Morfea Plağı Üzerinde Gelişen Bir Büllöz Liken Skleroatrofikans Olgusu

A Case of Bullous Lichen Sclerosus Et Atrophicus on the Morphea

Savaş Yaylı¹, Osman Çağlar Çevik¹, Deniz Aksu Arıca¹, Kadriye Yıldız², Burcu Kemal Okatan², Sevgi Bahadır¹

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Trabzon, Türkiye

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Trabzon, Türkiye

Özet

Morfea lezyonları üzerinde bül gelişimi nadiren bildirilmektedir. Bu olguların çoğu morfeanın nadir bir klinik tipi olan büllöz morfea olarak isimlendirilirken, daha az sayıdaki olgu ise büllöz liken skleroatrofikans olarak tanımlanmıştır. Bu yazıda, genç bir kadın hastada fleksural yerleşimde plak tip morfea lezyonu üzerinde gelişen, histolojisi liken skleroatrofikansla uyumlu büllöz lezyon tanımlanarak, bu ilginç birliktelik vurgulanmaktadır. (*Turk J Dermatol 2011; 5: 61-4*)

Anahtar kelimeler: Morfea, liken skleroatrofikans, bül

Geliş Tarihi: 17.12.2010

Kabul Tarihi: 17.06.2011

Abstract

Bullae occurring on the top of morphea is rarely reported. While most of these cases are named as bullous morphea, a rare clinical type of morphea, a few cases are described as bullous lichen sclerosus et atrophicus. In this report, the interesting coexistence of these two diseases is underlined by describing a bullous lesion with compatible histology with lichen sclerosus et atrophicus on top of flexural morphea en plaque in a young female patient. (*Turk J Dermatol 2011; 5: 61-4*)

Key words: Morphea, lichen sclerosus et atrophicus, bullae

Received: 17.12.2010

Accepted: 17.06.2011

Giriş

Morfea lezyonları üzerinde bül gelişimi nadiren bildirilmektedir. Büllöz morfeaya ait ilk tanımlama, Morrow tarafından 1896'da yapılmıştır (1). Morfea lezyonları üzerinde gelişen büllerde nadiren liken skleroatrofikans (LSA) histolojik görünümü de bildirilmiştir (2-4). Bu yazıda, genç bir kadında plak tip morfea lezyonu üzerinde gelişen, histolojik özellikleri LSA ile uyumlu büllöz lezyon tanımlanarak, fleksural yerleşimde bu iki farklı hastalığın ilginç birlikteliği vurgulanmaktadır.

Olgu

On sekiz yaşında kadın hasta, sağ meme altından koltuk altına uzanan bölgede yerleşen renk değişikliği,

sertleşme ve sonradan eklenen kabarıklıklar yakınması ile kliniğimize başvurdu. Yaklaşık iki yıl önce beliren ve giderek yayılan morumsu renk değişikliği, zamanla beyazlaşmış ve sertleşmiş, son 6 ay içinde ise üzerinde bazı kabarıklıklar oluşmuştu. Daha önce başvurduğu hekimlerin krem ve enjeksiyon şeklindeki tedavileri ile fayda tanımlamayan hastanın özgeçmişi ve aile öyküsünde dikkat çekici bir özelliğe rastlanmadı.

Hastanın dermatolojik muayenesinde, gövde ön yüzde, sağ meme altından koltuk altına doğru yayılan 15x20 cm boyutlarındaki alanda, yer yer hipopigmente makül ve yamaların izlendiği, palpasyonla sert kıvamlı atrofik indure plak saptandı. Bu alan üzerinde medialde ise 7x6 cm boyutlarında düzensiz sınırlı, orta kısmı hafif çökük ve krutlu, içerisinde seröz ve hemorajik sıvı bulunan gergin büllöz lezyon izlendi (Şekil 1). Hastanın tam

kan sayımı, kan biyokimyası, tam idrar tetkiki, sedimentasyon, C-reaktif protein ve serum immunoglobulinlerine ait değerleri normal sınırlarda bulundu. ANA ve anti-dsDNA başta olmak üzere otoantikör paneli ve Borrelia serolojisi negatif olarak saptandı.

Lezyondan alınan deri *punch* biyopsisinin histopatolojik incelenmesinde epidermiste hiperkeratoz, bazal tabakada hidropik dejenerasyon, foliküler tıkaçlar, yer yer spongioz, subepidermal ayrılma, papiller dermiste ödem, retiküler dermiste kollajen bantlarda belirgin artış ve kabalaşma, subkutan yağ dokusuna ilerleyen fibrozis saptandı. Belirgin iltihabi infiltrasyon yoktu (Şekil 2-4). Bu patolojik görüntü, retiküler dermis ve subkutan doku özellikleri ile morfeayla uyumlu iken, papiller dermis ve epidermal bulguları ile büllöz LSA ile uyumlu olarak değerlendirildi. Mevcut klinik ve histopatolojik bulgularla plak tip morfea üzerinde gelişen büllöz LSA tanısı konulan hastaya günde bir kez betameta-

zon dipropiyonat %0.05 krem önerildi. Üç haftalık tedavi ardından büllöz lezyonda belirgin gerileme saptandı.

Tartışma

Peterson ve ark.'larının morfea sınıflamasında, ayrı bir klinik tip olarak tanımlanan morfea üzerinde bül gelişimi ile karakterize büllöz morfea, hastalığın diğer tipleri ile karşılaştırmayacak ölçüde nadiren bildirilmektedir (5). Morfea lezyonları üzerinde gelişen büllelerde nadiren LSA histolojik görünümü de tanımlanmıştır (2-4). Büllöz LSA, LSA'nın nadir bir görünümü olup, LSA lezyonlarının seyrinde ortaya çıkabilmektedir (6). Uzun yıllar boyunca bu iki hastalığın birbiri ile ilişkisi tartışılmış, bazı araştırmacılar birbirleri ile olan yakın ilişkiye dikkat çekerken, bazıları ise bu iki hastalığı kesinlikle ayrı antiteler olarak kabul etmişlerdir (7, 8).

Şekil 1. Sağ meme altında, hipopigmente makül ve yamaları da içeren, palpasyonla sert, atrofik, indure plak üzerinde düzensiz sınırlı, merkezi hafif çökük ve krutlu, gergin büllöz lezyon

Şekil 3. Subepidermal ayrılma, epidermal hiperkeratoz, bazal tabakada hidropik dejenerasyon, foliküler tıkaçlar, papiller dermiste ödem (HE x 100)

Şekil 2. Subepidermal ayrılma ve dermisi kalınlığınca tutan, subkutan yağ dokuya ilerlemiş skleroz (HE x 40)

Şekil 4. Retiküler dermis-subkutan yağ dokusu sınırındaki ter bezlerinin çepeçevre kalınlaşmış ve sayıları artmış kollajen bantlarla kuşatılması (HE x 100)

Morfea plağı üzerinde gelişen büllerin en önemli ayırıcı tanısı benzer şekilde büller oluşturabilen LSA ile yapılmalıdır. Klinikte indurasyon varlığı morfea lehine temel bir bulgu iken, bu iki hastalığın temel histolojik ayrımında üzerinde durulan faktörler şöyle sıralanmaktadır: Epidermiste foliküller tıkaçlar ile bazal tabakada hidropik dejenerasyon, papiller dermiste ödem ve üst dermiste elastik liflerin olmayışı LSA lehine iken, morfea üst dermiste elastik lifleri içermesinin yanında, retiküler dermiste kollajen bantlarda artış ve kabalaşma, subkutan dokuya yayılabilen fibrozis ile karakterizedir (8). Gelişen büllöz lezyonlar açısından bakıldığında LSA, morfeaya göre, daha fazla büllerle seyretme eğiliminde olup, büller daha hemorajik içeriklidir (9).

Patterson ve Ackerman (8), morfea ve LSA birlikteliği olarak bildirilen olguları genişçe irdelikleri çalışmalarında retiküler dermis ve subkutan doku bulguları dikkate alınarak bu olguların morfea olarak isimlendirilmeleri gerektiğini savunmuştur. Trattner ve ark. (2), tanımladıkları morfea plağı üzerinde gelişen büllöz LSA olgusunun ardından, büllöz morfea tanımlamasının yanlış olduğunu, çoğu büllöz morfea olgusunda LSA histolojik özelliklerinin bulunduğunu ileri sürmüşlerdir. Bu olgu sunumunda da, olgumuza benzer şekilde aynı lezyon alanında iki antite temsil edilmektedir. Olgumuzda morfea plağı üzerinde gelişen hemorajik bül klinik olarak LSA'ya daha yakın görünmektedir. Histopatolojik inceleme ise epidermiste foliküler tıkaçlar, bazal tabakada hidropik dejenerasyon ve papiller dermiste ödem ile LSA'yı; retiküler dermiste kollajen bantlarda belirgin artış ve kabalaşma, subkutan yağ dokusuna ilerleyen fibrozis ile morfeayı işaret ediyordu. Tüm bulgular ışığında olgumuzu morfea plağı üzerinde gelişen büllöz LSA olarak kabul ettik.

Morfea üzerinde gelişen bülleri, büllöz morfea olarak sunan Daoud ve ark.'nın (10) 13 olguluk en geniş çalışmasında lezyonlar en sık alt ekstremitelerde yerleşmiştir. Ülkemizden daha önce intertriginöz alanda yerleşen morfea üzerinde bül gelişimi tanımlanmış, olgu büllöz morfea olarak kabul edilmiştir (11). Bizim olgumuzda da, genç bir kadında gövdede, meme altında yerleşen lokalize morfea lezyonu üzerinde bül gelişimi izlenmektedir. Ancak olgumuzda bülün histolojisi LSA ile uyumludur.

Morfea gibi sklerotik bir deri sahası üzerinde bül gelişiminin nasıl gerçekleştiği halen büyük bir soru işaretidir. Üzerinde en fazla durulan teori, ilk olarak Templeton (12) tarafından ileriye sürülen ve daha sonra epey taraftar bulan lenfatik obstrüksiyon teorisidir. Bu teoriye göre, sklerotik süreçle gelişen lenfatik obstrüksiyon dilate lenfatik kanallara yol açmakta, bunun sonucunda oluşan lenfödemi de bül oluşumu izlemektedir (9, 13, 14). Büllöz morfea lezyonlarının sıklıkla alt ekstremitelerde bildirilmesi bu teoriyi desteklerken, artmış hidrostatik basınç eşliğinin de lezyonların gelişiminde rol oynadığı savunulmaktadır (10). Trattner ve arkadaşları (2), büllöz LSA olgularında da vasküler ve lenfatik dilatasyon gerçekleştiğini hatırlatarak, bunun hemorajik ve lenfödemle sonlandığını belirtmişlerdir. Gerçekten de büllöz LSA gelişiminde belirgin ödem, dilate vasküler yapı-

lar ve hemorajik alanlar ön plandadır (6). Olgumuzun kliniğindeki hemorajik bül ve histolojisindeki papiller dermis ödemi tarafımızdan büllöz LSA lehine yorumlanmıştır.

O'Leary (15), lokal travma ile bül oluşumu arasındaki ilişkiye dikkat çekmiştir. Kavala ve ark. (11) da koltuk altları, kasıklar ve meme altlarında yerleşen büllöz lezyonlarla seyreden olgularında lokal travma ve friksiyonun rolü üzerinde durmuşlardır. LSA olgularında ise bazal tabakadaki hidropik dejenerasyon dermoepidermal yapıyı frajil hale getirmekte, travmalarla bül gelişimine zemin hazırlamaktadır (6). Olgumuzdaki hemorajik büllöz lezyonun meme altındaki yerleşiminin, benzer bir travma ve friksiyon sürecinin tablonun ortaya çıkmasında başlatıcı rolüne işaret ettiği görüşündeyiz.

Morfea üzerinde gelişen büllerin tedavisinde, lokalize olgularda topikal kortikosteroidler, yaygın lezyonları olanlarda ise hidroksiklorokin, salazoprin, kolşisin, retinoidler ve PUVA ile başarılı sonuçlar bildirilmiştir (5, 10, 16-18). Büllöz LSA tedavisinde ise, LSA tedavisine benzer şekilde, güçlü topikal kortikosteroidler, takrolimus, retinoidler ve fototerapi tedavi seçeneklerinin başlıcalarıdır (6). Generalize büllöz LSA tedavisinde doksisisiklin ve topikal kortikosteroid kombinasyonu ile de başarılı sonuç bildirilmiştir (19). Olgumuzda plak tip morfea üzerinde gelişen büllöz LSA lezyonunun tedavisinde günde bir kez betametazon dipropiyonat %0.05 krem kullanıldı. Üç haftalık tedavi ardından büllöz lezyonda belirgin gerileme saptandı.

Genç bir kadın hastada, gövdede, meme altındaki morfea plağı üzerinde gelişen, histolojisi LSA ile uyumlu büllöz lezyonla olgumuz, patogeneizde üzerinde durulan travma ve friksiyonun rolünü desteklemektedir. Morfea zemininde gelişen büllöz LSA'nın, ayrı antiteler olan iki hastalığın yakın ilişkisine işaret ettiği görüşündeyiz.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Kaynaklar

1. Morrow PA. A case of symmetrical morphea attended with the formation of bullae and extensive ulceration. J Cutan Genito-Urin Dis 1896;14:419-27.
2. Trattner A, David M, Sandbank M. Bullous morphea: a distinct entity? Am J Dermatopathol 1994;16:414-7.
3. Wu KH, Dai YS, Tsai MJ, et al. Lichen sclerosis et atrophicus, bullous morphea, and systemic lupus erythematosus: a case report. J Microbiol Immunol Infect 2000;33:53-6.
4. Anderson CR. Bullous lichen sclerosis et atrophicus, its relation to bullous scleroderma. Arch Derm Syphilol 1944;49:423-6.
5. Peterson LS, Nelson AM, Su WP. Classification of morphea (localized scleroderma). Mayo Clin Proc 1995;70:1068-76.
6. Ballester I, Bañuls J, Pérez-Crespo M, et al. Extragenital bullous lichen sclerosis atrophicus. Dermatol Online J 2009;15:6.
7. Uitto J, Santa Cruz DJ, Bauer EA, et al. Morphea and lichen sclerosis et atrophicus. Clinical and histopathological studies in patients with combined features. J Am Acad Dermatol 1980;3:271-9.

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;6:323-35.
9. Tudino ME, Wong AK. Bullous lichen sclerosus et atrophicus on the palms and wrists. *Cutis* 1984;33:475-6.
10. Daoud MS, Su WP, Leiferman KM, et al. Bullous morphea: clinical, pathologic, and immunopathologic evaluation of thirteen cases. *J Am Acad Dermatol* 1994;30:937-43.
11. Kavala M, Zindanci I, Demirkesen C, et al. Intertriginous bullous morphea: A clue for the pathogenesis? *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2007;73:262-4.
12. Templeton HT. Localized scleroderma with bullae. *Arch Dermatol* 1941;43:361-5.
13. Tuffanelli DL. Letter: Lymphangiectasis due to scleroderma. *Arch Dermatol* 1975;111:1216.
14. Synkowski DR, Lobitz WC Jr, Provost TT. Bullous scleroderma. *Arch Dermatol* 1981;117:135-7.
15. O'Leary PA. In discussion on morphea. *Arch Dermatol Syphilol* 1954;70:387-8.
16. Micalizzi C, Parodi A, Rebora A. Generalized bullous morphea. Efficacy of salazopyrin. *Clin Exp Dermatol* 1996;21:246-7.
17. Jia H, Chen XH, Shi JH, et al. A case of bullous morphea reported in mainland China. *Int J Dermatol* 2002;41:948-50.
18. Rencic A, Goyal S, Mofid M, et al. Bullous lesions in scleroderma. *Int J Dermatol* 2002;41:335-9.
19. Madan V, Cox NH. Extensive bullous lichen sclerosus with scarring alopecia. *Clin Exp Dermatol* 2009;34:360-2.

Kongre Takvimi

ULUSLARARASI KONGRELER

Summer Meeting of the American Academy of Dermatology (AAD), New York, NY-Amerika Birleşik Devletleri
3-7 Ağustos 2011

41st Annual Meeting of the European Society for Dermatological Research (ESDR), Barselona, İspanya
7-10 Eylül 2011

20th Congress of the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV), Lizbon-Portekiz
19-23 Ekim 2011

8th World Congress of the International Academy of Cosmetic Dermatology (IACD), Meksika
31 Ocak-4 Şubat 2012

11th ESPD Congress (European Society for Pediatric Dermatology), İstanbul
16-19 Mayıs 2012

9th EADV Spring Symposium, Verona-İtalya
6-10 Haziran 2012

21st Congress of the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV), Riga-Litvanya
5-9 Eylül 2012

41st Annual Meeting of the European Society for Dermatological Research (ESDR), Venedik-İtalya
19-22 Eylül 2012

71st Annual Meeting of the American Academy of Dermatology (AAD), Miami-Amerika Birleşik Devletleri
1-5 Mart 2013

10th EADV Spring Symposium, Krakow, Polonya
23-26 Mayıs 2013

Summer Meeting of the American Academy of Dermatology (AAD), New York, NY-Amerika Birleşik Devletleri
30 Temmuz-3 Ağustos 2013

72nd Annual Meeting of the American Academy of Dermatology (AAD), Denver-Amerika Birleşik Devletleri
21-25 Mart 2014

73rd Annual Meeting of the American Academy of Dermatology (AAD), San Francisco, CA-Amerika Birleşik Devletleri
20-24 Nisan 2015

ULUSAL KONGRELER

Dermatoloji 2011 Bahar Sempozyumu, Muğla
5-8 Ekim 2011

XX. Prof. Dr. Lütfü Tat Sempozyumu, Ankara
16-20 Kasım 2011

24. Ulusal Dermatoloji Kongresi, Gaziantep
2-6 Ekim 2012