

**Fővárosi Egyesített Szent István és Szent László Kórház Rendelőintézet
Bőrgyógyászati Osztály és Lymoedema Rehabilitációs Osztály
(osztályvezető: Daróczy Judit dr., c. egyetemi tanár)**

Disszeminált lichen sclerosus et atrophicus

Disseminated lichen sclerosus et atrophicus

MÉNESI ESZTER DR., DARÓCZY JUDIT DR.

ÖSSZEFOGLALÁS

A disszeminált lichen sclerosus et atrophicus (DLSA) nagyon ritka kórkép. A betegség leggyakrabban az anogenitális régiót érinti, az extragenitális előfordulás ritka. A DLSA pathogenesis nem ismert, de genetikai, mechanikus és környezeti faktorokat is feltételeznek a kialakulásban. Vannak adatok, amik az autoimmun eredet mellett szólnak. Szerzők két DLSA esetet mutatnak be. Az egyik súlyos lipo-lymphoedemás beteg, akinél a fizioterápiás kezelés után 4 évvel keletkeztek a tünetek. A másik esetben vulva carcinoma műtete és irradiációja után 3 évvel észlelték a bőrtüneteket a besugárzott területtől távolabb. Mindkét esetben lokális kortikoszteroid kezelés javulást eredményezett. Az esetek bemutatásának a fő célja az volt, hogy a DLSA pathogenesiséhez újabb információkat adjanak.

Kulcsszavak:

**disszeminált lichen sclerosus et atrophicus
- fizioterápia - besugárzás**

SUMMARY

Disseminated lichen sclerosus et atrophicus (DLSA) is a very uncommon clinical entity. LSA most commonly affects the anogenital region. Extragenital involvement is rare. The aetiology of LSA is unclear, but genetic, physiological and environmental factors are thought to be involved. There are evidences support the autoimmune basis. Two disseminated cases are discussed. One patient with severe lipo-lymphoedema developed the disseminated Lsa after 4 year intensive physiotherapy. The other patient suffering in vulval carcinoma presented the disseminated lesions of LSA 3 years after irradiation not in the irradiated zone but the atrophic plaques at a distance. Stabilization of the lesions was obtained with topical corticosteroids in both cases. The most noteworthy aspect of our cases to present new informations to the pathogenesis of disseminated LSA.

Key words:

**disseminated lichen sclerosus et atrophicus
- physiotherapy - irradiation**

A lichen sclerosus et atrophicus ritka, ismeretlen eredetű krónikus gyulladás, ami a dermis rostjainak degenerációjához és a hám atrofijához vezet. Klinikai megjelenése jellegzetes: sclerotikus bőrterületeken a hám atrophias, és fehéresen elszínezett. A leggyakoribb megjelenési hely a genitális régió és csak az esetek 15-20%-ban van extragenitális tünet.

Esetismertetések

1. eset: 62 éves nőbeteg az alsó végtagok lipo-lymphoedemája miatt áll kezelésünk és gondozásunk alatt. Komplex ödémamentesítő fizioterápiában részesül évek óta. 4 évvel a kezelés megkezdése után jelentkeztek a disszeminált tünetek. Enyhe viszketés kíséretében a melleken (1. ábra) valamint a hason és az inguinális régióban kétoldalt szimmetrikusan (2. ábra) jelentek meg a 3-5 mm nagyságú sárgásfehér plakkok, melyeknek felszínén az atrophias bőr finoman ráncolódott. Az anus környékén atrophias, gyöngyházfényű, tömött tapintatú plakkok figyelhetők meg (3. ábra). Vértémi és immunológiai laboratoriumi eredmények nem mutattak kóros értékeket. A bőrtünetek kezelésére mometasone hatóanyagú szteroid krémet

kapott. Az anus körüli plakkokra borax tartalmú kenőcsöt használt. Tünetei nem szaporodtak, a viszketés csökkent. Gondozásra jár fél évente.

2. eset: 64 éves nőbeteg vulva carcinoma miatt radikális vulvektomián esett át, majd 60 Gy irradiációban részesült az inguinális hajlat területén. A kezelés után 3 évvel az alsó végtagokon és a has bőrén kialakult másodlagos (post-irradiációs) nyirok-ödéma miatt került felvételre osztályunkra a komplex ödémamentesítő kezelés céljából. Felvételkor észleltük az ödémás mons pubis és hasfal területén a sárgásfehér, atrophias plakkokat (4. ábra), melyek panaszt nem okoztak. Bőrtüneteit a besugárzás szövödményeként kialakult radiodermatitisnek tartották. Mometasone hatóanyagú szteroid krémmel kezelte a kissé tömött tapintatú plakkokat. Jelentős változás nem következett be, de szubjektív panaszai nem voltak, új tünetek nem jelentkeztek. A másodlagos nyirok-ödéma kezelését rehabilitációs programunk keretében folytatja.

A szövettani vizsgálat igazolta a DLSA klinikai diagnózisát. Az atrophias hám alatti papillaris rétegben a kötőszöveti rostok homogénizálódtak, szalagszerű, mononukleáris sejtekből álló infiltrátum volt a dermisben (5. ábra). Az elasztikus rostokat megjelenítő Orcein festéssel az elasztikus rostok degenerációja, és a papillaris rétegben a rostok hiánya látható (6. ábra).



1. ábra

Mindkét mell alsó felszínén jellegzetes fehér színű plakkok vannak



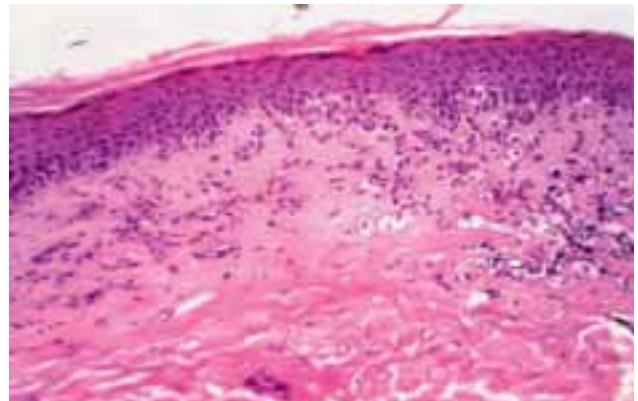
4. ábra

Az ödémás hasfalon és a mons pubis területén láthatók a fehér színű, atrophias plakkok



2. ábra

A hason atrophias, finoman ráncolható hámmal fedett fehér plakkok



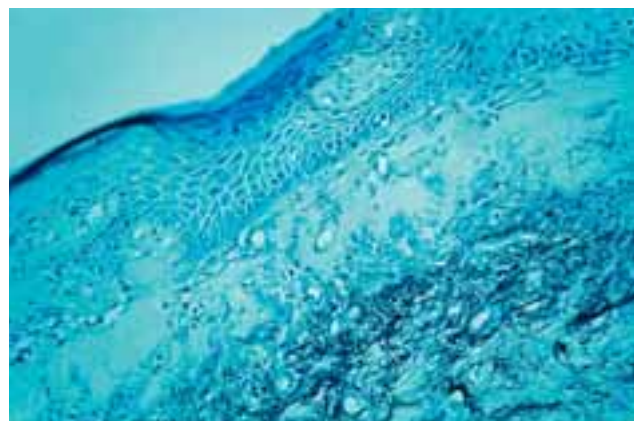
5. ábra

Az elvékonyodott hám basalis rétegében eosinophilan festődő colloid testek vannak. A papillaris dermis kötőszöve homogenizálódott, ödémás, a kereksejtes beszűrődés elemei között sok a plasmasejt.
HE, 150x



3. ábra

Az anus nyílás körül atrophias, sárgás-fehér foltok



6. ábra

A papillaris dermisben hiányoznak az elasztikus rostok.
Orcein festés, 150x

Megbeszélés

A DLSA nagyon ritka. Nőknél 6-10x gyakoribb, mint férfiaknál. Oka nem ismert, de genetikai, hormonális, környezeti faktorok szerepe feltételezett. Autoimmun eredet mellett szólnak adatok így a szövetspecifikus antitestek termelődése is. Együttes megjelenése vitiligoval, pajzsmirigy betegséggel, alopecia areatával, és anaemia perniciosával ismert (2). Az irodalomban található esetek közül a generalizált guttált morphea esetek felvetik a két entitás azonosságát a klinikai kép és a szövettani jellegzetességek azonossága alapján (1).

Polarizált fényen morphea esetében a kollagén rostok a hám alatt nem mutattak degenetrációt pictosirius festése a polarizált fényt forgatva zöld reakciót adtak. Lsa-ban a kollagén rostok degenerációját jelezi, hogy nem forgatták a polarizált fényt és narancssárga reakciót adtak (3).

A *Borrelia burgdorferi* (B.burgdorferi) szerepe a Lyme betegségben előforduló morphea esetekben felvetette a kórokozó szerepét a morphea és az Lsa pathogenesisében. 1983-1999 közötti irodalom áttekintése (Cochrane database) adatai alapján B. burgdorferi (serologia, DNA meghatározás-PCR, immunohistologia) 36 Lsa esetből 17 esetben volt pozitív. A spirochaeta tenyésztés bőrelváltozásból Lsa-ban egy esetben sem volt pozitív, míg morphea esetekben 68 esetből 5 esetben találtak pozitív tenyésztetet (6). A B. Burgdorferi ellenes antitestek serológiai pozitivitása eltért az Európai, Ázsiai és az Észak-Amerikai esetekben.

Röntgen besugárzás következtében kialakult ismert mellékhatások (radiodermatitis, fibrosis) mellett ismert a

postirradiációs morphea, aminek kialakulását idioszinkráziás jelenségnek tekintik. A pathogenesis elméletei között szerepel a besugárzás hatására kialakult sclerodermoid graft-versus-host reakció. 36 mamma carcinoma utáni besugárzást követő morphea és 2 DLSA és 1 bullosus DLSA eset került közlésre. Minden esetben az axillaris nyirokcsomó disszekciót követő helyi röntgenbesugárzás volt 50-64 Gy dózissal. A tünetek 4-12 évvel a besugárzás után jelentkeztek a besugárzott területen, ezért felmerülhet a Koebner jelenség. Egy esetben észlelték a tüneteket a besugárzott területen kívül (5).

Kezelésben javasoltak helyileg szteroid krémek és retinoidok. Kiterjedt extragenitális DLSA esetében 0,1% tacrolimus krém és psoralen plus UVA (PUVA) kezelés jelentős klinikai és szubjektív javulást eredményezett (4)

IRODALOM

1. *Blaya B., és mtsai.*: Patient with generalized guttate morphea and lichen sclerosus et atrophicus. *Actas Dermatofiliogr.* (2008) 99, 808-11.
2. *Guerriero C., és mtsai.*: Extragenital lichen sclerosus and atrophicus treated with topical steroids and retinoids in a child with vitiligo. In *J Immunopathol Pharmacol.* (2008) 21, 57-9.
3. *Nishioka S.*: Histological comparison of morphea and lichen sclerosus et atrophicus. *Kurume Med J.* (1997) 44, 83-90
4. *Valdivielso-Ramos M, Bueno C, Hernanz JM.*: Significant improvement in extensive lichen sclerosus et atrophicus with tacrolimus ointment and PUVA. *Am J Clin Dermatol.* (2008) 9, 175-9.
5. *Walsh N., és mtsai.*: Postirradiation morphea: an underrecognized complication of treatment for breast cancer. *Hum Pathol* 2008, 23, 456-61
6. *Weide B., Walz T., Garbe C.*: Is morphea caused by *Borrelia burgdorferi*? A review. *Br J Dermatol.* (2000) 142, 636-44.