

Complication of lichen sclerosus

Liken sklerozus komplikasyonu

Hulya Cen¹, Hamdi Ozcan¹, Nurhan Sahin²

¹Inonu University, Faculty of Medicine, Department of Dermatology, Malatya, Turkey

²Inonu University, Faculty of Medicine, Department of Pathology, Malatya, Turkey

Received 04 July 2016; Accepted 26 July 2016

Available online 1 August 2016 with doi: 10.5455/medscience.2016.05.8512

Abstract

Lichen sclerosus (LS) is a chronic, inflammatory disease which is mostly located to genital region, usually in women. Etiology of the disease is not exactly understood. It can be asymptomatic or it may also cause itching, scarring or malignity development. Diagnosis of LS is clinical but in some cases, a biopsy may be necessary. The cases who have cellular atypia besides the expected usual findings in the biopsy are considered to be risky for squamous cell carcinoma (SCC) development. Here in this case, the biopsy result from a forty-nine-year-old female patient with a complaint of resistant genital itching and afterwards development of a small tumoral structure has shown SCC findings. We presented this case for taking attentions to the malignity risk on the basis of LS and promoting alertness and early diagnosis.

Keywords: Vulvar lichen sclerosus, neoplasms, squamous cell

Özet

Liken sklerozus; daha çok genital alanda ve kadınlarda görülen, sebebi tam olarak bilinmeyen, kronik, inflamatuvar, mukokütanöz bir hastalıktır. Asemptomatik seyredebileceği gibi, kaşıntı, skar ve malignite gelişimi gibi durumlara yol açabilir. Tanı klinik olarak konur, fakat bazı durumlarda biyopsi almak gerekebilir. Biyopside; beklenen tipik bulguların yanında, hücresel atipisi olan hastalar skuamöz hücreli karsinom (SCC) gelişimi açısından riskli kabul edilirler. Burada sunulan 49 yaşında bir kadın hastada uzun süren inatçı genital kaşıntı ve sonrasında o bölgede gelişen tümöral oluşum nedeni ile alınan biyopsi sonucunda SCC tespit edilmiştir. Liken sklerozus zemininde gelişebilecek maligniteler açısından geç kalmamak ve daha dikkatli olabilmek açısından vakanın paylaşılması uygun görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Vulvar liken skleroz, neoplazmlar, yassı hücreli

Giriş

Liken skleroatrofikus (LSA); daha çok genital alanda ve kadınlarda görülen, kronik, inflamatuvar mukokütanöz bir hastalıktır. Sebebi tam olarak bilinmemekle beraber, otoimmünite, genetik yatkınlık, hormonal nedenler, enfeksiyöz ajanlar ve dış etkenler suçlanmaktadır [1,2]. Klinik olarak daha çok anogenital alanı tercih eder ve birleşme eğilimindeki poligonal papüller şeklinde karşımıza çıkar [1]. Asemptomatik seyredebileceği gibi, kaşıntı, lokal yanma hissi, atrofi, destrüktif skar, fonksiyonel bozukluk ve malignite gelişimi gibi durumlara yol açabilir. Bu nedenle erken tanı, tedavi ve uzun dönem takiptir gerektirir [1,2].

Burada; LSA zemininde skuamöz hücreli kanser (SCC) gelişmiş bir hasta geç tanı alması ve konuya dikkat çekmek amacı ile paylaşılacaktır.

Olgu

Genital bölgede 7-8 aydır devam eden yoğun kaşıntı şikayeti nedeni ile 49 yaşında kadın hasta, dermatoloji polikliniğine başvurdu. Kaşıntı şikayeti uzun süredir olan hastanın şikayeti, son 7-8 aydır artmış. Daha önce hastaya mantar kremleri önerilmiş. Hasta bu tedaviden fayda görmemiş. Son iki aydır genital alan sağ tarafta ele gelen kitle hissetmiş. Öz ve soy geçmişinde belirgin bir özellik bulunmayan hastada; genital alanda resim 1’de görüldüğü gibi kirli beyazımsı zeminde 1,5 cm çapında endüre, deriden kabarık, üzeri canlı kırmızı keskin sınırlı plak mevcuttu.

Yapılan tam kan sayımı ve biyokimyasal değerlendirme normaldi. Lezyondan alınan yara kültüründe üreme olmadı. Serolojik incelemede VDRL ve TPHA sonuçları negatif olarak belirlendi. Otoimmünite açısından kan değerleri (Glukoz, tiroid otoantikörleri, B12 vitamini) normaldi. Hastadan; uzun süre devam eden genital kaşıntı, endüre plak etrafında beyaz renkli atrofik alanların izlenmesi nedeni ile LSA zemininde gelişen SCC ön tanısı ile biyopsi alındı. Biyopsi sonucu iyi diferansiye SCC olarak geldi. Perinöral invazyon gösteren tümörün cerrahi sınırlarında SCC saptanmadı ve

*Corresponding Author: Hulya Cen, Inonu University, Faculty of Medicine, Department of Dermatology, Malatya, Turkey Malatya, Turkey
E-mail: hulya86@msn.com

lezyonda yüksek dereceli displazi tespit edildi ve hasta, jinekoloji polikliniğine yönlendirildi. Sağ ingüinal alandaki çapı 2,5 cm'yi bulan lenf nodüllerinden yapılan lenfadenektomi sonucunda bir adet metastatik lenf düğümü saptandı. Radikal vulvektomi, bilateral inguinal lenfadenektomi, bilateral perforan gluteal flep ile vulvovajinal rekonstrüksiyon uygulanan hastaya sonrasında radyoterapi ve kemoterapi başlandı.



Resim 1. Operasyon öncesi sağ labium minörde şekil bozukluğuna yol açmış olan 1,5 cm çapında üzeri canlı kırmızı endüre kesin kenarlı deriden 3 mm kabarık kitle ve klitoristen perianal bölgeye dek labium minoraları da içine alan beyazımsı alan üzerinde k)

Tartışma

İlk olarak 1887 yılında tanımlanan LSA; kruris vulva, vulvar distrofi, beyaz nokta hastalığı, liken sklerozus et atrofikus gibi isimlendirmelerden sonra, kalınlaşma ve hiperplazinin de saptanabildiği formları nedeniyle en son liken sklerozus (LS) olarak adlandırılmıştır [2].

Liken sklerozus; benign, kronik, ilerleyici, inflamatuvar, Koebner pozitif ve daha çok genital alanı tutan mukokütanöz bir hastalıktır [1,2]. Kadın, erkek ve çocuklarda herhangi bir yaşta başlayabileceği gibi, tipik olarak; bimodal başlangıç ile prepubertal çocuk ve postmenopozal kadınlarda daha sık karşımıza çıkar. Prevalansı kesin olarak bilinmemekle beraber %0,1-0,3 civarında olduğu tahmin edilmektedir [2].

Etiyolojide; genetik faktörler, kronik irritasyon, kronik idrar teması ve oklüzyon, nem, genital takı, cerrahi gibi lokal faktörler, enfeksiyöz faktörler (Ebstein Barr virüs (EBV), Borrelia burgdorferi, İnsan Papillom virüs (HPV) gibi), otoimmünite, hormonal faktörler suçlanmış fakat hiç biri ile birebir ve net ilişki saptanamamıştır [1,3].

Klinik olarak asemptomatik olabileceği gibi; kaşıntı, ağrı ve irritasyon en sık semptomlardır. Uykuları kaçıracak şiddette kaşıntı görülebilir. Anal bölge tutulumlarında; ağırlı defekasyon ve anal fissür gibi izlenebilir. Genital alan tutulumlarında; introitus stenozu, fissürler ve genital yapıların füzyonu nedeni ile cinsel ilişki sırasında ağrı,

genital yapı bozukluğu, cinsel disfonksiyon, disüri ve idrar yaparken zorluklar görülebilir. Tamamen asemptomatik olduğu durumda bile görsel açıdan beyazlama, skarlaşma ve yapı bozukluğu ile kendini gösterebilir [1-3]. Tüm bunların yanında diferansiye vulvar intraepitelial neoplazi (VIN) de LS ile ilişkilidir ve bir SCC öncülü olarak bilinmektedir [4]. Burada sunulan vakada; genital kaşıntı, yapı bozukluğu ve renk değişikliği izlenmekteydi.

Fiziksel muayenede erken lezyonlarda; beyaz, birleşme eğilimindeki atrofik papüller ve birleşmiş papüllerden oluşan plaklar, folliküler tıkaçlar görülür. Hemorajik, purpurik, hiperkeratotik, büllöz, erozyone, ülser formlar da izlenebilir. Atrofik görünüm yanında uzun süreli kaşıma nedeni ile likenifikasyon görülebilir. Labiumlar ve perianal alan tutulduğunda klasik anahtar deliği ya da sekiz rakamı şeklinde bir görünüm izlenir. Deri frajilitesi artmış olduğundan cinsel ilişki ya da zorlu defekasyon sırasında oluşabilecek fissür ve kanamalı alanlar görülebilir [2]. Buradaki vakada beyazımsı, hafif atrofik maküller ve yama şeklindeki genital lezyonlar üzerinde normal genital yapıyı bozan bir kitle mevcuttu.

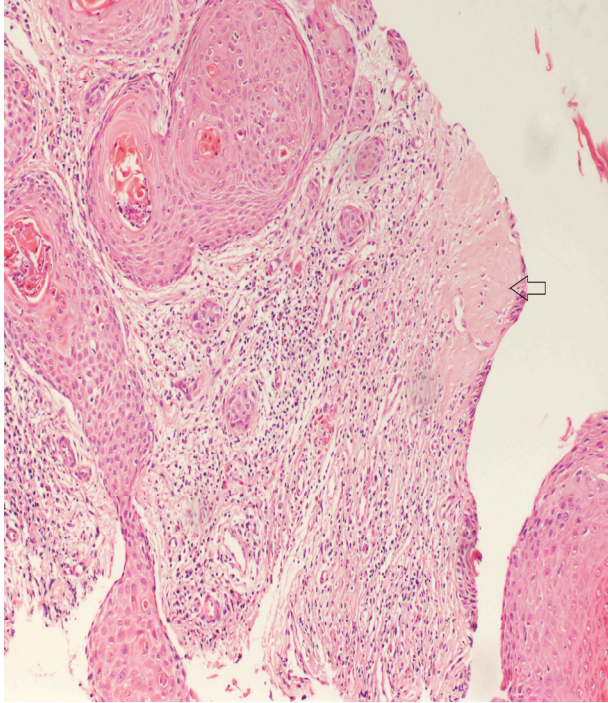
Laboratuvar değerlendirmesinde, otoimmün etiyoloji şüphesi nedeni ile eşlik edebilecek diğer otoimmün hastalıklar açısından tetkikler yapılabilir. Ek olarak beraberinde bulunabilecek bakteriyel ve fungal yapılara ait kültür alınıp, mikroskopi bakılabilir. Hastada, bu açılardan yapılan laboratuvar taramasında anormal bulguya rastlanmadı.

Ayrırcı tanıda; liken simpleks kronikus, vitiligo, sikatrisyel pemfigoid, anal fissür, hemoroid, vulvovajinal kandidiyazis, psöriazis gibi hastalıklar yer almaktadır [2]. Bu hastalıklar konusunda; klinik, laboratuvar bulguları ve histopatolojik bulgular ile ayırım yapmak mümkündür.

LSA tanısı genellikle klinik olarak konur fakat; persistan hiperkeratotik alan, erozyon, eritem ya da yeni gelişen verrüköz veya papüler lezyon varlığı, tedaviye dirençli bir alanın olması, morfea ile birlikte seyreden ekstragenital LS lezyonları, pigment alanların olduğu LS lezyonları varlığında ve ikinci basamak tedavi başlanması planlandıysa malignite şüphesi ile biyopsi alınması gerekir [5]. Tipik olarak, hiperkeratoz, epidermal atrofi, rete sırtlarının düzleşmesi, elastik lif kaybı, lamina propriyada lenfositik infiltrat ve hiyalinizasyon beklenir [2]. Biyopside parakeratoz, diskeratoz, hiperplazi, bazal hücre atipisi olan hastalar SCC gelişimi açısından riskli kabul edilip yakın takip altına alınmalıdır [6]. Vakamızda, klinik olarak LS tanısı konuldu fakat persistan hiperkeratotik alan nedeni ile biyopsi alındı ve sonuç SCC ile uyumlu geldi (Resim 2).

Tedavide; başta hasta eğitimi, hijyen kuralları, kendi kendini muayene etme eğitimi dışında medikal olarak yüksek güçlü steroidlerle düzenli tedavi ve sonrasında aralıklı idame tedavi, intralezyonel steroid enjeksiyonu, sistemik retinoid, topikal kalsinörin inhibitörleri, siklosporin, ablatif ve eksizyonel prosedürler (malignite

gelişmiş olanlarda), fototerapi, fotodinamik tedavi gibi tedaviler denenmiştir [2]. Fakat tam kür sağlanamamış olup, amaç yaşam kalitesini artırmak ve gelişebilecek deformite ya da malignite gibi komplikasyonların önüne geçebilmektir [7]. Bu vaka ise cerrahi ve kemoradyoterapi ile tedavi edilmiş olup takip altındadır.



Sonuç olarak burada sunulan vakadaki gibi geç kalınmadan, uzun süren genital kaşıntılarda etiolojide sık karşılaştığımız kandidiazis, liken simpleks kronikus gibi nedenler dışında LS açısından da dikkatli olunmalı ve zemininde gelişebilecek premalign ya da malign

lezyonlar göz önünde bulundurularak, hastalar multidisipliner şekilde (dermatolog, jinekolog, ürolog, patolog ve çocuk hastalar için pediyatriler ile birlikte) altı ayda bir ya da en az yıllık [2,8], takip edilmeli ve uygun tedavi erken dönemde planlanmalıdır.

Kaynaklar

1. Gutiérrez-Pascual M, Vicente-Martín FJ, López-Esteban JL. Lichen sclerosus and squamous cell carcinoma. *Actas Dermosifiliogr*. 2012;103(1):21-8.
2. Fistarol SK, Itin PH. Diagnosis and treatment of lichen sclerosus: an update. *Am J Clin Dermatol*. 2013;14(1):27-47.
3. Doulaveri G, Armira K, Kouris A, Karypidis D, Potouridou I. Genital vulvar lichen sclerosus in monozygotic twin women: a case report and review of the literature. *Case Rep Dermatol*. 2013;5(3):321-5.
4. Van Seters M, ten Kate FJ, van Beurden M, Verheijen RH, Meijer CJ, Burger MP, Helmerhorst TJ. In the absence of (early) invasive carcinoma, vulvar intraepithelial neoplasia associated with lichen sclerosus is mainly of undifferentiated type: new insights in histology and aetiology. *J Clin Pathol*. 2007;60(5):504-9.
5. Ergin Ş. [Lichen Sclerosus]. *Turk J Dermatol*. 2012;6:27-34.
6. Van de Nieuwenhof HP, Bulten J, Hollema H, Dommerholt RG, Massuger LF, van der Zee AG, de Hullu JA, van Kempen LC. Differentiated vulvar intraepithelial neoplasia is often found in lesions, previously diagnosed as lichen sclerosus, which have progressed to vulvar squamous cell carcinoma. *Mod Pathol*. 2011;24(2):297-305.
7. Sadowska-Przytocka A, Danczak-Pazdrowska A, Szewczyk A, Czarnecka-Operacz M, Jenerowicz D, Osmola-Mankowska A, Olek-Hrab K. Treatment of genital lichen sclerosus in women-review. *Ginekologia Polska*. 2012;83(6):458-61.
8. Van der Avoort IA, Tiemes DE, vanRossum MM, van der Vleuten CJ, Massuger LF, de Hullu JA. Lichen sclerosus: treatment and follow-up at the departments of gynaecology and dermatology. *J Low Genit Tract Dis*. 2010;14(2):118-23.