

Çocukluk Çağında Görülen Ekstragenital Yerleşimli Liken Skleroz: Dört Olgu Sunumu

Lichen Sclerosus with Extragenital Location in Childhood: Report of Four Cases: Letter to the Editor

İsa AN,^a
Derya UÇMAK,^a
İbrahim İBİLOĞLU^b

^aDeri ve Zührevi Hastalıkları AD,
^bPatoloji AD,
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Diyarbakır

Geliş Tarihi/Received: 23.02.2017
Kabul Tarihi/Accepted: 01.06.2017

Yazışma Adresi/Correspondence:
İsa AN
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Deri ve Zührevi Hastalıkları AD, Diyarbakır,
TÜRKİYE/TURKEY
is_an89@hotmail.com

Anahtar Kelimeler: Liken sklerozus
et atrofikus; çocuk

Keywords: Lichen sclerosus
et atrophicus; child

Liken skleroz (LS), anogenital ve ekstragenital tutulumu olan, nadir görülen kronik inflamatuvar bir dermatozdur. Farklı etnik gruplarda görülmesine karşın beyaz ırkta görülme oranı daha fazladır.¹

Bu çalışmada, sırt yerleşimli dört LS olgusu sunulmuştur.

OLGU SUNUMLARI

OLGU 1

On bir yaşındaki kız olgu, 5 aydan beri sırtında mevcut olan asemptomatik beyaz renkteki lezyonlar nedeni ile polikliniğimize getirildi. Olgunun bilinen otoimmün hastalığı ve enfeksiyon öyküsü yoktu. Dermatolojik muayenede, sırtta çok sayıda fildişi renginde poligonal papül ve plaklar görüldü (Resim 1a). Lezyonlu derinin histopatolojik incelemesinde, epidermiste atrofi ve üst dermiste hiyalinize aselüler alan ile dermiste yer yer lenfosit infiltrasyonları izlendi (Resim 2a). Olguya mevcut klinik ve histopatolojik bulgularla LS tanısı konuldu.

OLGU 2

On iki yaşındaki kız olgu, 8 aydan beri sırtında mevcut olan kaşıntılı beyaz renkteki lezyonlar nedeni ile polikliniğimize getirildi. Olgunun bilinen otoimmün hastalığı ve enfeksiyon öyküsü yoktu. Dermatolojik muayenede, sırtta çok sayıda fildişi renginde poligonal papül ve plaklar görüldü (Resim 1b). Lezyonlu derinin histopatolojik incelemesinde, epidermiste atrofi, hiperkeratoz ve dermiste hiyalinize aselüler alan ile dermiste seyrek lenfosit infiltrasyonları izlendi (Resim 2b). Olguya mevcut klinik ve histopatolojik bulgularla LS tanısı konuldu.

OLGU 3

On yaşındaki kız olgu, 6 aydan beri sırtında mevcut olan beyaz renkteki lezyonlar nedeni ile polikliniğimize getirildi. Olgunun bilinen otoimmün hastalığı ve enfeksiyon öyküsü yoktu. Dermatolojik muayenede, her iki ska-

pula komşuluğunda lineer uzanım gösteren fildişi renginde papül ve plaklar görüldü (Resim 1c). Lezyonlu derinin histopatolojik incelemesinde epidermiste atrofi, üst dermiste hiyalinize aselüler alan ile dermiste seyrek lenfosit infiltrasyonları izlendi (Resim 2c). Olguya mevcut klinik ve histopatolojik bulgularla LS tanısı konuldu.

OLGU 4

On dört yaşındaki kız olgu, 7 aydan beri sırtında mevcut olan beyaz renkteki lezyonlar nedeni ile polikliniğimize getirildi. Olgunun bilinen otoimmün hastalığı ve enfeksiyon öyküsü yoktu. Dermatolojik muayenede, her iki skapula üzerinde ve interskapular bölgede bazıları lineer uzanım gösteren fildişi renginde papül ve plaklar görüldü (Resim 1d). Lezyonlu derinin histopatolojik incelemesinde epidermiste atrofi, üst dermiste hiyalinize aselüler alan ve yer yer dermiste lenfosit infiltrasyonları izlendi (Resim 2d). Olguya mevcut klinik ve histopatolojik bulgularla LS tanısı konuldu.

LS'nin etiolojisinde otoimmünite, enfeksiyöz etkenler ve travma suçlanmaktadır. Ailesel LS hastalarının bildirilmesi, genetik faktörlerin de etiolojide rol oynadığını düşündürmektedir. LS ile ilişkili olduğu düşünülen enfeksiyöz ajanlar *Borrelia*, hepatit C virüsü ve human papilloma virüsüdür.^{1,2} Olgularımızın eşlik eden otoimmün hastalık ve enfeksiyon öyküsü yoktu.

LS, kadınları erkeklerden 10 kat daha fazla etkilemektedir. LS %10-15 oranında çocukluk çağında görülmekte; sıklıkla 1-13 yaşları arasında izlenmektedir. Ekstragenital lezyonlar hastaların %15-20'sinde görülmektedir.^{2,3} Ekstragenital tutulum, anogenital belirtiler ile birlikte veya tek başına görülebilmektedir. Ekstragenital lezyonların klasik yerleşim yerleri gövde üst kısmı, aksilla, kalçalar ve uyluktur. Daha nadir olarak yüz, kafa derisi, eller ve ayaklarda görülebilmektedir.⁴ Olgularımızda lezyonlar sadece sırt bölgesinde olup, eşlik eden genital bölge tutulumu saptanmamıştır.

Klinik olarak eritemli haloyla çevrili, fildişi beyaz renkli, poligonal makül ve papüller ile karakterizedir. Papüller birleşerek morfea benzeri plaklar oluşturabilmektedir. Son evrede atrofi gelişmekte ve sigara kâğıdı görünümü meydana gelmektedir. Literatürde ekstragenital LS'nin anüler, "blaschkoid", keratotik ve büllöz formları da bildirilmiştir. Koebnerizasyon, ekstragenital bölgede çok sıktır. Ekstragenital LS maligniteyle ilişkili değildir.³⁻⁵ LS, histopatolojik olarak erken dönemde, bazal tabakada vakuoler dejenerasyon ve yüzeysel dermiste bant tarzında lenfositik infiltrasyon; geç dönemde ise epidermal atrofi, hiperkeratoz, bazal membranda kalınlaşma, hiyalinize alan ve bu bölgenin hemen altında seyrek lenfositik infiltrasyon ile karakterizedir.^{1,2,3} Ekstragenital yerleşimli LS'nin ayırıcı tanısında sıklıkla morfea, atrofik liken planus, liken nitidus, diskoid lupus eritematöz ve porokeratoz, vitiligo ve idiyopatik guttat hipomelanoz bulunmaktadır. Morfeada epidermal atrofi ve foliküler tıkaç olmaması ve sklerotik sürecin retiküler dermis ve subkütan dokuda olmasıyla histopatolojik olarak LS ile ayrımı yapılabilmektedir.^{1,3}

Genel olarak, ekstragenital lezyonlar topikal kortikosteroid tedavisine genital hastalık kadar yanıt vermemektedir. Literatürde dar bant UVB, PUVA ve UVA1 ekstragenital LS tedavisi için kullanılmıştır.^{1,4} Olgularımıza topikal kortikosteroid ve topikal takrolimus tedavisi başlanmıştır.

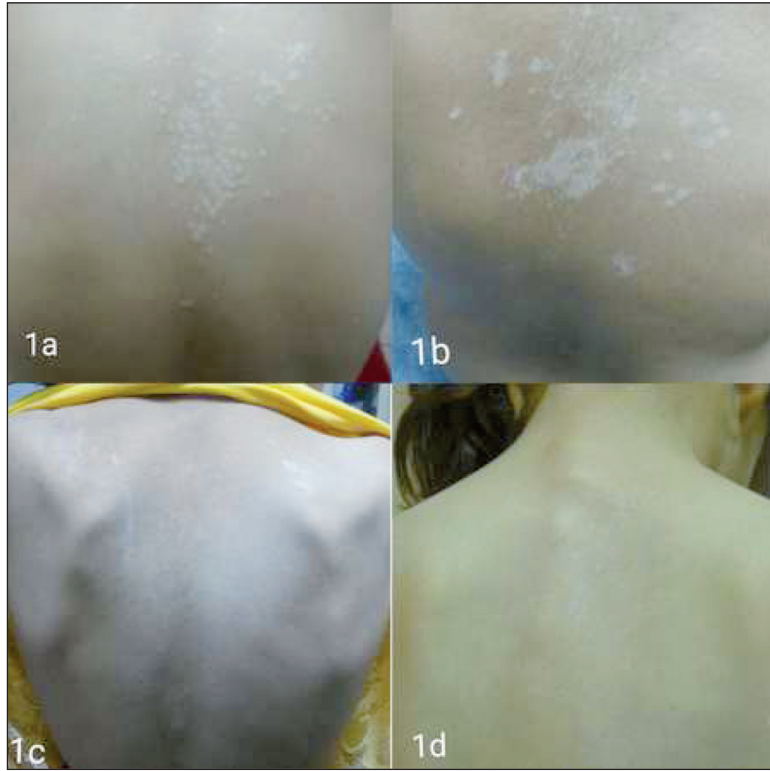
LS, çocukluk çağında ekstragenital yerleşimli olarak karşımıza çıkabilmektedir. Bu çalışmada, klinik pratikte nadir rastlanan, sırt bölgesinde lezyonları olan ve genital bölge tutulumu olmayan histopatolojik olarak tanısı doğrulanan dört LS'li kız olgu sunulmuştur.

Çıkar Çatışması

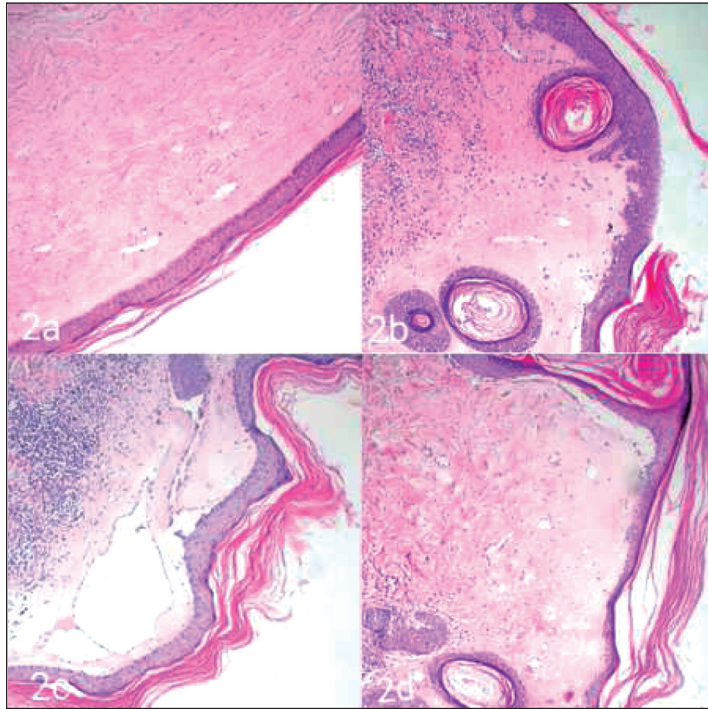
Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması veya finansal destek bildirmemiştir.

Yazar Katkıları

Bu vakanın hazırlanmasında: İsa An, Derya Uçmak ve İbrahim İbiloğlu'nun katkısı olmuştur.



RESİM 1: a) Sırtta çok sayıda fildişi renginde poligonal papül ve plaklar görülmektedir, **b)** Sırtta çok sayıda fildişi renginde poligonal papül ve plaklar görülmektedir, **c)** Her iki skapula komşuluğunda lineer uzanım gösteren fildişi renginde papül ve plaklar görülmektedir, **d)** Her iki skapula üzerinde ve interskapular bölgede bazıları lineer uzanım gösteren fildişi renginde papül ve plaklar görülmektedir.



RESİM 2: a) Histopatolojik incelemede, epidermiste atrofi ve üst dermiste hyalinize aselüler alan ile dermiste yer yer lenfosit infiltrasyonları izlendi (H&E; x100), **b)** Histopatolojik incelemede, epidermiste atrofi, hiperkeratoz ve dermiste hyalinize aselüler alan ile dermiste seyrek lenfosit infiltrasyonları izlendi (H&E; x100), **c)** Histopatolojik incelemede epidermiste atrofi, üst dermiste hyalinize aselüler alan ile dermiste seyrek lenfosit infiltrasyonları izlendi (H&E; x100), **d)** Histopatolojik incelemede epidermiste atrofi, üst dermiste hyalinize aselüler alan ve yer yer dermiste lenfosit infiltrasyonları izlendi (H&E; x100).

KAYNAKLAR

1. Bunker CB. Comments on the British Association of Dermatologists guidelines for the management of lichen sclerosis. *Br J Dermatol* 2011;164(4):894-5.
2. Monsálvez V, Rivera R, Vanaclocha F. [Lichen sclerosis]. *Actas Dermosifiliogr* 2010;101(1): 31-8.
3. Ergin S. [Lichen sclerosis]. *Turk J Dermatol* 2012;6:27-34.
4. Funaro D. Lichen sclerosis: a review and practical approach. *Dermatol Ther* 2004;17(1): 28-37.
5. Gutte R, Khopkar U. Extragenital unilateral lichen sclerosis et atrophicus in a child: a case report. *Egyptian Dermatol J* 2011;7:13.