

Degos Hastalığı ile Ayırıcı Tanı Problemi Oluşturan Atipik Ekstragenital Guttat Liken Skleroatrofikus: Bir Olu Sunumu

The Difficulty in Differential Diagnosis Between Atypical Guttate Extragenital Lichen Scleroatrophicus and Degos Disease: A Case Report

Özlem Karabudak, Bilal Doğan, Hakan Çermik*, Yavuz Harmanyeri
GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Dermatoloji ve Patoloji Kliniği

Özet

Liken skleroatrofikus (LSA) beyaz papül ve plaklarla karakterize, genelde anogenital bölgeyi tutan kronik bir dermatozdur. Ekstragenital tutulum enderdir. Burada klinik olarak ekstragenital bir LSA olgusu, guttat yapıda olması ve ilk bakışta Degos hastalığı'nı andırması nedeniyle sunulmuştur. (*Türkderm 2006; 40 (Özel Ek B): B40-B42*)

Anahtar Kelimeler: Degos hastalığı, ekstragenital liken skleroatrofik, guttat

Summary

Lichen sclerosus et atrophicus (LSA) is a chronic dermatosis characterized by white papules and plaques, commonly seen on anogenital region. Extragenital lesions are uncommon. Here, we present a case of guttate extragenital LSA since it is rarely seen and at first glance, resembles Degos' disease. (*Türkderm 2006; 40 (Suppl B): B40-B42*)

Key Words: Degos' disease, extragenital lichen scleroatrophic, guttate

Liken skleroatrofikus (LSA) porselen benzeri sklerotik deri lezyonları ile karakterize kronik inflamatuvar bir deri hastalığıdır. Genellikle ileri yaşta beyaz kadınlarda görülür ve sıklıkla anogenital bölgeyi etkiler^{1,2}. Etiyolojisi bilinmemekle birlikte kalıtsal, endokrinolojik ve otoimmün faktörler sorumlu tutulmaktadır³. Liken planus ve Borrelia Burgdoferi enfeksiyonu geçirdiği serolojik olarak kanıtlanmış morfea olguları ile birlikteliği bildirilmiştir⁴. LSA'lı olguların yaklaşık %5'inde skuamöz hücreli karsinoma geliştiğinden takibi gerekir^{2,5}. Ekstragenital bölge tutulumu nadirdir ve en çok boyun, omuz ve göğüs üst kısmını tutar³. Genellikle asemptomatiktir. Literatürde anüler, lineer ve hiperkeratotik gibi çeşitli formları bildirilmiştir⁶⁻⁹. Hastalık erken dönemlerinde papüler yapıdadır, geç dönemde atrofik plak formuna geçer. Burada sunulan LSA olgusu, nadir görülen bir form olan, ekstragenital LSA olması ve ilk bakışta Degos hastalığını andırması nedeniyle sunulmaktadır.

Olgu

Yirmi iki yaşındaki erkek hasta, göğüs ön ve arka duvarında bulunan lezyonlar nedeniyle polikliniğimize baş-

vurdu. Lezyonlar ilk olarak iki sene önce göğsünde çıkmaya başlamıştı ve halen çıkmaya devam ediyordu. Ailesel bir öyküsü yoktu. Yapılan dermatolojik muayenede, göğüs ön duvarında ve sırtta, çok sayıda, deriden hafifçe kabarık, porselen beyazı renginde, etrafında hafif kırmızı-pembe inflamatuvar bir sınırı olan, yer yer ortaları atrofik ve pembe renkli guttat yapıda lezyonlar gözlemlendi (Resim 1). Hastanın yaşı ve lezyonların lokalizasyonu nedeniyle ilk bakışta 'malign atrofik papülozis'i (Degos hastalığı) aklımıza getirmesine rağmen, dikkatli muayenede hastamızdaki porselen rengi lezyonların merkezindeki atrofik görünümün kırmızı renkte olması, Degos hastalığı lezyonlarında ise merkezin tamamıyla porselen beyazı, etrafının ise pembe bir halkayla çevrili olması nedeniyle bu ön tanıdan uzaklaşıldı. Ancak hastalığın belirli bir döneminde, lezyonlardaki pembe ve porselen beyazı renklerin bir arada olmasının ilk bakışta böyle farklı bir hastalığı aklımıza getirmesi nedeniyle olgu sunulmaya uygun bulundu. Hastada oral mukoza ve anogenital bölge tutulumu yoktu. Alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde, epidermiste folliküler tıkaçlı hiperkeratozis, bazal tabaka hücrelerinde hidropik dejenerasyon, stratum malpighi

Yazışma Adresi: Dr. Özlem Karabudak, GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Dermatoloji Servisi
Çamlıca Kampüsü 34660 Acıbadem /İstanbul **Alındığı tarih:** 31.12.2004 **Kabul tarihi:** 10.05.2006



tabakasında atrofi, üst dermiste baskın lenfödem ve hemotoksilen eozinle boyamada soluk renk olarak kendini gösteren kollajen demetlerinde homojenizasyon, şişme izlendi. Epidermise ait interpapiller uzantılar (rete ridge) ortadan kalkmıştı. Lenfödemin izlendiği alanda subepidermal ayrışma, ayrıca dermiste yoğun bant şeklinde inflamatuvar infiltrat görülmektedir. Merkezde klinik olarak pembe renkte gözlenen alanda hiperkeratozis ve stratum malpighi tabakasındaki atrofi çevre alanlara göre daha fazlaydı (Resim 2). Yapılan kan ve rutin biyokimya tetkikleri normal olarak değerlendirildi. Hastaya bu verilerle ekstragenital tutulumlu LSA tanısı konuldu.

Tartışma

LSA atrofik, beyaz papül ve plaklarla karakterize ender görülen kronik bir mukokutanöz dermatozdur. İlk olarak Hallopeau tarafından bildirilmiş, Darier tarafından da histopatolojik tanımlanması yapılmıştır¹⁰. Etiyolojiye yönelik immünogenetik çalışmalarda HLA DQ7 ile güçlü bir bağlantısı, immünohistokimyasal çalışmalarda ise dokuda androjen reseptörlerinde bir azalma tespit edilmiştir^{5,11}. LSA'lı çoğu olguda, bir glikoprotein olan ekstraselüler matriks protein 1'e karşı otoantikorlar bulunmuştur¹². Görülme sıklığı 50-60 yaşlarda ve puberte öncesinde olmak üzere iki dönemde artar ve kadınlarda daha çok görülür^{13,14}. Olgumuzun erkek ve genç yaşta olması da ayrıca dikkat çekicidir. LSA genellikle anogenital bölgeyi tutar. Anüler, linear, hiperkeratotik gibi sıradışı klinik formların yanı sıra "Blaschko" çizgilerini tutan bir ekstragenital LSA olgusu da bildirilmiştir^{5,9,15}. LSA histopatolojik olarak liken planus, lupus eritematozus, graft versus host hastalığı gibi bazı immünolojik hastalıklara benzerlik gösterebilir¹⁶. Harvel ve arkadaşları tarafından bildirilen bir Degos hastalığı olgusu lezyonların gelişimi açısından klinik ve histopatolojik olarak takip edilmiş ve papüllerin merkezleri değerlendirildiğinde lezyonların geç dönemlerinde LSA'ya çok benzedikleri saptanmıştır¹⁷. Olgumuzun lezyonlarının da daha ileri dönemde merkez kısımlarının da sklerotik hale gelmesiyle Degos hastalığı deri lezyonları ile daha çok benzeşeceği düşünülebilir. Genital LSA olgularının %20'sinde beraberinde ekstra genital bölge tutulumu da olabilmektedir. Kadınlarda daha çok üst ekstremiteler, erkeklerde ise sırt üst kısmı, periumbilikal alan, boyun ve aksilla etkilenmektedir. Olgumuzda olduğu gibi, tek başına ekstragenital tutulum nadirdir (% 2.5) (4). LSA genelde tek bir 'patch' yada yaygın makül olarak başlar. Lezyon erken dönemde likenoid papül görünümündedir. Bu dö-

neme çok nadiren rast gelinir. Genelde lezyon porselen renkte deriden hafifçe kabarık oval, yuvarlak plak şeklindedir, etrafında pembe eritemli olarak infiltrat vardır. Zamanla genişleyerek merkezinde parşömen benzeri bir atrofi gelişir. Bu alanda follikül ağızları genişlemiş ve komedon benzeri folliküler tıkaçlar oluşmuştur¹³. Olgumuzda ise çok sayıda porselen renginde, deriden hafifçe kabarık, yer yer ortaları kırmızı renkli ve atrofik guttat yapıda, etrafında pembe inflamatuvar sınırı olan papüller lezyonlar gözlemlendi. Lezyonlar iki senedir devam etmekle birlikte ilk çıkmış olan lezyonlarda bir genişleme, 'patch' yapısı oluşumu söz konusu değildi. Ancak hasta uzun süreli takip edilemediğinden lezyonların daha sonraki gelişimleri hakkında bir yorum yapamamaktayız. LSA'da klinik olarak tutulan alanda bulunan pilosebace ve ter bezi orifislerinde sarı kahverenkli tıkaç gözlenir. Olgumuzda da pilosebace bezlerde belirginleşme klinik olarak gözlenmekteydi. Lezyonda ekimoz ve bül formasyonu oluşabilir¹⁰. Olgumuzda ekimoz yada bül oluşumu yoktu.

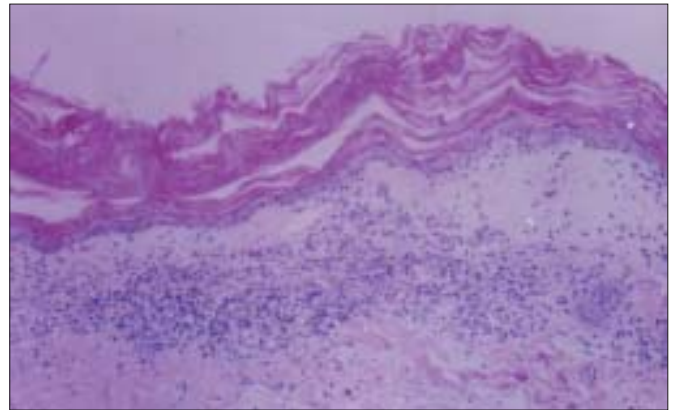
LSA da histopatolojik olarak epidermis atrofik ve follikülerde tıkaç gözlenir. Dermo-epidermal bileşkede ayrışma sonucu hemorajik bül gelişebilir. Üst dermis, ödem ve kollajendeki şişme nedeniyle soluk boyanır. Elastik lifler çok azalmıştır. Damarlar ve lenfatikler dilate görünümündedir. Dermiste bant şeklinde bir lenfositik infiltrasyon gözlenir¹⁵. Olgumuz epidermiste görülen belirgin atrofi ve hiperkeratoz, üst dermisteki ödem ve soluk renk, dermisteki bant yapısındaki infiltrasyon ile histopatolojik olarak LSA özellikleri taşıymaktaydı. Klinik olarak ayırıcı tanı problemi yaşadığımız Degos hastalığında ise patoloji bir endovaskülitir. Bu nedenle histolojik olarak özellikle başlangıçta dermisin orta ve derin kısımlarındaki arterler çevresinde nötrofil, lenfosit ve histiyosit infiltrasyonu gözlenir. Zamanla gelişen tromboz ve subendotelial skleroz damar lümenini tıkar ve infarkt oluşur. Dermiste koni şeklinde nekroz gözlenir. Geç dönemlerde ise epidermis ince ve atrofikdir. Musin birikimi gözlenebilir¹⁸.

Tedavide çok güçlü topikal glukokortikoidlerin yanı sıra, UVA1 ve banyo PUVA da denenebilir^{1,19}. Olgumuza topikal steroid tedavisi uygulanmıştır. Ancak hasta kontrole gelmediğinden sonucu değerlendirilememiştir.

Sonuç olarak, burada sunulan olgunun lezyonları, hastanın yaşı ve lokalizasyon göz önüne alındığında, porselen beyazı ve pembe-kırmızı rengin bir arada olması nedeniyle, ilk bakışta Degos hastalığını akla getirebilmektedir. Ayrıca bu durum LSA'nın tam sklerotik döneme geçmeden ve lezyonların olgunlaşarak tam genişlemesinden önceki erken evrelerinden biri olarak değerlendirilebilir.



Resim 1. Sırtta gözlenen lezyonlar



Resim 2. Lezyonların histopatolojik görünümü (Hex100)

Kaynaklar

1. Krueter A, Jansen T, Stucker M, Herde M, Hofmann K, Altmeyer P, Von Kobyletzki G: Low - dose ultraviolet-A1 phototherapy for lichen sclerosis et atrophicus. *Clin Exp Dermatol* 2001;26:30-32.
2. Funaro D: Lichen sclerosis: A review and practical approach. *Dermatol Ther* 2004;17:28-37.
3. Corbalan-Velez R, Perez-Ferriols A: Lichen sclerosis et atrophicus affecting the wrists and left ankle and clinically simulating lichen planus. *Cutis* 2001;67:417-419.
4. Edwards L: Diseases and disorders of the anogenitalia of females. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. Ed. Freedberg IM, Eisen ZA, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Thomas B. Fitzpatrick. 5.baskı. New York, Mc Graw Hill Company 1999;1382-1384.
5. Tasker GL, Wojnarowska F: Lichen sclerosis. *Clin Exp Dermatol* 2003;28:128-133.
6. Adams BB, Mutasim DF: Annular lichen sclerosis et atrophicus. *Cutis* 2001;67:249-250.
7. Pavlovic MD: Linear extragenital lichen sclerosis with underlying bony atrophy. *J Am Dermatol* 2004;50:E4.
8. Kaur S, Thami GP, Kanwar AJ, Mohan H: Linear oro-facial lichen sclerosis. *Clin Exp Dermatol* 2002;27:467-470.
9. Criado PR, Lima FH, Miguel DS, Valente NY, Vasconcellos C, Sittart JA: Lichen sclerosis-a keratotic variant. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2002;16:504-505.
10. Rowell NR, Goodfield MJD: Connective tissue diseases. *Textbook of dermatology* Ed. Champion RH, Burton JH, Burns BA, Breathnach SM. 6. Baskı. London, Blackwell Science, 1998; 2547-2553.
11. Clifton MM, Garner IB, Kohler S, Smoler BR: Immunohistochemical evaluation of androgen receptors in genital and extragenital lichen sclerosis: evidence for loss androgen receptors in lesional epidermis. *J Am Acad Dermatol* 1999;41: 43-46.
12. Oyama N, Chan I, Neill SM, South AP, Wojnarowska F, Kawakami Y, D'Cruz D, Mepani K, Hughes GJ, Bhogal BS, Kaneko F, Black MM, Grath M: Development of antigen-specific ELISA for circulating antibodies to extracellular matrix protein 1 in lichen sclerosis. *J Clin Invest* 2004;113:150-159.
13. Braun Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC: *Dermatology*. 2.Baskı. Berlin Springer-Verlag, 1996;783-785.
14. Regauer S, Lieghl B, Reich O, Pickel H, Beham-Schmid C: Vulvar lichen sclerosis: the importance of early clinical and histological diagnosis. *Hautarzt* 2004;55:158-164.
15. Choi SW, Yang JE, Park HJ, Kim CW: A case of extragenital lichen sclerosis following Blaschko's lines. *J Am Acad Dermatol* 2002;43:903-904.
16. Meyric Thomas RH et al.: Lichen sclerosis et atrophicus and autoimmunity- a study of 350 women. *Br J Dermatol* 118:41,1988.
17. Harvell JD, Williford PL, White WL: Benign cutaneous Degos' disease: a case report with emphasis on histopathology as papules chronologically evolve. *Am J Dermatopathol* 2001;23:116-123.
18. N.H.Cox, W.W.Piette: Purpura and Microvascular Occlusion T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C (eds): *Rook's Textbook of Dermatology*, Blackwell Publishing, Oxford, 2004; p.48.36.
19. Kreuter A, Gambichler T, Avermaete A, Happe M, Bacharach-Buhlen, Hoffman K, Jansen T, Altmeyer P, Von Kobyletzki G: Low-dose ultraviolet A1 phototherapy for extragenital lichen sclerosis: results of a preliminary study. *J Am Acad Dermatol* 2002;46:251-255.

