

Wieloogniskowa postać liszaja twardzinowego. Opis przypadku

Multifocal lichen sclerosus. Case report

Ewa Hadas¹, Aleksandra A. Żerdzińska¹, Natalia Norek¹, Edyta Chlasta², Anna Adamusińska²

¹Kliniczny Oddział Chorób Wewnętrznych, Dermatologii i Alergologii w Zabrzu Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach

²Studenckie Koło Naukowe przy Klinicznym Oddziale Chorób Wewnętrznych, Dermatologii i Alergologii w Zabrzu Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach

Przegl Dermatol 2015, 102, 28–32
DOI: 10.5114/dr.2015.49197

SŁOWA KLUCZOWE:

twardzina, liszaj płaski, liszaj twardzinowy.

KEY WORDS:

morphea, lichen planus, lichen sclerosus.

ADRES DO KORESPONDENCJI:

lek. Aleksandra A. Żerdzińska
Kliniczny Oddział Chorób
Wewnętrznych, Dermatologii
i Alergologii w Zabrzu
Śląski Uniwersytet Medyczny
w Katowicach
ul. Skłodowskiej 10, 41-800 Zabrze
tel.: +48 889 963 111
e-mail: lolenka@poczta.onet.pl

STRESZCZENIE

Wprowadzenie. Liszaj twardzinowy (*lichen sclerosus* – LS) jest przewlekłą dermatozą zapalną o nieustalonej etiologii, która lokalizuje się w obrębie skóry i błon śluzowych. W obrazie klinicznym początkowo mogą występować pojedyncze lub mnogie rozsiiane plamy bądź rzadziej liszajopodobne grudki przechodzące w porcelanowobiałe wykwity zanikowe.

Cel pracy. Przedstawienie trudnego diagnostycznie przypadku LS.

Opis przypadku. Autorzy prezentują przypadek pacjenta z klinicznym rozpoznaniem liszaja płaskiego przerostowego w obrębie skóry dłoni i przedramion. Po przeprowadzonym badaniu histopatologicznym zweryfikowano diagnozę i rozpoznano LS. Dodatkowo stwierdzono występowanie LS w obrębie skóry powiek i prącia.

Wnioski. Wydaje się, że powyższy przypadek jest interesujący ze względu na różnice w rozpoznaniu klinicznym i histopatologicznym oraz mnogą lokalizację zmian.

ABSTRACT

Introduction. Lichen sclerosus (LS) is a chronic, inflammatory dermatosis of unknown etiology affecting skin and mucous membranes. It was first described in 1887 by Darier. Lichen sclerosus usually begins as a single or multiple plaques (rarely as lichenoid papules) gradually transforming into porcelain-white atrophic lesions. Depending on localization, it may manifest with itching, pain or a burning sensation and often may cause sexual dysfunction.

Objective. Presentation of an LS case that posed diagnostic difficulties.

Case report. We present a patient with clinical diagnosis of lichen planus hypertrophicus on the skin of forearms and hands which demonstrated histopathological features of LS. Additionally, the presence of LS lesions was found on the skin of the eyelid and penis.

Conclusions. Our case seems to be interesting because of the differences between clinical and histopathological findings and multiple localization of lesions.

WPROWADZENIE

Liszaj twardzinowy (*lichen sclerosus* – LS) jest przewlekłą dermatozą zapalną o nieustalonej etiologii, lokalizującą się w obrębie skóry i błon śluzowych. Po raz pierwszy został opisany przez Dariera w 1887 r. [1]. W obrazie klinicznym początkowo mogą występować pojedyncze lub mnogie rozsiane plamy bądź rzadziej liszajopodobne grudki przechodzące w porcelanowobiałe wykwitki zanikowe [2, 3].

Zmiany lokalizują się w obrębie skóry i błon śluzowych z predylekcją do zajmowania okolicy anogenitalnej (83–98%) [4–6]. U mężczyzn głównym umiejscowieniem są okolice żołędzi i napletka, natomiast u kobiet głównie okolice krocza, sromu i odbytu. U 2,5% pacjentów stwierdza się zmiany w okolicy pozagenitalnej, zajmujące boczne powierzchnie szyi, nadgarstki po stronie zgięciowej, okolicę między- i podsutkową oraz okolicę krzyżową. W obrazie klinicznym przeważają porcelanowobiałe ogniska z cechami zaniku, bliznowacenia lub stwardnienia [2], którym w zależności od lokalizacji może towarzyszyć świąd, ból i pieczenie. Zmiany zlokalizowane w okolicach płciowych powodują często zaburzenia funkcji seksualnych.

Choroba występuje u obu płci, może pojawić się u dzieci. Obserwuje się dwa szczyty występowania LS – u dzieci przed okresem pokwitania oraz u dorosłych w 4.–5. dekadzie życia [7]. Częstość występowania LS wynosi 0,1–0,3%.

W etiopatogenezie LS brane są pod uwagę mechanizmy autoimmunologiczne, predyspozycje genetyczne, związek z chorobami wirusowymi, urazami, przewlekłym drażnieniem oraz zaburzeniami hormonalnymi [8].

Diagnostyka LS opiera się na obrazie klinicznym oraz badaniu histopatologicznym. Typowy dla obrazu histopatologicznego jest naciek z limfocytów obejmujący warstwę podstawną naskórka, powiązany ze zwyrodnieniem wodniczkomówkomów i obrzękiem oraz homogenizacją łącznotkankowej warstwy podnaskórkowej (zona ujednostajnienia). Obserwuje się również nietrzymanie barwnika, atrofię i powierzchowną hiperkeratozę. W miarę rozwoju zmian zauważalna jest zmniejszona liczba włókien sprężystych, mogą być widoczne poszerzone naczynia krwionośne i limfatyczne, a także obrzęk podnaskórkowy z tworzeniem pęcherzy [9–11].

W rozpoznaniu różnicowym LS należy uwzględnić liszaj płaski, twardzinę, toczkę rumieniowatą przewlekłą (ang. *discoide lupus erythematosus* – DLE), łuszczycę, leukoplakię, kontaktowe zapalenie skóry, pemfigoid bliznowaciejący oraz raka kolczystokomórkowego (ang. *squamous cell carcinoma* – SCC) [12].

W leczeniu LS wykorzystuje się silnie działające glikokortykosteroidy (miejscowo lub w formie

iniekcji doogniskowych), inhibitory kalcyneuryny (pimekrolimus, takrolimus), retinoidy oraz preparaty hormonalne (estrogeny, progesteron i propionian testosteronu). W przypadku zmian w okolicach genitalnych postępujących mimo leczenia zachowawczego stosowane są także metody chirurgiczne, fototerapia oraz terapia fotodynamiczna [7, 13]. Przewlekły charakter zmian może skutkować wystąpieniem powikłań, do których należą: stulejka (*phimosis*), zaburzenia funkcji seksualnych (bolesna erekcja, dyspareunia), trudności w oddawaniu moczu. Możliwa jest także transformacja w SCC, którą stwierdza się u ok. 3–5% pacjentów [11, 14, 15].

CEL PRACY

W pracy zaprezentowano trudny diagnostycznie przypadek LS.

OPIS PRZYPADKU

Mężczyzna 54-letni zgłosił się do Kliniki Dermatologii w Zabrze w czerwcu 2013 r. z powodu utrzymujących się od 10 lat zmian o charakterze hiperkeratycznych grudek zlewających się w większe ogniska (wielkości 5 cm × 7 cm) zlokalizowanych w obrębie wewnętrznej powierzchni nadgarstków, jak również mniejszych rozsianych wykwitów w obrębie przedramion i dłoni (ryc. 1 i 2). Dodatkowo na skórze powiek górnych zaobserwowano porcelanowobiałe wykwitki o gładkiej, zanikowej powierzchni, których pacjent sam nie zauważył (ryc. 3). W obrębie skóry prącia stwierdzono zmiany o charakterze bliznowaciejącego zaniku otaczającego jego dystalną część. W wywiadzie pacjent podawał zabieg obrzezania przed 15 laty z powodu zanikowych ognisk w obrębie napletka (brak dokumentacji i badania histopatologicznego). Ponadto chory jest obciążony cukrzycą typu 2, nadciśnieniem tętniczym i hiperlipidemią.

W badaniach laboratoryjnych stwierdzono zaburzenia profilu lipidowego oraz niewielkie zwiększenie stężeń enzymów wątrobowych. Dodatkowo wykonano badania obrazowe (RTG klatki piersiowej, USG jamy brzusznej) i wykluczono ogniska infekcji wewnątrzustrojowych. W surowicy nie wykryto obecności przeciwciał przeciwjądrowych, przeciwciał przeciwko *Borrelia burgdorferi*, wykluczono również zakażenie wirusem zapalenia wątroby typu B (*hepatitis B virus* – HBV) i typu C (*hepatitis C virus* – HCV).

W badaniu histopatologicznym wycinków ze skóry nadgarstka stwierdzono ścięczenie naskórka pokrytego znacznie pogrubiałą warstwą rogową, skąpe przynaczyniowe nacieki limfocytarne oraz zatarcie warstwy podstawnej ze zwyrodnieniem wodniczkomówkomów (ryc. 4).



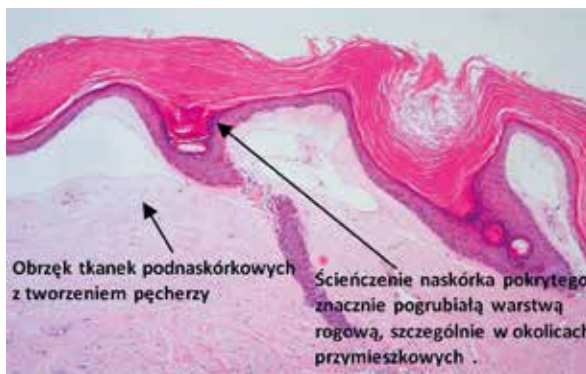
Rycina 1. Wykwity w obrębie prawego przedramienia
Figure 1. Skin lesions on right forearm



Rycina 2. Wykwity w obrębie lewego przedramienia
Figure 2. Skin lesions on left forearm



Rycina 3. Wykwity na skórze powiek górnych
Figure 3. Skin lesions on upper eyelids



Rycina 4. Obraz histopatologiczny LS
Figure 4. Histopathological picture of LS

W leczeniu zewnętrznym na przedramiona stosowano maść borną twardą, maść z propionianem klobetazolu, maść mocznikową oraz na skórę powiek 0,1% takrolimus. Po 3-miesięcznej terapii zaobserwowano znaczne spłaszczenie zmian, ich przebarwienie oraz zahamowanie powiększania się ognisk (ryc. 5 i 6).

OMÓWIENIE

W pracy przedstawiono pacjenta, u którego ze względu na obecność zlewnych, hiperkeratotycznych, przerosłych grudek w obrębie przedramion rozpoznano klinicznie liszaj płaski przerosłowy (*lichen planus* - LP), jednak badanie histopatologiczne zweryfikowało diagnozę i pozwoliło na rozpoznanie LS.

Do tej pory opisano w piśmiennictwie kilka przypadków współwystępowania LS i LP, a także kilka przypadków, w których LS imitował LP [16–20]. Podobny do naszego przypadek opisali autorzy

hiszpańscy, którzy przedstawili 31-letnią kobietę, u której zmiany sugerujące LP były zlokalizowane na szyi, górnej części pleców oraz na nadgarstkach i grzbietach stóp, a obraz histopatologiczny, tak jak u naszego chorego, miał cechy LS [16].

Wielu autorów zastanawia się, czy LP i LS to dwie jednostki chorobowe czy odmiany kliniczne jednej choroby. Trudności w ustaleniu prawidłowego rozpoznania wynikają z podobieństwa cech klinicznych, często wspólnej lokalizacji oraz podobnego obrazu histopatologicznego. Istnieje także wiele hipotez dotyczących wspólnej etiopatogenezy wyżej wymienionych schorzeń [16–19].

Liszaj twardzinowy często współwystępuje z chorobami autoimmunologicznymi. Jak podają Murphy i wsp., do najczęstszych należą: choroby tarczycy (12%), łysienie plackowate (9%), bielactwo (6%), anemia złośliwa (2%) [21]. Ze względu na często opisywane przypadki współwystępowania LS z LP, twardziną ograniczoną, toczeniem rumieniowatym układowym oraz chorobą przeszczep przeciw gospodarzowi (ang. *graft-versus-host disease* - GVHD)



Rycina 5. Wykwyty w obrębie lewego przedramienia – stan po 3-miesięcznej terapii

Figure 5. Cutaneous condition of left forearm after 3 months of therapy



Rycina 6. Wykwyty w obrębie prawego przedramienia – stan po 3-miesięcznej terapii

Figure 6. Cutaneous condition of right forearm after 3 months of therapy

należy te jednostki chorobowe brać pod uwagę w diagnostyce różnicowo-porównawczej. U opisywanego pacjenta nie stwierdzono współistniejących chorób z autoagresji, jak również przeciwciał przeciwjądrowych.

Dyskutowany jest także związek LS z infekcją *Borrelia burgdorferi* ze względu na podobieństwo obrazu klinicznego oraz histopatologicznego LS i *morphea* [13]. W prezentowanym przypadku przeciwciała przeciwko *Borrelia burgdorferi* w klasie IgG i IgM badane metodą ELISA były ujemne.

W 2013 r. autorzy amerykańscy przebadali 95 pacjentów z LS, u których stwierdzili znamienne większą częstość występowania choroby niedokrwiennej serca, cukrzycy typu 2 oraz uzależnienia od tytoniu w porównaniu z grupą kontrolną. Na tej podstawie wysunęli hipotezę, że zmiany naczyniowe oraz zaburzenia metaboliczne mogą skutkować rozwojem zmian o charakterze LS [22].

W etiopatogenezie LS rozważa się także udział zakażenia HCV. Według polskich autorów [14] oraz Yashar i wsp. [23] procesy autoimmunizacyjne w przebiegu zakażenia HCV mogą inicjować rozwój LS.

W związku z przewlekłym przebiegiem choroby i niepewnym rokowaniem co do wyleczenia należy zwrócić uwagę na możliwość rozwoju SCC w długo utrzymujących się ogniskach LS [24].

WNIOSKI

Wydaje się, że przedstawiony przypadek jest interesujący nie tylko ze względu na różnice w obrazie klinicznym i histopatologicznym, lecz także wielogniskowy charakter zmian typu LS. W dostępnym piśmiennictwie niewielu autorów opisuje tak rozsia-
ne i zróżnicowane rozmieszczenie ognisk LS.

Piśmiennictwo

1. Darier J.: Lichen plan sclereux. Ann Derm Syph 1892, 23, 833-887.
2. Karrer S.: Choroby żeńskich narządów płciowych. [w:] Dermatologia Braun-Falco. W.H.C. Burgdorf, G. Plewig, H.H. Wolff, M. Landhaler (red.). Wydawnictwo Czelej, Lublin, 2010, 1150-1161.
3. Rassner G.: Dermatologia. Elsevier Urban & Partner, Wrocław, 1994.
4. Tasker G.L., Wojnarowska F.: Lichen sclerosus. Clin Exp Dermatol 2003, 28, 128-133.
5. Tremaine R., Adam J.E., Orizaga M.: Morphea coexisting with lichen sclerosus et atrophicus. Int J Dermatol 1990, 29, 486-489.
6. Azevedo L.M.S., Santos M.A.L., Pereira Junior A.C.: Liquen escleroso e atrofico. An Bras Dermatol 1989, 64, 179-182.
7. Fistorol S.K., Itin P.H.: Diagnosis and treatment of lichen sclerosus. Am J Clin Dermatol 2013, 14, 27-47.
8. Wallace H.J.: Lichen sclerosus et atrophicus. Trans St Johns Hosp Dermatol Soc 1971, 57, 9-30.
9. Mekce P.H.: Atlas patologii skóry. Urban & Partner, Wrocław, 2003, 93.
10. Krieg T.: Twardzina. [w:] Dermatologia Braun-Falco. W.H.C. Burgdorf, G. Plewig, H.H. Wolff, M. Landhaler (red.). Wydawnictwo Czelej, Lublin, 2010, 736-739.
11. Michajłowki I., Kozicka D., Sobjanek M., Konczalska M.: Odmiana pozagenitalna liszaja twardzinowego: etiopatogeneza, obraz kliniczny i opcje terapeutyczne. Dermatol Klin 2012, 14, 69-73.
12. Cloustant D., Hall A., Lawrentschuk N.: Penile lichen sclerosus (balanitis xerotica obliterans). Bju Int 2011, 108 (Suppl 2) 14-19.
13. Cegielska A., Imko-Walczuk B., Jaśkiewicz J., Placek W.: Rola czynników genetycznych, autoimmunologicznych, infekcyjnych i hormonalnych w etiopatogenezie liszaja twardzinowego – przegląd piśmiennictwa. Przegl Dermatol 2011, 98, 355-361.
14. Michajłowski I., Matuszewski M., Michajłowski J., Sobjanek M., Włodarkiewicz A., Krajka K.: Liszaja twardzinowa i zanikowy męskich narządów. Urol Pol 2008, 61, 1.
15. Michajłowki I., Sobjanek M., Michajłowski J.: Wybrane dermatozy męskich, zewnętrznych narządów płciowych. [w:] Dermatologia. A. Włodarkiewicz (red.). Wydawnictwo Cornetis, Wrocław, 2009, 280-298.

16. **Gómez Vázquez M., Nawarra R., Martin-Urda M.T., Abellanedaa C., Quer A.:** Lichen sclerosus et atrophicus with cutaneous distribution simulating lichen planus. *Cas Rep Dermatol* 2010, 2, 55-59.
17. **Corbalán-Vélez R., Pérez-Ferriols A.:** Lichen sclerosus et atrophicus affecting the wrists and left ankle and clinically simulating lichen planus. *Cutis* 2001, 67, 417-419.
18. **Holmes S.C., Burden A.D.:** Lichen sclerosus and lichen planus: a spectrum of disease? Report of two cases and review of the literature. *Clin Exp Dermatol* 1998, 23, 129-131.
19. **Rotsztein H., Krawczyk T.:** Współistnienie liszaja twardzielowego sromu i liszaja płaskiego u kobiety w okresie menopauzalnym. *Prz Menopauz* 2003, 4, 27-29.
20. **Shono S., Imura M., Ota M., Osaku A., Shinomiya S., Toda K. i inni:** Lichen sclerosus et atrophicus, morphea and coexistence of both diseases. *Arch Dermatol* 1991, 127, 1352-1356.
21. **Murphy R.:** Lichen sclerosus. *Dermatol Clin* 2010, 28, 707-715.
22. **Hofer M.D., Meeks J.J., Mehdiratta N., Granieri M.A., Cashy J., Gonzalez C.N.:** Lichen sclerosus in men is associated with elevated body mass index, diabetes mellitus, coronary artery disease and smoking. *World J Urol* 2014, 32, 105-108.
23. **Yashar S., Han K.F., Haley J.C.:** Lichen sclerosus - lichen planus overlap in a patient with hepatitis C virus infection. *Br J Dermatol* 2004, 150, 168-169.
24. **Krasowska D., Kozłowicz K., Kowal M., Kurylcio A., Budzyska-Włodarczyk J., Polkowski W. i inni:** Twice malignant transformation of hypertrophic lichen planus. *Ann Agricultural Env Med* 2012, 19, 787-789.

Otrzymano: 8 X 2014 r.

Zaakceptowano: 12 XII 2014 r.