



Hailey-Hailey Hastalığı: Bir Olgu Sunumu

Başak Kandi*, Yelda Karıncaoğlu*, Neşe Karadağ**, Gürsoy Doğan*, Muammer Eşrefoğlu*

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji AD, Malatya*
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji AD, Malatya**

Hailey-Hailey (H-H) hastalığı, kronik olarak tekrarlayan, otozomal dominant geçişli intertriginöz alanları tutan vezikülobülöz bir dermatozdur. Burada Hailey-Hailey tanısı konan ve histopatolojik olarak tanısı doğrulanan, 20 yaşında bir erkek olgu sunuldu. Ensede lokalize kalan Hailey-Hailey olgusu olması sebebiyle bildirimini uygun bulundu.

Anahtar kelimeler: Hailey-Hailey hastalığı

Hailey-Hailey Disease: A Case Report

Hailey-Hailey (H-H) disease is a recurrent, autosomal dominant vesiculobullous dermatosis with a predilection for intertriginous areas. In this paper a 20 year old male patient clinically and histopathologically diagnosed as having Hailey-Hailey disease was presented. The localisation of the disease on neck warranted the present case report.

Key words: Hailey-Hailey disease

Hailey-Hailey hastalığı nadir görülen, fleksural bölgelerde tekrarlayan vezikülobülöz lezyonlarla karakterize, otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. Hastalık sıklıkla genç erişkin dönemde başlar. Sıcak ve sürtünme hastalığı alevlendirir. Hailey-Hailey hastalığı relaps ve remisyonlarla seyreder.

OLGU

Yirmi yaşında erkek hasta, ensede kızarıklık şikayeti kliniğimize başvurdu. Hikayesinden şikayetlerinin beş yıl önce başladığı ve yaz aylarında şiddetlendiği öğrenildi. Soygeçmişinde, babasında, erkek ve kız kardeşlerinde de koltuk altı ve kasıklarda kaşıntı ve kızarıklık olduğu öğrenildi.

Fizik muayenesinde, vital bulgular ve genel sistem muayeneleri doğal olarak değerlendirildi. Dermatolojik muayenesinde, saçlı deri sınırı dahil tüm ensede eritemli zeminde sarı kurutların ve fissürlerin izlendiği 12x5 cm'lik plak lezyon mevcuttu (Şekil 1). Lezyondan yapılan nativ preparat negatif olarak değerlendirildi. Bu bölgeden alınan sürüntü kültüründe *Saphylococcus aureus* üredi.

Lezyondan alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde; epidermiste spinoz tabakada akantoliz, yer yer suprabazal ayrışmalar, hafif lenfositik ekzositoz görülmekteydi. Ayrışma alanlarında seyrek lenfosit ve eritrosit mevcuttu. Yüzeysel dermiste perivasküler mononükleer iltihabi infiltrasyon izlenmekteydi (Şekil 2).

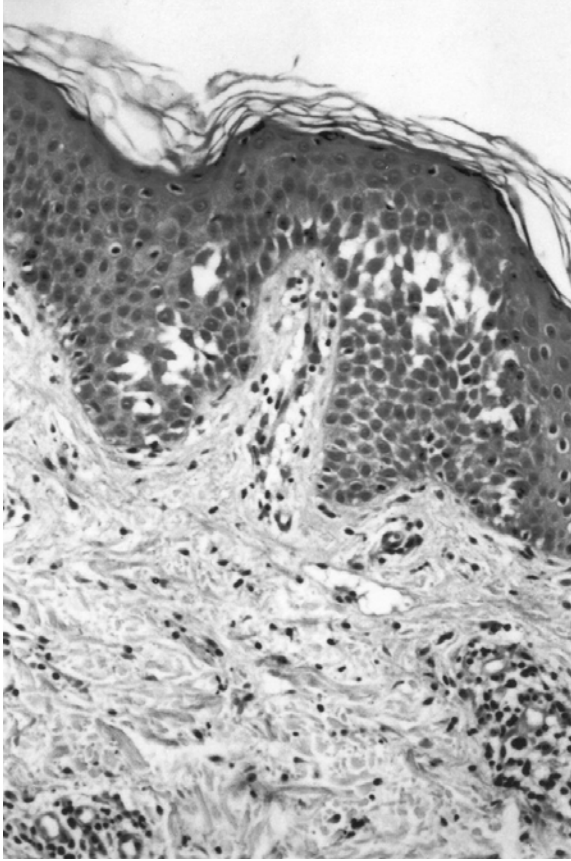
Hastaya klinik ve histopatolojik olarak Hailey-Hailey hastalığı tanısı konuldu. Tedavi olarak lokal kortikosteroid önerildi. Tedavinin ilk haftasında belirgin iyileşme izlendi.

TARTIŞMA

Hailey-Hailey hastalığı ilk kez 1939 yılında Hailey kardeşlerce tanımlanmış olan nadir görülen, fleksural bölgelerde tekrarlayan vezikülobülöz lezyonlarla karakterize, otozomal dominant geçişli bir hastalıktır.¹

Hastalıkta %70 olguda aile hikayesi vardır, %30 olguda ise yeni mutasyonlar izlenmektedir.² Patogenezi, gen mutasyonunun 3q düzeyinde olduğu, desmozomal protein 3 ve desmozomal glikoproteinlerde patoloji olduğu düşünülmektedir.³

Şekil 1. Eritemli zeminde sarı kurutların ve fissürlerin izlendiği 12x5 cm'lik plak lezyon.



Şekil 2: Epidermisde spinoz tabakada akantoliz, yer yer suprabazal ayrışmalar ve yıkılmış duvar manzarası (H&Ex100).



H-H hastalığı genellikle genç erişkin dönemde başlar. Seyri kroniktir, nüks ve remisyonlarla seyrederek. En sık aksilla, inguinal bölgede, inframamaryal alanlar gibi intertriginöz, friksiyonun fazla olduğu bölgelerde ortaya çıkar.⁴ Lezyonlar eritemli zeminde küçük gevşek büllerle başlar ancak friksiyon ve sekonder enfeksiyon nedeni ile sağlam büller çok nadiren görülür. Açılan büller hastalığın karakteristiği olan fissürlü görünüme neden olur. Ayrıca lezyonda erozyon, krut ve vejetasyon gelişebilmektedir. Olguların %50'sinde hastalık enseden başlar. Hastamızda da lezyon ense bölgesinde başlamış, ancak hastalık beş yıl süreyle sadece ense bölgesinde lokalize kalmıştır. Hastalıkta yaz aylarında alevlenme gözlenirken kış aylarında ise spontan remisyonlar izlenebilmektedir.^{1,2} Ayrıca literatürde kadınlarda premenstrual alevlenme olduğu belirtilmiştir.⁵

Histopatolojisinde, intraepidermal vezikül ve büller gözlenir. Akantolizis ve bazal hücre seviyesinde ayrılma mevcuttur.¹ Epidermisde yıkılmış duvar manzarası izlenir, bu görünüm pemfigus vulgarisin histopatolojisi ile ayırıcı tanısında önem taşımaktadır. Darier hastalığında olduğu gibi epiderminin üst kısımlarında "corps ronds" benzeri diskerotik hücreler bulunur ancak bu hücreler H-H hastalığında az sayıdadır, ayrıca Darier hastalığında akantolizis pemfigus'a kıyasla belirgin biçimde azdır. Dermisde orta derecede lenfositik infiltrasyon izlenir.² Bizim olgumuzun histopatolojik incelemesinde; epidermisde spinoz tabakada akantoliz, yer yer suprabazal ayrışmalar, hafif lenfositik ekzositoz görülmektedir. Ayrışma alanlarında seyrek lenfosit ve eritrosit mevcuttur. Yüzeysel dermiste perivasküler mononükleer iltihabi infiltrasyon izlenmekteydi ve bu bulgularla H-H hastalığı tanısı teyid edildi.

Topikal tetrasiklin, fusidik asit, imidazoller ve sistemik tetrasiklin en iyi tedavi seçenekleridir. Antibakteriyel tedaviye ek olarak topikal glukokortikoidler kullanılabilir. Şiddetli durumlarda sistemik kortikosteroidler hastalığın seyrini kısaltabilir, ancak ilacın kesilmesi ile hızlı rebound oluşabilmektedir.^{1,2} Ayrıca topikal siklosporin, T lenfositleri etkilemeden epidermal hücre membran stabilizasyonu yaparak bu hastalıkta etki göstermektedir.⁶ İleri takiplerde lezyon zemininde SCC gelişimine dikkat çekilmektedir.^{7,8} Bizim olgumuza topikal steroid önerildi ve tedavinin birinci haftasında belirgin düzelme izlendi.

Hailey-Hailey hastalığı, klinik olarak bakteriyel ve mikotik intertriginolarla karışabilir, etken laboratuvar yöntemler ile kolayca saptanabilir. Ayrıca pemfigus

Hailey-Hailey Hastalığı: Bir Olgu Sunumu

vulgaris ve pemfigus vejetansla da ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Bu hastalıklarda oral mukozada dahil olmak üzere çok daha geniş alanlar tutulur kesin ayırımı immünfloresanl yapılabilir.^{1,5} Yaptığımız literatür araştırmasında tek bölgede lokalize kalan Hailey-Hailey olgusuna rastlanmamıştır, bu nedenle ensede lokalize kalan Hailey-Hailey olgusuna nadirde olsa rastlanabileceğine dikkat çekilmiş ve sunulması uygun bulunmuştur.

KAYNAKLAR

1. Robin A.C. Graham-Brown. Hailey-Hailey disease. In: Freedberg Im, Eisen Az, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB. Eds. Fitzpatrick's dermatology in medicine, 5 th ed. New York: McGraw-Hill, 1999: 716-19.
2. Odom RB, James WD, Berger TG. Andrews' Diseases of the skin, 9th ed Philadelphia: WB Saunders Co. 2000: 699-701

3. Ikeda S, Welsh EA, Peluso AM. Lokalizasyon of the gene whose mutations underlie Hailey-Hailey disease to chromosome 3q. Hum Mol Genet 1994 ; 3:1147-50.
4. Galiberti RL, Kowalczyk AM, Bianchi O . Chronic benign familial pemphigus. Int J Dermatol 1988; 27: 495-500.
5. Burge Sm. Hailey-Hailey disease: the clinical features, response to treatment and prognosis. Br J Dermatol 1992; 126: 275-7.
6. Gupta AK, Braun MD, Ellis CN. Cyslosporin in Dermatology . J Am Acad Dermatol, 1989;1245-56.
7. Ochiai T, Honda A, Morishima T. Human papillomavirus type 16 and 39 in a vulval carcinoma occurring in a woman with Hailey-Hailey disease. Br J Dermatol 1999 Mar; 140(3): 509-13.
8. Holst VA, Fair Kp, Wilson BB, Patterson JW. Squamous cell carcinoma arising in Hailey-Hailey disease. J Am Acad Dermatol 2000 ; 43. 368-71.

Yazışma Adresi

Yrd.Doç.Dr. Başak Kandı
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dermatoloji AD
44069 Malatya
Tel : 422 341 0660-3516