

## Nail Dystrophy with Red and White Longitudinal Bands on the Nail Plates

Pei-Lun Sun Hsin-Yi Su Hsiu-Chin Chen

### 病例報告

一位51歲的女性，約從十歲起，身上便開始出現搔癢的角化丘疹，數目時多時少，夏天工作流汗時會變得較嚴重。她於1999年至本院皮膚科門診求診。

理學檢查發現在她的臉部、背部、腹部、肘窩、臍窩、手掌、手指背及足背有許多扁平、堅硬的棕色丘疹。手掌和腳掌則有許多小凹洞，手指甲和腳趾甲可見指甲失養的表現，包括楔形的指甲下過度角化，甲板上出現紅白相間的長帶，形成三明治狀(sandwich pattern)，及游離端有V字型的凹缺(Fig. 1 & 2)。病患有一女兒，手掌亦有小凹洞，手指甲有明顯的紅白相間的指甲失養變化，甲板游離端有輕微的凹缺，身上沒有丘疹。其他家屬無類似臨床表現。病患左手背的皮膚切片(Fig. 3)。



Fig. 1



Fig. 2

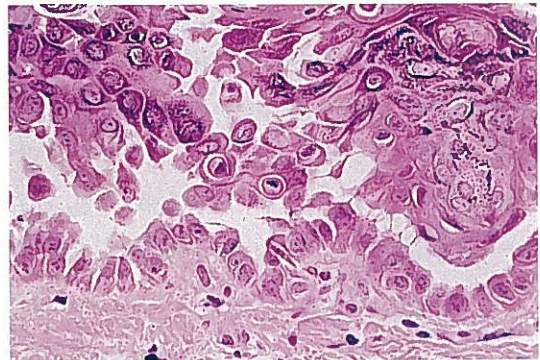


Fig. 3 H & E, 200x

From the department of Dermatology, Mackay Memorial Hospital-Taipei

Accepted for publication: August 13, 2001

Reprint requests: Pei-Lun Sun, M.D., Department of Dermatology, Mackay Memorial Hospital, No. 92, Sec. 2, Chung-Shan N Rd., 10449, Taipei, Taiwan, R.O.C. TEL: 886-2-25433535 ext. 2556 FAX: 886-2-25433535 ext.2215 E-mail: jlcvm@giga.net.tw

## DIAGNOSIS: *Nail Changes in Darier's disease*

### HISTOPATHOLOGIC FINDINGS

皮膚切片在H&E染色下，可見表皮過度角化、棘皮層肥厚、明顯的基底層上棘皮層鬆解，形成小腔隙；表皮細胞角化不良，並可見corps ronds及grains。真皮層僅在血管周圍有少許的單核細胞浸潤。

### DISCUSSION

Darier氏病是一種具有特殊臨床表現的體染色體顯性遺傳疾病。發生率約每十年每百萬人口中有4名，發病年紀約在11歲至15歲間，患者通常在身上出現對稱性的過度角化丘疹，且幾乎都有搔癢的症狀。陽光曝曬、悶熱或流汗會使症狀加重。此外，手掌或腳掌會出現小凹洞。病理下這些皮疹可見表皮過度角化，棘皮層增厚與鬆解，表皮細胞的角化不良，形成corps ronds和grains。92%的患者會出現指甲失養，臨床上可見遠端楔形的指甲下過度角化，甲板上出現紅白相間的長帶，由指甲的根部延伸到遠端，形成三明治狀，甲板游離端有V字型的凹缺。這些指甲的變化在同一家族的罹病成員不一定均有，且有時病人只有指甲的變化而無皮膚的症狀，但Burge等人認為，合併三明治狀的指甲失養及游離端的凹缺是Darier氏病特有的表現，只要有此症狀，即可診斷為Darier氏病<sup>1</sup>。指甲的病理變化依解剖位置不同而有差異，其中甲床的病理表現最為

特殊，此處不會出現基底層上裂隙，且幾乎沒有發炎細胞的浸潤，但可發現多核的表皮巨大細胞<sup>2</sup>。臨床上對於相似指甲變化要做鑑別診斷的疾病包括職業引起的指甲失養、扁平苔蘚、放射線傷害、甲癬和Hailey-Hailey氏病<sup>3,4</sup>。

Darier氏症的治療首選藥物為維他命A酸，但對於指甲失養，目前並無有效的治療方法，維他命A酸的治療效果相當有限<sup>5</sup>。本病例接受外用角質溶解劑(2.5% salicylic acid ointment)和類固醇及尿酸複方製劑(1% hydrocortisone and 10% urea compound)治療皮膚病灶，五個月後丘疹及搔癢有改善。

因此，對於疑似Darier氏病的患者，我們均應對指甲和皮膚做詳細的理學檢查，記錄其家族史，並可施行皮膚切片，以確立診斷。

### REFERENCES

1. Burge SM, Wilkinson JD: Darier-White disease: A review of the clinical features in 163 patients. *J Am Acad Dermatol* 27: 40-50, 1992.
2. Zaias N, Ackerman AB: The nail in Darier-White disease. *Arch Dermatol* 107: 193-199, 1973.
3. Ronchese F: The nail in Darier's disease. *Arch Dermatol* 19: 617-618, 1965.
4. Burge SM: Hailey-Hailey disease: A clinical study. *Br J Dermatol supp* 38: 13-14, 1991.
5. James QDR, Pamela JB, Richard KS, *et al.*: Dermatologic diseases of the nail unit. In: Richard K. Scher, C. Ralph Daniel III, eds., *Nails: therapy, diagnosis, surgery*. 2nd ed. Philadelphia: W.B. Saunders, 190-191, 1997.