

# 家族性良性慢性天庖瘡

蘇信義 紀秀華 趙榮發 陳登科\*

患者為四十九歲男性，自二十多年前起即在兩側腹股溝部有水疱性紅色疹塊和結痂生成反復發作。近日因頸部、肛門周圍、兩側腋下及肘前部也發生同樣病變而來求診。皮膚組織病理檢查顯示表皮角質增厚及部分角化不全，顆粒層及棘層亦有增厚現象。此外可見棘層鬆解 (Acantholysis) 及水疱產生於基底細胞直接上方，水疱內有鬆解細胞。病人雖無家族歷，由臨床所見及皮膚組織病理變化證實本病例為家族良性慢性天庖瘡。

Key words: Acantholysis, Familial Benign Chronic Pemphigus, Hailey-Hailey's disease.

## 前言

家族性良性慢性天庖瘡 (Familial Benign Chronic Pemphigus, 以下簡稱 F.B.C.P.) 自一九三九年由 Hailey 氏兄弟首度敘述以來，即陸續有病例被發現。臨床上皮疹主要為水疱樣疹塊，疣狀或苔癬狀疹塊以及類似天庖瘡樣水疱性反應是比較不常見的變化。皮疹常在頸部、腋下及腹股溝部發生，其他像肛門周圍、頭皮部和肚臍周圍也偶而會發生。病人通常只有癢感和輕度灼熱感，一般健康狀況並不受影響。F.B.C.P. 主要由顯性自體染色體遺傳 (with incomplete penetrance)，70% 的病例有家族史。本症在青春前期罕見發生，經過慢性，文獻上有持續四十年以上的病例報告<sup>1</sup>，常有間歇性惡化和緩解。一些外來因素如磨擦、外傷、紫外線照射、溫熱傷害及細菌性感染常導致皮疹的發生。

病理所見主要是由於表皮棘層鬆解產生表皮內水疱，水疱位置在基底層直上方，真皮乳頭突出伸於水疱腔內。在腔內可見到鬆解的表皮細胞，某些細胞的細胞間橋仍然存在，將細胞彼此結合在一起，組織學上看類似將坍塌的磚牆。有時可發現少許鬆解細胞有角化不良的現象。電子顯微鏡檢查發現主要是張力纖維 (tonofilament) 與胞橋小體 (desmosome) 分離，胞橋小體變性導致細胞間失去連結，角化不良現象有時也可見到<sup>2</sup>。

## 病例報告

患者為四十九歲男性，因兩側腹股溝部、肘前部、腋下以及頸部和肛門周圍有水疱性紅色疹塊與結痂現象 (Fig. 1, A, B, C)，伴有癢感，於七十一年五月廿六日來本院求診。病人主訴上述皮疹在二十多年前即於兩側腹股溝處發生，症狀時好時壞地反復發作，皮疹在夏季天熱時較為惡化。家族中並無相同病況出現。(Fig. 2)

身體檢查：病人的生長與發育良好，無異常現象。

實驗室檢查：一般血液、尿液及生化檢查均正常。皮膚病灶處細菌培養為重度腸球菌 (enterococcus) 和中度奇異變形桿菌 (proteus mirabilis) 滋長。免疫螢光檢查：直接法沒發現有抗體沉著於皮膚組織內，間接法也不能證明有循環抗體存在。

皮膚組織病理檢查：從右側腋下病灶組織切片顯示表皮角質層過度角化及局部角化不全，顆粒層及棘層也都較為肥厚。棘層細胞發生鬆解產生水疱，水疱在基底細胞直上方，基底細胞並無變性現象發生。水疱內有鬆解細胞及真皮乳頭，部分細胞間仍有些連結。真皮上部血管周圍可見中度漿球及少許嗜伊紅性球浸潤。(Fig. 3)

治療經過：短期全身性口服抗生素及局部給予土鏈絲菌素油膏 (Terramycin) 使用，病人臨床症狀有顯著改善。至七十一年十月中旬病人曾陸續來門診追蹤治療。

馬偕紀念醫院，\*台大醫院  
民國 72 年 4 月 9 日受理



Fig : 1 A

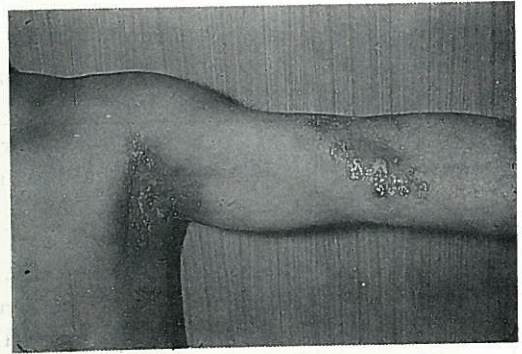


Fig : 1 B



Fig : 1 C

Fig 1: vesicular plaques with crusts formation on (A) both inguinal areas, (B) left axillae & antecubital area and (C) perianal area.

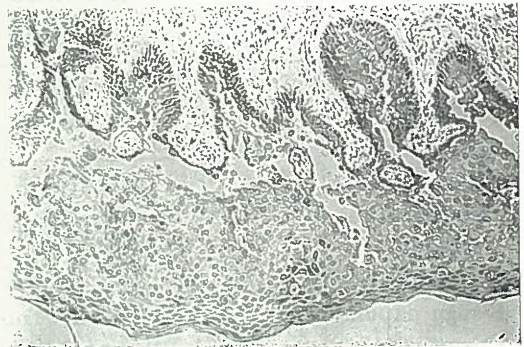


Fig 3: skin biopsy from left axillae revealed hyperkeratosis with partial parakeratosis, hypergranulosis, acanthosis and rather extensive acantholysis with appearance of a dilapidated brick wall. (H&E, original magnification x 80.)

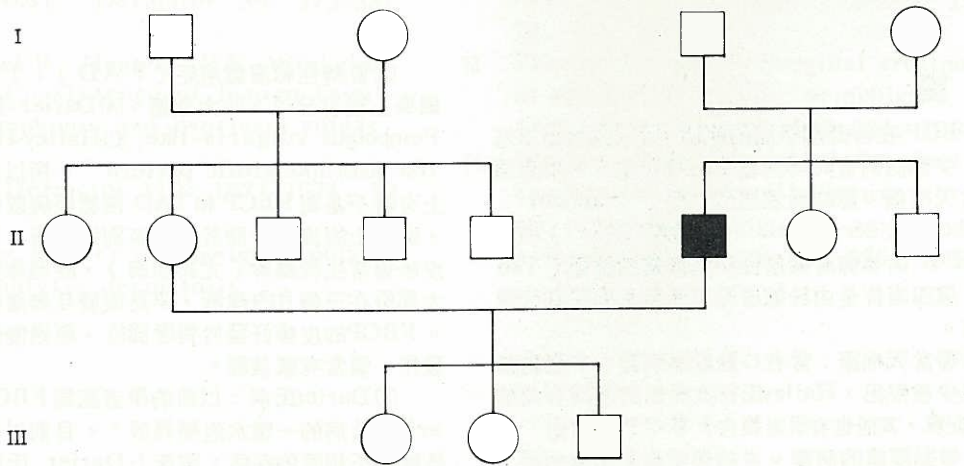


Fig 2 Pedigree

■ Patient

Tab. 1:

## Classification of Acantholytic Diseases

Disease	Chronicity	Gross Morphological Features	Prognosis	Immunologic Findings	Hereditary or Nonhereditary
Pemphigus	Chronic if treated	Bullae and erosions, occasionally papillomatous vegetations	Variable but often poor	Intercellular antibody	Nonhereditary
Hailey-Hailey disease	Chronic	Macerated erosions	Benign	Negative	Autosomal dominant
Darier disease	Chronic	Keratotic papules	Benign	Negative	Autosomal dominant
Acute eruptive Darier-like papules	Unknown	Keratotic papules	Benign	Not described	Unknown
Benign papular acantholytic dermatosis	Usually chronic	Fleshy, nonkeratotic papules	Benign	Negative	Nonhereditary
Transient acantholytic dermatosis	Transient	Papules and vesiculopapules	Benign	Not described, probably negative	Nonhereditary

Heaphy MR, et al: Arch. Dermatol 112: 814-821, 1976.

## 討 論

FBCP 在台灣屬罕見的疾病，所以我們提出來報告。少數病例會與尋常乾癬同時存在<sup>3</sup>。本症須與尋常天庖瘡、暫時性棘層鬆解症（transient acantholytic dermatosis，以下簡稱TAD）和 Darier's 病等棘層鬆解性疾病做鑑別診斷（Tab 1）<sup>4</sup>。這四者皆是由於棘層鬆解產生水疱在基底層直上方。

①尋常天庖瘡：常有口腔黏膜病變。本症黏膜部位甚少被侵犯，Hailey氏首次提出的病例有角結膜炎的記載，其他也有學者報告FBCP有食道<sup>5</sup>、會陰<sup>6</sup>等黏膜處的病變。本病例並無黏膜處病變。尋常天庖瘡做免疫螢光檢查直接法可發現抗細胞間質抗體沉著於組織內，間接法也可證明循環抗體的存在；而本症直接和間接免疫檢查法都是陰性。

②暫時性棘層鬆解症（FAD）：TAD從組織學上觀可分以下四大型態。(A) Darier-like, (B) Pemphigus vulgaris-like, (C) Hailey-Hailey-like 和(D) Spongiotic pattern<sup>7</sup>。所以由組織學上有時不易對FBCP和TAD兩種疾病做鑑別診斷，臨床上的表徵有助於我們區別這二者。TAD的皮疹通常生於軀幹（尤其前胸），經過急性，症狀大部份在三個月內緩解，罕見復發且無遺傳性<sup>4,8</sup>。FBCP的皮疹好發於對磨部位，經過慢性，反復發作，通常有家族歷。

③ Darier氏病：以前的學者認為FBCP是Darier氏病的一種水疱變異型<sup>9</sup>。目前以為這二者是屬於不相同的疾病。臨床上Darier氏病常見於脂漏性部位，皮疹是角化性丘疹，甚少有水疱；從組織學上觀，Darier氏病比FBCP較少棘層鬆解現象，角化不良細胞却較為明顯<sup>10</sup>。此外，FBC

P 對抗生素反應良好，抗生素對 Darier 氏並病沒什麼療效。

本病例自二十多年前即在對磨部位有水疱樣疹塊反復發作，自覺中度癢感。口腔黏膜並無病變發生。皮疹在夏季或環境溫度升高時較為惡化。病理切片檢查顯示水疱在基底層直上方，有棘層鬆解現象；在水疱中有鬆解細胞，角化不良細胞並不顯著。直接及間接免疫螢光檢查都呈陰性反應。本病例對抗生素的局部使用反應效果良好。

F. B. C. P 是經由體染色體顯性伴隨不完全滲透遺傳 ( autosomal dominant with incomplete penetrance )，70% 的病例有家族史，但也有一些病例是散在性發生<sup>11</sup>。本患者家族中並無相同病況者，我們想是屬於一散在性的病例。治療方面抗生素的全身性授予或局部使用效果不錯，本病例對 terramycin 局部使用反應良好。在某些情況下抗生素的效果不彰，可試用 dapsone。(每天給予 100-200 毫克)<sup>12</sup>。文獻上對於較為嚴重的病例有用植皮手術成功的記載<sup>13-14</sup>。

本病例雖無家族歷，由臨床症狀、免疫螢光檢查和皮膚組織病理變化，我們診斷為家族性良性慢性天庖瘡。

### 參考文獻

1. Palmer DD, Perry Ho: Benign familial chronic pemphigus, Arch. Dermatol 86: 493-502, 1962.
2. Wilgram GF et al: An electron microscopic study of acantholysis and dyskeratosis in Hailey and Hailey's disease. J. Invest. Dermatol. 39: 373-381, 1962.
3. Michael R. Heaphy, R.K. Winkelmann: Coexistence of benign familial pemphigus and psoriasis vulgaris. Arch. Dermatol. 112: 1571-1574, 1976.
4. Heaphy MR, et al: Benign papular acantholytic dermatosis. Arch. Dermatol 112: 814-821, 1976.
5. Kahn D, Hutchinson E: Esophageal involvement in familial benign chronic pemphigus. Arch. Dermatol. 109: 718-719, 1974.
6. Lyles TW, Knox JM, Richardson JB: Atypical features in familial benign chronic pemphigus. Arch. Dermatol. 78:446-453, 1958.
7. Marc Chalet, Ralph Grover, Bernard Ackerman: Transient acantholytic dermatosis. Arch. Dermatol 113: 431-435, 1977.
8. Grover RW: Transient acantholytic dermatosis. Arch. Dermatol 101: 426-434, 1970.
9. Miordson AM, Sylvest B: Bullous dyskeratosis follicularis and acrokeratosis verruciformis. Arch. Dermatol. 92: 162-168, 1965.
10. Fitzpatrick TB et al: Dermatology in general Medicine 2nd ed. New York McGraw-Hill Inc., P.332, 1979.
11. Demis. DJ, Dobson. RL, McGuire J: Clinical Dermatology. Revised edition-1979, Maryland. Harper & Row publishers, vol.2. 6-14. 1979.
12. Sire. DJ, Johnson BL: Benign familial chronic pemphigus treated with Dapsone. Arch. Dermatol. 103: 262-265, 1971.
13. Thorne FL et al: Surgical treatment of familial chronic pemphigus. Arch. Dermatol. 98: 522-524, 1968.
14. Shelley. WB, Randall P: Surgical eradication of familial benign chronic pemphigus from the axillae. Arch. Dermatol.100: 275-276, 1969.

## (Familial Benign Chronic Pemphigus, Hailey-Hailey's disease)

S. Y. Sue, S. H. Jee, Y. F. Chao, \*D. K. Chen

A 49-year-old male patient visited our O. P. D. because of intermittent erythematous vesicular plaques with crusts formation on both inguinal areas for more than 20 years. Recently, the same lesions were found on the neck, perianal area, both axillae and antecubital area. Histopathologic findings revealed hyperkeratosis with partial parakeratosis,

hypergranulosis, acanthosis and rather extensive acantholysis with suprabasal blister formation. Many acantholytic cells are present in the acantholytic lacunae with the appearance of a dilapidated brick wall. From the clinical symptoms and histopathologic findings, we diagnose this case to be familial benign chronic pemphigus.

---

Department of Dermatology, Mackay Memorial Hospital.

\* Department of Dermatology, National Taiwan University Hospital,  
Taipei, Taiwan, R.O.C.

Received for Publication April 9, 1983.