



Hidroa vaksiniforme

Hidroa vacciniforme

Aslı Feride Kaptanoğlu¹, Özlem Şahaloğlu², Cem Çomunoğlu³

¹Yakın Doğu Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Lefkoşa, Kuzey Kıbrıs Türk Cumhuriyeti

²Yakın Doğu Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Lefkoşa, Kuzey Kıbrıs Türk Cumhuriyeti

³Yakın Doğu Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Lefkoşa, Kuzey Kıbrıs Türk Cumhuriyeti

Özet

Hidroa vaksiniforme (HV) nadir görülen ve sebebi tam bilinmeyen, güneş maruziyeti ile lezyonların ortaya çıktığı kronik bir fotodermatozdur. Güneş gören yüz ve ekstremiteler uçları gibi bölgelerde tekrar eden vezikül ve büllerle belirgin olan hastalığın, iz bırakarak iyileşmesi nedeniyle de erken tanı ve tedavisi önem taşımaktadır. Burada, kliniğimize üç yıldır yüzde ortaya çıkan döküntüler nedeni ile başvuran ve HV tanısı alan altı yaşındaki kız çocuğu, nadir görülmesi nedeniyle güncel bilgiler eşliğinde sunulmaktadır.

(Türk Ped Arş 2014; 49: 167-70)

Anahtar Kelimeler: Çocukluk, fotosensitivite, hidroa vaksiniforme, histopatoloji

Abstract

Hidroa vacciniforme is a rare chronic photodermatosis with unknown cause in which lesions appear with exposure to sun. Early diagnosis and treatment of this disease which is characterized with recurrent vesicles and bullae on areas which are exposed to sun including the face and distal parts of the extremities is important, since it recovers by leaving scar. Here, a six-year old girl who presented to our clinic with eruptions on the face for three years and who was diagnosed with hidroa vacciniforme was presented in accompaniment of current information because of the rarity of the disease.

(Türk Ped Arş 2014; 49: 167-70)

Key words: Childhood, photosensitivity, hidroa vacciniforme, histopathology

Giriş

Çocukluk çağında güneş ışınlarına maruz kalma ile ortaya çıkan deri döküntülerinin ayırıcı tanısı zor olabilmektedir. Bu lezyonlar ilaç veya kimyasallara maruz kalma ile tetiklenebileceği gibi, sistemik immün ya da metabolik bir bozukluğa ait klinik tablonun bir parçası da olabilirler. Bu hastalıklardan başka solar ürtiker, polimorf ışık erüpsiyonu ve hidroa vaksiniforme gibi idiyopatik fotodermatozlar da ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmelidir. Fotodermatozlar oldukça geniş bir grup olmakla beraber çocukluk çağında dikkatli bir öykü, klinik muayene ve gerektiğinde fototestler ile tanı konulabilir (1). Burada idiyopatik fotodermatozlar içinde skar bırakarak iyileşmesi nedeniyle erken tanı ve tedavisi önem taşıyan bir hidroa vaksiniforme (HV) olgusu ailesinin onamı ile sunulmaktadır.

Olgu

Altı yaşındaki kız hasta üç yıldır özellikle güneş ile ortaya çıkan; el sırtı, alın ve yüzde oluşan; iz bırakarak iyileşen döküntüler nedeni ile başvurdu. Öyküsünden yakınmalarının üç yıl önce ilkbaharda başladığı ve yaz boyunca devam ettiği öğrenildi. Lezyonlar güneş ile temastan sonra saatler içinde hafif kaşıntı, kızarıklık ve sonrasında kabarcık şeklinde gelişmekte; birkaç gün içinde kabuklanıp, iz bırakarak iyileşmekte idi. Özgeçmişinde herhangi bir hastalık ya da fotosensitizan bir madde kullanımı öyküsü yoktu. Ebeveynlerde akrabalık ya da hastalık olmadığı belirtildi. Fizik muayenede özellikle frontal ve zigomatik bölgelerde ortası nekrotik papüloveziküler, aurikulada 0,3 cm çapta büller ile yüzde 2-5 mm'lik atrofik izler vardı (Resim 1). İki taraflı boyunda zincir şeklinde 0,5 cm çaplarında lenfadenopatileri vardı. Hastanın diğer fizik muayene bulguları normaldi. Hemogram, periferik yayma, transaminazları ve 24 saatlik idrarda porfirin değerleri normal olarak

Yazışma Adresi / Address for Correspondence: Aslı Feride Kaptanoğlu, Yakın Doğu Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Lefkoşa, Kuzey Kıbrıs Türk Cumhuriyeti. E-posta / E-mail: dr.aslikaptanoglu@gmail.com

Geliş Tarihi / Received: 16.10.2012 **Kabul Tarihi / Accepted:** 22.01.2013

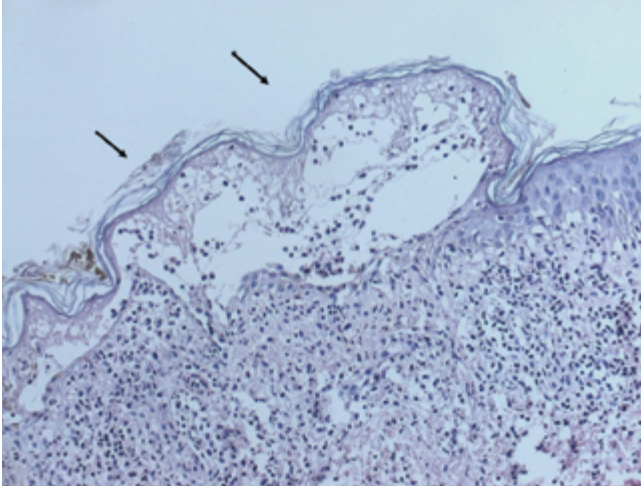
©Telif Hakkı 2014 Türk Pediatri Kurumu Derneği - Makale metnine www.turkpediatriarsivi.com web adresinden ulaşılabilir.

©Copyright 2014 by Turkish Pediatric Association - Available online at www.turkpediatriarsivi.com

DOI:10.5152/tpa.2014.1067



Resim 1. Frontal ve zigomatik bölgelerde ortası nekrotik papüloveziküller, aurikulada 0,3 cm çapta büller ile yüzde 2-5 mm'lik atrofik izler



Resim 2. Epidermiste püstül oluşumu ve püstül tavanını oluşturan keratinositlerde nekroz (oklar). Dermiste yoğun karışık tipte enflamasyon görülmekte (H-E, x200)

saptandı. Hastanın serolojik incelemesinde Epstein Barr Virüsü (EBV) viral kapsit antijeni IgM, EBV viral kapsit antijeni IgG ve EBV nükleer antijen IgG negatifti. Deri biyopsisinin histopatolojik incelemesinde epidermiste subkorneal püstül oluşumu izlenirken; püstül yapılarına komşu alanlarda süngerleşme, lenfosit ve nötrofil ekzositozu saptandı. İnce bir hat şeklinde görülen dermiste ödem damarlar etrafını da çevrelemiş biçimde ve interstisyumda nötrofil lökosit ve lenfositleri içeren yoğun iltihabi hücre tutulumu izlendi (Resim 2). İmmünohistokimyasal olarak CD3 ve CD20 uygulanarak lenfoid hücrelerin poliklonal olduğu gösterildi. Neoplazm kanıtı görülmeyen olguya, öykü, tipik muayene ve laboratuvar bulguları ışığında HV tanısı konuldu. Hastaya mekanik olarak güneş ışığından korunma, geniş yelpazeli güneşten koruyucu kremler ile balık yağı içeren şurup önerildi. İzleminde güneşten korunabilen alanlarda yeni lezyon çıkışı olmadı izlendi.

Tartışma

Hidroa vaksiniforme nadir görülen ve sebebi tam bilinmeyen, güneş maruziyeti ile lezyonların ortaya çıktığı kronik bir fotodermatozdu. İlk kez, 1862'de Bazin tarafından tarif edilen hastalık, güneş gören bölgelerde tekrar eden vezikül ve büllerle belirgindir ve su çiçeğindeki benzer izler bırakması tipik özelliğidir. Hidroa kelimesi, Yunanca "su" anlamından gelmekte olup lezyonun vezikülo-büllöz doğasını yansıtırken, benzer şekilde Latince "aşı" anlamına gelen "vaccinum" kelimesinden türetilmiş olan "vaksiniforme" ise aşıya benzeyen bir iz ile iyileşmesini ifade eder (1, 2).

Hidroa vaksiniforme görülme sıklığı yaklaşık 0,34/100 000 olup, her iki cinstede eşit olarak bildirilmiştir. Ancak erkeklerde daha geç başlangıçlı olduğu ve kadınlara göre hastalığın daha uzun sürdüğü de belirtilmektedir (3). Bizim olgumuz başlangıç yaşı ve cinsiyet açısından literatür ile uyumluluk göstermekteydi. Hidroa vaksiniforme etiolojisi bilinmemekte olup, insan lökosit antijenleri DRB1 gen lokusu ile birlikteliği gösterilmiştir (4). Patojenezde 320-390 nm aralığında ultraviyole A ışınlarına aşırı duyarlılık rol alabilir (5). Ayrıca son yıllarda HV ile EBV ilişkisi üzerinde durulmaktadır (4, 6). Iwatsuki ve ark. (6) klinik ve histolojik olarak tipik HV olan altı hastanın deri tutulumlarında EBV tarafından kodlanan küçük nükleer ribonükleik asit (EBER) hücrelerin varlığını göstermişlerdir. Ayrıca tipik HV ve tipik HV'nin, EBV-ilişkili lenfoproliferatif hastalıklar ile aynı hastalık yelpazesi içindeki çeşitleri olduğunu da öne sürmüşlerdir. Benzer şekilde 2006 yılında yaptıkları bir çalışmada ise tipik HV ve HV benzeri lezyonu olan hastalarda, hiçbir hematolojik bozukluk bulunmamasına rağmen, periferik kanda mononükleer hücrelerde EBV-deoksiribonükleik asit miktarının artmış olduğunu göstermişlerdir (7). Buna karşılık, şiddetli HV grubunda belirgin "doğal öldürücü" hücreli lenfositozla birlikte EBV-deoksiribonükleik asit düzeylerinde artış ve kronik aktif EBV enfeksiyonu da dahil olmak üzere, sivrisinek sokmalarına karşı aşırı duyarlılık, hemofagositik sendrom gibi sorunlarda da artış olduğu saptanmıştır (7).

Ancak, EBV ilişkili HV benzeri lezyonları olan olguların güneş maruz kalmayan bölgelerde de atipik deri lezyonları olup, eşlik eden sistemik bulguları da vardır ve olgular genelde Asya'dan bildirilmiştir. Böyle olgularda hematolojik maliniteler gelişme ihtimali üzerinde de durulmaktadır. Bundan dolayı, HV ile benzer klinik ve histopatolojik bulgular olmasına rağmen şiddetli, atipik yerleşimli ve sistemik bulguları da olan böyle bir klinik tablonun tipik HV'den farklı bir tablo olarak değerlendirilmesi gerektiği kabul edilmiştir (8).

Klinik olarak gergin ödemli papüller ve veziküllerle belirgindir. Lezyonlar zamanla merkezden nekroze olarak, kabuklu hale gelir ve bir iz bırakarak iyileşirler. Göz tutulumu çok nadir olarak bildirilmiş olup, konjonktivit, konjonktivada veziküler lezyonlar, kornea tutulumu ve keratoüveit şeklinde

görülebilir (9). Nadiren tırnaklarda foto-onikoliz de izlenebilir. Hann ve ark. (10) yüzde ciddi iz ve el parmaklarında şekil bozukluğuna yol açan kontraktürler bırakan bir HV olgusu da bildirmişlerdir. Hastalık kendiliğinden erişkin dönemde iyileşiyor olsa da izlerin kalıcı olması önemli sorun yaratmaktadır. Kim ve ark. (11), kulak kepeğinde mütilasyon derecesinde ciddi bozukluk ve ciddi izleri ile 22 yaşında tanı alan bir HV olgusu bildirmişlerdir. Bizim olgumuz erken tanı alan bir olgu olup, tırnak ya da göz tutulumu yoktur, az sayıda izleri vardır ve sistemik bir sorun eşlik etmemektedir. Bu nedenle etkin bir koruyucu tedavi ile seyrinin iyi olması beklenebilir.

Ayrıncı tanıda büllöz impetigo ve herpes virüs enfeksiyonlarının yanısıra; polimorf ışık erupsiyonu, büllöz lupus eritematoz ve eritopoetik protoporfirya da düşünülmelidir. Ancak hastanın öyküsü, başlangıç yaşı, fizik muayene bulguları, eski skarları ve laboratuvar testlerinin normal saptanması ile ayrıncı tanı kolaylıkla yapılabilir (2). Dikkatli öykü alınması ve fizik muayene genellikle tanı için yeterli olmakla beraber, şüpheli olgularda histopatoloji ya da ultraviyole ile test gerekli olabilir. Histopatolojik olarak deri içinde retiküler dejenerasyon ve hücre nekrozu izlenir. Yüzde nekrotik lezyonlar oluşturan bir T hücreli lenfoma türü de ayrıncı tanıda düşünülmelidir. Bu lezyonda histopatolojik olarak yoğun atipik lenfoid hücre varlığı izlenir. Neoplastik hücreler CD3 (+), CD20 (-) boyanır (12). Olgumuzda böyle atipik bir hücre artışı yoktu ve lenfositik hücreler hem CD3 hem de CD20 ile pozitif idi. Ultraviyole A ile uyarı testleri özellikle erişkin olguların ayrıncı tanısında önemlidir (3, 13). Ancak iz bırakma eğilimi nedeni ile aile fototesti kabul etmemiştir. Olgumuz gerek histopatolojik inceleme gerek klinik bulguları ile HV tanısı almıştır.

Hidroa vaksiniforme tedavisinde güneşten korunma esastır. Mekanik olarak güneşten korunmanın yanısıra mineral güneş koruyucular önerilir (14). Hidroa vaksiniformeli hastalarda yapılan bir çalışmada, açık havada oynayamama nedeni ile hastalığın çocukların yaşam kalitesini azalttığı gösterilmiştir (15). Korunma tedavisine yeterli yanıt alınmayan olgularda fototerapi (ultraviyole B TL-01), beta karoten, doymamış yağ asitlerinden zengin diyet, siklosporin A, ve antimalariyal ilaçlar kullanılabilir (3, 16, 17). Lysell ve ark. (18) asiklovir/valasiklovir ile tedavi ettikleri dört olgunun üçünde atak sıklığı ve şiddetinde azalma bildirmişlerdir.

Bizim olgumuzda giysilerle güneşten koruma, geniş yelpazeli güneş koruyucular ve balık yağı içeren şurup önerilmiş olup, hasta ve ailesinin tedaviye iyi uyumu ile yeni lezyon gelişimi azalmıştır. Olgumuz gerek klinik ve laboratuvar bulguları, gerekse tedaviye verdiği yanıt ile tipik bir HV olgusudur. Pek çok olguda ergenlik dönemi sonunda kendiliğinden iyileşme izlenmektedir, bu nedenle üç aylık aralıklarla izlenmesi planlanmıştır. Ancak güncel bilgiler ışığında, şiddetli veya tedaviye dirençli olguların EBV ve lenfoproliferatif hastalıklar açısından araştırılmasının ve histopatolojik incelemenin de gerekli olduğunu düşünmekteyiz.

Hasta Onamı: Yazılı hasta onamı bu olguya katılan hastanın ailesinden alınmıştır.

Hakem değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - A.F.K., Ö.Ş., C.Ç.; Tasarım - A.F.K., Ö.Ş., C.Ç.; Denetleme - A.F.K., Ö.Ş., C.Ç.; Kaynaklar - A.F.K., Ö.Ş., C.Ç.; Malzemeler - A.F.K., C.Ç.; Veri toplanması ve/veya işlemesi - A.F.K., Ö.Ş., C.Ç.; Analiz ve/veya yorum - A.F.K., Ö.Ş.; Literatür taraması - A.F.K., Ö.Ş.; Yazıyı yazan - A.F.K., Ö.Ş.; Eleştirel inceleme - A.F.K., C.Ç.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Informed Consent: Written informed consent was obtained from patients' parents who participated in this study.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept - A.F.K., Ö.Ş., C.Ç.; Design - A.F.K., Ö.Ş., C.Ç.; Supervision - A.F.K., Ö.Ş., C.Ç.; Funding - A.F.K., Ö.Ş., C.Ç.; Materials - A.F.K., C.Ç.; Data Collection and/or Processing - A.F.K., Ö.Ş., C.Ç.; Analysis and/or Interpretation - A.F.K., Ö.Ş.; Literature Review - A.F.K., Ö.Ş.; Writer - A.F.K., Ö.Ş.; Critical Review - A.F.K., C.Ç.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

Kaynaklar

1. Hapa A, Karaduman A. Fotodermatozlarda foto (kemo) terapi. *Turkderm* 2010; 44: 115-9.
2. Maldonado GCA, Palencia AB. Hidroa vacciniforme. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2006; 15: 198-202.
3. Gupta G, Man I, Kemmett D. Hydroa vacciniforme: A clinical and follow-up study of 17 cases. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42: 208-13. [CrossRef]
4. Cho KH, Lee SH, Kim CW. Epstein-Barr virus-associated lymphoproliferative lesions presenting as hydroa vacciniforme-like eruption: an analysis of six cases. *Br J Dermatol* 2004; 151: 372-80. [CrossRef]
5. Balestri R, Neri I. Hydroa vacciniforme. *CMAJ* 2010; 182: E796. [CrossRef]
6. Iwatsuki K, Xu Z, Takata M, et al. The association of latent Epstein-Barr virus infection with hydroa vacciniforme. *Br J Dermatol* 1999; 140: 715-21. [CrossRef]
7. Iwatsuki K, Satoh M, Yamamoto T, et al. Pathogenic link between hydroa vacciniforme and Epstein-Barr virus-associated hematologic disorders. *Arch Dermatol* 2006; 142: 587-95. [CrossRef]
8. Huh SY, Choi M, Cho KH. A case of Epstein-barr virus-associated hydroa vacciniforme. *Ann Dermatol* 2009; 21: 209-12. [CrossRef]
9. Jeng BH, Margolis TP, Chandra NS, et al. Ocular findings as a presenting sign of hydroa vacciniforme. *Br J Ophthalmol* 2004; 88: 1478-9. [CrossRef]

10. Hann SK, Im S, Park YK, Lee S. Hydroa vacciniforme with unusually severe scar formation: diagnosis by repetitive UVA phototesting. *J Am Acad Dermatol* 1991; 25: 401-3. [\[CrossRef\]](#)
11. Kim WS, Yeo UC, Chun HS, Lee ES. A case of hydroa vacciniforme with unusually ear mutilation. *Clin Exp Dermatol* 1998; 23: 70-2. [\[CrossRef\]](#)
12. Cho K, Kim C, Heo D, et al. Epstein-Barr virus-associated peripheral T-cell lymphoma in adults with hydroa vacciniforme-like lesions. *Clin Exp Dermatol* 2001; 26: 242-7. [\[CrossRef\]](#)
13. Halasz CL, Leach EE, Walther RR, Poh-Fitzpatrick MB. Hydroa vacciniforme: induction of lesions with ultraviolet A. *J Am Acad Dermatol* 1983; 8: 171-6. [\[CrossRef\]](#)
14. Goldgeier MH, Nordlund JJ, Lucky AW, Sibrack LA, Mc Carthy MJ, McGuire J. Hydroa vacciniforme: diagnosis and therapy. *Arch Dermatol* 1982; 118: 588-91. [\[CrossRef\]](#)
15. Huggins RH, Leithauser LA, Eide MJ, Hessel CL, Jacobsen G, Lim HW. Quality of life assessment and disease experience of patient members of a web-based hydroa vacciniforme support group. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2009; 25: 209-15. [\[CrossRef\]](#)
16. Blackwell V, McGregor JM, Hawk JL. Hydroa vacciniforme presenting in an adult successfully treated with cyclosporin A. *Clin Exp Dermatol* 1998; 23: 73-6. [\[CrossRef\]](#)
17. Çoban M, Kocabas E, Temiz P, Ertan P, Ermertcan AT. Papulovesicular eruption located on the face and extremities in a child. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2011; 77: 627. [\[CrossRef\]](#)
18. Lysell J, Wiegleb Edström D, Linde A, et al. Antiviral therapy in children with hydroa vacciniforme. *Acta Derm Venereol* 2009; 89: 393-7. [\[CrossRef\]](#)