



Case Report/ Olgu Sunumu

Late Onset Linear Scleroderma

Geç Başlangıçlı Linear Skleroderma

*İsmet Sevimli¹, Perihan Öztürk^{*1}, Mehmet Kamil Mülayım¹, Hülya Nazik¹*

ABSTRACT

En coup de sabre (linear scleroderma of face) is a rare type of morphea (localized scleroderma) involving frontoparietal area of the forehead and scalp. Many triggering factors have been blamed in the development of morphea like trauma, immobilization, BCG vaccination, injections of vitamin K, mechanical compression from clothing, etc. En coup de sabre usually affects the pediatric population, with 67 % of patients diagnosed before 18 years of age. In this article, it was reported to emphasize the late started a case of 30 years old female.

Key words: En coup de sabre, localized scleroderma, morphea

ÖZET

En coup de sabre (yüzün linear skleroderması), alın ve saçlı derinin frontopariyetal bölgesini tutan, morfeanın (linear skleroderma) nadir görülen bir tipidir. Gelişiminde travma, immobilizasyon, BCG aşısı, K vitamini enjeksiyonları, giysilerin mekanik basısı gibi tetikleyiciler suçlanmıştır. En coup de sabre genellikle pediatrik popülasyonda görülür, olguların %67'si 18 yaşından önce tanı almıştır. Burada, 30 yaşında yetişkin bir hastaki en coup de sabre geç başlangıçlı vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: En coup de sabre, lokalize skleroderma, morfea, geç başlangıç

Received Date/ Geliş Tarihi: 15.07.2017, **Accepted Date/ Kabul Tarihi:** 05.02.2018

¹KSU (Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi) Tıp Fakültesi Dermatoloji AB Kahramanmaraş TÜRKİYE

***Address for Correspondence / Yazışma Adresi:** perihan ozturk, KSU (Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi) Tıp Fakültesi Dermatoloji AB Kahramanmaraş TÜRKİYE

E-mail: drperihanozturk@hotmail.com

Sevimli İ, Öztürk P, Mülayım MK, Nazik H. Geç Başlangıçlı Linear Skleroderma. TJFMPC, 2018; 12(2): 153-155.

DOI: 10.21763/tjfmpe.432556

GİRİŞ

Skleroderma; deride ve diğer organlarda artmış kollajen üretimine bağlı kalınlaşma ve sertleşmelerle karakterize olan, etiyojisi bilinmeyen bir bağ dokusu hastalığıdır. Lokalize skleroderma ile sistemik sklerozis arasında yer alan geniş bir dağılıma sahiptir.¹ Morfea olarak bilinen lokalize formu iç organ tutulumu olmaksızın deriyi, nadiren de deri altı kas dokusunu tutar.² Morfea lineer skleroderma, plak morfea, derin morfea, büllöz morfea ve generalize morfea olarak alt tiplere ayrılır.³⁻⁵ Lineer skleroderma çoğu zaman ekstremitelerde yerleşir fakat bazen alın ve saçlı derinin frontoparyetal bölgesini de tutabilir ki bu durum kılıç yarısına benzediği için en coup de sabre olarak adlandırılmıştır.⁶ En coup de sabre çocuklarda yaklaşık 10 yaş civarında sık görülmekle birlikte yetişkinlerde nadirdir.^{7,8} Bu çalışmada, geç başlangıçlı bir en coup de sabre olgusu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

30 yaşındaki kadın hasta, alın sol frontal bölgeden sol kaşa doğru uzanan lineer plak sebebiyle polikliniğimize başvurdu. Öyküsünde şikayetinin yaklaşık 3 yıl önce başladığı öğrenildi. 1 yıl önce yapılan biyopsisinde; kollajenize bağ dokuda artış ve kollajende kabalaşma, histokimyasal trikrom boyası ile kollajende artış, elastik boyasında elastik liflerde dejenerasyon görülmüş olup morfea ile uyumlu rapor edilmişti.

Olgunun öz geçmişinde ve soy geçmişinde bir özellik yoktu.

Olgunun dermatolojik muayenesinde alın sol taraf saçlı deriden sol kaşa doğru uzanan lineer hafif deprese bir plak mevcuttu (Resim 1). Palpasyonda hafif sertlik hissedilmekteydi.



Resim 1. Alın sol taraf saçlı deriden sol kaşa doğru uzanan lineer hafif deprese plak

Olgu eşlik edebilecek nörolojik anomaliler açısından göz ve nöroloji polikliniğine yönlendirildi. Herhangi bir patoloji saptanmadı.

Sekiz ay boyunca kullandığı kolşisine rağmen şikayetlerinde gerileme olmayan hastaya metotreksat 7,5 mg tablet, topikal kalsipotriol ve betametazon krem, topikal takrolimus % 0,1 pomat başlandı. 1. ay kontrolünde hastanın endürasyonunda azalma olduğu tespit edildi.

TARTIŞMA

Skleroderma derinin fibrozisine neden olan bir hastalıktır. Sadece deri tutulumu ile sınırlı olabileceği gibi iç organ tutulumunun da eşlik ettiği daha ciddi hastalık formlarında da görülebilir. Skleroderma, sistemik sklerozis ve lokalize skleroderma olarak iki majör gruba ayrılır. Lokalize skleroderma yalnızca deri ve deri altı dokuya sınırlıdır ve Raynaud fenomeni, akroskleroz ve iç organ tutulumunun olmaması ile sistemik formdan ayrılır.⁴ Lokalize sklerodermanın bir alt tipi olan lineer skleroderma genellikle çocuklarda görülür. Lineer sklerodermalı hastaların % 67'si 18 yaşından önce tanı almıştır.⁶ Literatürde yetişkin başlangıçlı olgu sayısı nadir olup Arif ve ark. 26 yaşında başlayan lineer skleroderma olgusu sunulmuştur.⁹ Olgumuzda 27 yaşında bir başlangıç söz konusuydu.

Morfeanın kesin sebebi bilinmemekle birlikte; patojenik süreçlerin başında iki olası sebep ileri sürülmektedir: fibroblast fonksiyon bozukluğu ve olgularda daha fazla otoimmün hastalıklar görüldüğü için otoimmün fonksiyon bozukluğu; bununla birlikte; literatürde travma, immobilizasyon, BCG aşısı, K vitamini enjeksiyonları ve giysilerin mekanik basısı tetikleyici faktörler olarak düşünülmüştür.^{10,11,12} Olguda herhangi bir travma ve enjeksiyon öyküsü bulunmamaktaydı.

Vakaların çoğu sporadiktir. Bununla birlikte ailesel vakalarda rapor edilmiştir. Ailesel olguların belirgin HLA birlikteliklerinden ziyade, ortak tetikleyicilere maruziyetten dolayı oluştuğu bildirilmiştir.¹³

Her ne kadar kesin mekanizmaları açık değilse de lokalize skleroderma, en coup de sabre ve sistemik sklerozisin patogenezinin benzer olduğu düşünülür.¹⁰ Erken dönemdeki deri biyopsileri aylar veya yıllar sonrası fibrozis gelişiminden önce endotelial hücre hasarını gösterir. Sonrası, mononükleer hücre infiltratına eşlik eden vasküler permeabilite artışı perivasküler hücre infiltratına, damar duvarı intimasının kalınlaşmasına ve vasküler lümenin daralmasına yol açar.¹⁴ Mikrovasküler hasara neyin sebep olduğu ise tam anlaşılacakla birlikte çocuk popülasyonda gelişim öncesi travma suçlanmıştır.¹⁵ Olgumuzda tetikleyici etken tespit edilemedi.

En coup de sabre, nörolojik anomalilere eşlik edebilmektedir. Çayırılı ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada 22 yaşında bir yetişkin olguda en coup de sabre epilepsi birlikteliği saptanmıştır.¹⁶ Olgumuzda nörolojik tutulum saptanmadı.

Hastalığın ayırıcı tanısında; liken sklerosus et atrofikus, lupus pannikülit, morfea benzeri fenilketonüri, eozinofilik fasit gibi hastalıklar düşünülmekle birlikte klasik klinik görünüm ile kolayca biyopsi ile de kesin ayrımı yapılabilir.¹²

Literatürde morfea tedavisinde fototerapi, imikimod, topikal takrolimus, kalsipotriol betametazon kombinasyonu, sistemik steroidler ve metotreksat, D-penisilamin, siklosporin, mikofenolat mofetil ve fotoforez gibi çok sayıda tedavi seçeneği kullanılmaktadır.¹ Olgumuza metotreksat 7,5 mg tablet, topikal kalsipotriol betametazon kombinasyonu ve topikal takrolimus tedavisi verildi ve 1 ay sonraki kontrolünde hastanın endüryasyonda azalma tespit edildi.

En coup de sabre yetişkinlerde nadir görülen lineer sklerodermanın yüz yerleşimli formudur. Bu çalışma, hem literatürde geç başlangıçlı en coup de sabrenin nadir görülmesi sebebiyle hem de aile hekimliğine başvuran hastalara; hastalıkla ilgili bilgi verilebilmesi, eşlik eden hastalıkların araştırılabilmesi ve erken dönem tedavisinin yapılabilmesini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Fett N, Werth WP. Update on morphea: part I. Epidemiology, clinical presentation, and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol* 2011; 64: 217-228.
2. Weibel L, Sampaio MC, Visentin MT, Howell KJ, Woo P, Harper JJ. Evaluation of methotrexate and corticosteroids for the treatment of localized scleroderma (morphoea) in children. *Br J Dermatol* 2006; 155:1013-1020.
3. Cassidy JT, Petty RE. The systemic scleroderma and related disorders. In: Cassidy JT, Petty RE, editors. *Textbook of pediatric rheumatology*. Philadelphia: W. B. Saunders; 2001. p. 505-34.
4. Nelson A. Localized sclerodermas. In: Cassidy JT, Petty, RE, editors. *Textbook of pediatric rheumatology*. Philadelphia: W. B. Saunders; 2001. p. 535-44.
5. Uziel Y, Miller ML, Laxer RM. Scleroderma in children. *Pediatr Clin North Am* 1995; 42: 1171-1203.
6. Holland KE, Steffes B, Nocton JJ, Schwabe MJ, Jacobson RD, Drolet BA. Linear scleroderma en coup de sabre with

associated neurologic abnormalities. *Pediatrics* 2006;117:132-136.

7. Tollefson MM, Witman PM. En coup de sabre morphea and Parry-Romberg syndrome: a retrospective review of 54 patients. *J Am Acad Dermatol* 2007; 56: 257.
8. Orozco-Covarrubias L, Guzmán-Meza A, Ridaura-Sanz C, Carrasco Daza D, Sosa-de-Martinez C, Ruiz-Maldonado R. Scleroderma 'en coup de sabre' and progressive facial hemiatrophy. Is it possible to differentiate them? *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2002;16(4):361-6.
9. Goodfield MJD, Jones SK, Veale DJ. The Connective Tissue Diseases. In: Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C. Eds. *Rook's Textbook of Dermatology*. Wiley-Blackwell, U.K, 8 th. ed 2010;3:5164-5178.
10. Ehara M, Oono T, Yamasaki O, Matsuura H, Iwatsuki K. Generalized morphea-like lesions arising in mechanically-compressed areas by underclothes. *Eur J Dermatol* 2006; 16(3):307-309.
11. Katsumoto TR, Whitfield ML, Connolly MK. The pathogenesis Of systemic sclerosis. *Annu Rev Pathol* 2011; 6:509-37. doi: 10.1146/annurev-pathol-011110-130312.
12. Zulian F. Localized scleroderma in childhood. https://www.uptodate.com/contents/localized-scleroderma-in-childhood?sectionName=Linear%20scleroderma%20of%20the%20face&anchor=H10&source=see_link#H16
13. Brownell I, Soter NA, Franks Jr, AG. Familial linear scleroderma (en coup de sabre) responsive to antimalarials and narrowband ultraviolet B therapy. *Dermatology Online Journal* 2007; 13:11.
14. Vancheeswaran R, Black CM, David J, Hasson N, Harper J, Atherton D, et al. Childhood-onset scleroderma: Is it different from adult-onset disease. *Arthritis Rheum* 1996; 39:1041-9.
15. Arif T, Majid I, Ishtiyag Haji ML. Late onset 'en coup de sabre' following trauma: Rare presentation of a rare disease. *Our Dermatol Online* 2015;6:49-51.
16. Çayırılı M, Açıkgöz G. Linear scleroderma 'en coup de sabre' and Epilepsy: A case report. *J Turk Acad Dermatol* 2013;7:137.