeme gelişebilir (17,18); bununla birlikte, sklerödeme için yaş dağılımı hastalığın alt türüne göre değişir.

#### Etiyoloji

Sklerödeme öncelikle 3 sınıf bozuklukla ortaya çıkar: diabetes mellitus, enfeksiyon (genellikle üst solunum yollarında streptokok enfeksiyonu), monoklonal gamopati. Hastalığın en yaygın şekli olarak kabul edilen diabetes mellitus ile ilişkili skleredema, öncelikle yetişkinleri, özellikle orta yaşlı obez bireyleri etkiler (19). Buna karşılık, enfeksiyonla ilişkili sklerödeme, ağırlıklı olarak genç yetişkinleri ve çocukları etkiler. Monoklonal gamopati ile ilişkili sklerödeme, sklerödemin en az görülen şeklidir ve neredeyse sadece yetişkinlerde görülür.

#### Patogenez

Sklerödeme patogenezi büyük ölçüde bilinmemektedir. Diyabet ile ilişkili sklerödeme, kollajenin geri dönüşümsüz glikosilasyonun yanı sıra kollajenaz aktivitesindeki değişiklikler, kollajen ve musinin aşırı birikmesine neden olabilir (20). Ayrıca, hipoksi ve mikrovasküler hasara bağlı profibrotik etkiler öne sürülmüştür (21). Diyabet ile ilişkili olmayan sklerödeme, streptokok aşırı duyarlılık veya paraproteineminin doğrudan etkileri artmış kollajen üretimine yol açabilir.

#### Klinik Bulgular

Sklerödemin klinik prezentasyonu ve seyri etiyolojiden etkilenir:

**Diabetes mellitus ile ilişkili sklerödeme:** Daha çok obez, orta yaşlı, insülin bağımlı diyabeti olan erkeklerde görülür (Sklerödema diyabetikorum) (1). Diabetes mellitus ile ilişkili sklerödeme genellikle

yavaş ilerler. Tipik olarak etkilenen bölgeler arasında boyun arkası, sırtın interskapuler bölgesi ve göğüs bulunurken, ekstremiteler genellikle korunur. Kronik olma eğilimindedir (16). Bu bölgelerde endurasyon sık görülür, deride portakal kabuğu görünümü vardır (1).

**Enfeksiyon Sonrası Sklerödeme:** Esas olarak, orta yaşlı kadınları tutarken, çocukları da etkileyebilir. Ateş, kırıklık ve üst solunum yolu enfeksiyonu öncülük eder (1). Ani bir başlangıçla karakterizedir. Sklerödeme belirtileri, önceki enfeksiyondan birkaç hafta sonra başlamaya meyillidir (22,23). Serviko fasiyal bölgenin derisi, gövdeye ve proksimal üst ekstremiteye yayılacak şekilde aniden sertleşir. Yüz ifadesizleşir, dil ve farinks tutulumuna bağlı olarak ağız açmak ve çiğnemek güçleşir (1). Baskın olarak servikofasiyal bölgeyi etkiler, ancak hastalığın daha sonraki bir aşamasında, gövde ve üst ekstremiteler de tutulabilir. Daha şiddetli formlarda, disfaji ve disfoniyeye yol açan ağız ve farinks tutulumu oluşabilir. Streptokok sonrası sklerödeme sıklıkla birkaç ay sonra tam klinik gerileme gösterir (24).

**Monoklonal Gamopati ile ilişkili Sklerödeme:** Bu alt tipin klinik bulguları diabetes mellitus ile ilişkili sklerödeme çok benzerdir. Hastalık, yavaş başlangıçlı ve yavaş ilerlemeyle karakterize edilir; kendiliğinden gerileme genellikle oluşmaz (25,26).

Çoğu hastada, sklerödeme semptomları ve belirtileri deri ile sınırlı kalmaktadır. sklerödemin sistemik tutulumu nadirdir ve çoğunlukla ciddi hastalıkta görülür. Literatürde oküler (oküler kas palsisi), gastrointestinal (disfaji), solunum (disfoni), kas (miyozit) ve kardiyak semptomlar bildirilmiştir (16,17,27-29).

#### Histopatoloji

Sklerödemin histopatolojik bulguları patognomonik değildir, ancak klinik bulgularla birlikte tespit edildiğinde tanı için değerlidir. Sklerödeme anahtar histopatolojik bulgular:

- Normal epidermis,
- Kalınlaşmış retiküler dermis, değişken miktarda musin ile birbirinden ayrılmış gibi görünen belirgin kollajen demetlerinin şişmesi,
- Fibroblast proliferasyonunun olmaması (30).

#### Ayırıcı Tanı

Ayırıcı tanıda sklerödema, skleromiksödeme düşünülmelidir (1).

#### Tedavi

Streptokok enfeksiyonları ile ilişkili sklerödeme, kendi kendini sınırladığından, tedavi gereksizdir. Diyabet ve monoklonal gamopati ile ilişkili sklerödemin regresyonu daha nadirdir ve özgün

bir tedavisi yoktur. Hipergliseminin kontrolü deride hiçbir etki yapmaz. Psoralen ve ultraviyole A, sistemik steroid, siklofosomid, siklosporin, faktör 13 enfüzyonu ve elektron-beam tedavilerinin yararlı olduğu bildirilmiştir (1).

## V- Bozulmuş Tiroid Fonksiyonu ile İlişkili Müsinözler

### 1) Lokalize Miksödem

Genellikle hipertiroidizm (en sıklıkla Graves hastalığına bağlı) ile ilişkilidir fakat tiroid hastalığı tedavisinin arkasından da ortaya çıkabilir. Ekzoftalmusu olan Graves'li hastalarda olmayanlara göre daha fazla görülür (1).

### Patogenez

Serumda salgılanan bir faktör fibroblastların musin üretimini uyarır, özellikle pretibial bölge daha duyarlı şekilde reaksiyon verir (31).

### Klinik Bulgular

Karakteristik olarak portakal kabuğu görünümündeki eritemli, deri renginde bazen mor-kahverengi veya sarımsı olabilen, balmumu kıvamında nodül veya plaklarla karakterizedir. Lezyonlar genellikle bacağın alt bölümleri anterolateral yüzüne ve ayaklara lokalizedir (1). Lezyonlar kaşıntılı bazen ağrılıdır (31).

### Histopatoloji

Kollajen bantlarını ayıran musin depolanması, elastik liflerde azalma, lenfositik infiltrasyon epidermiste hiperkeratoz ve papillamatoz bulunur (31).

### Ayırıcı Tanı

Liken simpleks kronikus, hipertrofik liken planus, lenfödem, venöz hipertansiyon gibi diğer nedenlerle oluşan elefantiazis ayırıcı tanıda akla gelmeli (17).

### Tedavi

Topikal steroidlerin oklüzyon veya intralezyoner enjeksiyonları tercih edilebilir (31). Eşlik eden hipertiroidizmin tedavisi kütanöz lezyonları iyileştirmez ve sıklıkla lokalize miksödem tedavi başladıktan sonra ortaya çıkar. Spontan olarak düzelmeye gösterebilir (1).

### 2) Jeneralize Miksödem

Hipotiroidi sonucunda musinin yıkımında bozukluk oluşur ve genel hipotiroidik semptomlarla birlikte deride parlaklık, soğukluk, kuruluk, mumsu bir görünüm vardır (31). Histopatolojik incelemede; esas olarak perivasküler ve perifoliküler musin depolanmaları görülür. Fibroblastlar sayıca artmaz, elastik lifler

azalmıştır (1). Primer hipotiroidide görülen miksödem sekonder hipotiroidide gözlenmez. Tedavide tiroid hormonu replasmanı esastır (31).

## VI- Retiküler Eritematöz Müsinöz

Retiküler eritematöz müsinöz, nadir görülen, kronik ve kalıcı bir durumdur.

Sırt veya göğsün orta hattında eritemli, papüler veya plak benzeri erüpsiyon olarak tanımlanır. Papüller genellikle retiküler veya ağ benzeri bir yapıya sahiptir. Genç ve orta yaşlı kadınlarda daha sık görülse de, erkekleri ve çocukları da etkileyebilir. Tüm dünyada görülür ve güneş ışığı nedensel veya tetikleyici bir faktör olabilir. Virüsler de nedensel bir rol oynayabilir, ancak bu tartışmalıdır ve literatürde iyi bir şekilde belgelenmemiştir. Lezyonlar hafif kaşıntılı olabilir ve nadiren telanjiektaziler bulunabilir. Güneş ışınlarına maruz kalma genellikle döküntüleri kötüleştirir, ancak zaman zaman yararlı olduğu bildirilmiştir. Genel olarak, sistemik hastalıklar veya anormal laboratuvar testleri ile ilişkili değildir. Özellikle sistemik lupus eritematozus, diabetes mellitus ve idiyopatik trombositopenik purpura gibi otoimmün hastalıklar ile ilişkilendirilmiştir. Hastalarda meme, akciğer ve kolon karsinomu, miksödem, hipotiroidi, Hashimoto tiroiditi, monoklonal gamopati ve HIV enfeksiyonu gibi diğer durumlar bildirilmiştir. Oral kontraseptifler, menstruasyon, hamilelik, ısı, x ışını tedavisi ve terleme lezyonları şiddetlendirebilir (32). Histopatolojik incelemede; epidermis normaldir, üst dermiste perivasküler ve bazen de perifoliküler T-hücre infiltrasyonu yanı sıra az miktarda interstisyel musin birikimi görülür. Genellikle direkt immünofloresan inceleme negatiftir, fakat nadiren, dermo-epidermal bileşkede granüler tarzda IgM, IgA ve C3 birikimi görülmektedir (1). Ayırıcı tanıya; lupus eritematozus, seboreik dermatit ve diğer dermal müsinözler alınmalıdır (32). Tedavide antimalaryaller, geniş spektrumlu güneş koruyucuları vb. kullanılabilir (1).

## VII- Kütanöz Lupus Müsinöz

Sistemik lupus eritematozuslu hastaların yaklaşık %1-22'sinde sırt veya göğüs ön yüzde gözlenen deri renginde bazen plak yapan papüllerdir. Bazen ortada çöküklük ve pigmentasyon görülebilir. Hastalığın şiddeti ile paralel bir seyir izleyebilir. Güneş lezyonları artırır. Tedavide sistemik lupus eritematozusun tedavisi yapılır (31).

## VIII- Kütanöz Fokal Müsinöz

Tipik olarak, orta yaşlı yetişkinlerde her iki cinsiyeti de etkileyen çoğunlukla yüz, gövde veya ekstremitelerdeki asemptomatik soliter papül veya nodül olarak ortaya çıkar. Eksizyon tercih edilen tedavi yöntemidir (33).

## b) Primer foliküler müsinözler

Musin iki ayrı primer hastalıkta foliküler epitelde birikir: Pinkus foliküler müsinöz ve ürtiker benzeri foliküler müsinöz.

**Primer foliküler müsinöz:** Aşkar olarak lenfomayla ilişkisiz olan, hastalığın idiyopatik benign bir formudur. Klinik olarak, çocuklar ve genç erişkinlerde akut ve subakut erüpsiyon olarak karşımıza çıkar ve bir veya birkaç pembe plak (bazen skuamı da bulunan) veya gruplaşmış foliküler papüllerden oluşan plaklarla karakterizedir. Lezyonlar yüz ve saçlı deride sınırlı olup, alopesiyle birliktedir. Histopatolojik incelemede: musin foliküler epitelde, yağ bezlerinde birikerek keratinositler arasındaki bağlantıyı koparır. Daha ileri lezyonlarda, foliküller, musin, enflamatuvar hücreler ve bozulmuş keratinositler içeren kistik boşluklara dönüşür. Ayırıcı tanıya mikozis fungoidesle ilişkili foliküler müsinöz alınmalıdır. Özel bir tedavisi yoktur (1).

**Ürtiker benzeri foliküler müsinöz:** Esas olarak orta yaşlı erkeklerde görülen, çok nadir bir hastalıktır. Baş ve boyunda, eritematöz, seboreik bir zeminde, kaşıntılı ürtikeryal papül ve nodüller ortaya çıkar. Lezyonlar gerilerken, kırmızı maküller birkaç hafta kalır. Birkaç aydan 15 yıla kadar süren bir periyotta, irregüler olarak dalgalanma ve solmalar gösterir. İlişkili hiçbir sistemik hastalık yoktur. Tedavide antimalaryaller ve dapson yararlı bulunmuştur (1).

## B) Primer Hamartomatöz-neoplastik Müsinözler

### a) Müsinöz nevüs

Müsinöz nevüs, bir kütanöz müsinöz veya bağ dokusu nevüsü olarak sınıflandırılan nadir görülen bir antitedir. Tek taraflı veya zosteriform bir şekilde büyüyen grube papüller ve plaklar olarak ortaya çıkar (34). Nevüs genellikle doğumda veya erken yetişkinlik döneminde gövde üzerinde gelişir (35,36).

Anahtar histopatolojik özellik, yüzeysel dermiste bant benzeri bir musin birikimidir (34).

### b) Anjiyo-miksoma

Kütanöz miksoma, edinsel benign bir neoplazmdir. "Anjiyomiksoma" ve "miksoma" terimleri sinonimdir. Bu tümörler, herhangi bir sistemik anomali olmaksızın soliter veya multipldir. Multipl olduklarında Carney kompleksinin (kütanöz miksomalara, kardiyak miksoma, çok sayıda lentigo, çok sayıda mavi nevus, endokrin aşırı aktivite) bir belirtisi olabilirler (1).

### Etik

**Hakem Değerlendirmesi:** Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

## Yazarlık Katkıları

Konsept: A.M.G., B.E., Z.K., S.S., Dizayn: A.M.G., B.E., Z.K., S.S., Veri Toplama veya İşleme: A.M.G., Analiz veya Yorumlama: A.M.G., Literatür Arama: A.M.G., Yazan: A.M.G.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar arasında çıkar çatışması yoktur.

**Finansal Destek:** Yazarlar herhangi bir yerden finansal destek almamışlardır.

## Kaynaklar

- Rongioletti F. Mucinoses. In: Dermatology. Ed. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. 4th ed. China, Elsevier, p.742-753.
- Rongioletti F, Merlo G, Cinotti E, et al. Scleromyxedema: a multicenter study of characteristics, comorbidities, course, and therapy in 30 patients. J Am Acad Dermatol 2013; 69: 66-72.
- Rongioletti F, Rebora A. Mucinoses. In: Dermatology, Bologna J, Jorizzo JL, Schaffer JV, et al. 3rd ed, Philadelphia, Elsevier, 2012.p.687.
- Rongioletti F. Lichen myxedematosus (papular mucinosis): new concepts and perspectives for an old disease. Semin Cutan Med Surg 2006; 25: 100-104.
- Cokonis Georgakis CD, Falasca G, Georgakis A, Heymann WR. Scleromyxedema. Clin Dermatol 2006; 24: 493-497.
- Harper RA, Rispler J. Lichen myxedematosus serum stimulates human skin fibroblast proliferation. Science 1978; 199: 545-547.
- Ferrari M, Helfrich DJ, Walker ER, Medsger TA Jr, Whiteside TL. Scleromyxedema serum increases proliferation but not the glycosaminoglycan synthesis of dermal fibroblasts. J Rheumatol 1989; 16: 837-841.
- Dinneen AM, Dicken CH. Scleromyxedema. J Am Acad Dermatol 1995; 33: 37-43.
- Blum M, Wigley FM, Hummers LK. Scleromyxedema: a case series highlighting long-term outcomes of treatment with intravenous immunoglobulin (IVIg). Medicine (Baltimore) 2008; 87: 10-20.
- Rongioletti F, Rebora A. Cutaneous mucinoses: microscopic criteria for diagnosis. Am J Dermatopathol 2001; 23: 257-267.
- Rongioletti F, Rebora A. Updated classification of papular mucinosis, lichen myxedematosus, and scleromyxedema. J Am Acad Dermatol 2001; 44: 273-281.
- Nashel J, Steen V. Scleroderma mimics. Curr Rheumatol Rep 2012; 14: 39-46.
- Knobler R, Moizadeh P, Hunzelmann N, et al. European dermatology forum S1-guideline on the diagnosis and treatment of sclerosing diseases of the skin, Part 2: Scleromyxedema, scleredema and nephrogenic systemic fibrosis. J Eur Acad Dermatol Venereol 2017; 31: 1581-1594.
- Sulit DJ, Harford R, O'Neill JT. Discrete papular form of lichen myxedematosus: a case report and review of the literature. Cutis 2005; 75: 105-112.
- Cowen EW, Scott GA, Mercurio MG. Self-healing juvenile cutaneous mucinosis. J Am Acad Dermatol 2004; 50(5 Suppl): S97-100.
- Boin F, Hummers LK. Scleroderma-like fibrosing disorders. Rheum Dis Clin North Am 2008; 34: 199-220.
- Isaac A, Costa I, Leal I. Scleredema of Buschke in a child with cardiac involvement. Pediatr Dermatol 2010; 27: 315-317.
- Nagi A, Memon IA. Scleredema of Buschke in pediatric age group. J Coll Physicians Surg Pak 2005; 15: 311-312.

19. Rongioletti F, Kaiser F, Cinotti E, et al. Scleredema. A multicentre study of characteristics, comorbidities, course and therapy in 44 patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015; 29: 2399-2404.
20. Hausteil UF. Scleroderma-like lesions in insulin-dependent diabetes mellitus. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 1999; 13: 50-53.
21. Varga J, Gotta S, Li L, Sollberg S, Di Leonardo M. Scleredema adultorum: case report and demonstration of abnormal expression of extracellular matrix genes in skin fibroblasts in vivo and in vitro. *Br J Dermatol* 1995; 132: 992-999.
22. Kurtoğlu S, Yüksel S, Gündüz Z, et al. Use of high-dose intravenous corticosteroid treatment in a child with scleredema. *J Emerg Med* 2004; 26: 245-246.
23. Venencie PY, Powell FC, Su WP, Perry HO. Scleredema: a review of thirty-three cases. *J Am Acad Dermatol* 1984; 11: 128-134.
24. Cron RQ, Swetter SM. Scleredema revisited. A poststreptococcal complication. *Clin Pediatr (Phila)* 1994; 33: 606-610.
25. Beers WH, Ince A, Moore TL. Scleredema adultorum of Buschke: a case report and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum* 2006;35:355.
26. Kövary PM, Vakilzadeh F, Macher E, Zaun H, Merk H, Goerz G. Monoclonal gammopathy in scleredema. Observations in three cases. *Arch Dermatol* 1981; 117: 536-539.
27. Ioannidou DI, Krasagakis K, Stefanidou MP, Karampekios S, Panayiotidis J, Tosca AD. Scleredema adultorum of Buschke presenting as periorbital edema: a diagnostic challenge. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52: 41-44.
28. Paz RA, Badra RE, Martí HM, Maxit MJ. [Systemic Buschke's scleredema with cardiomyopathy, monoclonal IgG kappa gammopathy and amyloidosis. Case report with autopsy]. *Medicina (B Aires)* 1998; 58: 501-503.
29. Wright RA, Bernie H. Scleredema adultorum of Buschke with upper esophageal involvement. *Am J Gastroenterol* 1982; 77: 9-11.
30. Weedon D. Cutaneous mucinosis. In: Weedon's Skin Pathology. 3rd ed. China, Elsevier, 2010.p.353.
31. Uğşal Ü. Metabolik ve beslenme bozukluklarına bağlı hastalıklar. *Dermatoloji*. Ed. Tüzün Y, Serdaroğlu S, Aksungur VL, Gürer MA, Oğuz O. 3rd ed. İstanbul, Nobel tıp kitabevleri, 2008.p.1235-1284.
32. Thareja S, Paghdal K, Lien MH, Fenske NA. Reticular erythematous mucinosis- a review. *Int J Dermatol* 2012; 51: 903-909.
33. Gutte R, Garg G, Kharkar V, Khopkar U. Asymptomatic nodule over the shin. Cutaneous focal mucinosis (CFM). *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2012; 78: 123
34. Lee MY, Byun JY, Choi HY, Choi YW. Mucinous Nevus. *Ann Dermatol* 2018; 30: 465-467.
35. Cobos G, Braunstein I, Abuabara K, Chu EY, James W. Mucinous nevus: report of a case and review of the literature. *JAMA Dermatol* 2014; 150: 1018-1019.
36. Tardío JC, Granados R. The cellular component of the mucinous nevus consists of CD34-positive fibroblasts. *J Cutan Pathol* 2010; 37: 1019-1020.