



Primer sikatrisyel alopesiler

Primary cicatricial alopecia

Ali Karakuzu

Izmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Özet

Sikatrisyel alopesi, foliküler epitelin yerini bağ dokusunun aldığı ifade eder. Başka bir deyişle kıl foliküllerinde kalıcı kaybın olduğu bütün alopesi formlarını kapsamaktadır. Olguların çoğunda, foliküler kök hücre bölgesinde kalıcı hasarın olduğu kabul edilir. Primer sikatrisyel alopesilerde ana hedef kıl folikülü iken, sekonder sikatrisyel alopesilerde folikül dışı bir hastalık indirekt yollarla kıl folikülünde de hasara neden olmaktadır. (Türkderm 2014; 48: Özel Sayı 1: 56-9)

Anahtar Kelimeler: Alopesi, primer, sikatrisyel, skar bırakan, saç folikülü, kök hücre

Summary

Cicatricial alopecia implies that follicular epithelium has been replaced by connective tissue. In other words cicatricial alopecia might include all forms of alopecia in which all hair follicles are permanently lost. In most of the cases, it is accepted that there is a permanent damage to follicular stem cell. While main target is hair follicle in primary cicatricial alopecia, in secondary cicatricial alopecia hair follicle damage is caused indirectly by a disease that is not in association with follicle. (Turkderm 2014; 48: Suppl 1: 56-9)

Key Words: Alopecia, primary, cicatricial, scarring, hair follicle, stem cell

Giriş

Sikatrisyel alopesi kıl foliküllerinin kalıcı hasarıyla karakterize inatçı seyirli ve az görülen inflamatuvar bir hastalık grubudur. Primer sikatrisyel alopesilerde inflamasyonun ana hedefi kıl folikülüdür. Sekonder sikatrisyel alopeside folikül hastalık süresince masum bir seyircidir. Folikül dışı bir hastalık indirekt yollarla veya nonspesifik bir şekilde foliküllerde hasar ve kayba neden olur. Tüm sikatrisyel alopesilerde klinik olarak foliküler açıklık kaybı ve histolojik olarak kıl folikülünün fibröz dokuyla yer değiştirmesi ile karakterize kalıcı hasar mevcuttur. Bu nedenle kalıcı şekil bozukluğunu önlemek için agresif ve erken tedavi uygulanmalıdır. Sikatrisyel alopesinin birçok formunda aktif inflamatuvar lezyondan alınan biyopsiler tanı koydurucu olacaktır. Genellikle 4 mm'lik punch biyopsi materyali yeterli olmaktadır. İdeal olanı dikey ve yatay kesitler için iki ayrı biyopsinin alınmasıdır. Çünkü foliküler birimler

yatay kesitlerde, epidermis, dermoepidermal bileşke, dermis ve subkutan doku ise dikey kesitlerde daha iyi gösterilir¹⁻⁴.

Sınıflama

2001 yılında Kuzey Amerika Saç Araştırma Derneği çalışma grubu, daha çok scalp biyopsilerinin patolojik bulgularına dayanarak primer sikatrisyel alopesiler (PSA) için bir sınıflandırma geliştirmişlerdir. Bu sınıflamada PSA'lar inflamatuvar infiltratın baskınlığına göre subgruplara ayrılmıştır. Kronik kutanöz lupus eritematozus (KKLE), liken planopilaris (LPP), klasik psödopelad (Brocq'un alopesisi), santral sentrifugal sikatrisyel alopesi, alopesi müsinoza ve keratosis foliküleris spinuloza dekalvans lenfositik primer sikatrisyel alopesiler olarak kategorize edilmiştir. Frontal fibrozan alopesi ve Graham Little sendromu LPP'nin varyantları olarak kabul edilir. Primer sikatrisyel alopesilerin nötrofilik grubunda ise

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Ali Karakuzu, İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye. Tel.: +90 232 329 35 35 E-posta: dr.karakuzu@gmail.com

Türkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.
Turkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing.

folikülitis dekalvans ve dissekan selülit/folikülit bulunur. Akne keloidalis, akne nekrotika ve eroziv püstuler dermatoz ise mikst grup olarak sınıflandırılmıştır. Ayrıca, klinik ve histopatolojik bulguların yetersiz olduğu idiopatik skarlı olgular nonspesifik sikatrisyel alopesi olarak tanımlanmıştır. Sınıflama Tablo 1’de sunulmuştur^{1,3}.

Histolojik bulgulara dayanan bu sınıflamayı destekleyenler bile bu sınıflamanın güvenilir klinikopatolojik korelasyonun sağlanmasında yetersiz olabileceğini saptamışlardır. Sınıflamayı basitleştirmek için primer inflamatuvar sikatrisyel alopesiler altı tanısız gruba ayrılabilir¹.

Bunlar:

- Santral sentrifugal sikatrisyel alopesi
- Liken pilanopilaris
- Kronik kutanöz lupus eritematozus (diskoid lezyonlar)
- Akne keloidalis (akne keloidalis nuchae)
- Dissekan selülit (perifolikülitis absedens et suffodiens)
- Sikatrisyel alopesi, farklı şekilde sınıflanmamış.

Yukarıdaki listede psödopelad, Brocq’un psödopeladı, folikülitis dekalvans, tufted folikülit ve bazı terimler bulunmamaktadır. Bu tablolar iyi tanımlanamamıştır ve bu terimler farklı yazar ve klinisyenler tarafından farklı şekillerde kullanılmaktadır. Bu eski terimlerin hemen hepsi yukarıda listelenen altı katagoriden birine dahil edilebilir.

Santral sentrifugal sikatrisyel alopesi

Sıcak tarak alopsisi, foliküler dejenerasyon sendromu, saçlı deri santralinin psödopeladı ve folikülitis dekalvansı (yoğun inflamatuvar form için) olarak da adlandırılır. Ancak tüm varyantlarda; kronik ve progresif, daha yoğun olarak verteks tutulumu, santral alopesik bir alanı çevreleyen aktif kenar ve simetrik genişleme gibi ortak özellikler vardır. Zencilerde sikatrisyel alopesinin en sık görülen formudur ve olguların çoğunu kadın hastalar oluşturur. Sıcak tarak (ütü) ile birlikte kullanılan sıcak vazelinin saç folikülünde termal hasara neden olduğu düşünülmektedir. Ancak sıcak

tarak kullanmayanlarda da bildirilmiştir. Başka bir hipotez hastalarda, iç kök kılıfının erken deskuamasyonu olarak tanımlanan anatomik bir anormalliğe bağlı foliküler hasardır. Folikül duvarındaki bu yapısal bozukluk folikülleri hasar ve inflamasyona yatkın hale getirir^{1,3,4}.

Klinik olarak hastalık vertekte başlar, yavaş bir progresyon ile sentrifugal olarak genişler. Semptomlar olmayabilir veya hafif olabilir. Tutulan alanda hafif epizodik kaşıntı veya hassasiyet görülür. Uzun seyirli ve şiddetli olgularda saçlı derinin tepesinin tamamında saç kaybı oluşabilir. Küçük bir hasta grubunda püstül ve krutlanma görülebilir (folikülitis dekalvans). Sonuç olarak vertekte bir yama meydana gelir. Tanı için en belirleyici histopatolojik bulgu, iç kök kılıfının erken deskuamasyonudur. Diğer histolojik bulgular sikatrisyel alopesinin diğer formlarında da görülebildiği için tanısız değil, yardımcıdır. Ayırıcı tanıda saçlı derinin tepe kısmını etkileyen ve ilerleyici alopesiye neden olabilen diğer tabloların tümü bu tabloyu taklit edebilir^{1,5}.

Tedavide uzun etkili oral tetrasiklin ve potent bir topikal kortikosteroid genellikle hastalığın ilerlemesini durdurmak için yeterlidir¹.

Liken pilanopilaris

Liken pilanopilaris (LPP) perifoliküler eritem ve ilerleyici sikatris oluşumu ile kendini gösterir (Resim 1 ve 2). Birkaç farklı paternde inflamatuvar sikatrisyel alopesi oluşturabilir. Brocq’un alopesisinin en sık nedenidir ve tedaviye çok dirençlidir (Resim 3). Kadınlarda ve beyaz tenlilerde daha çok görülür. Hastaların yarısında liken planusa özgü kılsız deri, mukoza veya tırnak değişiklikleri görülür. Etiyoloji bilinmemekle birlikte, muhtemelen liken planusun sebepleriyle ilişkilidir^{1,4}.

Klinik seyir ve saç kaybının şekli oldukça değişkendir. Hafif veya fulminan olabilir. Sıklıkla dağınık şekilde yerleşmiş saç kaybı odakları, perifoliküler eritem, foliküler çıkıntılar ve skar oluşumu görülür. Anterior saç çizgisi boyunca ve kaşlarda progresif saç ve kıl kaybının görüldüğü, frontal fibrozan alopesi LPP’nin bir varyantı gibi görülüyor. Histopatoloji LPP ile benzerdir. Frontal fibrozan alopesi LPP’de görülebilen birkaç saç kaybı paterninden birisidir. Çoğu hasta bant tarzı frontotemporal alopsisi olan ileri yaş kadınlardır. Graham Little sendromu saçlı deride yamalı sikatrisyel alopesi, gövde ve ekstremitelerde keratozis pilaris ile pubis ve koltuk altında sikatrisyel olmayan kıl kaybı ile karakterizedir. Büyük ihtimalle LPP ile ilişkilidir^{1,4,6}.

LPP tedavisi zor olan bir hastalıktır. Antimalarial ilaçlar, kortikosteroidler, siklosporin, mikrofenolat mofetil, sistemik retinoidler ve düşük doz metotreksat etkili olabilmektedir^{1,6}.



Resim 1. Liken pilanopilaris

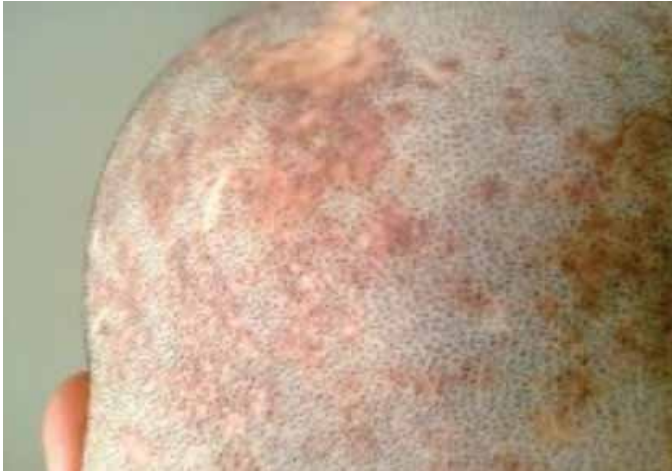
Tablo 1. Primer sikatrisyel alopesiler
Primer sikatrisyel alopesilerde önerilen çalışma sınıflaması
Grup 1: Lenfositik
Kronik kutanöz lupus eritematozus
Liken pilanopilaris Klasik LPP Frontal fibrozan alopesi Graham Little sendromu
Klasikpsödopelad
Santralsentrifugalsikatrisyelalopesi
Alopesimüsinoza
Keratozis folikülaris spinuloza dekalvans
Grup 2: Nötrofilik
Folikülitis dekalvans
Dissekan selülit
Grup 3: Mikst
Akne keloidalis
Akne nekrotika
Eroziv pustule dermatoz
Grup 4: Nonspesifik

Kronik kutanöz lupus eritematozus

Lupus eritematozus konnektif bir doku hastalığıdır. Diskoid formu (DLE) sikatrisyel alopesinin sık rastlanan bir nedenidir. Diskoid lezyonlar, kronik kutanöz lupus eritematozusun bir formudur. DLE'de kök hücrelerini içeren kılfolikülünün infundibular kısmına yönelik inflamasyon, sikatrisyel alopesi oluşumundan sorumlu tutulmaktadır. DLE'nin nedeni ve patogenezi tam olarak bilinmemektedir. Duyarlı kimselerde ultraviyole ışığına maruziyetin başlatıcı faktör olduğu düşünülmektedir. DLE'nin seyri sırasında erkeklerin %20'sinde, kadınların ise %50'sinde sikatrisyel alopesi gelişir^{6,7}.

Klinik olarak başlangıç lezyonu eritematöz papül veya plaktır. Kaşıntı, batma, yanma ve saçlı deri duyarlılığı görülebilir. Zamanla lezyonların çevreye doğru genişlemesi ile birlikte foliküler tıkaç içeren, yapışık skuamli ve keskin sınırlı eritemli plaklar ortaya çıkar. Plaklar üzerinde atrofi, telenjektazi ve pigmentasyon bozukluğu görülebilir⁷.

DLE histopatolojik olarak hiperkeratoz, perivasküler ve periadneksiyel lenfosit infiltrasyonu ile bazal tabakada vakuoler dejenerasyon ile karakterizedir. Hipergranüloz ve perifoliküler fibrozisin olmaması liken planustan ayırımı yardımcıdır. Ancak bu iki hastalığın ayırımı her zaman mümkün olmayabilir. Bu nedenle immunfloresan inceleme gerekebilir. Olguların %80'inde bazal membranda lineer tarzda C3, IgG ve IgM birikimi saptanır⁵⁻⁷.



Resim 2. Liken planopilaris



Resim 3. Brocq'un psödopeladi

Aktif DLE lezyonlarında güçlü topikal, intralezyonel veya sistemik kortikosteroidler hastalığın ilerlemesini durdurabilir. Dirençli olgularda antimalaryaller, asitretin, dapson ve talidomid gibi ajanlar tek veya kombine kullanılabilir. Siklofosamid, metotreksat ve siklosporin de denenebilir^{6,7}.

Akne keloidalis

Akne keloidalis nuchae ve folikülitis keloidalis olarak da bilinir. Zenci erkeklerde sık, fakat kadınlar ve beyazlarda da görülebilir. Sıklıkla santral sentrifugal sikatrisyel alopesi ile birlikte görülür. Akne keloidalisin sebebi bilinmemektedir¹.

Klinik olarak oksipital bölge ve ensede küçük, pürüzsüz, sert papül ve nadiren püstüllerle başlar ve kronik seyir gösterir. Keloidal sikatris ve kalıcı alopesi bırakarak iyileşir. Hastaların küçük bir kısmında lezyonlar vertex ve tepede yoğunlaşmıştır, bu nedenle "nuchae" eki olmadan akne keloidalis teriminin kullanılması en uygundur. Zamanla papüler lezyonlar geriler ve yerlerinde küçük alopesik alanlar oluşur. Birçok hastada ise papüller birleşerek ağrılı olabilen sert, saçsız, keloid benzeri protüberan yapılar oluşur. İleri olgularda kötü kokulu, içinden pü sızan abse ve sinüsler bulunabilir^{1,6-8}. Histopatolojik bulgular diğer sikatrisyel alopesi formlarına benzerlik gösterebilir. Erken papüler lezyonlarda foliküler hasarla sonuçlanan kronik, lenfosit ve plazma hücrelerinin hakim olduğu folikülit tablosu görülür. İleri evrede granülomatoz bir reaksiyon gelişir^{1,7}.

Erken (papüler) fazda başladığında tedavi kolay ve etkilidir. Topikal potent bir kortikosteroid ve doksisisiklin gibi bir antibiyotik hastalığın ilerlemesini durdurmada etkilidir. Büyük keloidal lezyonlarda cerrahi eksizyon denenebilir^{1,6}.

Saçlı derinin dissekan selüiti (perifolikülitis kapitis absedens et suffodiens)

Sikatrisyel alopesinin bu formu nadir görülür, fakat özellikli ve sıklıkla sıkıntı yaratan bir hastalıktır. Hidradenitis süpurativa, akne konglobata ve dissekan selülit foliküler oklüzyon triadını oluşturlar. Fakat izole saçlı deri hastalığı olarak da görülebilir. Dissekan selülit en çok genç erkekleri, özellikle zenci erkekleri etkiler, fakat beyazlarda ve kadınlarda da görülebilir. Foliküler hiperkeratozun patogenezi primer rol oynadığı düşünülmektedir, ancak bakteriyel süperenfeksiyon görülebilir^{1,3,7}.

Klinik olarak lezyonlar saçlı deri üst kısmında çok sayıda sert nodüllerle başlar. Nodüller hızla pürülan material boşalan lezyonlara dönüşür. Lezyonlar çoğunlukla birbirleri ile bağlantılıdır. Hastalar kötü koku ve saç kaybı nedeniyle tedaviye ihtiyaç duyarlar. Skarlı alopesik lezyonlar üzerinde skuamöz hücreli karsinom gelişebilir^{1,7}.

Histopatolojik olarak foliküller etrafında lenfosit, histiyosit ve polimorfonükleer hücrelerden oluşan perifolikülit tablosu karakteristiktir. Lezyonlarda bakteri, mantar veya mikobakterilere rastlanmaz⁷.

Tedavide, izotretinoinin 0,5-1,5 mg/kg/gün dozlarında etkili bir tedavi sağlayabileceği gösterilmiştir. Fakat relapslar sıklıkla ve her zaman etkili değildir. İntralezyonel kortikosteroidler, oral antibiyotikler ve cerrahi tedaviler de uygulanabilir^{1,6,8}.

Keratosi folikularis spinuloza dekalvans (keratosi pilaris atrofikans)

Saçlı deride foliküler hiperkeratoz ve fotofobi ile karakterize olup atrofi ve sikatrisyel alopesi ile sonlanır. Foliküler hiperkeratozlar, genellikle

bebeklik veya çocukluk döneminde yanaklar, alın ve burunda başlar. Daha sonar saçlı deri, boyun, gövde ve ekstremitelerin ekstensör yüzlerine yayılım gösterirler. Lezyonlarda hafif kaşıntı ve hassasiyet görülebilir. Saçlı deri, kaş ve kirpiklerde yama tarzı alopesi ortaya çıkar ve zamanla alopesik alanlarda sikatris gelişimi görülür. Fotofobi tipik olarak deri belirtileri ile birlikte başlar ve göz muayenesinde punktat defektler ve korneal distrofi görülür^{1,7}.

Sikatrisyel alopsi, farklı şekilde sınıflanmamış

Burada özgül olmayan aşağıdaki sikatrisyel alopesi formları tartışılacaktır:

- "Burnt-out" veya "son evre" sikatrisyel alopesi
- Brocq'un alopesisi
- Folikülitis dekalvans
- Tufted folikülit

"Son evre" sikatrisyel alopesi

Bu terim özgül bir hastalığı tanımlamaz, fakat bazı durumlarda sık görülen bir alopesi şeklidir. İlerleyici saç kaybı olan hastalarda "son evre sikatrisyel alopesi" tanısı ek biyopsilerin yapılmasını gerektirir. Hastalık gerçekten remisyonunda olabileceği, çoğunlukla "son evre" hastalık histolojik paterninin görülmesi, biyopsinin lezyonun inaktif, eski bir alanından alınmasına bağlıdır¹.

Brocq'un alopesisi

Brocq'un psödopeladı terimi kafa karıştırıcı olduğu için kullanılmamalıdır. Psödopelad terimi yakın dekatlarda Dr. Brocq'un tarif ettiğiinden çok farklı bir durum olan santral sentrifugal sikatrisyel alopesili hastaları tanımlamak için kullanılmıştır. Brocq'un alopesisi farklı bir hastalık değil, fakat sikatrisyel alopesinin klinik bir şeklidir. Çeşitli diğer sikatrisyel alopesi tiplerinin son evresidir ve diğer tanıların dışlanmasıyla konur. Klinik, histolojik veya immüno Floresan bulgulara dayanarak sikatrisyel alopesinin başka bir formunun kesin tanısı konabiliyorsa, Brocq'un alopesisi terimi kullanılmaz^{1,7}.

Folikülitis dekalvans

Farklı yazarlar tarafından, farklı şekillerde kullanılmaktadır. Genellikle klinik tabloda inflamatuvar, perifoliküler papül ve püstüllerin hakim olduğu sikatrisyel alopesinin yoğun inflamatuvar formları için kullanılır. Genellikle püstüller veya krutlu lezyonlardan stafilokokkus aureus üretilebilir. Bazı araştırmacılar saçlı derinin primer stafilokokal enfeksiyonunun, folikülitis dekalvansın nedeni olduğuna inanmaktadırlar^{1,9}.

Tufted folikülit

Bu tip saç hastalığında görülen "tufting" skarlı alopesilerin birkaç formunda sık görülür. Özgül bir hastalık değildir, fakat birkaç farklı durumun son evresidir. Yazarın görüşü bu terimin kullanılmamasıdır¹.

Kaynaklar

1. Sperling LC: Alopecias. Dermatology. Ed. Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. 2'inci Baskı. New York, Elsevier, 2008;987-1005.
2. Arı S, Gökdemir G. Sikatrisyel alopeside dermoskopik bulgular. Türkdern 2013;47:223-6.
3. Ohyama M: Primary cicatricial alopecia: recent advances in understanding and management. J Dermatol 2012;39:18-26.
4. Yazıcı Z: Deri eklerinin hastalıkları. Andrews' Deri Hastalıkları Klinik Dermatoloji. Ed. Aydemir EH. 10'uncu Baskı. İstanbul, İstanbul medical yayıncılık, 2008;749-62.
5. Somani N, Bergfeld WF: Cicatricial alopecia: classification and histopathology. Dermatol Ther 2008;21:221-37.
6. Whiting DA: Cicatricial alopecia: clinic-pathological findings and treatment. Clin Dermatol 2001;19:211-25.
7. Serveroğlu S: Sikatrisyel ve travmatik alopesiler. Dermatoloji. Ed. Tüzün Y, Gürer MA, Serdaroğlu S, Oğuz O, Aksungur VL. 3'üncü Baskı, İstanbul, Nobel tıp kitabevleri, 2008;1324-34.
8. Sehgal VN, Srivastva G, Bajaj P: Cicatricial (scarring) alopecia. Int J Dermatol 2001;40:241-8.
9. Karakuzu A, Erdem T, Aktas A, et al: A Case of Folliculitis Decalvans Involving the Beard, Face and Nape. J Dermatol 2001;28:329-31.