

İki Çocukta Ekstragenital Lokalizasyonlu Liken Skleroz

Lichen Sclerosus with Extragenital Localization in Two Children: Case Report

Birgül TEPE,^a
İbrahim Halil ERDOĞDU,^b
Bilge AYDIN TÜRK^c

^aDeri ve Zührevi Hastalıkları AD,
^bPatoloji AD,
Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi,
^cPatoloji Kliniği,
Adıyaman Üniversitesi Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Adıyaman

Geliş Tarihi/Received: 17.08.2015
Kabul Tarihi/Accepted: 05.04.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:
Birgül TEPE
Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Deri ve Zührevi Hastalıkları AD, Adıyaman,
TÜRKİYE/TURKEY
birgul_tp@hotmail.com

ÖZET Liken skleroz, porselen beyazı renkte, parlak, keskin sınırlı, sklerotik papül ve plaklarla karakterize, ilerleyici inflamatuvar bir dermatozdur. Etiyolojisi bilinmemektedir, ancak otoimmün hastalıklarla birliktelik gösterebilir. Çocukluk çağında çoğunlukla anogenital yerleşimlidir, ekstragenital yerleşim çok nadirdir. Bu çalışmada, ekstragenital yerleşimli liken sklerozuslu 10 ve 12 yaşlarındaki iki kız çocuğu sunulmuştur. Her iki olgunun da lezyonları anogenital tutulum olmaksızın ekstremiteler, omuz ve gövde üzerinde lokalize idi. Tanı, klinik ve histopatolojik bulgulara dayanılarak yapıldı. Amacımız, çocukluk çağında nadir görülen bu duruma dikkat çekmektir.

Anahtar Kelimeler: Liken sklerozus et atrofikus; vulvar liken sklerozu; çocuk

ABSTRACT Lichen sclerosus is a progressive, inflammatory dermatosis that is characterized by porcelain-white, shiny, well defined, sclerotic papules and plaques. Although the etiology of lichen sclerosus is unknown, it may be associated with autoimmune diseases. In childhood, it is usually localized in the anogenital region and extragenital localization is very rare. In this case report, we present cases of lichen sclerosus with extragenital localization that were identified in two girls, aged 10-12. Both patients also had lesions that were localized on the extremities, shoulders and trunk without anogenital involvement. Diagnosis was established based on clinical and histopathologic findings. Our aim is to draw attention to this condition, rarely seen in childhood.

Key Words: Lichen sclerosus et atrophicus; vulvar lichen sclerosus; child

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2016;26(2):117-20

Liken sklerozus et atrofikus olarak da bilinen liken skleroz (LS), sebebi bilinmeyen, kronik inflamatuvar bir dermatozdur. Popülasyonundaki yaygınlığı ve sıklığı, hastaların farklı klinik uzmanları tarafından değerlendirilmeleri nedeni ile, tam olarak bilinmemektedir.¹⁻⁴ Tüm yaş gruplarında görülebilir ve kadınları erkeklerden 10 kat daha fazla etkiler.¹⁻³ Tüm vakaların %7-15'ini prepubertal kız çocukları oluşturur.^{3,4} Çocukluk çağında yaygınlığı 1/900 olarak hesaplanmıştır.⁵ Vücudun herhangi bir bölgesinde görülebilmekle birlikte, primer olarak anogenital bölgeyi tutar. Klinik olarak asemptomatik, porselen beyazı sklerotik lezyonlarla karakterizedir.¹⁻⁶ Ekstragenital LS çocukluk çağında nadirdir.^{5,6}

Bu çalışmada, ekstrasjenital yerleşim gösteren LS'li iki çocuk olgu sunulmuş ve klinik pratikte nadir rastlanan bu durum, literatür eşliğinde gözden geçirilmiştir.

OLGU SUNUMLARI

OLGU 1

On yaşındaki kız çocuğu, annesi refakatinde, kol ve bacaklarda yaklaşık bir yıldır devam eden beyaz leke şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Öz geçmişinde bir özellik olmayan olgunun, erkek kardeşinde vitiligo olduğu öğrenildi. Dermatolojik muayenesinde, bilateral kol ve bacakların ekstansör yüzeylerinde, yer yer omuz ve sırtta dağınık yerleşimli, büyüklükleri 0,1-0,5 cm arasında değişen, keskin sınırlı, beyaz hipopigmente, atrofik, yüzeyinde siyah noktacıklar bulunan papül ve plak lezyonlar izlendi. Sağ ayak bileği sırtında Koebner fenomeni gözlemlendi (Resim 1a). Tam kan sayımı, biyokimya ve hormon tetkikleri normal sınırlarda idi. Histopatolojik incelemede; yüzeyde hiperkeratoz, epidermiste atrofi, dermal papillalarda düzleşme, yüzeyel dermiste hafif soluklaşma, yüzeyel ve orta dermiste perivasküler lenfositik inflamatuvar infiltrasyon görüldü (Resim 1b). Olguya klinik ve histopatolojik bulgulara dayanılarak, LS tanısı konuldu. Klobetazol propiyonat merhem tedavisi başlandı ve olgu takibe alındı.

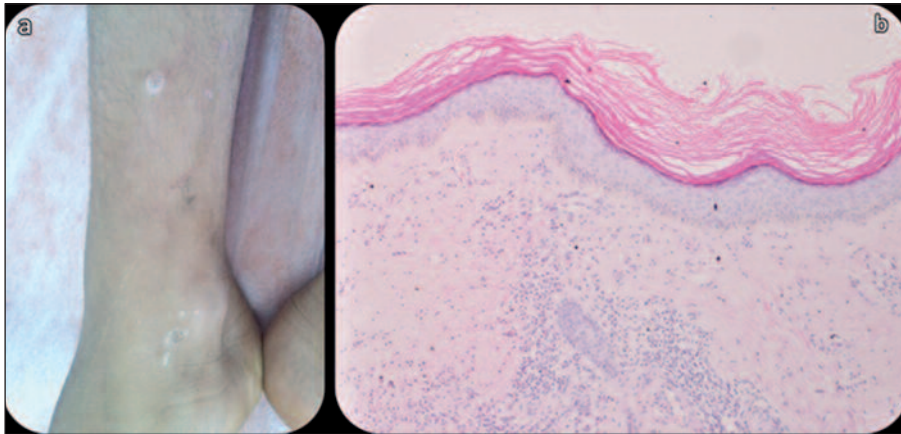
OLGU 2

On iki yaşındaki kız çocuğu, babası refakatinde, yaklaşık iki yıldır kol ve bacaklarında giderek artan beyaz leke şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Öz geçmiş ve soy geçmişte bir özellik yoktu. Dermatolojik muayenesinde, bilateral ayak bilekleri çevresinde ve el bilekleri fleksör yüzde, büyüklükleri 1-4 cm arasında değişen, yer yer sırt orta kısımlar ve omuzlar üzerinde 30-50 mm ebatlarda, keskin sınırlı, çevresi kahverengi-viyolase halo ile çevrili, merkezi hipopigmente, atrofik, yüzeyinde siyah noktacıklar bulunan papül ve plak lezyonlar izlendi (Resim 2a). Tam kan sayımı, biyokimya ve otoimmünite açısından yapılan hormon tetkikleri normal sınırlarda idi. Histopatolojik incelemede; yüzeyde ortohiperkeratoz, epidermiste atrofi, retelerde düzleşme, yüzeyel dermiste hiyalinize dejenerasyon, üst ve orta dermiste perivasküler lenfositik inflamatuvar infiltrasyon görüldü (Resim 2b). Olguya klinik ve histopatolojik bulgulara dayanılarak, LS tanısı konuldu. Klobetazol propiyonat merhem tedavisi başlandı ve olgu takibe alındı.

Her iki olgunun da ebeveynlerinden bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

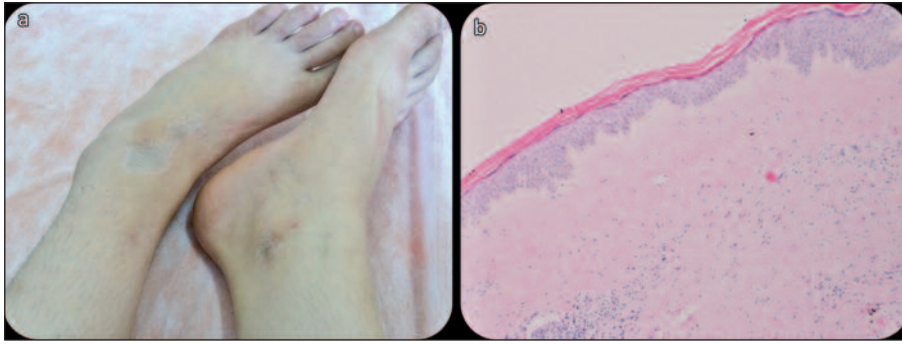
TARTIŞMA

LS, prepubertal ve postmenopozal kadınlarda anogenital bölgeyi etkileyen kronik inflamatuvar bir dermatozdur. İlk kez 1887 yılında Hallopeau tara-



RESİM 1: a) Sağ ayakta beyaz, atrofik plaklar ve sağ ayak bileği üzerinde Koebner fenomeni; b) Yüzeyde hiperkeratoz, dermal papillalarda düzleşme, orta dermiste perivasküler lenfositik infiltrasyon (H&E, x10).

(Renkli hâli için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/dermatoloji-dergisi/1300-0330/>)



RESİM 2: a) Bilateral ayak bileklerinde beyaz atrofik plaklar; **b)** Epidermal atrofi, yüzeysel dermiste hiyalinizasyon, orta dermiste perivasküler lenfositik infiltrasyon (H&E, x100).

(Renkli hâli için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/dermatoloji-dergisi/1300-0330/>)

findan liken planusun atrofik formu olarak rapor edilen hastalık, 1976 yılında Uluslararası Vulvovajinal Hastalıklar Çalışma Grubu [International Society for the Study of Vulvovaginal (ISSVD)] kararıyla “liken sklerozus” olarak adlandırılmıştır.²⁻⁴ Genital, ekstragenital ve kombine tip olarak sınıflandırılabilir.¹ Tüm yaşlarda LS, %85-98 anogenital yerleşimlidir.² Her iki cinsiyette kombine lezyonlara %20, tek başına ekstragenital lezyonlara ise %2,5 oranında rastlandığı bildirilmektedir. Bununla birlikte, ekstragenital lezyonlar asemptomatik olduğu için, yaygınlığını hesaplamak zor olabilir.⁶ Klinik olarak, vulva ve anüs etrafında “8” rakamı şeklinde dağılım gösteren, keskin sınırlı, beyaz, parlak plaklar ile karakterizedir. Atrofik formu labial yapışıklıklara, vajinal girişte stenoza, erkek çocuklarda fimozise neden olabilir.^{2-4,7} Her iki olgumuzda da, anogenital tutulumu rastlanmadı.

Etiyolojisi bilinmemektedir, ancak otoimmünite, genetik ve hormonal faktörler, enfeksiyöz etkenler ve travma sorumlu tutulmaktadır.¹⁻⁸ Genellikle otoimmün bir hastalık olduğu kabul edilir.⁴ Otoimmün hastalık prevalansının yüksek olması, doku spesifik otoantikörlerin bulunması ve ailesel otoimmün hastalık varlığı bu hipotezi desteklemektedir.^{2,3,7} Kreuter ve ark.nın 532 LS’li hasta üzerinde yaptıkları bir çalışmada, hastaların %15,4’ünde en az bir otoimmün hastalık saptanmıştır.⁹ En sık birliktelik gösterdiği otoimmün hastalıklar; Hashimoto tiroiditi, alopesi areata, vitiligo, diabetes mellitus (DM) ve pernisiyöz anemidir.^{2,4,7,8} Son çalışmalarda, LS ile psöriyazis ve DM arasında

güçlü bir ilişki saptanmıştır.³ Şiddetli güneş yanığı, termal yanık skarları, radyoterapi, cerrahi operasyon, cinsel istismar, dar giysiler, deriyi ovalama gibi durumlar LS’yi başlatabilir.^{3,4,8} LS ile ilişkili olduğu düşünülen enfeksiyöz ajanlar; *Borrelia*, hepatit C virüsü ve human papilloma virüsüdür.³ Öz geçmişlerinde bir özellik olmayan olgularımızın, otoimmünite açısından yapılan tetkiklerinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Ancak Olgu 1’de ailesel vitiligo öyküsü vardı. Genital LS’den farklı olarak, ekstragenital LS’nin malign potansiyeli yoktur.^{2,3,6}

LS’nin yaklaşık olarak %5-15’i çocuklarda oluşur ve hemen her zaman anogenital bölgeyi etkiler. Ekstragenital tutulum, hastaların sadece %6’sında vardır.¹⁰ Jensen ve ark.nın 12 yıllık retrospektif bir çalışmasında, LS’den şüphelenilen ve yaşları 1-18 arasında değişen toplam 52 çocuk hastanın 36’sında anogenital ve beşinde ekstragenital LS saptanmıştır.¹¹ Hastalık 1-13 yaş arasındaki herhangi bir zamanda ortaya çıkabilir.⁵ En sık 8-13 yaş arası kız çocuklarında görülür.⁶ Bir çalışmada ise LS’nin erkek çocuklarda varsayılandan çok daha sık olduğu ve bu nedenle kazanılmış fimozisi olan herhangi bir olguda LS’den şüphelenilmesi gerektiği bildirilmiştir.¹² Olgularımız da 10 ve 12 yaşlarında, ekstragenital tutulumu olan iki kız çocuğu idi. Ekstragenital LS, vücudun herhangi bir yerinde görülebileceği gibi; sıklıkla gövdenin üst kısmı, boyun, omuzlar, meme altı, aksilla, el bilekleri, kalça ve uyluk laterallerine yerleşir.^{2,6,7} Eritemli veya viyolase halo ile çevrili, fildişi beyaz renkli, parlak, poligonal makül ve papüller ile karakterizedir. Lezyon yüzeyinde pilosebace veya ter kanal-

larının ağızları belirgindir ve keratin materyali içerir. Papüller birleşerek morfea benzeri plaklar oluşturabilir. Son evrede atrofi oluşur ve sigara kâğıdı görünümü meydana gelir.⁶ Bullöz, annüler, Blaschko çizgilerini izleyen ve keratotik varyantları da bildirilmiştir.^{2,6} Her iki olgumuzda da lezyonlar ekstremiteler ve gövde yerleşimli idi ve klinik görünüm literatürle uyumluydu. Koebner fenomeni, LS için iyi bilinen tanısal bir belirteçtir.⁸ Olgu 1'in de sağ ayak bileği üzerinde Koebner fenomeni mevcuttu.

Tanı, çoğu olguda anamnez ve muayene ile konulursa da, histopatoloji tanısaldır. Epidermal atrofi, retelerde incelmeye, foliküler tıkaçlar, bazal tabakada hidropik dejenerasyon, üst dermiste soluk renkli homojen bir zon ve alt dermiste lenfosit baskın inflamatuvar hücrelerden oluşan bant tarzı infiltrasyon, geç dönemde papiller dermiste skleroz ve bazal membranda kalınlaşma LS'ye özgü bulgulardır.^{2,3,6,7,13} Her iki olgumuzda da LS tanısı, histopatolojik incelemeyle doğrulandı. Ekstragenital LS'nin ayırıcı tanısında; morfea, liken nitidus, at-

rofik liken planus, idiyopatik guttat hipomelanoz ve vitiligo düşünülmelidir.^{6,10} Morfea ile LS arasındaki ilişki hâlâ tartışmalıdır. Bazı otörler LS'ü morfeanın yüzeyel bir varyantı olarak kabul ederken, bazıları LS'yi morfeanın eşlik ettiğini düşünmektedirler.^{6,13} Morfeada, epidermal atrofi ve foliküler tıkaçlar yoktur. Sklerotik süreç, retiküler dermis ve subkütan dokudur.⁶ Bazı çalışmalarda da LS'den morfeaya geçiş bildirilmiştir.¹³ Tedavide ana seçenek, klobetazol propiyonat veya betametazon valerate gibi yüksek potent topikal steroidli merhemlerdir. Yanıt alınmayan durumlarda, pimekrolimus veya takrolimus gibi topikal kalsinörin inhibitörleri kullanılabilir.^{2-4,7} Olgularımıza da potent topikal steroid tedavisi başlanmıştır.

Sonuç olarak, LS çocukluk çağında ekstragenital yerleşimli olarak karşımıza çıkabilir. Lezyonların morfea ve atrofik liken planusa benzemesi tanıda zorluklara yol açabilir. Ayrıca, klinik ve patolojik olarak morfea ile birliktelikler gösterebilmesi ve otoimmün hastalıklar ile ilişkisi nedeni ile; hastaların uzun süre takip edilmesi gerekebilir.

KAYNAKLAR

- Smith SB, Meffert JJ. Lichen sclerosis: an atypical presentation. *Cutis* 2002;69(4):285-7.
- Ergin Ş. [Lichen sclerosis]. *Turk J Dermatol* 2012;6(2):27-34.
- Monsálvez V, Rivera R, Vanaclocha F. [Lichen sclerosis]. *Actas Dermosifiliogr* 2010;101(1):31-8.
- Bercaw-Pratt JL, Boardman LA, Simms-Cendan JS. Clinical recommendation: pediatric lichen sclerosis. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2014;27(2):111-6.
- Stavrianeas NG, Katoulis AC, Kanelleas AI, Bozi E, Toumbis-Ioannou E. Extragenital lichen sclerosis of childhood presenting as erythematous patches. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2008;74(1):59-60.
- Kumar P, Debbarman P, Mondal AK, Tripathi K, Shashidhar T, Gharami RC. White papules and atrophic plaques on trunk and extremities. *J Pak Ass Dermatol* 2012;22(3):293-7.
- Fistarol SK, Itin PH. Diagnosis and treatment of lichen sclerosis: an update. *Am J Clin Dermatol* 2013;14(1):27-47.
- Esfandiarpour I, Ekhlas A. Koebnerization in a woman with extragenital lichen sclerosis. *Iran J Dermatol* 2008;11(2):86-8.
- Kreuter A, Kryvosheyeva Y, Terras S, Moritz R, Möllenhoff K, Altmeyer P, et al. Association of autoimmune diseases with lichen sclerosis in 532 male and female patients. *Acta Derm Venereol* 2013;93(2):238-41.
- Novis CF, Lima Lde A, D'Acri AM, Haddad Nde C, Lima RB, Nogueira OM. Disseminated lichen sclerosis in a child: a case report. *An Bras Dermatol* 2015;90(2):283-4.
- Jensen LS, Bygum A. Childhood lichen sclerosis is a rare but important diagnosis. *Dan Med J* 2012;59(5):A4424.
- Becker K. Lichen sclerosis in boys. *Dtsch Arztebl Int* 2011;108(4):53-8.
- Kim CR, Jung KD, Kim H, Jung M, Byun JY, Lee DY, et al. Linear lichen sclerosis along the Blaschko's line of the face. *Ann Dermatol* 2011;23(2):222-4.