

Şekil 3: Suprabazal yarıklanmalar, lakün oluşumları ve stratum spinosumda corps ronds. H&E X40



Şekil 4: Hastanın takrolimus %0,1 krem tedavisinden bir hafta sonraki görüntüsü.

Tartışma

Darier hastalığı sık görülen genodermatozlardan biridir (1). Sıklıkla otozomal dominant geçiş göstermekle birlikte yeni mutasyon olan çok sayıda olgu tanımlanmıştır (2). Hastalık genelde erkeklerde bayanlardan daha ciddi seyredir. *Hailey-Hailey* hastalığında olduğu gibi kalsiyum homeostazisinde bozukluk vardır. Kalsiyum pompasını kodlayan 12q23-24.1 kromozomundaki ATP2A2 geninde hasar sonucu epidermal homeostazinin bozulmasıyla dezmozomlarda ve tonofilament-dezmozom kompleksinde bozulma oluşur. Klinik olarak tipik lezyonlar daha çok boyun, göğüs ortası, koltuk altları ve kasık araları gibi seboreik alanlarda, saçlı deri ve ekstremitelerde birkaç milimetre çapında üzeri sıkı yapışık gri-kahverengi keratin kurutla kaplı, ince keratotik papüllerdir. Zamanla lezyonlar birleşerek daha kalın ve kirli bir görüntü oluştururlar. Derinin kıvrım yerlerindeki lezyonlar masere, kötü kokulu ve sıklıkla da sekonder enfekte olurlar. Çok sık olmamakla beraber nodüler lezyonlar ve veziküller oluşabilir. Saçlı deride yaygın kabuklanmalar, küçük keratotik tıkaçlarla birlikte palmoplantar çukurcuklar oluşabilir

(1). Tırnaklarda subungual keratoz, kırmızı beyaz longitudinal çizgilenmeler ve tırnak distalinde V şeklinde çentiklenmeler oluşabilir. Ağız içinde beyaz grupe papüller gözlenir (2, 3). El sırtlarında ve yanlarında klasik olarak "acrokeratosis verruciformis" olarak bilinen ince düz yüzeyli papüller görülür (1).

Koebner fenomeni pozitifliğinden dolayı, güneş ışınları, travma, kimyasal iritanlar, hastalığı şiddetlendirebilir.

Darier-White hastalığı patolojisinde hem diskeratoz hem de akantolizis görülür. Hücrelerin keratinizasyonu üst epidermiste değişik anormal keratinositlerin oluşmasına yol açar: stratum spinosum içindeki yuvarlak eozinofilik hücreler *corps ronds* olarak bilinirken, stratum granulozum içinde küçük nükleer kalıntılar *grains* olarak bilinir. Subrabazal keratonositlerde ayrışma olur. Bazal tabaka bazen muhafaza olarak pemphigus vulgaris de olduğu gibi kaldırım taşı paterni oluşturabilir. Dermiste sıklıkla belirgin enflamasyon hücreleri görülür (1). Ayırıcı tanıda seboreik dermatit, *Hailey-Hailey* hastalığı, *Grover* hastalığı, pemphigus vejetans, akantozis nigrigans, saçlı deriyi tuttuğunda favus, pitiriazis amiantasea, el sırtındaki lezyonlar verruca planus ile karışabilir.

Toplumda kısmen sık görülen genodermatoz olmasına rağmen *Türkçe* literatürde az bildirilmesinin nedeni, özellikle bu olguda olduğu gibi hafif seyreden vakaların atlanıyor olması olabilir.

Darier hastalığının tedavisinde; hafif formlarda güneşten koruyucular, kortizonlu kremler, yerel retinoidler, takrolimus, yaygın lezyonlarda asitretin kullanılmıştır (4, 5). Sistemik retinoidler özellikle ağır seyreden *Darier* hastalarında hala en etkili tedavi yöntemi olmasına rağmen hafif vakalarda ya da yan etkilerinden dolayı sistemik tedavi veremediğimiz hastalarda, bir çok immun sistemle ilgili deri hastalığında başarı ile kullanılan yerel takrolimusun iyi bir alternatif olacağı kanaatindeyiz.

Kaynaklar

- 1.Messer G. Dermatomyositis and Other Autoimmune Disorders. Braun Falco's Dermatology. Ed. Burgdorf WHC, Plewig G, Wolff HH, Landthaler M. 3. Baskı. İtalya, Springer Medizin Verlag Heidelberg, 2009; 731-849.
2. Yavruoğlu E, Saral Y, Kokcam I, Sağlam S, Yılmaz SY, Uyar B. Darier-White disease. Türkiye Klinikleri J Dermatol; 1997; 7: 114-118
3. Odom RB, James WD, Berger TG. Andrew's Diseases of The Skin. 9. Baskı. Philadelphia, W. B. Saunders Company, 2000; 716-718.
4. Rubegni P, Poggiali S, Sbrano P, Risulo M, Fimiani M. A case of Darier's disease successfully treated with topical tacrolimus. J Eur Acad Dermatol Venereol 2006; 20: 84-87.
5. Peker D, Aktas E, Kontas O. Report of a case Darier's disease that treated with acitretin. Türkdern 2004; 38: 292-296.

Tırnak Liken Planuslu Bir Olgu

Prof. Dr. Ömer ÇALKA*, Doç. Dr. Necmettin AKDENİZ**, Doç. Dr. Ayşe Serap KARADAĞ*, Uzm. Dr. Hatice Uce ÖZKOL***, Uzm. Dr. Sıraç AKTAR*, Doç. Dr. Süleyman ÖZEN****

*Yüzüncü yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı

**Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı

***Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi Deri ve Zührevi Hastalıkları Bölümü

****Yüzüncü yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

ÖZET

Tırnak Liken Planuslu Bir Olgu

Liken planus çocukluk çağında nadir görülen, başlıca deri ve mukozalarda tutulum gösteren bir hastalıktır. İzole tırnak tutulumu liken planusta oldukça nadir görülmektedir. Çocuklarda tırnak tutulumu en sık tipik tırnak liken planusu, yirmi tırnak distrofi ve tırnakların idiyopatik atrofiyle karakterizedir. Literatürde bildirilen az sayıda çocuk tırnak liken planuslu olgu bulunmaktadır. Klinik ve histopatolojik bulgularıyla tırnak liken planusu olan ondört yaşındaki olgumuzda sistemik kortikosteroid tedavisi başlanmış ve kısmi fayda sağlanmıştır. Olgumuzun nadir görülmesi nedeniyle bildirilmesi uygun görülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Kortikosteroid, liken planus, tırnak

ABSTRACT

A Case of Nail Lichen Planus

Lichen planus is a rarely seen disorder in childhood and presents with primarily skin and mucosa involvements. Lichen planus with an isolated nail involvement is seen very rarely. The nail involvement related to lichen planus in children has different presentations including the typical nail lichen planus (that is the most common form), the twenty nails dystrophy, and idiopathic nail atrophy. In the literature, a few case reports presenting with nail lichen planus during childhood were reported. We report a 14-year-old boy who presented with nail lichen planus and had a partial response to corticosteroid treatment. This case was reported because of its rarity.

Key Words: Follicular musinosis, alopecia mucinosa

Giriş

Liken planus çocukluk çağında nadir görülen, başlıca deri ve mukozalarda tutulum gösteren bir deri hastalığıdır. Çocuklarda tırnak liken planusu başlıca 3 klinik şekilde görülmektedir. Bunlar tipik tırnak liken planusu, yirmi tırnak distrofi ve tırnakların idiyopatik atrofidir (1). Deri tutulumu olmaksızın sadece tırnak liken planusu oldukça nadir görülen bir durumdur. Literatürde bildirilen az sayıda çocuk tırnak liken planuslu olgu bulunmaktadır.

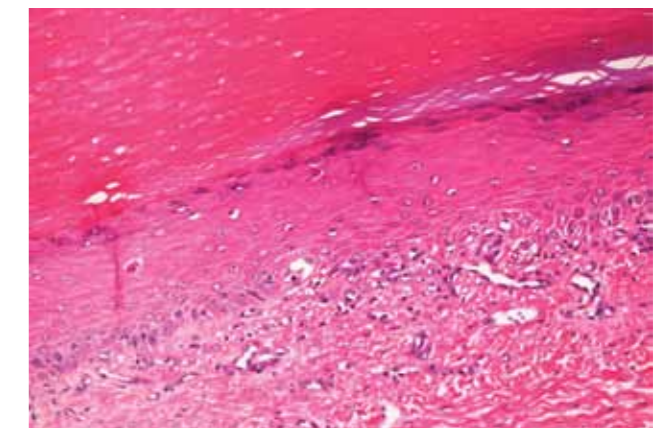
Olgu

Ondört yaşında erkek hasta tüm ayak tırnaklarında bir yıldır meydana gelen bozulma ve kayıp nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Fiziki muayenesinde tüm ayak tırnaklarında atrofi ve pterijyum mevcuttu (Şekil 1). Olgunun başparmak tırnağından biyopsi alındı. Histopatolojik incelemede kompakt hiperkeratoz, granüler tabakada belirginleşme, epidermiste nekrotik keratinositler, bazal tabakada vakuoler dejenerasyon ve dermiste perivasküler lenfositik infiltrasyon saptandı. Tanı liken planus ile uyumlu olarak değerlendirildi (Şekil 2).

Hastaya kortikosteroid tedavisi sistemik (0.5 mg/kg/gün) ve oklüzyon şeklinde başlandı. İki aylık izleminde bir miktar düzelme gözlemlendi. Her iki ayak 2. parmak tırnaklarında yeni tırnak çıkışı ve başparmak tırnaklarında kutikülada sertleşme başladığı görüldü (Şekil 3). Hasta halen takibimiz altındadır.



Şekil 1: Olgunun tedavi öncesi tüm ayak tırnaklarında kayıp ve pterijyum mevcut.



Şekil 2: Kompakt hiperkeratoz, granüler tabakada belirginleşme, epidermiste nekrotik keratinositler, bazal tabakada vakuoler dejenerasyon ve dermiste perivasküler lenfositik infiltrasyon (HEX100)



Şekil 3: Hastanın tedavisinin 2. ayındaki kısmi düzelme

Tartışma

Liken planus sebebi bilinmeyen, deri, deri ekleri ve mukozaları tutan ve değişik morfolojik görünlere yol açan inflamatuvar bir hastalıktır (1). Sıklıkla 3 ve 5. dekatlarda ortaya çıkar. Çocuklarda çok seyrek görülmekte olup bu oran tüm hastalar arasında %2-3 olarak bildirilmiştir (2).

Liken planuslu hastalarda tırnak tutulumu %1-10 arasında görülmektedir. Olguların %1-2'sinde ise herhangi bir deri, mukoza veya saçlı deri tutulumu olmadan tek başına tırnak tutulumu izlenmektedir (3). Olgumuzda tüm ayak tırnaklarında tutulum mevcuttu.

Çocuklarda tırnak liken planusu başlıca 3 klinik şekilde görülmektedir. En sık görülen tutulum şekli ise klasik yetişkin liken planusunda olduğu gibi matriks tutulumuna bağlı tırnakta incelme, longitudinal çizgilenme ve distalde çatlamlardır (4). Olgumuzda ayak tırnaklarında yer yer tırnak kaybı ile sonuçlanmış idiyopatik atrofi tablosu ile pterijyum mevcuttu.

Tırnak değişiklikleri deri bulgularından önce, eş zamanlı ya da sonra ortaya çıkabilir. Tırnak tutulumu deri ve mukoza tu-

tulumu olmadan geliştiğinde tanı güçtür ve ancak biyopsi ile konulmaktadır (5). Olgumuz yapılan histopatolojik inceleme ile liken planus tanısı aldı.

Liken planusun tırnak tutulumunda yerel tedaviler ile genellikle başarısız sonuçlar alınmaktadır. Tırnak matriks tutulumunda oral veya intralezyonel steroid tedavileri ile olguların büyük bir kısmında remisyona sağlanabilmektedir (5). Biz de olgumuza sistemik ve oklüzyon şeklinde steroid tedavisi başladık ve iki aylık izleminde bir miktar düzelme gözledik.

Liken planus deri ve mukoza tutulumu olmaksızın da gelişebilmektedir. Literatürde bildirilen az sayıda çocuk tırnak liken planuslu olgu bulunmaktadır. Tırnakların idiyopatik atrofi çok hızlı ve şiddetli seyirle matriksin tamamında birkaç ay içinde destrüksiyon ve tırnak kayıplarına yol açabilmektedir. Birdenbire başlayan ve ani oluşan tırnak kayıplarında liken planus ayırıcı tanıda düşünülmeli ve biyopsi alınarak tanı kesinleştirilmelidir.

Kaynaklar

1. Gürer MA. Liken Planus ve Likenoid Erupsiyonlar. Dermatoloji'de. Ed. Tüzün Y, Kotogyan A, Aydemir EH, Baransü O. 2. Baskı. İstanbul, Nobel kitabevi, 1994: 339-45.
2. Boyd AS, Neldner KH. Lichen planus. J Am Acad Dermatol 1991; 25: 593-619.
3. Eisen D. The evaluation of cutaneous, genital, scalp, nail, esophageal, and ocular involvement in patients with oral lichen planus. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1999; 88: 431-6.
4. Tosti A, Piraccini BM, Cambiaghi S, Jorizzo M. Nail lichen planus in children. Arch Dermatol 2001; 137: 1027-1032.
5. Tosti A, Peluso AM, Fanti PA, Piraccini BM. Nail lichen planus: clinical and pathologic study of twenty-four patients. J Am Acad Dermatol 1993; 28: 724-30.

Rozasea

Prof. Dr. M. Teoman ERDEM*, Dr. Nurcan METİN*

*Sakarya Üniversitesi Eğitim Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı Sakarya, Türkiye

ÖZET

Rozasea

Rozasea yüzün kronik eritemli hastalıklarından biridir. Yaygın görülen bir hastalık olmasına rağmen etyopatogenez tam aydınlatılmamıştır. Etiyopatogenezde birçok ajan suçlanmaktadır. Prevalans %0.5 ve %10 arasında bildirilmiştir. Kuzey ve Batı Avrupa insanlarında görülme sıklığı yüksektir. Kadınlarda, açık tenli, renkli gözlü bireylerde daha sık görülür. Klinikte eritem, papül, püstül ve telenjiyektaziler vardır. Eritematelenjiyektazik, papülopüstüler, fimatöz ve oküler rozasea olmak üzere dört tipi bulunmaktadır. Yerel ve sistemik olmak üzere çeşitli tedavi seçenekleri bulunmakla birlikte, tetikleyici ajanlardan kaçınılması esastır. Tedavide kür sağlanamamaktadır. Sadece semptomlar kontrol altına alınabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Rozasea, epidemiyoloji, klinik, tanı, tedavi

ABSTRACT

Rosacea

Rosacea is a chronic inflammatory condition of the facial skin. Despite being one of the most common skin disorders, its pathogenesis remains unclear and controversial. Several different postulates about its pathogenesis can be found in the medical literature. Its prevalence of 0.5% and 10% have been reported. People of West and Northern European descent have the highest risk for rosacea. Rosacea typically manifests in people with light skin and coloured eyes, and more common in women. There is erythema, papul, pustule and telangiectasia in clinical findings. Several well-defined types of rosacea are described including, erythematotelangiectatic rosacea, papulopustular rosacea, phymatous rosacea and ocular rosacea. Although there are the primary modalities of rosacea as topical and systemic treatments, it is essential to avoid triggering factors. However, the cure for rosacea remains elusive, and currently used medications are for symptomatic control only.

Key Words: Photodynamic treatment, Photosensitizers

Tanım

Rozasea eritemli ve telenjiyektazik zeminde papül ve püstül oluşumu, fimatöz değişiklikler ve oküler tutulumla karakterize, yüzün santralini, özellikle de çene, burun, yanak ve alnı tutan, remisyona ve alevlenmelerle aylarca, yıllarca sürebilen yüzün kronik eritemli hastalıklarından biridir (1, 2, 3, 4).

Epidemiyoloji

Yaygın görülen bir hastalıktır. Prevalansı %0.5 ile %10 arasında değişmektedir. Türkiye'ye ait epidemiyolojik bir çalışma yoktur. İsveç'te yapılan çalışmada prevalansı %10 olarak bulunmuştur (4). Kuzey ve Batı Avrupalılarda daha sık görülmektedir. Rozasea hastalarının yaklaşık %4'ünün Asya, Afrika ve İspanya'dan olduğu bildirilmektedir (5). Genellikle 30'lu yaşlarda başlamakta olup, 40- 50'li yaşlarda pik yapmaktadır (6). Ancak 12'li yaşlarda da başlayabileceği bilinmektedir. Kadınlarda daha erken yaşlarda, erkeklerde ise genellikle 50 yaşından sonra başlamaktadır. Kadınlarda erkeklere göre 3 kat daha fazla görülmektedir. Ancak erkeklerde hastalık daha şiddetli seyremekte ve fimatöz değişiklikler daha sık görülmektedir. Oküler tutulum her iki cinsten eşit görülmektedir. Açık tenli ve renkli gözlü bireylerde daha sık görülmektedir (6, 7).

Etyopatogenez

Yaygın görülen bir hastalık olmasına rağmen etyopatogenez tam aydınlatılmamıştır. Ancak etyopatogenezde birçok ajan suçlanmaktadır (4).

1. Genetik yatkınlık

Rozasea hastalarının aile bireylerinde rozasea olma olasılığı %30-40 oranındadır. Aile yatkınlığının olması, Kuzey Avrupa gibi bazı etnik kökenlerde, açık tenlilerde sık görülmesi nedeniyle genetik etmenler üzerinde durulmuş, ancak herhangi bir HLA antijen birlikteliği bildirilmemiştir (4, 8).

2. Çevresel etmenler

Açık renkli, renkli gözlü hastalarda ve ilkbaharda daha sık görülmesi güneşin etyopatogenezde rolünün olduğunu göstermektedir. Güneş hasarına bağlı elastin dejenerasyonu sonrası, lenfatik damarlardaki destek yapının bozulduğu, metabolik artık ve mediyatörlerde birikime neden olduğu ve biyopside papiller dermis ve bazal tabakada anti-DNA ve anti-tip 4 kolla-jen immünglobulin birikimi gösterilmiştir. Bu birikimin dermal bağ dokusu hasarının göstergesi olabileceği düşünülmektedir. Ultraviyole maruziyeti sonrasında endojen antioksidanlarda (alfa-tokoferol, glutatyon, vitamin C) azalma sonucunda mey-