

Jeneralize morfea-liken skleroatrofik birlikteliği

Lichen scleroatrophicus in combination with generalized morphea

Nurdan CEYLAN¹, Mehmet Salih GÜREL¹, Ümmühan KİREMITÇİ¹, Cuyan DEMİRKESEN²

S.B. İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği¹ ve İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı², İSTANBUL

ÖZET

Lokalize fibrozan hastalıklar, genellikle çocukluk çağında başlayan, nadir görülen bir hastalık spektrumudur. Morfea ve liken skleroatrofik, bu hastalık spektrumunda yer alan genellikle dermis, subkütan yağ dokusu ve yumuşak dokuyu da içine alabilen iyi sınırlı fibrotik alanlar ile karakterize hastalıklardır. Nadir görülmesine rağmen literatürde morfea ile liken skleroatrofik birlikteliğinin olduğu vakalar bildirilmiştir. Ekstremitelerinde ve gövdesinde 8 yıldır mevcut kahverengi-beyaz renk değişikliği, deride sertleşme ve sağ bacakta incelleme şikayeti ile başvuran, klinik ve histopatolojik olarak jeneralize morfea ve liken skleroatrofik tanıları alan 20 yaşında bir bayan hasta sunulmaktadır.

Anahtar sözcükler: Jeneralize morfea, liken skleroatrofik

ABSTRACT

Localized fibrosing disorders form a spectrum of rare conditions that frequently begin in childhood. These diseases are characterized by circumscribed fibrotic areas involving different levels of the dermis, subcutis and sometimes underlying soft tissue. Although some cases of morphea and lichen scleroatrophicus coexistence are reported in the literature, this is a rare condition. We present a case of a 20-year-old girl with a 8-year history of brown-white discoloration, thickening of skin on the extremities and trunk and thinning of right leg who was diagnosed as lichen scleroatrophicus which coexisted with generalized morphea.

Key words: Morphea, lichen scleroatrophicus

OLGU SUNUMU

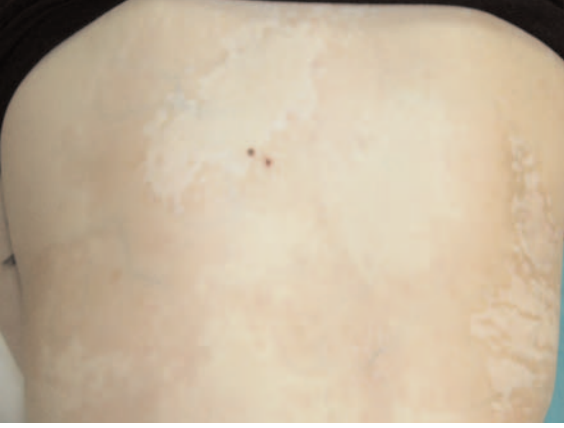
Yirmi yaşındaki bayan hasta gövde, kol ve bacak derisinde gerginlik ve sağ ayak bileğinde hareket kısıtlılığı şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Sekiz yıl önce bir trafik kazası sonrasında sağ bacağına kaşıntılı bir plak oluşan hastanın aynı zamanda sağ ayak bileğinde de giderek hareket kısıtlılığı oluşmuş. O dönemde alınan panç biyopsi sonucu skleroderma ile uyumlu gelmesi üzerine hastaya paraaminobenzoik asit ve siklosporin A tedavileri uygulanmış. Ancak

bu tedavilerden fayda görmeyen hastanın şikayetleri giderek artmış. Özgeçmişinde trafik kazası sonrası laparotomi öyküsü, soygeçmişinde de annesinde epilepsi öyküsü mevcuttu. Dermatolojik muayenesinde sağ bacak sol bacağına göre atrofikti. Sırtta, karında, her iki üst ve alt ekstremitesinde en büyüğü 20 cm çapında, keskin fakat düzensiz sınırlı kahverengi maküler lezyonlar zemininde palpasyonla sert, üzerinde folliküller tıkaçlar gözlenen, birleşme eğiliminde, çapları 3-4 mm ile 5-6 cm arasında değişen, parlak fildişi rengi plaklar mevcuttu (Resim 1). Özellikle bacaklar ve kollarında olmak üzere tüm vücut kıllarında ve deri çizgilerinde azalma gözlemlendi. Dış genital muayenesi doğaldı. Akral bölgelerde Reynaud fenomeni gözlenmedi. El ve

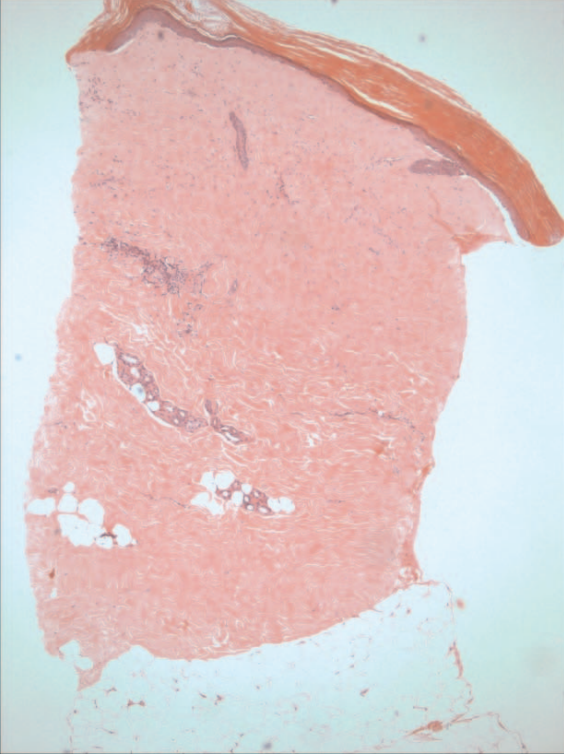
Alıntı Tarihi: 30.08.2007

Kabul Tarihi: 16.06.2008

Yazışma adresi: Dr. Nurdan Ceylan, S.B. İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, 34098, Samatya, İstanbul



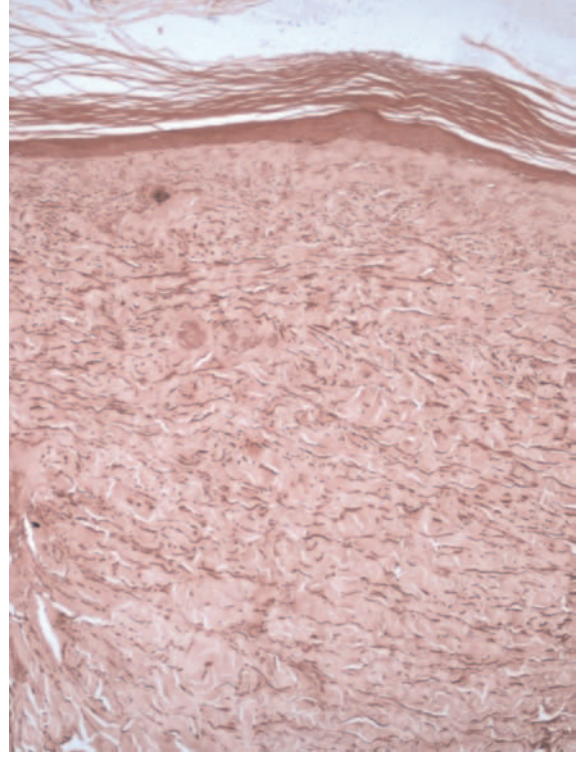
Resim 1. Sırtta omuzlara ve lomber bölgelere uzanan düzensiz fakat keskin sınırlı kahverengi maküler lezyonlar ve üzerinde fildişi renginde plak lezyonlar.



Resim 2. Epidermiste atrofi, dermiste kollajen liflerde kalın sklerotik görünüm, ekrin glandlarda yukarı itilme (HE x40).

ayak parmakları doğaldı.

Tam kan sayımında demir eksikliği anemisi bulguları olan hastanın karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, tam idrar tetkiki normaldi. ANA ve Anti dsDNA'sı pozitif ancak Anti SSA, Anti SSB, Anti Sm, anti Sm/RNP ve Anti Scl 70 negatifti. *Borrelia burgdorferi* ve *Treponema*



Resim 3. Orsein boyasıyla papiller dermiste de elastik liflerin varlığı (Orsein x100).

pallidum'a karşı antikorları negatifti. Akciğer grafisi torasik vertebralardaki skolyoz dışında normaldi. Sağ bacak arteriyel doppler ultrasonografisinde sağ dorsalis pedis arterinde ve posterior tibiyal arterde orta derecede yetmezlikle uyumlu monofazik akım mevcuttu.

Sırttaki plak ve maküler lezyonlardan biri rutin inceleme, diğeri direkt immunfloresan inceleme amacıyla iki adet panç biyopsi alındı. Histopatolojik olarak epidermiste ortohiperkeratoz, atrofi, bazal tabakada hidropik dejenerasyon ve yer yer subepidermal küçük ayrışmalar izlendi. Üst ve kısmen orta dermisi içine alan band tarzında kalınca bir alanda eozinofilik homojenize bir görünüm mevcuttu. Bunun yanı sıra orta ve alt dermisteki kollajen lifler kaba görünümdeydi. Ekrin glandlar etrafındaki yağ yastıklarında azalma ve ekrin glandlarda yukarı itilme gözlemlendi. Perivasküler ve interstisyel alanlarda lenfosit, histiyosit ve plazmositlerden oluşan infiltrasyon izlendi. (Resim 2). Orsein boyası ile üst dermiste elastik liflerin varlığı

(Resim 3), orta ve alt dermiste kollajen liflerin kabalaştığı alanlarda elastik liflerde de kalınlaşma saptandı. Direkt immünflöresan incelemede bazal membran boyunca lineer IgM birikimi görüldü.

Klinik ve histopatolojik bulgular, jeneralize morfea ve liken skleroatrofik birlikteliği olarak değerlendirildi. Hastaya salazoprin 2 g/gün, demir ve E vitamini tedavisi başlandı ve oklüzon metoduyla topikal steroid uygulaması yapıldı. Altı ay sonraki kontrolünde sağ ayak bileğindeki hareket kısıtlılığında gerileme saptanmakla birlikte, gövde ve ekstremitelerindeki milimetrik boyutlu parlak beyaz plak lezyonların birleşerek büyük plaklar oluşturduğu gözlemlendi.

TARTIŞMA

Morfea veya lokalize skleroderma değişik klinik tablolar için kullanılan genel bir terimdir. Birkaç alt grubu olan morfeanın en sık görülen tipi plak morfeadır. Hastalığın başlangıcı bir veya daha çok oval veya yuvarlak endüre alanlarla karakterizedir. Bu alanlar genellikle eritemli bir halo ile çevrilidir. Hastalığın ilerleyen dönemlerinde deri sklerotik hale gelir ve aylar-yıllar sonra hipopigmentasyon veya hiperpigmentasyon ile atrofi gelişir. Birçok vakada farklı morfea subtipleri bir arada görülmektedir (1). Likan skleroatrofikusun morfea grubu içinde sınıflandırılması tartışmalıdır ve tüm yazarlar tarafından desteklenmemiştir. Morfea ve liken skleroatrofik birlikte görülebileceği gibi iki hastalığın birbirine dönüşümü de tanımlanmıştır (2,3).

Likan skleroatrofik ve morfeanın etyolojisi hala bilinmemektedir. Yoğun araştırmalara rağmen morfea ile *Borrelia burgdorferi* enfeksiyonu arasında ilişki olduğuna dair kanıt bulunmamıştır. Ancak morfea patogenezindeki yeri de dışlanmamıştır (1,4-6).

Literatürde nadir olarak morfea ile liken skleroatrofik birlikteliği bildirilmiştir. Bazı yazarlar, iki hastalığı tek bir hastalık spektrumunun değişik formları olarak kabul ederken, bazı

yazarlar ise iki hastalığın birbirinden farklı olduğunu ve birlikte görülmesinin rastlantısal olduğunu savunmaktadırlar (4,6-8).

Patterson ve Ackerman, aslında klinik ve histolojik olarak liken skleroatrofik tanısı alan olguların lezyonlarında retiküler dermis ve subkütan dokuda sklerozun belirginleşmesiyle morfeaya dönüştüğünü vurgulamışlar ve epidermisteki bulgular liken skleroatrofik ile uyumlu olsa bile papiller dermisin altına uzanan vakaları morfea olarak sınıflandırmışlardır (8). Olgumuzda da liken skleroatrofik ile uyumlu olarak epidermiste ortohiperkeratoz, atrofi, bazal tabakada hidropik degenerasyon, üst dermiste homojenizasyon gözlemlendi. Ancak liken skleroatrofikde beklenen üst dermiste beklenen elastik lif kaybı olgumuzda görülmedi. Bunun yanı sıra orta ve alt dermiste kollajen liflerde saptanan kalınlaşma ise morfea lehine yorumlandı. Morfeayı destekleyen diğer bir bulgu da deri eklelerinde yukarı itilme ve çevresindeki yağ yastıklarının kaybıydı.

Jeneralize morfeanın etkin bir tedavisi yoktur. Jeneralize morfea lezyonları, lokalize morfeada olduğu gibi kendiliğinden gerileme eğiliminde değildir. Lokal olarak uygulanan güçlü topikal kortikosteroidlerin etkisi intralezyonel triamsinolon enjeksiyonu ile artırılabilir. Sistemik glukokortikoidler, antimalaryaller, azatiyopirin ve fototerapi genellikle çok etkili değildir. Tartışmalı sonuçları olmasına rağmen fibroblast proliferasyonunu inhibe edici etkisi olduğu bilinen salazoprin de jeneralize morfea tedavisinde kullanılmaktadır. Bazı yazarlar salazoprin ile jeneralize morfeada iyi sonuçlar aldıklarını bildirmişlerdir (9). Olgumuzda da salazoprin ile eklem hareket kısıtlılığında azalma kaydedildi. Ancak yeni lezyon oluşumunda gerileme gözlenmedi.

KAYNAKLAR

1. Weide B, Walz T, Garbe C. Is morphea caused by *Borrelia burgdorferi*? A review. *Br J Dermatol* 2000; 142:636-644.
2. Uitto J, Santa CD, Bauer EA, Eisen AZ. Morphea and

- lichen sclerosus et atrophicus. Clinical and histopathologic studies in patients with combined features. *J Am Acad Dermatol* 1980;3:271-279.
3. Aberer E, Neumann R, Stanek G. Is localized scleroderma a borrelial infection? (Letter) *Lancet* 1985; 8449:278.
 4. Buechner SA, Winkelmann RK, Lautenschlager S. Localized scleroderma associated with *Borrelia burgdorferi* infection: Clinical, histologic and immunohistological observations. *J Am Acad Dermatol* 1993;29:190-196.
 5. Aberer E, Klade H, Hobisch G. A clinical, histological and immunohistochemical comparison of acrodermatitis chronica atrophicans and morphea. *Am J Dermatopathol* 1991;13:334-341.
 6. Uitto J, Santa Cruz DJ, Bauer EA, et al. Morphea and lichen sclerosus et atrophicus. *J Am Acad Dermatol* 1980;3:271-279.
 7. Meffert JJ, Davis BM, Grimwood RE. Lichen sclerosus. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:393-416.
 8. Patterson JA, Ackerman AB. Lichen sclerosus et atrophicus is not related to morphea. A clinical and histologic study of 24 patients in whom both conditions were reputed to be present simultaneously. *Am J Dermatopathol* 1984;6:323-335.
 9. Micalizzi C, Parodi A, Rebora A. Generalized bullous morphea. Efficacy of Salazopyrin. *Clin Exp Dermatol* 1996;21:246-247.