

Liken planus ile karışan ekstrasjenital hiperkeratotik liken sklerozus

Extragenital hiperkeratotik lichen sclerosus resembling lichen planus

Okan Kızılyel*, Ömer Faruk Elmas*, Mahmut Sami Metin*, Handan Bilen*, Necmettin Akdeniz**

* Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar AD, Erzurum

** Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar AD, İstanbul

Özet

Müllerian adenosarkom daha çok postmenapozal dönemdeki kadınları etkileyen nadir bir tümördür. Patolojik olarak düşük gradeli endometrial stromal sarkom ve çoğunlukla benign, ama bazen de atipik glandüler epitelden oluşur. Hastalar çoğunlukla karın ağrısı, huzursuzluk ve uterin kanama şikayetiyle başvururlar. Bu yazıda abse formasyonu ile komplike olan ve postoperatif dönemde sepsis gelişen bir Müllerian adenosarkom olgusunu sunmayı amaçladık. Müllerian adenosarkomlar rölâtif olarak iyi prognoza sahip nadir görülen tümörler olmakla birlikte klinik tablo nekroza sekonder gelişen enfeksiyon, abse gelişimi ve postoperatif sepsisle komplike olabilmektedir.

Pam Tıp Derg 2015;8(2):124-126

Anahtar sözcükler: Liken planus, liken sklerozis.

Abstract

Lichen sclerosus is a chronic sclerosing inflammatory disease. The disease is 6-10 times more common in women and more frequent between the ages of 8-13 and 50-60 years. Etiology is unknown exactly. But autoimmunity, genetic, hormonal factors, infections and trauma may be responsible in etiology. A patient, a 53-year-old woman, admitted to our clinic with white papules on her wrists and feet dorsum. Emollients, high potency topical steroids, topical tacrolimus, antimalarial drugs, systemic or intralesional steroids, narrow band UVB, PUVA, carbon dioxide laser and surgery may be used in treatment. Cases of lichen sclerosus mimicking lichen planus are rarely seen in the literature and these situations may be confused with each other. We report this case for the unusual presentation of lichen sclerosus and hiperkeratotik form.

Pam Med J 2015;8(2):124-126

Key words: Lichen planus, lichen sclerosus.

Giriş

Liken sklerozus (LS) kronik inflamatuvar sklerozan bir hastalıktır. Klinik olarak 1887 yılında Hallopeau tarafından ve histolojik olarak ise 1892 yılında Darier tarafından tanımlanmıştır. Kadınlarda 6-10 kat daha sık görülür. Her yaşta görülebilmekle birlikte 8-13 yaş arası ve 50-60 yaş arası daha sık görülür [1]. Liken sklerozusun klasik yerleşimi genital bölgedir. Ekstrasjenital yerleşimde ise en sık üst kol, sırt ve göğüs bölgesine yerleşmektedir. Ayrıca dirençli hiperkeratotik liken sklerozus skuamöz hücreli karsinomaya dönüşüm

riski taşıyan tipidir [2]. Literatürde az sayıda liken planusu taklit eden hiperkeratotik liken sklerozus olgusu sunulmuştur. Nadir görülen bir varyant olduğu için ve her iki durumun birbiriyle karışabileceğine dikkat çekmek amacıyla bu olguyu sunmak istedik.

Olgu Sunumu

Elli üç yaşında kadın hasta polikliniğimize her iki el bileği ve ayak sırtında bulunan çok sayıda grup yapmış beyaz deri kabarıklıkları sebebiyle müracaat etti. Hastanın şikayetleri 4 ay önce başlamıştı. Hastanın şikayetleri 4

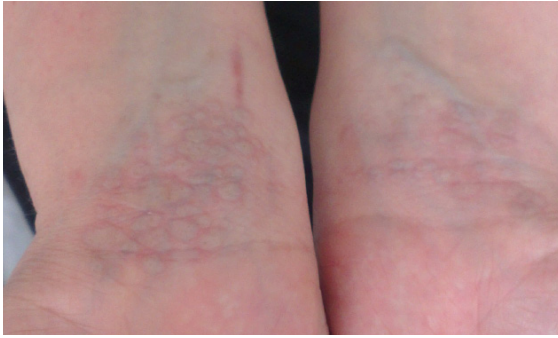
Mahmut Sami Metin

Yazışma Adresi: Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar AD, Erzurum
e-mail: drmsamimetin@gmail.com

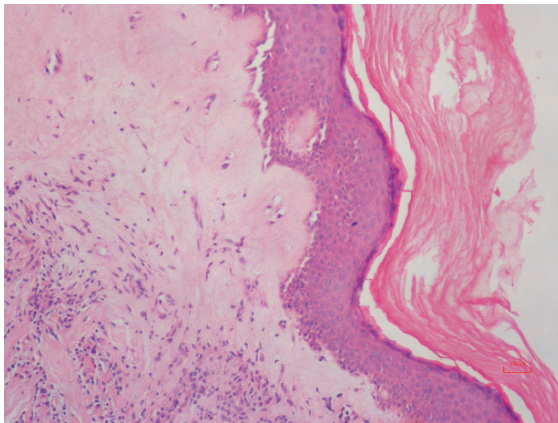
Gönderilme tarihi: 04.05.2014

Kabul tarihi: 08.12.2014

ay önce başlamıştı. Eşlik eden kaşıntısı veya başka sübjektif yakınması yoktu. Hastanın özgeçmişinde bilinen başka hastalığı yoktu. Fizik muayenesinde her iki el bileğinde ve her iki ayak dorsumunda 4x5 cm'lik alanda yerleşim gösteren, hipopigmente grup yapmış 1x1cm ebatlarındaki hiperkeratotik papüller mevcuttu (Resim 1). Hastanın oral ve genital mukozasında herhangi bir lezyon yoktu. Rutin laboratuvar ve radyolojik tetkiklerinde özellik yoktu. Biyopsi alındı. Histopatolojik incelemede hiperkeratoz, epidermiste atrofi, bazal pigmentasyon, bazal zonda vakuolar dejenerasyon, dermis üst kısmında hiyalinizasyon ve dermis alt kısımlarında lenfositik infiltrasyon mevcuttu (Resim 2). İmmunokimyasal incelemede Ki67 ve p53 boyaları olağan boyandı. Panck, Musin, Krezil violet ve Kongo red boyaları negatif olarak değerlendirildi. Hastaya tedavi olarak günde iki uygulama şeklinde topikal klobetazol propiyonat pomad başlandı. Tedavinin üçüncü haftasında lezyonlarda belirgin düzelme görüldü.



Resim 1. Her iki el bileğinde 4x5 cm'lik alanda yerleşim gösteren, hipopigmente grup yapmış 1x1cm ebatlarındaki hiperkeratotik papüller.



Resim 2. Histopatolojik incelemede hiperkeratoz, epidermiste atrofi, bazal pigmentasyon, bazal zonda vakuolar dejenerasyon, dermis üst kısmında hiyalinizasyon ve dermis alt kısımlarında lenfositik infiltrasyon (Hematoksilen-Eozin boyaması, 10x büyütme).

Tartışma

LS anogenital bölgede, beyaz sklerotik makül ve plaklar ile karakterize inflamatuvar bir dermatozdur. Etyopatogenezi tam olarak bilinmemekle beraber, otoimmünite, genetik, hormonal faktörler, enfeksiyon ve travma üzerinde durulmaktadır. LS %21-34 oranında otoimmün hastalıklara eşlik eder. Hashimoto tiroiditi, alopesi areata, vitiligo, diabetes mellitus ve pernisiyöz anemiye eşlik edebilir [3]. Olgumuzda eşlik eden başka hastalık yoktu. LS'li hastalarda dolaşımda ekstraselüler matriks protein-1'e karşı Ig G yapısında antikor tespit edilmiştir [3]. LS'nin postmepozal dönemde sık görülmesi ve kız çocuklarında menarş ile kliniğinin gerilemesi hormonal faktörlerin etyolojide rol alabileceğini düşündürmektedir. Fakat LS'nin hormon replasman tedavisi ile ilişkisi saptanmamıştır. Ailesel LS vakalarında yapılan çalışmalarda HLA DQ7 birlikteliği tespit edilmiştir [2]. LS'de başta *Borrelia Burgdorferi* başta olmak üzere enfeksiyon ajanları üzerinde çalışmalar yapılmış fakat çelişkili sonuçlar elde edilmiştir [4]. Çeşitli yayınlarda genital travma bir risk faktörü olarak kabul edilmiştir ve bu hastalık Koebner fenomeni pozitif olarak değerlendirilmiştir. Klinikte fildişi renginde maküllere dönüşen eritemli makül ve papüller vardır. Folliküler tıkaçlar, erozyon, telenjektazi, purpura, ekimoz, atrofi, hiperkeratotik ve sklerotik plaklar görülebilir [2]. Bizim olgumuzda da lezyonlar fildişi rengindeydi. LS %85-98 olarak anogenital yerleşimlidir. Ekstragenital yerleşim %15-20 şeklinde bildirilmiştir. %2.5 oranında genital tutulum olmadan sadece ekstragenital yerleşim gösterebilir [5]. Olgumuzda el bilek ve ayak dorsumunda lezyonlar bulunurken genital tutulum yoktu. Kaşıntı en sık eşlik eden semptomdur. Nadiren asemptomatik olabilir [2]. Olgumuzun sübjektif herhangi bir yakınması yoktu. Ekstragenital LS, gövdenin üst kısmı, boyun, meme altı, omuzlar, kolun üst kısımlarında, aksiller bölge, gluteal ve femoral bölgede daha sık tutulur. Nadiren yüz, saçlı deri, oral mukoza, el, ayak ve tırnaklara da yerleşebilir. Porselen beyazı, soluk, atrofik yama ve plaklar, foliküler çukurlar, büllöz, anuler, Blaschko çizgilerine uyan ve keratotik varyantlar şeklinde görülebilir. Ekstragenital yerleşimlerde koebnerizasyon sıktır [2,6]. Vazquez ve ark. [7] el bileği ve ayak dorsumunda likenoid papülleri olan ve klinik olarak liken planusu düşündüren bir olgu sunmuşlardı. Olgumuzda el bilekleri ve ayak dorsumunda papüler hiperkeratotik lezyonları olması nedeniyle bu vaka ile klinik ve histolojik olarak benzerlik göstermekteydi. Ayırıcı tanısında liken planus, sikatrisyel pemfigoid, liken simpleks kronikus, morfea, psoriasis, fiks ilaç

reaksiyonu, kontakt dermatit, diskoid lupus ve porokeratoz bulunabilir. Olgumuzda epidermiste atrofi olduğu ve kaşıntı eşlik etmediği için liken planus düşünülmedi. Büllöz lezyon olmadığı için skatrisyel pemfigoid dışlandı. İlaç öyküsü olmadığı için fiks ilaç reaksiyonu dışlandı. Lezyonlarda skuam olmadığı için ise diskoid lupus ve psoriasis dışlandı. Tanı histopatolojik ve klinik olarak konulmalıdır. Erken tanı ile tedavi başlanmazsa lezyonlarda sikatris gelişir. Bizim olgumuzda ayak dorsumundaki lezyonlarda skar gelişimi vardı. Skatris zemininde skuamöz hücreli karsinom gelişebilir [2]. Tedavide emolyenler, yüksek potent topikal steroidler, topikal takrolimus, antimalaryal ilaçlar, sistemik ya da intralezyonal steroid, darbant UVB, PUVA, karbondioksit lazer, cerrahi uygulanabilir [8]. Olgumuza yüksek potent kortikosteroid tedavisi verildi.

Sonuç olarak, LS her yaş grubunda görülebilen, her iki cinsi etkileyebilen ve skatris ile sonlanabilen bir dermatozdur. Skatris ile sonlandığında lezyonun bulunduğu lokalizasyona göre kalıcı anatomik deformitelere sebep olabilir. Kronik skatris zemininde kutanöz maligniteler gelişebilmektedir. LS klasik klinik görünümü dışında nadiren liken planusu taklit edebilen bizim olgumuzda olduğu gibi hiperkeratotik varyantları da görülebilmektedir. El bilek ve ayak dorsumunda deri renginde hipertrofik papüller görüldüğünde liken sklerozusun da hatırlanması önem arz etmektedir.

Çıkar İlişkisi: Yazarlar çıkar ilişkisi olmadığını beyan eder.

Kaynaklar

1. Mann DJ, Vergilis-Kalner IJ, Wasserman JR, Petronic-Rosic V. Folliculocentric lichen sclerosus et atrophicus. *Skinmed* 2010;8:242-244.
2. Ergin Ş. Liken sklerozus. *Turk J Dermatol* 2012;6:27-34.
3. Edmonds EV, Oyama N, Chan I, Francis N, McGrath JA, Bunker CB. Extracellular matrix protein 1 autoantibodies in male genital lichen sclerosus. *Br J Dermatol* 2011;165:218-219.
4. Neill SM, Lewis FM, Tatnall FM, et al. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of lichen sclerosus 2010. *Br J Dermatol* 2010;163:672-682.
5. Powell JJ, Wojnarowska F. Lichen sclerosus. *Lancet* 1999;353:1777-1783.
6. Viana Fde O, Cavaleiro LH, Unger DA, Miranda MF, Brito AC. Acral lichen sclerosus et atrophicus--case report. *An Bras Dermatol* 2011;86 (Suppl 1):S82-S84.
7. Vázquez MG, Navarra R, Martín-Urda MT, Abellaneda C, Quer A. Lichen sclerosus et atrophicus with cutaneous distribution simulating lichen planus. *Case Rep Dermatol* 2010;2:55-59.
8. Criado PR, Lima FH, Miguel DS, Valente NY, Vasconcellos C, Sittart JA. Lichen sclerosus a keratotic variant. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2002;16:504-505.