

Ailesel liken planus: olgu sunumu

Familial lichen planus: case report

Hakan Turan¹, Mesut Okur², Zehra Gürlevik¹, Ersoy Acer¹

¹Düzce Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Düzce

²Düzce Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce

Özet

Liken planus deri, mukoz ve tırnakları etkileyen idiyopatik, inflamatuvar bir dermatozdur. Etyopatogenezi tam olarak bilinmemektedir ancak otoimmünite, virüsler, aşlar, kontakt alerjenler, ilaçlar, stres ve genetik eğilimin rolü olabileceği düşünülmektedir. Ailesel liken planus nadir olarak bildirilmiştir. Ancak her geçen zaman ailesel vakaların sayısının artması genetik eğilimin patogenezdaki yerini kuvvetlendirmektedir. Burada bir anne ve kızında ortaya çıkan ailesel liken planus tablosu bildirilmektedir.

Anahtar kelimeler: Ailesel; genetik; liken planus

Abstract

Lichen planus is an idiopathic and inflammatory dermatosis affecting skin, mucosa, and nails. The exact etiopathogenesis is unknown, but autoimmunity, viruses, vaccinations, contact allergens, drugs, stress and genetic predisposition may have roles. Familial lichen planus has been rarely reported. However, the increase in familial cases day by day, strengthens the place of genetic predisposition in pathogenesis. Herein, we report a familial case of lichen planus in a mother and daughter.

Keywords: Familial; genetic; lichen planus

Giriş

Liken planus (LP) deri, tırnak ve mukozaları tutan idiyopatik, inflamatuvar bir dermatozdur. Tipik LP lezyonları özellikle ekstremitelere yerleşen kaşıntılı, poligonal, deriden kabarık, morumsu eritemli papül ve plaklar şeklindedir. Liken planus oldukça yaygın bir hastalık olmasına rağmen, ailesel vakalar nadir görülür. Tüm LP vakalarının %1.5-10'unun ailesel olduğu bildirilmiştir (1,2). Ailesel olguların dikkat çeken özelliği aralarında kan bağı olan bireyler arasında ortaya çıkmasıdır (3). Burada 43 yaşında bir anne ve 17 yaşındaki kızında farklı zamanlarda ortaya çıkan, deri ve oral mukozaya tutulumuyla seyreden ailesel LP tablosu sunulmaktadır.

Olgu

Kırk üç yaşında bayan hasta müracaatından yaklaşık iki ay önce bacaklarında başlayan ve sonrasında gövde ve kollara yayılan morumsu, deriden kabarık, kaşıntılı döküntüler nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Özgeçmiş ve soy geçmişi özelliği yoktu. Herhangi bir ilaç kullanım öyküsü olmayan hastanın sistem muayeneleri de doğaldı. Dermatolojik muayenesinde gövde ön arka yüzde az sayıda, her iki alt ekstremitede, el bilek iç yüzlerinde ve kollarda kaşıntılı, morumsu eritemli, deriden kabarık 2-10 mm çaplarında çok sayıda papül ve plak saptandı (Resim 1a). Sağ yanak mukozasında asemptomatik, retiküler, beyaz renkli yamalar vardı. Tırnaklar salimdi. Hastaya LP ön tanısıyla deri biyopsisi yapıldı. Histopatolojik incelemede parakeratozsuz hiperkeratoz, granüler tabakada fokal artış ve bant tarzı likenoid infiltrasyon saptandı (Resim 1b). Klinik ve histopatolojik bulgular doğrultusunda LP tanısı konuldu. Hemogram ve rutin

kan biyokimyası normal sınırlar içerisinde, hepatit B ve C serolojisi ise negatif olan hastaya dar bant UV-B tedavisi başlandı. Otuz seanslık tedavi sonrası lezyonları gerileyen hastada kısa bir süre sonra nöks olması üzerine 40 mg/gün oral metil prednizolon tedavisi başlandı. Lezyonları yeniden gerileyen hastanın tedavisi 1.5 ay içinde azaltılarak kesildi. Son altı aydır hastada nöks gelişmedi.

Hastanın tedavisi sonlandırıldıktan sonra 17 yaşındaki kızı bacak ön yüzlerde iki hafta önce başlayan az sayıda morumsu, kaşıntılı döküntüler nedeniyle polikliniğimize başvurdu (Resim 2). İlaç kullanımı olmayan hastanın özgeçmişinde özellik yoktu, soy geçmişi annede LP tanısı vardı. Sistemik muayenesi doğal olup dermatolojik muayenede her iki bacak ön yüzünde az sayıda morumsu eritemli, kaşıntılı papüller ve yanak mukozasında asemptomatik, retiküler yamalar saptandı. Yapılan deri biyopsisinin histopatolojik değerlendirmesi LP ile uyumlu bulundu. Rutin kan tetkikleri normal sınırlar içerisindeydi, hepatit B ve C serolojileri negatifti. Hastaya tek doz Betametazon dipropionat (Celestone®) ampül intramusküler yoldan uygulandı ve topikal kortikosteroid krem başlandı. Bu tedaviyle hastanın lezyonları üç hafta içinde postinflamatuvar pigmentasyon bırakarak tamamen geriledi. Hasta beş aydır takibimizde olup şu ana kadar nöks gelişmedi.

Tartışma

Liken planusun etyopatogenezi tam olarak bilinmemektedir. Alopesi areata, vitiligo gibi otoimmün hastalıklara eşlik edebilmesi; immünfloresan incelemelerde immünglobulin depolanmalarının saptanması otoimmünitenin patogenezdaki yerini düşündürmektedir. Yine virüsler, aşlar, kontakt alerjenler, ilaçlar, psikojenik stres ve genetik eğilimin de etyolojide rol oynayabileceği bildirilmiştir

İletişim/Correspondence to: Hakan Turan, Düzce Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Düzce, TÜRKİYE
Tel: +90 380 5421390 drhakanturan@gmail.com

Geliş Tarihi: 09.03.2011 **Kabul Tarihi:** 19.04.2011
Received: 09.03.2010 **Accepted:** 19.04.2011

DOI: 10.5455/GMJ-30-2011-32
www.gantep.edu.tr/~tipdergi
ISSN 1300-0888

(4). Ailesel LP'lu hastaların varlığı genetik faktörlerin etyopatogenezdeki önemini göstermektedir (5). Liken planusun monozigot ikizlerde bildirilmiş olması da genetik eğilimi güçlü bir şekilde desteklemektedir (6). Bazı çalışmalarda ailesel LP'lu vakalarda sporadik

vakalardan farklı olarak HLA-B7 birlikteliği bildirilirken, diğerlerinde HLA A3, B18, DR1 birlikteliği rapor edilmiştir (7-9).



Resim 1. Her iki alt ekstremiterde morumsu eritemli, deriden kabarık papül ve plaklar (a), hiperkeratoz, granüler tabakada fokal artış ve bant tarzı likenoid infiltrasyon (H&E x200) (b).



Resim 2. Her iki bacak ön yüzünde az sayıda morumsu eritemli, kaşıntılı papüller.

Klasik LP ile kıyaslandığında ailesel LP'un klinik olarak daha erken yaşta başladığı; oral mukozayı da tutarak

daha şiddetli, atipik tutulum gösterdiği; daha dirençli olup relapslarla seyrebildiği bildirilmiştir (10). Biz de

her iki vakamızda oral mukoza tutulumu izledik ve özellikle annede yaygın ve kronik bir seyir vardı.

Ailesel LP olgularında hastalık başlangıç zamanları arasında bazen yıllara varabilen önemli zaman farklılıklarının olduğu göze çarpmaktadır. Bizim olgularımızda da bu süre yaklaşık olarak bir yıldır ve anne ile kız farklı ortamlarda yaşıyordu. Bu durum ailesel vakalarda enfeksiyöz bir etkene ortak maruziyetten ziyade genetik eğilimin daha ön planda olduğunu desteklemektedir.

Liken planus tanısını koymada tipik klinik ve histopatolojik bulgular yeterli olmaktadır. Ailesel liken planus olgularında ayırıcı tanı ve tedavi klasik liken planustan farklı değildir. Lupus eritematozus, pitriazis rosea, psoriasis, sekonder sifiliz gibi inflamatuvar hastalıklar ayırıcı tanıda ilk akla gelmesi gereken tablolardır. Topikal ve sistemik kortikosteroidler, topikal kalsinörin inhibitörleri, fototerapi, oral retinoidler ve tedaviye dirençli vakalar için oral siklosporin tedavi seçenekleri arasında yer almaktadır (4).

Sonuç olarak ailesel vakaların bildirilmesi LP'lu hastalarda aile öyküsünün sorgulanmasının önemini ortaya koymaktadır. Hastalıkta genetik faktörlerin rolü tam bilinmemektedir. Ancak az sayıdaki ailesel LP

olgularından anlaşıldığı kadarıyla genetik faktörler sadece hastalığın başlamasından değil, aynı zamanda daha kronik ve nükslerle seyretmesinden de sorumlu görünmektedir.

Kaynaklar

1. Valsecchi R, Bontempelli M, di Landro A, Barcella A, Lainelli T. Familial lichen planus. Acta Derm Venereol 1990;70(3):272-3.
2. Kofoed ML, Wantzin GL. Familial lichen planus. More frequent than previously suggested? J Am Acad Dermatol 1985;13(1):50-4.
3. Lin AN, Srolovitz H, Billick RC. Familial lichen planus. Cutis 1986;37(2):135-6.
4. Shiohara T, Kano Y. Lichen planus and lichenoid dermatoses. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP (eds). Dermatology, Vol.1. Philadelphia, PA: Mosby, 2003; 175-98.
5. Sandhu K, Handa S, Kanwar AJ. Familial lichen planus. Pediatr Dermatol 2003;20(2):186.
6. Gibstine CF, Esterly NB. Lichen planus in monozygotic twins. Arch Dermatol 1984;120(5):580.
7. Katzenelson V, Lotem M, Sandbank M. Familial lichen planus. Dermatologica 1990;180(3):166-8.
8. Mahood JM. Familial lichen planus. A report of nine cases from four families with a brief review of the literature. Arch Dermatol 1983;119(4):292-4.
9. Sodaify M, Vollum DI. Familial lichen planus. A case report. Br J Dermatol 1978;98(5):579-81.
10. 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(2):e12-15.