

Ailesel Liken Planus

Familial Lichen Planus

Dr. Ela T. KUTUCULAROĞLU,^a
 Dr. Güneş GÜR,^a
 Dr. Derya KOÇ,^a
 Dr. Ferda ARTÜZ,^a
 Dr. Nurdan LENK,^a
 Dr. Nuran ALLI^a

^aDermatoloji Kliniği,
 Ankara Numune Eğitim ve
 Araştırma Hastanesi, ANKARA

Geliş Tarihi/Received: 07.10.2006
 Kabul Tarihi/Accepted: 06.03.2007

*Bu makale XX. Ulusal Dermatoloji
 Kongresi'nde poster bildirisi olarak
 sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
 Dr. Ela T. KUTUCULAROĞLU
 Ankara Numune Eğitim ve
 Araştırma Hastanesi,
 Dermatoloji Kliniği, ANKARA
 elatopcuoglu@yahoo.com

ÖZET Liken planus toplumda sık karşılaşılan bir dermatoz olsa da, aynı aile içinde birden fazla bireyde liken planus görülmesine nadiren rastlanır. Daha önce bildirilen ailesel liken planus olgularının çoğunluğu aralarında kan bağı olan akrabalarda görülmüştür. Bu olguların varlığı, liken planusun henüz bilinmeyen etyopatogenezinde genetik faktörlerin önemli olabileceğini desteklemeleri açısından önemlidir. Burada biri 21 ve 19 yaşlarında iki kız kardeşte görülen, diğeri ise 47 yaşında erkek ve 35 yaşındaki kız kardeşinde rastlanan 2 ailesel liken planus olguları sunulmaktadır. .

Anahtar Kelimeler: Liken planus, immünojenetik, HLA-A3, HLA-DR1, HLA-A28

ABSTRACT Although lichen planus is a commonly encountered disease, it is rarely seen in the same family members. In previously reported familial lichen planus cases, the vast majority occurred in blood relatives. The occurrence of familial lichen planus suggests that genetic factors may have important role in the unknown etiopathogenesis of lichen planus. In this case report, four members of two families, one of them is 21 and 19 year old sisters, the another is 47 year old male and his 35 year old sister, suffered from lichen planus, are presented.

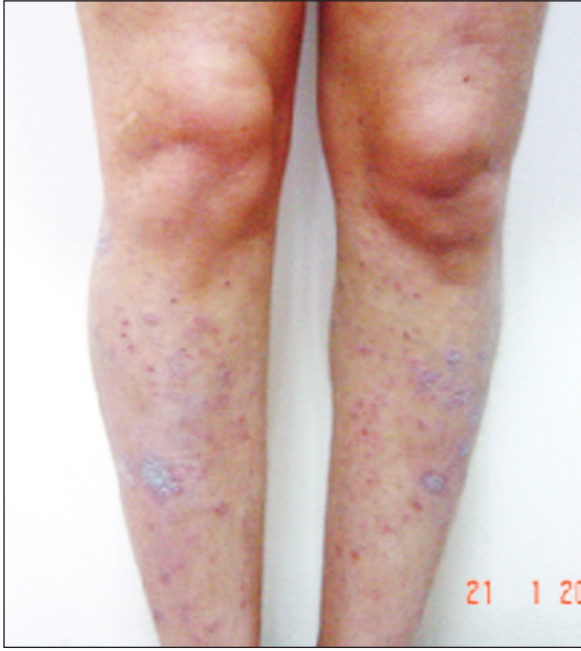
Key Words: Lichen planus, immunogenetics, HLA-A3 antigen, HLA-DR1 antigen, HLA-A28

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2008;18:176-179

Liken planus toplumda sık görülen bir dermatoz olsa da, aynı aile içinde birden fazla bireyde liken planus görülmesine nadiren rastlanır. Ailesel liken planus insidansı, liken planus hastalarının %1.5- %10.7'sinde bildirilmektedir.^{1,2} Ailesel liken planus olguları sıklıkla aralarında kan bağı olan kişiler arasında ortaya çıkmaktadır.³ Bu olguların varlığı, liken planusun henüz bilinmeyen etyopatogenezine ışık tutabilmeleri açısından önemlidir. Burada biri 21 ve 19 yaşlarında iki kız kardeşte görülen, diğeri ise 47 yaşındaki erkek ve 35 yaşındaki kız kardeşinde rastlanan iki ailesel liken planus olgusu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMLARI

47 yaşında erkek hasta 3 yıldır sağ alt ekstremitte ekstensör bölgesinde var olan, şiddetli kaşıntı şikayetinin eşlik ettiği kabarıklık lekeleri nedeniyle başvurdu. Özgeçmişinde 7 yıldır astım nedeniyle teofilin tablet, salbutamol in-

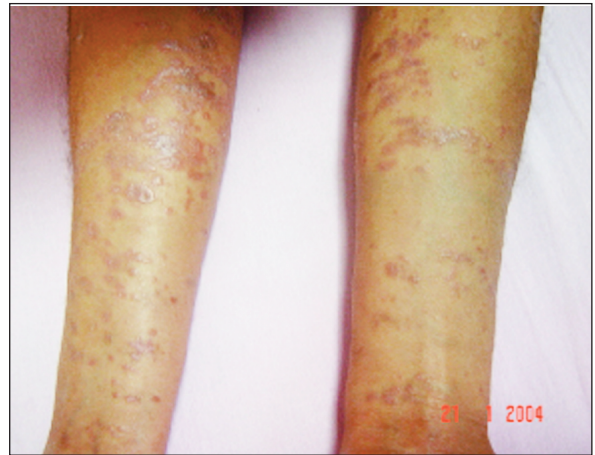


RESİM 1: 35 yaşındaki kadın hastanın lezyonlarının görünümü.

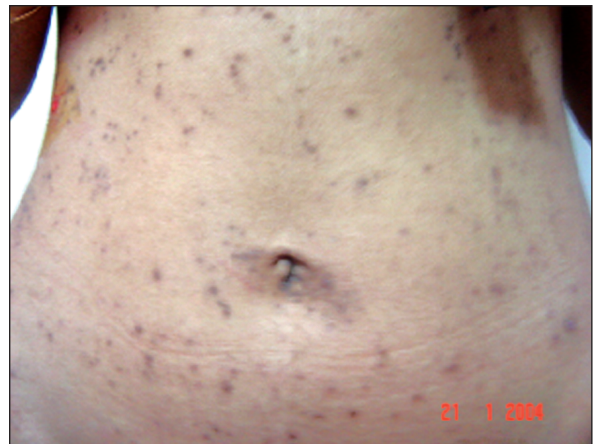
haler kullanımı dışında bir özellik olmayan hastanın, soygeçmişinde 35 yaşındaki kız kardeşinin uyluk ve bacaklarında yaklaşık 17 yıldır benzer lekeler bulunduğu öğrenildi (Resim 1). Hastanın yapılan fizik muayenesinde patolojik bulguya rastlanmadı, dermatolojik muayenesinde ise sağ alt ekstremite ekstensör bölgede hipertrofik, menekşe renkli, 2x3 cm çaplı plak lezyon saptandı. Hastanın kız kardeşinin lezyonları 17 yıl önce başlamıştı, şiddetli kaşıntı şikayeti vardı. Özgeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Ev hanımı olan hastanın, herhangi bir ilaç kullanım öyküsü olmadığı öğrenildi. Fizik muayenesi normal olarak değerlendirildi. Dermatolojik muayenesinde ise, her iki uylukta, bacak fleksör ve ekstensör yüzlerde yaygın, çapları 0.5 ile 1.5 cm arasında değişen, yer yer hipertrofik, menekşe rengi papüller izlendi (Resim 1). Her iki hastada da saçlı deri, tırnak, oral mukoza tutulumu gözlenmedi. Her iki hastadan alınan deri biyopsi örneklerinde, tipik olarak liken planus ile uyumlu özellikler izlendi. Olguların, açlık kan şekeri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırdıydı. HIV ve hepatit göstergeleri (HBV, HCV) negatifti.

Yirmi bir yaşındaki kadın hasta, 10 aydır her iki kol ve bacakta devam eden yaygın mor renkli lekeler nedeniyle başvurdu. Hastanın şiddetli ka-

şıntı şikayeti vardı. Özgeçmişinde bir özellik olmayan hastanın soygeçmişinde, 19 yaşındaki kız kardeşinin kol, bacaklar ve gövdesinde 2 yıldır benzer lekeler bulunduğu öğrenildi. Her 2 kardeşin de ev hanımı olduğu, şikayetleri başlamadan önce herhangi bir ilaç kullanım öyküsünün olmadığı öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde patolojik bulguya rastlanılmadı. Dermatolojik muayenesinde ise; her iki üst ve alt ekstremiteelerde yaygın, menekşe rengi, 0.5 cm çaplarında papüller ve papüllerin birleşmesiyle oluşan plak lezyonlar izlendi (Resim 2). Saçlı deri, tırnak, oral mukoza tutulumu saptanmadı. Hastanın 19 yaşındaki kız kardeşinin de fizik muayenesi normaldi. Dermatolojik muayenesinde ise; her iki üst ve alt ekstremitede, gövde ön ve arka yüzde, yaygın 0.5 cm çaplarında menekşe rengi papüller mevcuttu (Resim 3). Bukkal



RESİM 2: 21 yaşındaki kadın hastanın lezyonlarının görünümü.



RESİM 3: 19 yaşındaki kadın hastanın lezyonlarının görünümü.

mukozalarda beyaz retiküler tarzda lezyonlar izlendi. Her iki hastanın da açlık kan şekeri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. HIV ve hepatit belirteçleri (HBV, HCV) negatif olarak saptandı. Her iki kız kardeşin de alınan doku örneklerinin histopatolojik incelemesinde liken planus tanısı doğrulandı.

Makaleye dahil edilen hastaların hepsinden bilgilendirilmiş olur alınmıştır.

TARTIŞMA

Liken planusun etyopatogenezi henüz netleşmemiş olsa da genetik, immünolojik, enfeksiyöz ve psikojenik faktörler üzerinde durulmaktadır. Ailesel liken planus olguları etyopatogeneizde genetik faktörlerin önemini akla getirmektedir. Monozigotik ikizlerde de hastalığın görülmesi hastalığa genetik bir predispozisyon olduğunu düşündürmektedir.¹⁻⁶ Ailesel liken planusa çok nadir rastlanmakta olup geniş serilerde prevalansının %1.5-%10.7 olduğu rapor edilmektedir.^{1,2,7,8} Ailesel liken planus olguları, aynı ailede eşler arasında değil, kan bağı olanlar arasında görülmektedir.³ Olgularımızın ikisinde de liken planuslu kardeşler vardı. Aile üyeleri arasında liken planus gelişiminin zaman zaman uzun yıllar sonra olması da dikkat çekici olup, enfeksiyöz ajana ortak maruziyetten daha çok genetik faktörleri ön plana çıkarmaktadır.³ Olgularımızdan bir ailede liken planus 17 yıl arayla, diğer ailede ise 2 yıl arayla gelişmişti.

Liken planus olgularının immunogenetik çalışmaları farklı sonuçlar ortaya çıkarmıştır. HLA-A3, 57 hastayı kapsayan non familyal bir seride kontrol grubuna göre daha sık bulunurken, diğer çalışmalarda farklılık gözlenmemiştir. Yine 72 hastayı kapsayan ve ailesel olmayan bir seride kontrol grubuna göre HLA-DR1, DQW1 artmış saptanırken, 40 hastalık başka bir seride sadece HLA-DR1 antijenleri artmış bulunmuştur. Diabetes mellitusu olmayan liken planus olgularında ise HLA-A28 yüksek insidanda tespit edilmiştir. Aynı şekilde familyal liken planus olgularının HLA özellikleri de çelişkili sonuçlar içermektedir. HLA-B7, 4 çalışmadaki 22 olgunun 13'ünde gözlenmesine rağmen,

2 çalışmada anlamlı bulunmamıştır. Bildirilen bazı ailesel liken planus vakaları ise HLA-A3, B18 ve DR1 antijenlerini göstermektedir. Fakat bildirilen ailesel vakaların HLA sonuçları, henüz hastalığın spesifik HLA antijenleri ile birlikteliğini açıklamaya yeterli değildir.^{1,3,6}

Ailesel liken planus olguları ile sporadik liken planus olguları arasında birtakım klinik farklılıklar gözlenmiştir. Bildirilen ailesel olguların daha erken yaşlarda başladığı vurgulanmıştır.^{1,7} Ortalama başlangıç yaşı ailesel olgularda 26, sporadik olgularda 46 yıl olarak rapor edilmiştir.¹ Bu gözlemlerle uyumlu olarak olgularımızın üçünde liken planusun başlangıç yaşı 17, 18 ve 20 yıl idi. Bunun dışında, ailesel olguların genellikle oral mukozayı da tutarak daha jeneralize, eroziv, ülseratif, lineer ve atipik formlarda olma eğiliminde olduğu dikkati çekmiştir.^{1,7} Huang ve ark. 9 aileden oluşan seride ailesel büllöz liken planus rapor etmişler ve çıkardıkları soyağacı sonucunda ailesel büllöz liken planusun otozomal dominant geçiş gösterebileceğini düşünmüşlerdir.⁹ Olgularımızın da ikisi hipertrofik liken planus formundaydı, diğer bir olgumuzda ise oral mukoza tutulumu vardı. Ailesel liken planusun daha uzun süre, daha sık relapslarla seyrebileceği vurgulanmıştır.^{1,6} Otuz beş yaşındaki kadın olgumuzda liken planusun 17 yıldır sık relapslarla seyretmesi dikkat çekiciydi.

Klinik olarak familyal liken planus, familyal olmayan sporadik liken planustan farklılıklar gösterir. Lezyonlar erken yaşta başlar, jeneralize olmaya eğilimlidir, oral mukoza sıklıkla tutulur, atipik formların görülme insidansı artmıştır, daha kronik seyrederek ve relapslar kaçınılmazdır.

Olgularımız, her liken planus olgusunda aile hikayesi sorgulamanın önemini göstermektedir. Ailesel liken planus olguları, genetik özelliklerin hastalığın şiddet ve yaygınlığını belirlediğini düşündürmektedir. Liken planusun etyopatogenezi tam olarak aydınlatılamamışsa da, ailesel liken planus olgularının, liken planus oluşturan eksternal ve çevresel faktörlere karşı genetik yapılarından dolayı duyarlı oldukları düşünülebilir.

KAYNAKLAR

1. Katzenelson V, Lotem M, Sandbank M. Familial lichen planus. *Dermatologica* 1990;180:166-8.
2. Valsecchi R, Bontempelli M, di Landro A, Barcella A, Lainelli T. Familial lichen planus. *Acta Derm Venereol* 1990;70:272-3.
3. Lin AN, Srolovitz H, Billick RC. Familial lichen planus. *Cutis* 1986;37:135-6.
4. Caro I. Familial lichen planus. *Arch Dermatol* 1984;120:577-8.
5. Viglizzo G, Verrini A, Rongioletti F. Familial Lassueur-Graham-Little-Piccardi syndrome.
6. Sandhu K, Handa S, Kanwar AJ. Familial lichen planus. *Pediatr Dermatol* 2003;20:186.
7. Bermejo-Fenoll A, López-Jornet P. Familial oral lichen planus: presentation of six families. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2006;102:e12-5.
8. Singal A. Familial mucosal lichen planus in three successive generations. *Int J Dermatol* 2005;44:81-2.
9. Huang C, Chen S, Liu Z, Tao J, Wang C, Zhou Y. Familial bullous lichen planus (FBLP): Pedigree analysis and clinical characteristics. *J Cutan Med Surg* 2005;9:217-22.