



**Nurcan Metin,  
Mahizer Yaldız,  
Teoman Erdem,  
Şahin Erdem\***

## Morfea ve Büllöz Liken Skleroatrofikans Birlikteliği: Olgu Sunumu

### Coexisting Morphea and Bullous Lichen Sclerosus Et Atrophicus: A Case Report

#### Öz

Morfea ve liken skleroatrofikans (LSA) iyi sınırlı fibrotik plaklarla karakterize olan lokalize fibrozan hastalıklardır. Morfea plağı üzerinde nadiren büll gelişimi olabilmekte, çoğu zaman bu büller, morfeanın nadir görülen bir tipi olan büllöz morfea olarak değerlendirilmektedir. Morfea plağı üzerinde gelişen büllöz LSA olguları ise daha nadirdir. Bu olgu sunumunda morfea lezyonları üzerinde klinik ve histopatolojik olarak büllöz LSA ile uyumlu büllöz lezyonları olan hasta, nadir görülen büllöz LSA ve morfea birlikteliğine dikkat çekilmek üzere sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** Morfea, büllöz liken skleroatrofikans, atrofi, hemoraji, eozinofili, histopatoloji

#### Abstract

Morphea and lichen skleroatrofikans (LSA) are localized fibrosing diseases characterized by well-defined fibrotic plaques. Blisters rarely occur on morphea plaque, and these blisters are mostly considered as bullous morphea which is a rare type of morphea. The cases of bullous LSA growing on plaque morphea are rarer. In this case report, we presented a patient has bullous lesions compatible with of lichen skleroatrofikans clinically and histopathologically on morphea lesions, to draw attention to rare association of bullous morphea and LSA.

**Keywords:** Morphea, bullous lichen sclerosus et atrophicans, atrophy, hemorrhage, eosinophilia, histopathology

Sakarya Üniversitesi Eğitim  
ve Araştırma Hastanesi,  
Dermatoloji Kliniği,  
Sakarya, Türkiye

\*Sakarya Üniversitesi Eğitim  
ve Araştırma Hastanesi,  
Patoloji Kliniği,  
Sakarya, Türkiye

#### Yazışma Adresi/ Correspondence:

Nurcan Metin,  
Sakarya Üniversitesi Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi,  
Dermatoloji Kliniği,  
Sakarya, Türkiye  
Tel.: +90 507 580 62 55  
E-posta: dnrurcanmetin@hotmail.com  
Geliş Tarihi/Submitted: 07.02.2014  
Kabul Tarihi/Accepted: 10.02.2014

**Sunulduğu Kongre:  
XXI. Prof. Dr. A. Lütfü Tat  
Sempozyumu**

@Telif Hakkı 2015 Türk Dermatoloji  
Derneği Makale metnine www.  
turkdermatolojidergisi.com web  
sayfasından ulaşılabilir.

@Copyright 2015 by Turkish Society  
of Dermatology - Available on-line  
at www.turkdermatolojidergisi.com

#### Giriş

Büllöz morfea, morfeanın nadir görülen klinik bir tipi olup ilk kez 1959 yılında Marrow tarafından tanımlanmıştır. Büllöz liken skleroatrofikans (LSA) ise morfea plağı üzerinde gelişebilen ve büllöz morfeadan daha nadir görülüp, büllöz morfea ile ayırıcı tanıya giren fibrozan bir hastalıktır (1,2).

#### Olgu Sunumu

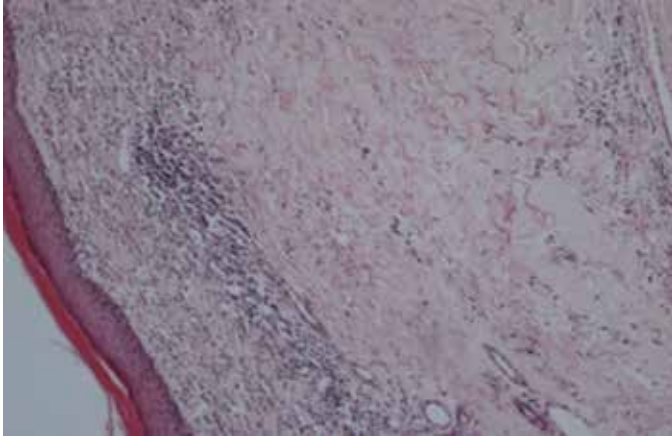
Altmış sekiz yaşında bayan hasta, yaklaşık 1,5 yıl önce kliniğimize, karnında etrafı viyole ortası beyaz sertliklerle başvurmuştu. Bir buçuk yıl önce bu lezyonlardan alınan biyopsi histopatolojisinde epidermiste hiperkeratoz, retelerde düzleşme, dermiste hafif kabalaşmış kollajen demetleri ve bunlar arasında lenfosit predominat iltihap hücreleri izlenmişti (Resim 1). Hastaya bu bulgularla 1,5 yıl önce lokalize erken dönem morfea tanısı konulup, topikal klobetazol propiyonat 2x1

başlanmıştı. Hasta 1,5 yıl sonra lezyonların üzerinde içi kanlı su dolu kabarcıkların oluştuğunu ifade ederek kliniğimize tekrar başvurdu. Kanlı su dolu kabarcıkların yaklaşık 6 aydır olduğunu söyleyen hasta, kendisine verilen topikal klobetazol propiyonatı düzensiz kullanmış ve kısmi fayda görmüş idi. Özgeçmişinde hipertansiyon, diabetes mellitus, atriyoventriküler tam blok gibi komorbiditeler mevcuttu ve bu hastalıklar için asetilsalisilik asit, metformin ve bisoprolol kullanılmaktaydı. Soygeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Fizik muayenesi doğal olan hastanın yapılan dermatolojik muayenesinde karın alt kadranda umbilikal bölgenin sağ lateralinden sol lateraline doğru uzanan 10 cm çaplı alanda, etrafı viyole, ortası beyaz, atrofik, hipopigmente makül ve yamalar, palpasyonla sert endüre plaklar izlendi. Plaklar üzerinde içi hemorajik seröz sıvı ile dolu, yer yer açılmış krutlu büllöz lezyonlar mevcuttu (Resim 2). Tam kan

sayımı, tam idrar tetkiki, rutin biyokimya tetkikleri, C-reaktif protein, sedimentasyon ve periferik kan eozinofil değerleri normaldi. ANA, anti-dsDNA, anti SCL 70, anti SSA, SSB gibi otoantikör parametreleri negatifti. Büllöz lezyonlardan alınan biyopside, epidermiste incelmeye, ortokeratoz, foliküler tıkaç oluşumu, bazal tabakada hidropik dejenerasyon, subbazal ayrışma ve büll oluşumu, üst epidermiste ödem, hiposelülarite, homojenizasyon ve perivasküler lenfositik infiltrasyon izlendi (Resim 3, 4). Hastaya bu bulgularla büllöz LSA tanısı konuldu ve topikal mometazon furoat 2x1 başlandı. Tedaviye belirgin yanıt alınamayınca intravenöz metilprednizolon 40 mg/gün tedavisine geçildi. Tedavinin 10. gününde büllerde belirgin gerileme görüldü.

### Tartışma

Morfea deri ve subkutan dokuda sklerozla giden bir grup hastalığı içerir (3). Hastalığın başlangıcı bir ya da daha çok,



**Resim 1. Epidermiste hiperkeratoz, retelerde düzleşme, dermiste hafif kabalaşmış kollajen demetleri ve bunlar arasında lenfosit predomnat iltihap hücreleri**



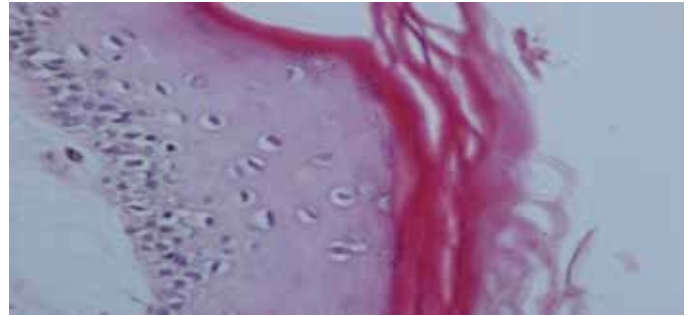
**Resim 2. Karın alt kadranda umbilikal bölgenin sağ lateralinden sol lateral tarafa doğru uzanan 10x20 cm boyutlarındaki alanda, etrafı viyole ortası beyaz atrofik, hipopigmente makül ve yamalar, palpasyanla sert endüre plaklar, hemorajik seröz sıvı ile dolu, yer yer açılmış üzeri erode, krutlu büllöz lezyonlar**

oval, yuvarlak genellikle eritemli halo ile çevrili endüre plaklarla karakterizedir. Bu endüre plaklar aylar ya da yıllar içerisinde beyaz renkli atofi bırakarak geriler. Büllöz morfea, morfeanın nadir bir tipi olup daha çok alt ekstremitelerde görülür (4). LSA ise deri ve mukozada fildişi renginde beyaz atrofik lezyonlarla karakterize, kronik seyirli fibrozan bir hastalıktır (5).

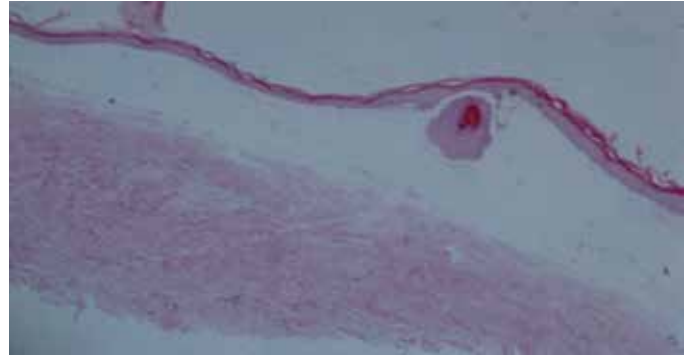
LSA'nın morfea grubu içinde sınıflandırılması tartışmalıdır. Uzun yıllar bu iki hastalığın birbiri ile ilişkisi tartışılmış ancak ortak bir görüşe varılamamıştır. Etyopatogenezi ve neden bir arada görüldükleri tam aydınlatılamamıştır. İki hastalık da spiroketlerle ve otoimmün hastalıklarla ilişkili olabilmektedir. Bazı otörler bu iki hastalığın, aynı hastalığın farklı spektrumları olduğunu, bazıları birbiri ile yakın ilişkide olduklarını ve birbirlerine dönüşümlerinin mümkün olduğunu, bazıları ise tamamen farklı hastalık olduklarını savunmaktadırlar (6,7).

Peterson ve ark.'nın (8) morfea sınıflandırmasında büllöz morfeanın, morfeanın diğer tiplerine nazaran oldukça nadir olduğu bildirilmektedir. Literatürde morfea plaklarının üzerinde büllöz LSA histolojisi de tanımlanmıştır.

Morfea plağı üzerinde büll geliştiğinde akla gelecek iki hastalık, büllöz morfea ve büllöz LSA olup, klinik, histopatolojik ve laboratuvar bulgularıyla ayırıcı tanıları yapılabilmektedir (8). Büll oluşumu morfeadan daha çok LSA'da görülüp morfea büllerinin aksine hemorajik içeriklidir. Büllöz morfeada lezyonlar daha çok alt ekstremitelerde yerleşir. Yine büllöz morfeada hem periferik kan eozinofillerinde hem



**Resim 3. Epidermiste incelmeye, ortokeratoz, bazal tabakada hidropik dejenerasyon (x100,HE)**



**Resim 4. Foliküler tıkaç oluşumu, subbazal ayrışma ve büll oluşumu, üst epidermiste ödem, hiposelülarite, homojenizasyon ve perivasküler lenfositik infiltrasyon (x40,HE)**

de doku eozinofillerinde artış raporlanmıştır (1,9). Hastamızın lezyonları karın bölgesindeydi ve bülleri hemorajik içerikliydi. Kan eozinofilleri de normal seviyelerdeydi.

Klinik olarak etrafı viyole ortası beyaz renkli endurasyonun varlığı, histopatolojide üst dermiste elastik lif varlığı, retiküler dermiste kollajen bantlarda artış ve kabalaşma olması, subkutan dokuya yayılan fibrozisin varlığı morfeayı desteklemektedir. Hastamıza 1,5 yıl önce klinik ve histopatolojik bulgularla morfea tanısı konulmuştu. Bir buçuk yıl sonra gelişen büllöz lezyonlardan alınan biyopsideki histopatolojik bulgularla da büllöz LSA tanısı konuldu. Epidermiste inceltme, ortokeratoz, foliküler tıkaç oluşumu, bazal tabakada hidropik dejenerasyon, subbazal ayrışma ve bül oluşumu, üst epidermiste ödem, hiposelülarite, homojenizasyon, üst dermiste elastik lif olmayışı büllöz LSA'yı destekleyen histopatolojik bulgulardır. Üst dermiste elastik lif olmayışı hariç diğer histopatolojik bulguların varlığı büllöz LSA'yı desteklemektedir. Bu bulgular ışığında hastamızın lezyonlarını morfea üzerinde gelişen büllöz LSA olarak kabul ettik.

Trattner ve ark., (10) tanımladıkları morfea plağı üzerinde gelişen büllöz LSA olgusunun ardından, büllöz LSA'nın spesifik histopatolojik bulgularının varlığında lezyonları büllöz morfea olarak değerlendirmenin yanlış olacağını ileri sürmüşlerdir. Morfea üzerinde bül oluşumu ile ilgili kabul gören teori ilk olarak Templeton tarafından ileri sürülen lenfatik obstrüksiyon teorisidir. Bu teoriye göre skleroza bağlı lenfatik obstrüksiyon gelişmekte, lenfatik obstrüksiyona bağlı da lenfanjektazi ve lenfödem sonuç olarak da bül oluşmaktadır. Trattner ve ark. (10) büllöz LSA'da lenfatik obstrüksiyon yanında vasküler obstrüksiyon da geliştiğini buna bağlı bül içeriğinin hemorajik olduğunu bildirmişlerdir (1,6).

Büllöz LSA'da güçlü topikal kortikosteroidler, takrolimus, doksisisiklin, retinoidler ve fototerapi uygulanabilen tedavi seçenekleridir (10).

Büllöz LSA ve morfeanın nadir birlikteliğine dikkat çekmek üzere bu olgu sunulmuştur.

## Yazarlık Katkıları

*Hasta Onayı: Çalışmamıza dahil edilen tüm hastalardan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır, Konsept: Nurcan Metin, Mahizer Yıldız, Mustafa Teoman Erdem, Şahin Erdem, Dizayn: Nurcan Metin, Mahizer Yıldız, Mustafa Teoman Erdem, Şahin Erdem, Veri Toplama veya İşleme: Nurcan Metin, Mahizer Yıldız, Mustafa Teoman Erdem, Şahin Erdem, Analiz veya Yorumlama: Nurcan Metin, Mahizer Yıldız, Şahin Erdem, Literatür Arama: Nurcan Metin, Yazan: Nurcan Metin, Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir, Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir, Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.*

## Kaynaklar

1. 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.
2. Odom RB, James WD, Berger TG. Connective tissue diseases. In: Andrews' disease of the skin. Odom RB, James WD, Berger TG, editors. Clinical Dermatology. 9th ed. WB Saunders Company: Philadelphia; 2000.p. 191-200.
3. İltner N. Bağ Dokusu Hastalıkları (Connective Tissue Diseases). Dermatoloji. Yalçın Tüzün, Mehmet Ali Gürel, Server Serdaroğlu, Varol Lütfü Aksungur, editör. 3. baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevi, 2008;1: 1046-54.
4. Laxer RM, Zullán F. Localized scleroderma. Curr Opin Rheumatol 2006;18:606-13.
5. Ceylan N, Gürel MS, Kiremitçi Ü, ve ark. Jeneralize Morfea- Liken skleroatrofik Birlikteliği.( Lichen Scleratrophicus in Combination with Generalized Morphea )Türk Patoloji Derg. 2008; 24:179-82
6. 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.
7. Yasar S, Mumcuoglu CT, Serdar ZA ve ark. A case of lichen sclerosis et atrophicus accompanying bullous morphea. Ann Dermatol. 2011;23:354-9.
8. Peterson LS, Nelson AM, Su WP. Classification of morphea (localized scleroderma). Mayo Clin Proc 1995;70:1068-76.
9. Ballester I, Bañuls J, Pérez-Crespo M, et al. Extragenital bullous lichen sclerosis atrophicus. Dermatol Online J 2009;15:6.
10. Trattner A, David M, Sandbank M. Bullous morphea: a distinct entity? Am J Dermatopathol 1994;16:414-7.