

Tanınız Nedir?

What is Your Diagnosis?

Ragıp Ertaş, Serap Utaş, Özlem Canöz*

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, *Patoloji Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye



On iki yaşında erkek hasta yedi yıldan beri devam eden, boyun, gövde ve karın alt kısımlarında kaşıntısız sarı turuncu renkli döküntü şikâyeti ile başvurdu. Hasta, babasında, erkek kardeşinde, hala ve halasının çocuklarında da benzer bulguların olduğunu ifade ediyordu. Hasta daha öncede aralıklı olarak bazı topikal ilaçlar kullandığını ancak yarar görmediğini belirtiyordu. Eşlik eden sistemik hastalık öyküsü yoktu. Yapılan dermatolojik

muayenesinde boyunda, gövde ön yüzünde, koltuk altlarında ve pubis bölgesinde, 1-5 mm çaplarında çok sayıda sarı-turuncu renkte, üzerleri düz papüller saptandı. Lezyonlar simetrik, bilateral dağılım göstermekteydi (Resim 1, 2). Lezyonlarda Darier bulgusu negatifti. Hastanın tam kan sayımı, kan biyokimya değerleri ve sedimentasyon hızı normaldi. Sternum üzerindeki papüllerden biyopsi alındı. Hastanın histopatolojik bulguları resim 3 ve 4' de gösterilmiştir. Bu olguda tanınız nedir??

Yanıtlarınızı

semrademirel@turkderm.org.tr

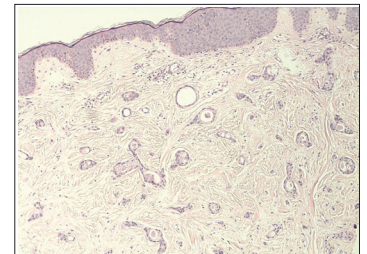
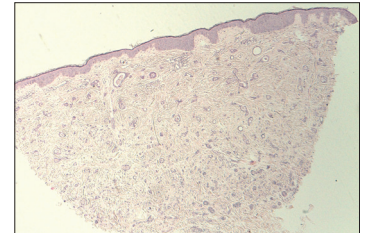
adresine gönderebilirsiniz.

Doğru yanıt verenler arasında

yapılacak kura ile belirlenecek

şanslı meslektaşımıza kitap

armağan edilecektir.



Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Serap Utaş, Acıbadem Fulya Hastanesi, İstanbul, Türkiye
GSM: +90 532 395 93 35 E-posta: seraputas@gmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 24.06.2011 **Kabul Tarihi/Accepted:** 24.06.2011

*Türkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayinevi tarafından basılmıştır.
Turkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing.*

Bir önceki sayıda yer alan olgunun tanısı

Hailey-Hailey hastalığı

Hailey-Hailey hastalığı, diğer adıyla benign familyal pemfigus, otozomal dominant kalıtım gösteren, genellikle boyun ve intertrijinöz bölgelere lokalize, kronik büllöz bir dermatozdur. Hastalığın patogenezi keratinosit adezyonunda genetik bir defekte açıklanmaktadır. Bu defekte yol açan, kromozom 3q21-q24 üzerinde yer alan, golgi cisimciğinin kalsiyum pompalarını kodlayan ATP2C1 genindeki mutasyondur. Bu mutasyon 2/3 olguda ailesel olup, 1/3 olguda sporadik olarak ortaya çıkmaktadır. İnfeksiyonlar, travma, UV radyasyon, aşırı terleme, obezite ve hormonların tetikleyici rol oynadığı düşünülmektedir. Klinikte en sık intertrijinöz bölgelerde ve boyunda iyi sınırlı eritemli zeminde küçük gevşek veziküller, erode alanlar ve maserasyon şeklinde izlenir. Yüzeyde skuam veya krutlar gözlelenebilir. Lezyonlarda genellikle kaşıntı veya yanma hissi vardır. Çoğu hastada semptomlar yaşamın 2. veya 3. dekadında başlar ve ataklarla seyreden kronik bir hal alır. Hastalık seyri kişiden kişiye değişmekle beraber çoğu hasta yaşlandıkça semptomlarda hafifleme tarif etmektedir. Histopatolojide suprabazal ayrışma ve tüm epidermisi tutan akantoliz izlenir. DİF incelemede birikim saptanmaz.

Etkin bir tedavisi olmamakla birlikte topikal ve/veya sistemik kortikosteroidler, antibiyotikler, antifungaller, takrolimus, ileri aşamada, siklosporin, asitretin ve metotreksat, dirençli vakalarda CO2 ve Er-YAG lazer, cerrahi eksizyon ve greftleme, elektrocerrahi, dermabrazyon ve kriyoterapi ile olumlu sonuçlar elde edilmiştir.

Klinik ve histopatolojik bulgularla Hailey-Hailey hastalığı olarak değerlendirilen hastamız, aile öyküsü bulunmadığı için sporadik olgu olarak kabul edildi. Hastaya 0,5 mg/kg/gün dozunda sistemik kortikosteroid ve 0,3 mg/kg/gün dozunda asitretin tedavileri başlandı. Masere lezyonlarına haricen potasyum permanganat ile antiseptik pansuman uygulandı.

İntertrijinöz bölgelerde eritem, maserasyon, vezikül, büll ve erozyonla başvuran hastalarda ayırıcı tanıda pemfigus, Darier gibi hastalıklara ek olarak aile öyküsü olmasa da Hailey-Hailey hastalığı akılda tutulmalı, dirençli bir intertrijinöz ekzemadan ayırılmelidir. Bu hastalarda öncelikle tetikleyici faktörler ve varsa süperinfeksiyonlar ile mücadele edilmesi gerektiği de unutulmamalıdır.

**Bu olgu Dermatoloji Bahar Simpozyumu 2011'de poster olarak sunulmuştur.*

Sorumuza doğru yanıt verenler arasında yapılan çekilişte kitap ödülünü, Adana Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği'nden Dr. Serkan Soygun kazanmıştır.