

A Debreceni Orvostudományi Egyetem Bőr- és Nemikórtani Klinika  
(igazgató: Nagy Endre dr., egyetemi tanár) közleménye

## Pemphigus familiaris benignus chronicus Hailey-Hailey

DOBRÁNSZKY IRÉN DR., NAGY-VEZEKÉNYI KLÁRA DR.

**ÖSSZEFOGLALÁS:** A szerzők egy 51 éves férfibeteg kórtörténetét ismertetik, akinél a betegség bőrtünetei nemcsak a megszokott lokalizációban jelentkeztek, hanem a törzsön is. Négy generációt végigkövetve a családban több hasonló megbetegedés fordult elő.

**Kulcsszavak:** pemphigus familiaris benignus — kiterjedt lokalizáció.

A kórképet elsőként *Hailey* és *Hailey* írták le 1939-ben [8]. A recurráló bullosus dermatosis elsősorban a nyakon, hónaljakban, lágyékhajlatokban jelentkezik és szabálytalan, autosomalis domináns öröklődést mutat.

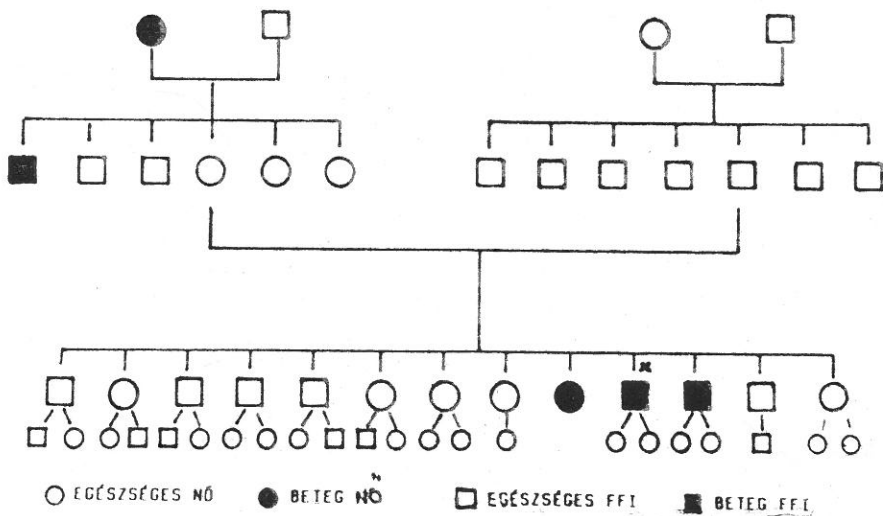
Az alábbiakban a DOTE Bőrklinikán kezelt esetet ismertetünk.

### Esetismertetés

Az 51 éves férfi korábbi anamnézisében pleuritis szerepel.

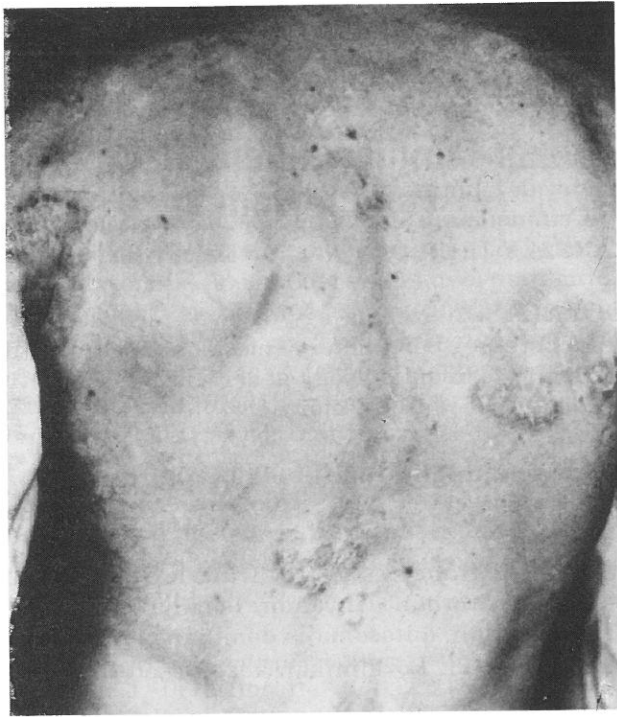
Családi anamnéziséből kiemelendő, hogy 12 testvére közül húga, bátyja, valamint anyai nagybátyja és anyai nagyanyja szenved hasonló megbetegedésben, amit a családfán mutatunk be (1. ábra).

1. ábra.



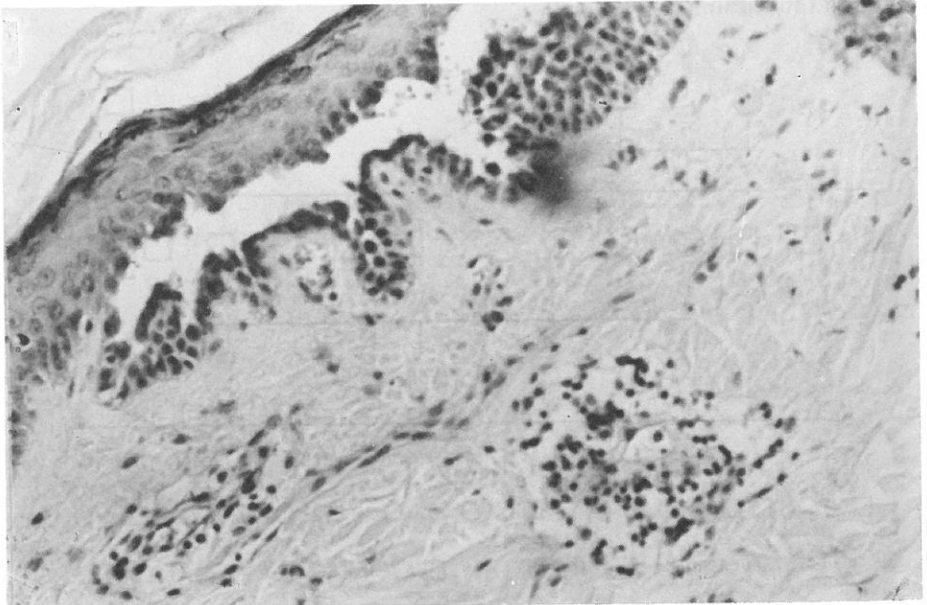
A beteg (x) családfája.

2. ábra.



Karéjos szélű papulosus beszűrődések a háton és a hátsó hónaljredőben.

3. ábra.



Kiterjedt suprabasalis akantolysis és hasadékképződés HE X 200.

A beteg és testvérei leszármazottai között eddig még nem jelentkezett a megbetegedés.

A beteg első bőrtünetei 1975-ben a tarkótájon, hónaljokban és a hát felső részén jelentkeztek, amikor az egyik megyei kórház bőrosztályán M. Darier diagnózissal kezelték. 3 hetes helyi kezelésre tünetmentesedett. A tünetek 1978-ban recidiváltak az eredeti bőrterületeken és valamennyi testhajlatra, hátra is kiterjedtek, s felvételt nyert a DOTE Bőrklinikán. Ekkori bőrstátuszában az említett lokalizációkban több csecsemő-gyermektenyérrnyi szabálytalan alakú, hyperaemiás papulosus beszűrődés volt látható, melyek területén gombostűfejnyi, lencsényi vesiculák, illetve erosiók helyezkedtek el. A beszűrődéseket élénk hyperaemiás szegély övezte (2. ábra). A szövettani vizsgálat suprabasalis hasadékképződést mutatott, kiterjedt akantholizissal és hólyagképződéssel. Elvértve voltak csak dyskeratotikus sejtek. Diagnózis: Hailey-Hailey betegség (3. ábra). A direkt IF-vizsgálat negatív volt.

A beteg antibiotikum tartalmú szteroid krémre, valamint célzott antibiotikus és helyi rtg. kezelésre 5 hét alatt tünetmentesedett. Azóta gondozás alatt áll. Kb. 2—3 évente vannak nagyobb recidívái, inkább a nyári hónapokban, ami miatt több ízben újabb intézeti kezelést igényelt. Legutóbb 1989-ben a bőrtünetek elsősorban törzsi lokalizációban jelentkeztek, ismételt szövettani vizsgálat történt a hát bőréből, ami az előző diagnózist erősítette meg.

A rutin laboratóriumi leletekben lényeges kóros eltérés ekkor sem volt. A terápiában a nagyobb kiterjedésű recidívák idején belső szteroid kezelést alkalmaztunk, amit Cortrosyn depot injectióval és a tenyésztés alapján célzott antibiotikus kezeléssel egészítettük ki.

Lokálisan deficiens és corticosteroid tartalmú készítményeket alkalmaztunk. Ezen kívül testtájanként 3—4 alkalommal rtg. besugárzást is kapott (3—4 Gy/mező).

A beteg jelenleg 2 éve kezelés nélkül is tünetmentes.

### Megbeszélés

Egyes szerzők a *M. Hailey-Hailey*-t a *M. Darier* egyik variánsának, mások önálló entitásnak tartják [15]. *Gönczöl és Szodoray* szerint a két betegség nem mindig különíthető el egymástól [7]. Ritka, recidiváló vesiculobullosus dermatosis, melynek alapja genetikusan meghatározott defektus az intraepidermalis cellularis összeköttetésben. Ennek magyarázatára két elmélet született. Az egyik az intercellularis állomány hibás képződését [18], másik a desmosoma-tonofilamentum komplex elégtelenségét teszi felelőssé [20].

Magyarországon a *Hailey-Hailey* betegség családi előfordulásáról először *Korossy* számolt be 1954-ben [13].

A betegség általában a pubertáskor után a 2., 3. életévizedben kezdődik, ritkán később jelentkezik, mindkét nemből azonos gyakorisággal [15]. A bőrtünetek ciklikusan recidiválnak hosszú éveken át, inkább a nyári hónapokban, általában ugyanazonokon a bőrterületeken. A predilekciós hely a nyak két oldala, a tarkótáj és az összefekvő bőrterületek, különösen a hónaljok, a lágyék-, könyökhajlatok, ritkábban a végbél körüli és az emlő alatti területek és a törzs felső része. Nyálkahártya érintettség ritka, de előfordul: *Kahn* és munkatársai [12] az oesophagus, *Schneider és Botvinick* [2] az orális nyálkahártya, *Lyles* [4] terhesség alatti vulva érintettségéről számolt be. Ez utóbbi szerző egyéb szokatlan megjelenésű formákat is megfigyelt (verrucosus léziók a lábszárakon, pustulosus bőrtünetek az arcon, fejbőrön). Ezenkívül neuroderma disseminatumhoz, tinea corporishoz és moniliás intertrigoéhoz ha-

sonló bőrtüneteket is leírt. Ilyen szokatlan lokalizációban a szövettani vizsgálat és a családi anamnézis segít a diagnózis felállításában.

Wolfgang és munkatársai [27] generalizált *Hailey-Hailey* megbetegedésről számoltak be.

A differenciáldiagnózisban elsősorban a *M. Darier*, pemphigus vulgaris, ritkábban pemphigus vegetans, transitoricus acantholyticus dermatosis, impetigo, trichophytia superficialis, candida vagy streptococcus okozta intertrigo szerepelnek [15].

Már a *Hailey* fivérek [8] majd mások is beszámoltak arról, hogy a bőrléziók területéről különféle baktériumok és *Candida albicans* voltak kitenyészthetők, ezért találják a szisztémás és a helyi antibiotikus, valamint antimykotikus kezeléseket kedvező hatásúnak [4, 15, 23].

Egyes szerzők az antibiotikumok kúraszerű alkalmazását ajánlják [23]. A gyulladás és acantholysis miatt corticosteroidok helyi, intralesionalis és szisztémás azonnali alkalmazása is hatásos terápiás lehetőség. Más szerzők szerint a steroid, antibiotikus és antimykotikus kezelést célszerű kombinálni [15].

Leírták orális anticoncipiens és helyileg alkalmazott oestrogen esetenkénti hatásosságát is [15].

A Dapsone (diaminodiphenilsulfone), mint egyéb bullosus dermatosisokban, itt is alkalmazható [14, 24].

Kivételes esetekben ismételt rtg-besugárzás [19], súlyos, kiterjedt esetekben a retinoidok lehetnek kedvező hatásúak [15].

Terápia rezisztens, kis kiterjedésű tünetek esetében szóbjön az érintett bőrterület sebészi kimetszése és a defektus más testtájrról vett félvastag bőrlebennyel történő fedése [1, 9, 25, 26]. Újabban jó terápiás hatást értek el PUVA [10, 16], illetve CO<sub>2</sub> lézer kezeléssel is [6].

Az itt közölt eset érdekessége az irodalommal összevetve az, hogy a bőrtünetek nemcsak típusos lokalizációban, hanem a mellkas elülső felszínén, a háton és a keresztcsonttájon is megfigyelhetők voltak. Az utóbbi helyekről nyert anyag vizsgálata szövettanilag is megerősítette a *M. Hailey-Hailey* diagnózist. A többi érintett családtagnál a tünetek lokalizációja típusos volt.

Megjegyzés: A beteg bemutatva az MDT Tiszántúli Szakcsoport ülésen Debrecenben 1990. áprilisban.

**IRODALOM:** 1. Berger R. S. és mtsai: Arch. Dermatol. 104, 380 (1971). — 2. Botvinnick I.: Cutis 12, 371 (1973). — 3. Burns R. A. és mtsai: Arch. Dermatol. 96, 254 (1967). — 4. Chorzelski T.: Dermatologica 124, 21 (1962). — 5. Cram D. L. és mtsai: Arch. Dermatol. 96, 636 (1967). — 6. Don P. C. és mtsai: J.Dermatol.Surg.Oncol. 13, 1187 (1987). — 7. Gönczöl I. és mtsa: Dermatologica 120, 215 (1960). — 8. Hailey H.-Hailey H.: Arch. Dermatol. 39, 679 (1939). — 9. Happle R. és mtsai: Dermatologica 175, 107 (1987). — 10. Hums R.: Dermatol.Monatsschr. 170, 715 (1984). — 11. Izumi A. K. és mtsai: Arch. Dermatol. 104, 177 (1971). — 12. Kahn D. és mtsa: Arch. Dermatol. 109, 718 (1974). — 13. Korossy S.: Orv. Hetil. 95, 967 (1954). — 14. Lyles T. W. és mtsai: Arch. Dermatol. 78, 446 (1958). — 15. Michel B.: Arch. Dermatol. 118, 781 (1982). — 16. Molochkov V. A.: Vestn.Dermatol.Venerol. 7, 64 (1990). — 17. Montes L. F. és mtsai: Arch. Dermatol. 101, 140 (1970). — 18. Nürnbergger F. és mtsai: Arch. Klin. Exp. Dermatol. 228, 208 (1967). — 19. Palmer D. D. és mtsa: Arch. Dermatol.

86, 493 (1962). — 20. *Pierard J. és mtsai*: *Dermatologica* 139, 1 (1969). — 21. *Reitamo S. és mtsai*: *J. Am. Acad. Dermatol.* 21, 506 (1989). — 22. *Schneider W. és mtsai*: *Arch. Klin. Exp. Dermatol.* 225, 74 (1966). — 23. *Shelley W. B. és mtsai*: *Arch. Dermatol.* 80, 554 (1969). — 24. *Sire D. J.*: *Arch. Dermatol.* 3, 262 (1971). — 25. *Thorne F. L.*: *Arch. Dermatol.* 98, 522 (1968). — 26. *Walter B. és mtsai*: *Arch. Dermatol.* 100, 27 (1969). — 27. *Wolfgang C H. Marsch és mtsa*: *Br. Journal.* 99, 553 (1978).

*Érkezett: 1991. 07. 29.*

*Közlésre elfogadva: 1992. 02. 17.*

DOBRÁNSZKY, I., NAGY-VEZEKÉNYI, k.: Pemphigus familiaris benignus chronicus Hailey-Hailey

The authors reviewed the history of a 51-year old male, in whom the skin lesions of the disease had appeared not only in the typical localisation, but on the trunk as well. Several similar diseases were observed in four generations of the family.

**P. G. Knapstein, F. di Re, P. DiSaia, U. Haller and B.-U. Sevin:**  
**Malignancies of the vulva** 177 pages, 153 illustrations, Georg Thieme Verlag Stuttgart, New York, Thieme Medical Publishers, Inc., New York ISBN 3—13—757301—7 (GTV, Stuttgart). ISBN 0—86577—389—0 (TMP, New York)

A szerzők a vulva malignus elváltozásait 16 fejezetben tárgyalják, áttekintést adnak a témakörben felmerülő általános és speciális problémákról. A jobb megértést 61 táblázat, 69 ábra segíti. A könyv színvonalát jelentősen emeli a 39 színes klinikai kép, a 8 színes és 35 fekete-fehér szövettani felvétel.

A szerzők ismertetik a korai diagnózishoz elengedhetetlenül szükséges klinikai és modern hisztopatológiai vizsgáló módszereket.

Külön fejezet foglalkozik a Human Papilloma Vírus szerepével a neoplasiák kialakulásában, 2 fejezet taglalja az intraepithelialis neoplasiákat. Több fejezet részletezi a sebészi lehetőségeket, mind a konzervatív, mind a radikális megoldási variációkat. Összehasonlító értékelést közöl a világ vezető centrumai kezelési módja és ezeknek eredményessége között. Meghatározza a radioterápia helyét a kezelésben, valamint a szisztémás kemoterápia szerepét kombinálva egyéb megoldásokkal. Önálló fejezet foglalkozik a vulván kialakuló malignus melanomával.

A könyv nyelvezete egyszerű, érthető, tagolása áttekinthető. Bár nőgyógyászok részére íródott, de a venerológiával foglalkozó bőrgyógyászok is jól hasznosíthatják munkájuk során.

*Takácsy Teréz dr.*