

Hailey-Hailey ve Samman-White Sendromu Vakası

HAILEY-HAILEY and SAMMAN-WHITE SYNDROMES IN A CASE

Binnur TÜZÜN*, Z.Gülscvim ŞİMŞEK**, Nurşen DURUKAN**, Latife CANDAN***

* Doç.Dr., Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji AD,

** Dr.,Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji AD,

*** Yarı Doç.Dr.,Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji AD,

Özet

Hailey-Hailey hastalığı sıklıkla intertriginöz bölgeleri içeren, eritematöz zeminde veziküllerle karakterize bir hastalıktır, iki vaka bildirilmiştir. Hastalıkla ilgili tek tırnak bulgusu, longitudinal beyaz bantlardır. Tedavide sis/emik antibiyotiklerden iyi sonuç alınır. Eğer sistemik antibiyotiklere yanıt olmazsa dapson, sistemik steroidler veya etretinat kullanılabilir. Sık sık parasetamol kullanan 52 yaşında kadın hasta polikliniğimize inguinal bölgede kötü kokulu, kaşıntılı vejetatif plak sebebi ile başvurdu. Histopatolojik inceleme sonucu Hailey-Hailey hastalığı tanısı kondu. Her iki elinin tırnakları kalınlaşmış ve sarı renkteydi. Yüzde ödem, dispne ve kronik bronşiti olan hasta sarı tırnak (Samman-White) sendromu olarak değerlendirildi. Antimikrobiyal tedaviye cevap alınamayan hastaya 0.5 mg/kg/gün asitrelin başlandı. Bir ay sonra kasıttaki vejetatif plaklarda orta derecede düzelme görüldü. Zaman zaman alevlenme eğilimi de görüldüğünden plastik cerrahi yöntemle eksizyonu önerildi.

Anahtar Kelimeler: Hailey-Hailey, Samman-White, Sarı tırnak sendromu

T Klin Dermatoloji 1998, 8:171-174

Hailey-Hailey hastalığı, eritematöz zeminde küçük veziküllerle karakterize, lokalize tekrarlayan bir hastalıktır (1-5). İki vaka bildirilmiştir (6,7). Bu hastalıkla birlikte görülen tek tırnak bulgusu longitudinal beyaz bantlardır (8,9).

Geliş Tarihi: 19.01.1998

Yazışma Adresi: Dr.Binnur TÜZÜN
Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dermatoloji AD,
22030 EDİRNE

T Klin J Dermatol 1998, 8:171-174

Summary

Hailey-Hailey disease is characterized by minute vesicles on erythematous base, and seen frequently on intertriginous regions. Chronic recalcitrant plaques are described in two case reports. The single associated nail finding is longitudinal white bands. Systemic antibiotics give the best results. If systemic antibiotics fail, dapson, systemic steroids or etretinate may be tried. 52 year-old female patient, who frequently receive paracetamol tablets, presented with macerated and vegetating plaques with bad odor and intense pruritus on her inguinal folds. Yellow and thickened fingernails were observed on her both hands. Systemic symptoms, as edema on the face, dyspnea, chronic bronchitis with yellow nulls, were evaluated as yellow-nail (Samman-White) syndrome. Aetretin (0.5 mg/kg/day) therapy was tried because antimicrobial therapy failed. After one month the patient showed moderate improvement. Total excision of the vegetating plaques was proposed because of exacerbations.

Key Words: Hailey-Hailey, Samman-White, Yellow nail syndrome

T Klin J Dermatol 1998, 8:171-174

Hastalık düzensiz otozomal dominant geçiş gösterir. Hastaların 2/3'ünde aile hikayesi vardır (1-5). Bakteri, mantar, viruslar hastalığı başlatabilir. Veziküllerden Stafilokok ve Candida albicans sıklıkla üretilebilir. İlaçlara bağlı olarak da geliştiği de bildirilmiştir (10).

Lezyonlar özellikle boyun kenarları, aksilla, kasıklar, antekübital bölge gibi intertriginöz alanlara yerleşir. Sık olmayarak gövdede de lezyonlara rastlanır (1,2,4,5). Nadiren mükozal lezyonlar görülebilir (11-14).

Elektron mikroskopik çalışmalarda tonofilament-desmozom kompleksinde defekt saptanmış

T Klin J Dermatol 1998, 8:171-174

171

ve intersellüler ara madde sentezi normalden farklı bulunmuştur. Son çalışmalarda ise, majör defektin glikokaliks materyalde olduğu görülmüştür (1). Histopatolojik olarak, başlangıç lezyonlarında lakün olarak adlandırılan suprabazal ayrılmalar olur. Lezyonlar geliştikçe geniş suprabazal ayrılmalar vezikül ve bül formasyonuna neden olur. Tek tabaka bazal hücre ile çevrili uzun papillalar bililerin içine doğru uzantılar yaparlar. Epidermin geniş bir bölümünde malpighi tabakasının çoğu hücresi intersellüler köprülerini kaybetmiştir. Dermişte orta derecede lenfositik infiltrasyon vardır. Hailey-Hailey hastalığının histopatolojisi, hem pemfigus vulgaris hem de Darier hastalığına benzer (1,3).

Tedavide, lokal antibakteriyel ve antifungal ajanlar denenebilir de en iyi sonuçlar sistemik antibiyotiklerden alınır. Tetrasiklin, penisilin, eritromisin etkili ajanlardır (1,2,4,5). Antibiyotiklerden sonuç alınmazsa dapson, sistemik kortikosteroidler, tretinat denenebilir (5). Lokal uygulanan kortikosteroidlerden de cevap alınabilir. Son yıllarda cerrahi yöntemler de denenmektedir (6,7).

Olgu

Sık sık Panalgine tablet (parasetamol) kullanan 52 yaşında kadın hastanın, kasık bölgesinde iki yıl önce başlayan, şiddetli kaşıntılı, kötü kokulu, maserasyon gösteren, deriden kabarıklık oluşumlarından yakınması vardı. Koltuk altlarında ise açılarak küçük erozyonlara dönüşen vezikiiler yapılar, yuvarlak plak oluşturuyordu. El parmak tırnaklarının 10'u da sarı renkli ve hafif kalınlaşmış idi.



Şekil 1. Her iki kasıkla kronik, vejetan. maserasyonlu plaklar.

Wood ışığı incelemesinde, kasıktaki vejetan kitlelerin ortasında kükürt sarısı renkli tomurculanma şeklinde flüoresans alındı.

Sistemik sorgulaması ve muayenesinde, yüzde ödem, nefes darlığı ve kronik bronşit dışında bir bulgu yoktu.

Laboratuvar incelemelerinde, rutin biyokimyasal ve hematolojik tetkikler normal sınırlarda bulundu. Bakteri ve mantar kültürlerinde üreme olmadı. Akciğer grafisinde her iki hemitoraksta mikronodüller görüldü. Hasta göğüs hastalıkları muayenesini kabul etmedi.

Histopatolojik incelemede (4383/97-T.Ü.T.F. Patoloji AD), parakeratoz, suprabazal ayrılma ve bül oluşumu, bül içine uzanan tek sıra bazal hücrelerle çevrili papiller yapılar ve akantolitik hücreler görüldü. Üst dermişte mononükleer hücre infiltrasyonu bulunmaktaydı.

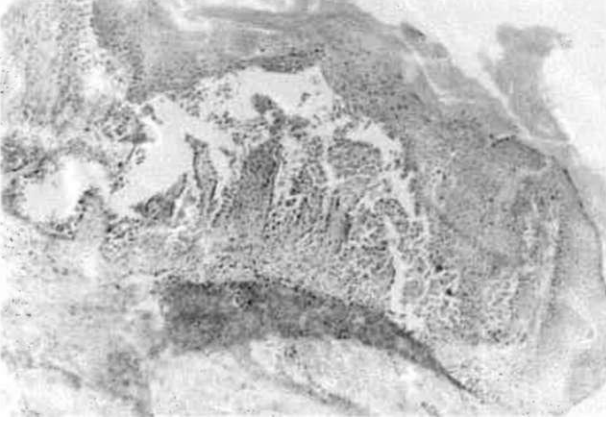
Histopatolojik tanı Hailey-Hailey hastalığı ile uyumlu bulundu.

Pemfigus vejetans ile ayırıcı tanı açısından indirekt immünofluoresans tetkiki (97/16944-C.T.F. Patoloji A.D.) istendi. Sonuç olarak epidermiste intersellüler alanda, hiç bir titrasyonda (1/10-1/160) IgG birikimi görülmedi.

Baboon sendromu (intertrijnoz ilaç krüpsiyonu) ayırıcı tanısı açısından %1-5-10 Panalgine ve aynı konsantrasyonlarda saf parasetamol %15 etil alkol içinde hazırlandı ve gazlı beze emdirilerek hastanın her iki kol iç yüzüne yama testi şeklinde uygulandı. 48 saat sonraki okumada herhangi bir deri belirtisine rastlanmadı.



Şekil 2. Sarı ve kalınlaşmış el tırnakları.



Şekil 3. P.pidermiste sınırabazal ayrılına sonucu oluşan bül içinde akantolilik hücreler görülmekle. Bazal hücrelerle döşeli uzamış papilluların oluşturduğu cüluslar bül içine uzanmakta. (HE x 160).

Öncelikle, tetkikler sırasında 2 ay Panalgine tablet kullanmayan hastada lezyonlarda gerileme gözlenmedi. 2. ayın sonunda hastaya 2. kuşak sefalosporin, flukonazol (150 mg/hafta) ve antiseptik olarak alcool iode % 2 başlandı. Tedavinin 15. günü lezyonlarda gerileme yoktu. Bunun üzerine 0.5 mg/kg/gün asitretinoin tedavisine geçildi. Zaman zaman gerileme göstermesine rağmen belirgin bir iyileşme saptanamadığından plastik cerrahi yöntemle lezyonların total eksizyonu önerildi.

Tartışma

Hailey-Hailey hastalığında lezyonlar, eritemli zemin üzerinde küçük veziküllerden oluşan kümeler halinde başlar. Bu gevşek veziküller kolayca patlar, erozyon ve kmt gelişir (1-5). Hailey-Hailey hastalığının vejetan kitle yapması nadirdir (6,7). Bizim olgumuzda inguinal bölgedeki lezyonlar, kaşıntılı vejetan kitleler şeklindeydi.

Ayırıcı tanıda, enfekte ekzema, impetigo, Darier hastalığı, pemfigis vulgaris ve pemfigus vejetans önemlidir (1). Hailey-Hailey hastalığının ayırıcı tanı tablosuna intertriginöz ilaç erüpsiyonlarını eklemeyi uygun bulduk. Yeni tanımlanmış olan intertriginöz ilaç erüpsiyonları, atipik ve tedaviye dirençli intertriginöz olgularda hatırdadır (15). İbuprofen, karboplatin ve eloposid ile uygulanan kemoterapi sonrası hastalarda intertriginöz deri lezyonları bildirilmiştir

(16). Etretinat kullanımı sonrası inframammar, intertriginöz, dekübital erozyonlar görülebilir (17).

Bizim olgumuz, sık sık Panalgine tablet (parasetamol) kullanan bir hastaydı. Hastaya intertriginöz ilaç erüpsiyonu ayırıcı tanısı için uyguladığımız yama testinde hiç bir deri belirtisine rastlamadık ve iki ay herhangi bir ilaç almayan hastanın lezyonlarında gerileme olmadı.

Hailey-Hailey hastalığının tanısında, tırnaklarda longitudinal beyaz bantlar önemlidir. Bürge, 38 Hailey-Hailey'li hastanın %71'inde asemptomatik longitudinal beyaz bantlar saptamıştır (8,9). Olgumuzda, yüzde ödem, kronik bronşit ve el tırnaklarında sarı renk değişimi mevcuttu. Bu bulgularla olguyu "sarı tırnak sendromu (Samman-White sendromu)" olarak değerlendirdik (18-19). Literatürde Hailey-Hailey hastalığı ve sarı tırnak sendromu birlikteliğine rastlamadık. Antibiyotik ve antifungal tedaviye dirençli olgularda önerilen tedaviler arasında etretinat da vardır. Biz de hastamızda retinoik asit türevlerinden asitretinoin kullandık. Fakat etretinata bağlı intertriginöz ilaç erüpsiyonları da tanımlanmıştır (17). Bu konuda dikkatli olmak gerekmektedir.

KAYNAKLAR

- Schamburg-Lever G, Lever WF. Familial Benign Pemphigus. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF, eds. *Dermatology In General Medicine*, 4th ed. New York: McGraw-Hill Inc, 1993: 642-5.
- Fine JD. Bullous Diseases. In: Mosehella SL, Hurley HJ, eds. *Dermatology*. 3rd ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co. 1992: 687-9.
- Lever WF, Schamburg-Lever G. *Histopathology of the Skin*. 7th ed. Philadelphia: JB Lippincott Company, 1990: 82-3.
- Arnold HL, Odom RB, Ames WD. *Andrews' Diseases of the Skin*. 8th ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1990: 651-3.
- Braun-Faleo O, Olewig G, Wolff HH, Winkelmann RK. *Dermatology*. 3rd ed. Berlin: Springer Verlag 1991: 482-4.
- Hamm IE, Metzger D, Brocker EB. Hailey-Hailey disease. Eradication by dermabrasion. *Arch Dermatol* 1994; 130: 1143-9.
- McElroy JA, McHeghan DA, Rocnigk RK. Carbon dioxide laser vaporization of recalcitrant symptomatic plaques of Hailey-Hailey disease and Darier's disease. *J Am Acad Dermatol* 1990; 23: 893-7.
- Kirtschig G, Effendy I, Happle R. Leukonychia longitudinalis as the primary symptom of Hailey-Hailey disease. *Hautarzt* 1992;43: 451-2.

9. Bürge SM. Hailey-Hailey disease: the clinical features, response to treatment and prognosis. *Br J Dermatol* 1992; 126: 275-82.
10. O'Yell JA, Bürge SM, Dean D. Cantaridin-induced acantholysis: adhesion molecules, proteases, and related proteins. *Br J Dermatol* 1994; 130: 148-57.
11. Langenberg A, Berger TG, Cardelli M, Rodman O, Lstes S, Barron DR. Genital benign chronic pemphigus (Hailey-Hailey disease) presenting as condylomas. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26: 951-5.
12. Cooper HL. Acantholytic dermatosis localized to the vulvo-perineal area. *J Clin Pathol* 1989; 16: 81-4.
13. Rabinovitz AJ, Patel V.I. Isolated perianal verrucoid familial benign chronic pemphigus. *Cutis* 1982; 30: 660-2.
14. Vaelavinkova V, Neumann E. Vaginal involvement in familial benign chronic pemphigus (Morbus Hailey-Hailey). *Acta Derm Venereol* 1982; 62: 80-1.
15. Wolf R, Brenner S, Krakowski A. Intertriginous drug eruption. *Acta Derm Venereol* 1992; 72: 441-2.
16. Russick R, Horn TD, Wilson WH, Turner MC. A characteristic eruption associated with ifosfamide, carboplatin, and etoposide chemotherapy after pretreatment with recombinant interleukin-1 alpha. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35: 705-9.
17. Shelley ED, Shelley WB. Inframammary, intertriginous, and decubital erosions due to tretinoin. *Cutis* 1990; 45: 111-3.
18. Samman PD. *The Nails in Disease*. 3rd Ed. London: William-Heinemann Medical Books. 1978: 119-21.
19. Tüzün Y, Kotoğyan A, Onsun N, Serdaroglu S. Tırnak Hastalıkları, İstanbul: Teknografik Matbaacılık, 1993; 110-23.