



OLGU BİLDİRİSİ

Retiküler Eritematöz Musinozis

Doç. Dr. Filiz Canpolat¹, Uzm. Dr. Serpil Çorum Şirin¹, Uzm. Dr. Havva Hilal Ayvaz¹,
Doç. Dr. Ünsal Han², Doç. Dr. Müzeyyen Gönül¹

¹Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Ankara

²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara

Yazışma Adresi: Dr. Filiz Canpolat, Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Ankara
E-posta. : filizcanpolat@hotmail.com

Özet

Retiküler Eritematöz Musinozis

Kutanöz musinozlar, deride veya kıl folikülünde musin birikimi ile seyreden, plak benzeri musinoz veya orta hat musinozu olarak bilinen, nadir bir hastalıktır. Retiküler eritematöz musinozis (REM), primer tip kutanöz musinoz tipi olup özellikle orta yaşlı kadınlarda görülmektedir. Deri lezyonları genellikle göğüste ve sırt orta kısımda görülür. Klinik olarak eritemli, retiküler dağılımlı, portakal kabuğu görünümünde, makül, papül ve plaklar şeklindedir. Antimalaryal ilaçlar REM tedavisinde ilk tercih edilen tedavidir. Hidroksiklorokin ile iyi sonuç alınan REM'li erkek hastayı sunuyoruz. Olgu nadir görülmesi nedeniyle bildirilmektedir

Anahtar Kelimeler: Musinoz, eritem

Abstract

Reticular Erythematous Mucinosis

The cutaneous mucinoses are a group of diseases in which mucin accumulates in the skin or within the hair follicle. The reticular erythematous mucinosis (REM) is a primary type of cutaneous mucinosis mainly effecting middle-aged women. The skin lesions usually appear on the chest and upper back. Clinically, it presents with reticular, macular lesions or erythematous papules and plaques have usually peau d'orange appearance. Antimalarial drugs are the first treatment of choice for REM. Herein, we reported a man with REM who treated well with hydroxychloroquine. Our case has been reported because of the rarity of disease.

Keywords: Mucinosis, erythema

Giriş

Kutanöz musinozlar, dermis ve kıl folikülünde musin birikimi ile karakterize bir grup hastalıktır. Retiküler eritematoz musinoz (REM), göğüs ön yüzü ve sırtta retiküler eritemli maküller ile indüre papül ve plaklarla seyreder (1). Bir primer kutanöz musinoz formu olan REM nadir görüldüğü ve hidroksiklorokin tedavisine iyi yanıt alındığı için sunulmaktadır.

Olgu

Otuz dokuz yaşında erkek hasta, 2,5 yıldır göğüs ön yüz ve sırtta kızarıklık şikâyeti ile polikliniğimize başvurdu. Herhangi bir subjektif şikâyeti olmayan hastanın öz ve soygeçmişinde özellik yoktu. Dermatolojik muayenesinde, göğüs ön yüzde orta hattın klavikuler bölgeye uzanan alanda re-

tiküler desende eritemli makül ve plaklar ile sırt orta hatta yaklaşık 20x30 cm bir alanda eritemli retiküler makül ve papüller mevcuttu. Sırt orta hatta bulunan iki adet keskin sınırlı eritemli numuler plağın ise hastanın yaptırdığı hacamat uygulaması sonrası oluştuğu öğrenildi (**Resim 1-3**). Sistemik muayenesinde herhangi bir lenfadenopati veya organomegali saptanmayan hastanın göğüs ön yüzünden alınan punch biyopsinin histopatolojik incelemesinde özellikle papiller dermiste belirgin ödem ve musin birikimi ile perivasküler lenfositik infiltrasyon mevcuttu (**Resim 4, 5**). Direk immunfloresan incelemede immünglobulin ve kompleman birikimi saptanmayan hastaya klinik ve histopatolojik olarak REM tanısı konuldu. Yapılan laboratuvar incelemede tam kan sayımı, rutin biyokimyası, tiroid fonksiyon testleri, protein elektroforezi normal sınırlarda idi. ANA, Anti dsDNA, Anti TPO, Anti TG otoantikörleri negatifti. Güneşten korunması önerilerek topikal steroid ve hidroksiklorokin 400 mg/gün tedavisi başlanan hastanın birinci ayın sonunda lezyonlarında tamamen gerileme gözlemlendi (**Resim 6**).



Resim 1. Retiküler desende eritemli makül ve papüller ile sırtta hacamata bağlı iki adet keskin sınırlı eritemli numuler plak.



Resim 2. Retiküler desende eritemli makül ve papüller ile sırtta hacamata bağlı iki adet keskin sınırlı eritemli numuler plak.

Tartışma

İlk olarak 1974 yılında Steigleder tarafından tanımlanan hastalık, en sık orta yaşlı kadınlarda görülmektedir (2). Genellikle asemptomatik seyreden hastalıkta %20-30 kadar olguda kaşıntı eşlik edebilir. En sık göğüs ön yüz ve sırt orta hatta yerleşen lezyonlar, nadiren abdomen, yüz, kol ve bacaklarda görülebilir (3).

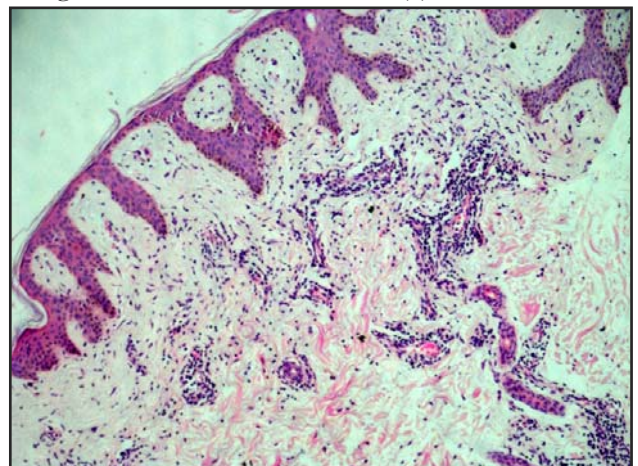
Etiyopatolojisi tam olarak bilinmeyen hastalığın patogenezinde UV, viral ve immünolojik faktörlerin rolü olabileceği düşünülmektedir (4). Klinik özellikleri, histopatolojik olarak dermiste musin birikimi varlığı, UV ile lezyonlarda artış olması ve antimalaryal tedaviye iyi yanıt vermesi nedeniyle bazı yazarlarca lupus benzeri hastalıkların bir parçası olabileceği düşünülmektedir (5). Oral kontraseptif-

ler, gebelik ve menstruasyon ile lezyonlarda artış görülebilir. Hastalığa bazen diyabetes mellitus, idiopatik trombositopenik purpura, HIV, maligniteler ve hipotiroidi eşlik edebilir; ancak hastamızda eşlik eden bir hastalık saptanmamıştır.

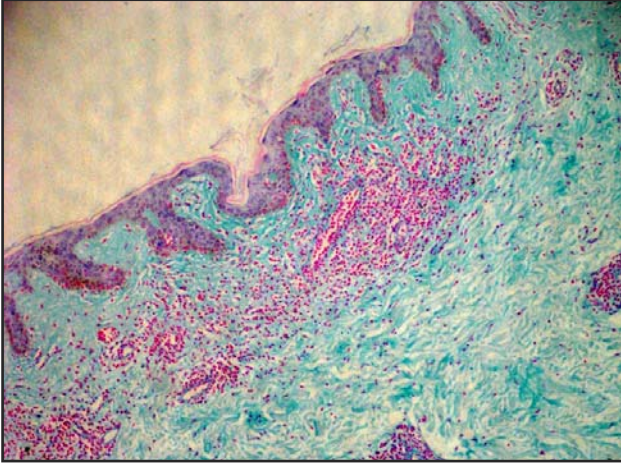
Hastalığın ayırıcı tanısında başlıca lupus tumidus, seboreik dermatit, polimorf ışık erüpsiyonu, Jessner'in lenfositik infiltrasyonu ve diğer kutanöz musinoz formları yer alır. REM ve lupus tumidus, arasındaki benzerlik nedeniyle birlikte sınıflandırılırlar ve ikisi arasındaki belirgin özelliklerin örtüşmesinden dolayı aslında aynı hastalık olabilecekleri düşünülmektedir (6). Histopatolojisinde yüzeysel ve orta dermiste perivasküler lenfosit infiltrasyonu ile musin birikimi görülen hastalığa vasküler dilatasyon eşlik edebilmekle birlikte klinik olarak telenjektazinin görülmesi oldukça nadirdir (7).



Resim 3. Retiküler desende eritemli makül ve papüller ile sırtta hacamata bağlı iki adet keskin sınırlı eritemli numuler plak.



Resim 4. Papiller dermiste belirgin ödem ve musin birikimi ile perivasküler lenfositik infiltrasyon (H&E X100).



Resim 5. Dermiste musin birikimi (Alcian Blue X100).



Resim 6. Hidroksiklorokin tedavisi ile 1 ay sonra lezyonlarda gerileme gözlemlendi.

Antimalaryal ilaçlar başlıca tedavi seçeneğidir. Dört hafta gibi kısa sürede klinik düzelme görülmekle birlikte rekürrens siktir. Antimalaryal tedaviye yanıtsız veya tedavinin kontrendike olduğu olgularda kortikosteroidler, topikal takrolimus, tetrasiklin, siklosporin kullanılabildiği gibi UVA1 ve pulse dye lazer tedavileri de yeni seçenekler olarak umut vericidir (1, 6). Bizim hastamız antimalaryal tedaviye çok iyi yanıt vermiş olup takibinde rekürrens görülmemiştir.

Nadir görülen bir hastalık olan retiküler eritematöz musinozun yine nadir görülen erkek cinsiyette kolay atlanabilmesi nedeniyle bu olguyu sunmayı uygun bulduk.

Kaynaklar

1. Thareja S, Paghdal K, Lien MH, Fenske NA. Reticular erythematous mucinosis: a review. *Int J Dermatol.* 2012; 51: 903-909.

2. Steigleder GK, Gartmann H, Linker U. REM syndrome: reticular erythematous mucinosis (round-cell erythematosis): a new entity? *Br J Dermatol* 1974; 91: 191-199.

3. Rongioletti F, Merlo V, Riva S, ve ark. Reticular erythematous mucinosis: a review of patients' characteristics, associated conditions, therapy and outcome in 25 cases. *Br J Dermatol.* 2013; 169: 1207-1211.

4. Leon-Mateos A, Ginarte M, Leon L, Toribio J. Reticular erythematous mucinosis (REM) with telangiectasias associated with essential thrombocytosis and lung carcinoma. *Eur J Dermatol* 2005; 15: 179-181.

5. Adamski H, Le Gall F, Chevrant-Breton J. Positive photobiological investigation in reticular erythematous mucinosis syndrome. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2004; 20: 235-238.

6. Thareja S, Paghdal K, Lien MH, Fenske NA. Reticular erythematous mucinosis--a review. *Int J Dermatol* 2012; 51: 903-909.

7. Karadag AS, Simsek GG. Reticular erythematous mucinosis syndrome withtelangiectasias. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2010; 76: 86.