

## Liken Amiloidoz

### Lichen Amyloidosis

Dr. Özer ARICAN,<sup>a</sup>  
Dr. Mübeccel ALKURT KAYIKÇI,<sup>a</sup>  
Dr. Ömer YALÇIN<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Dermatoloji AD,  
<sup>b</sup>Patoloji AD,  
Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Edirne

Geliş Tarihi/Received: 21.05.2010  
Kabul Tarihi/Accepted: 31.08.2010

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Özer ARICAN  
Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Dermatoloji AD, Edirne,  
TÜRKİYE/TURKEY  
ozerari@gmail.com

**Anahtar Kelimeler:** Amiloidoz;  
kaşıntı

**Key words:** Amyloidosis;  
pruritus

**A**miloid, ekstrasellüler alanlarda biriken eozinofilik, homojen ve hiyalin görünümlü fibriler bir proteindir.<sup>1</sup> İlk olarak 1854 yılında Rudolf Virchow amiloid teriminden bahsetmiş ve nişasta gibi iyot ile boyanıp dilüe sülfürik asit ile muamele edildikten sonra mavi renk alan bu maddeyi nişasta ve selüloza benzeterek bu adı vermiştir. Daha sonra 1928’de Gutmann ilk kez bir hastada liken amiloidozun kliniğini tanımlamış, 1930’da da Freudenthal “*liken amiloidoz*” terimini kullanmıştır.<sup>2</sup>

Amiloidoz, amiloidin deride ve diğer organlarda birikimi sonucu ortaya çıkan bir hastalık grubudur. Klinik olarak sistemik ve kutanöz amiloidoz şeklinde iki grupta incelenebilir. Her grubun primer ve sekonder alt sınıfları vardır.<sup>1,3</sup> Primer sistemik amiloidozda %40 oranında deri tutulumu saptanmaktadır. Sekonder sistemik amiloidozun deri bulgusu daha nadir izlenebilmektedir. Primer kutanöz amiloidozun; maküler amiloidoz, liken (papüler) amiloidoz ve nodüler amiloidoz olmak üzere üç tipi bulunmaktadır. Bazen bu tipler aynı hastada bir arada da bulunabilmektedir. Sekonder kutanöz amiloidoz ise kutanöz tümörler ile birlikte görülen amiloid birikimidir.<sup>1-4</sup> Biz hastamızda, yapılan sistemik değerlendirme ve laboratuvar sonuçlarına göre sistemik bir hastalık tespit edilememiştir.

Primer kutanöz amiloidozun patogenezi tam olarak belli değildir. Hastalığın ortaya çıkışında genetik predispozisyon, ırksal ve çevresel faktörler, Epstein-Barr virüsü ve atopi gibi faktörler suçlanmıştır. Pruritus nedeni ile cildin sık sık ovalanmasının veya banyo sırasında naylon fırçalar kullanılarak travmatize edilmesinin de patogeneze katkı sağladığı düşünülmektedir.<sup>1,2</sup> Liken amiloidozun; atopik dermatit, kronik ürtiker ve liken planus gibi kaşıntılı dermatozlara eşlik edebildiği de bildirilmiştir.<sup>1,4</sup> Hastamızda eşlik eden başka bir dermatoza ait klinik bulgu saptanmamıştır.

Liken amiloidoz, primer lokalize kutanöz amiloidozun en sık görülen formu olup, Çinlilerde ve Orta Doğu kökenli bireylerde eğilimin daha fazla olduğuna inanılmaktadır.<sup>2</sup> Erkeklerde kadınlardan daha sık görülmekte ve 50-60 yaş aralığında sıklığı artmaktadır. Genellikle ekstremitelerin ekstan-

sör yüzlerinde yerleşen kaşıntılı papül ve plaklarla karakterize olmakla beraber kollar, göğüs ve batin gibi vücudun diğer alanlarını da etkileyebilmektedir. Başlangıçta birbirinden ayrı duran, dağınık, sert, üzeri hafif skuamli, deri renginde veya hiperpigmente papüller daha sonra birbiriyle birleşerek keratotik plaklar oluşturmaktadır. Başlangıç lezyonları genellikle unilateral olup daha sonra bilateral, simetrik bir dağılım göstermektedir.<sup>3,4</sup> Hastamız 52 yaşında bir kadın olup, her iki bacak ön yüzde birlikte başlayan lezyonların hikâyesi 30 yılı bulmakta idi. Özellikle bilateral pretibiyal bölgeler etkilenmekle birlikte, son zamanlarda üst ekstremiteler ve batin gibi vücudunun diğer bölgelerinde de yeni kaşıntılı papüller lezyonlar oluşmakta idi.

Liken amiloidozun ayırıcı tanısında ise başlıca liken simpleks kronikus ve hipertrofik liken planus yer almaktadır. Histopatolojide ortak olarak hiperkeratoz, akantoz ve lenfositik inflamatuvar infiltrasyon vardır, fakat amiloid birikiminin varlığı liken amiloidozun diğerlerinden ayrılmasını sağlamaktadır.<sup>1,2,5</sup> Amiloid, hemotoksilen eozin boyamasında homojen, amorf şekilli, eozinofilik depolanmalar şeklinde görülürken, Kongo kırmızı ile pozitif reaksiyon vermesi ve bu materyalin polarizer ışık altında elma yeşili birefranjans (çift kırılma) göstermesi ile tanınmaktadır.<sup>2</sup> Bu tabloda amiloidin keratinositlerden kaynaklandığı düşünülmektedir. Bazal tabakadaki keratinositlerin apoptoza uğrayarak keratin cisimciklerini dermise bıraktıkları öne sürülmüştür. Amiloid birikiminde rol oynadığı dü-

şünülen kronik kaşıntı ve sürtme ile keratin vb. materyalin dermise yayıldığı bilinmektedir. Bu bağlamda amiloid birikimlerinde protein komponenti olarak keratinin görülmesi de bu veriyi desteklemektedir.<sup>1,5</sup> Hastamızın biyopsi örneğinin histopatolojik incelemesinde de Kongo kırmızı ile dermiste amiloid birikimi gösterilmiştir.

Şimdiye kadar liken amiloidozun tedavisinde kullanılan yöntemlerin hiçbiri tam olarak başarı sağlamamıştır. Tedavi genellikle semptomatiktir. Amiloid birikimlerinin uzaklaştırılmasını sağlamaz. Tedavide deriye sürtünmenin azaltılması esastır. Topikal tedavilerin etkinliğini arttırdığı ve deriyi travmadan koruyucu fiziksel bir engel oluşturduğu için oklüzyon tedavisi en önemli rolü üstlenmektedir. Potent topikal kortikosteroidler, takrolimus gibi topikal immünomodülatörler, topikal dimetil-sülfoksit, foto(kemo)terapi, sistemik retinoidler, kriyoterapi, dermabrazyon, CO<sub>2</sub> lazer tedavisi, düşük doz siklofosamid ve siklosporin kullanılabilir. <sup>2,4,5</sup> Hastamıza sedatif antihistaminlerle beraber topikal steroid, topikal kalsipotriol ve nemlendiriciler iki ay süreyle uygulanmış, ancak tedaviye yanıt alınmadığı için intralezyonel steroid enjeksiyonuna başlanmıştır. Hastamızın poliklinik izlemi sürmektedir.

Bu çalışmada, ağırlıklı olarak lezyonları bilateral pretibiyal bölgelerde gözlenen liken amiloidozlu bir kadın hasta sunularak hastalığın tanısı, histopatolojisi, ayırıcı tanısı ve tedavisi üzerinde durulmuştur.

## KAYNAKLAR

1. James WD, Berger TG, Elston DM. Errors in Metabolism. In: Odom RB. Andrews' Diseases of the Skin: Clinical Dermatology. 10<sup>th</sup> ed. Canada: WB Saunders Co.; 2006. p.519-22.
2. Black MM, Upjohn E, Albert S. Amyloidosis. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, eds. Dermatology. USA, Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008. p. 623-31.
3. Ergin Ş, Demirkan N, Kaçar N, Erdoğan BŞ, Akman H. [A case of familial lichen amyloidosis.] *Turkderm* 2008;42(4):137-9.
4. Borlu M. [Amyloidosis.] Tüzün Y, Gürer MA, Oğuz O, Aksungur VL, editörler. *Dermatoloji*. 3. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri; 2008. s.1245-8.
5. Sezer E, Erbil AH, Köseoğlu RD, Filiz N, Kurumlu Z. [Successful treatment of lichen amyloidosis with cryosurgery]. *Gulhane Med J* 2006;48(2):112-4.