

Çocukluk Çağında Görülen Ekstragenital Yerleşimli Liken Sklerozis Olgusu

Başak Kandi COŞKUN^{a,1}, Yunus SARAL¹, Arzu ATASEVEN¹, İbrahim ÖZERCAN², Demet ÇİÇEK¹

¹ Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı ve,

² Patoloji Anabilim Dalı, ELAZIĞ

ÖZET

Liken sklerozis porselen beyazı renkte, parlak, keskin sınırlı, oval papül ve plaklarla karakterize; benign mukokutanöz bir hastalıktır. Hastalığın nedeni bilinmemektedir. Hastalık çocukluk çağında genellikle anogenital yerleşimlidir, ekstragenital yerleşimli liken sklerozis ise çok nadirdir. Bu nedenle 11 yaşında kız çocuğunda saptanan torakal yerleşimli liken sklerozis olgusunu literatür ışığında sunuyoruz. ©2004, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi

Anahtar kelimeler: Liken sklerozis, çocuk, ekstragenital.

ABSTRACT

A Case of Lichen Sclerosis with Extragenital Location in Childhood

Lichen sclerosis is a benign mucocutaneous disorder, characterized by porcelain-white, shiny, well-defined, round, papules and plaques. It is unknown etiology. Lichen sclerosis is usually anogenital location in childhood but it is a very rare disorder in extra genital location. We report a 11 years old female patient with lichen sclerosis which is on thoracal area. ©2004, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi

Key words: Lichen sclerosis, childhood, extragenital.

Liken sklerozis (LS) deri ve mukozalarda başlangıçta fildişi renginde, oval ve keskin sınırlı, sonrasında atrofi gelişen, papül ve plaklarla karakterize kronik bir hastalıktır (1). İlk olarak 1887 yılında Hallopeau tarafından tanımlanan LS'nin histolojik bulguları 1892 yılında Darier tarafından tarif edilmiştir (2-4). Genellikle orta yaşlarda ve yaşlı kadınlarda görülmekle birlikte her iki cinsten, herhangi bir yaşta ve vücudun herhangi bir bölgesinde görülebilmektedir. Literatürde çocukluk çağında ekstragenital yerleşimli LS olgusuna çok az sayıda rastlandı. Bu olgu sunusunda, 11 yaşında torakal yerleşimli LS olgusunu literatür ışığında sunmayı uygun bulduk.

OLGU

Olgu, 11 yaşında bir kız çocuğu. Sırtında iki adet beyaz renkte lekeler şikayetleriyle polikliniğimize başvurdu. Şikayetlerinin iki ay önce başladığı, ilk önce sırtında beyaz renkte iki lekenin olduğu ve ardından bu lekelerin üzerinde kırıksıklıklar geliştiği ve bu bölgede hafif bir kaşıntının olduğu öğrenildi. Hastanın sistem sorgulamasında, öz ve soy geçmişinde herhangi bir özellik yoktu.

Hastanın dermatolojik muayenesinde biri sağ skapulanın 5 cm alt kısmında diğeri sağ lomber bölgede ve diğer lezyona 3 cm uzaklıkta iki adet 5x5 cm boyutlarında, kenarları violase halo ile çevrili, merkezi beyaz renkte ve ortasında parşömen kağıdı görünümü veren plak lezyon saptandı (şekil 1,2). Sistemik muayenesinde herhangi bir patolojik bulguya

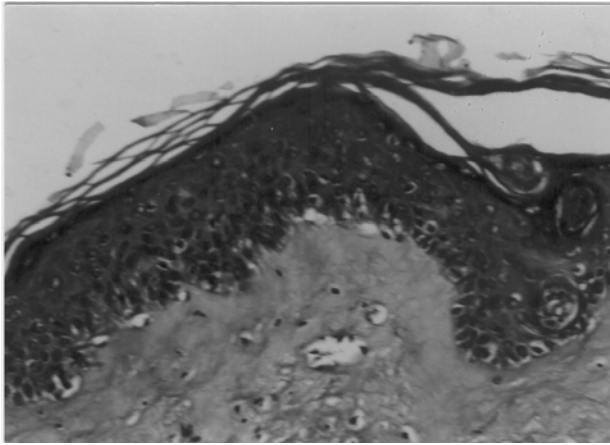
rastlanmadı. Kan biyokimya, tam kan sayımı ve serum hormon değerleri normal sınırlar içerisinde ölçüldü.



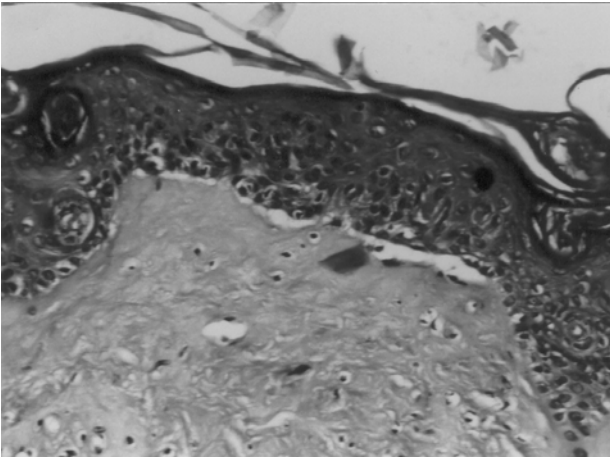
Şekil 1. Etrafı eritemli ortası atrofik iki adet lezyonun yakından görünümü

Hastanın lezyonundan alınan punch biyopsi örneğinin histopatolojik incelemesinde; hiperkeratinizasyon gösteren çok katlı yassı epitelde düzleşme, çok sayıda folliküler tıkaç, bazal tabakada hidropik dejenerasyon, retelerde kayıp, bazal tabaka altında ayrışma ve ödem, orta dermiste yoğunlaşan lenfosit infiltrasyonu saptandı (şekil 3,4). Hastaya klinik ve histolojik görünümü ile LS tanısı konuldu.

^a Yazışma Adresi: Dr. Başak Kandi Coşkun, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, 23119 ELAZIĞ
Tel: 0 424 237 00 00 / 1772 Fax: 0 424 237 91 38 e-mail: basakkc@hotmail.com



Şekil 2. Hiperkeratoz, retelerde kayıp, bazal tabakada hidropik dejenerasyon ve orta dermiste iltihabi hücre infiltrasyonu (HEX 200)



Şekil 3. Üç adet foliküler tıkaç, hiperkeratoz, bazal hücrelerde hidropik dejenerasyon, subepidermal ayrışma ve ödem (HEX 200)

TARTIŞMA

Liken sklerozis deri ve mukozalarda fildişi rengine atrofik lezyonlar ile karakterize kronik seyirli bir hastalıktır. Klinik olarak liken planus, skatrisyel pemphigoid, liken simpleks ve morfea ile karışabilir (1,2). Liken sklerozisin görülme sıklığı 2-6 ve 40-50 yaşları arasında artar. Primer olarak postmenapozal kadınların hastalığı olmasına rağmen %10 oranında prepubertal kız çocuklarında da görülmektedir (3-4).

Liken sklerozis vücudun herhangi bir bölgesinde gelişebilmesine karşın sıklıkla anogenital bölgede görülür. Nadiren gövde üst kısmı, yüz, boyun ve kollar gibi ekstragenital bölgeleri de tutabilir (4). Özgül histopatolojik bulguları ayırıcı tanıda biyopsi incelemesini değerli kılar (1,2,5). Histopatolojik incelemede retelerde incelmeye, foliküler tıkaçlar, bazal tabakada hidropik dejenerasyon, üst dermiste soluk renkli homojen bir zon ve alt dermiste lenfosit baskın inflamatuvar hücrelerin oluşturduğu bantın varlığı liken sklerozise özgü bulgulardır. Liken sklerozisin morfea ile ayırıcı tanısı histopatolojik olarak yapılmalıdır (5) (Tablo 1).

Tablo 1. Liken sklerozisin morfea ile histopatolojik ayırıcı tanısı.

	MORFEA	LİKEN SKLEROZİS
Epidermis	Genelde Normal Foliküler Tıkaç (-)	Reteler İncelmiş Foliküler Tıkaç (+)
Dermo-Epidermal Bileşke	Hidropik Dejenerasyon (-) Nadiren Subepidermal Ayrılma	Hidropik Dejenerasyon (+) Sıklıkla Subepidermal Bül
Dermis	Homojenizasyon İzlenir Elastin ve Kollojen Bant (+)	Belirgin Ödem Elastin ve Kollojen Bant (-)
Subkutis	İnflamasyon (+) Fibrosis (+)	İnflamasyon (-) Fibrosis (-)

Olgumuzun histopatolojik incelemesinde; hiperkeratinizasyon gösteren çok katlı yassı epitelde düzleşme, çok sayıda foliküler tıkaç, bazal tabakada hidropik dejenerasyon, retelerde kayıp, bazal tabaka altında ayrışma ve ödem, orta dermiste yoğunlaşan lenfosit infiltrasyonu saptandı. Ayrıca yine LS uyan şekilde dermiste elastin ve kollogen bant ile subkutiste inflamasyon ve fibrosis izlenmedi (şekil 3,4). Klinik olarak liken sklerozis ön tanısıyla histopatolojik incelemeye aldığımız olgumuzda, liken sklerozise özgü histopatolojik bulgularla tanı doğrulandı.

Hastalık her iki cinste görülmekle birlikte kadınlarda erkeklerden 10 kat daha sık görülmektedir. Liken sklerozis %10-15 oranında çocukluk çağında görülür (6,7). Çocukluk çağında sıklıkla 1-13 yaş arasında izlenmektedir ve hastaların %70'inde başlangıç 7 yaşından öncedir (3,6). Olgumuz 11 yaşında bir kız çocuğu idi. Liken sklerozis bu yaş grubunda daha az görülmekle birlikte nadir görülen bir yaş grubu değildir.

Liken sklerozis sıklıkla anogenital bölgede yerleşir. Nadiren gövde üst kısmı, yüz, boyun, göbek çevresi ve bileklerin fleksör yüzlerini de tutar (3,4,8,9). Ayrıca hastalığın blaschko çizgilerine uyan tarzda görülebildiğini belirten yayınlarda mevcuttur (8). Nadiren LS'un klasik atrofik lezyonlar dışında büllöz veya hemorojik lezyonlarla da görüldüğü belirtilmiştir (6). Meffert ve ark.'ları (9) 5207 olguluk serilerinde erkek/kadın oranının 1/6, genital tutulumun %83, ekstra genital tutulumun %15 (sırasıyla boyun, omuz, gövde üst kısmı) ve birlikte tutulumun %7 oranında olduğunu bildirmişlerdir. Çocukluk yaş grubunda anogenital yerleşimli olgular bildirilmiştir (9-11). Ancak çocukluk yaş grubunda ekstragenital yerleşimli olgu bildirimi çok nadirdir. Carlson ve ark.'larının (12) değerlendirdikleri 141 puberte öncesi liken sklerozis olgusunun 20'sinin ekstra genital yerleşimli olduğunu belirtmişlerdir. Alexandre ve ark.'ları (13) puberte dönemindeki bir erkek çocuğunda meme ucu yerleşimli liken sklerozisli nadir bir vakayı sunmuşlardır. Olgumuzun çocukluk yaş grubunda ekstragenital yerleşimli nadir bir olgu olduğunu düşünmekteyiz. Literatüre katkı sağlayacağına inandığımız olguyu sunmayı uygun bulduk.

KAYNAKLAR

1. Edwards L. Disease and disorders of the anogenitalia of females. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K et al (editors). Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 5. baskı, New York: McGraw-Hill, 1999:1377-1396.
2. Lichen Planus and Related Conditions. In: Odom RB, James WD, Berger TG (editors). Andrew's Diseases of the Skin. 9.baskı, Philadelphia: WB Saunders Co, 2000: 280-283.
3. Sills EM, Barnett N K, Provost TT. Collagen vascular and connective tissue diseases. In: Schachner LA, Hansen RC (editors). Pediatric Dermatology. 2. baskı, New York: Churchill Livingstone, 1996: 1105-1133.
4. Miscellaneous Inflammatory Disorders. In: Mei Kane KS, Ryder JB, Johnson RA, et al. Color Atlas & Synopsis of Pediatric Dermatology, New York: McGraw-Hill, 2002: 298-317.
5. Jaworsky C. Connective tissue diseases. In: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C. (editors). Lever's Histopatolgy of the Skin. 8. baskı, Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997: 253-286.
6. Marren P, De Berker D, Millard P, Wojnarowska F. Bullous and haemorrhagic lichen sclerosis with scalp involvement. Clin Exp Dermatol 1992; 17:354-356.
7. Laude TA, Narayanaswamy G, Rajkumar S. Lichen sclerosis et atrophicus in an eleven year old girl. Report of a case. Cutis 1980; 26: 78-80.
8. Choi SW, Yang JE, Park HJ, Kim CW. A case of extragenital lichen sclerosis following Blaschko's lines. J Am Acad Dermatol 2000; 43: 903-904.
9. Smith SB, Meffert JJ. Lichen sclerosis: an atypical presentation. Cutis 2002; 69: 285-287.
10. Powell J, Wojnarowska F. Childhood vulvar lichen sclerosis: an increasingly common problem. J Am Acad Dermatol 2001; 44: 803-806.
11. Helm KF, Gibson LE, Muller SA. Lichen sclerosis at atrophicus in children and young adults. Pediatr Dermatol 1991; 8: 97-101.
12. Carlson JA, Lamb P, Malfetano J, Ambros RA, Mihm MC Jr. Clinicopathologic comparison of vulvar and extragenital lichen sclerosis: histologic variants, evolving lesions, and etiology of 141 cases. Mod Pathol 1998; 11: 844-854.
13. Alexandre J, Walderez M. Lichen sclerosis et atrophicus of rare location. Med Cutan Ibero Lat Am 1977; 5: 111-113.

Kabul Tarihi: 21.06.2004