

Синер–Ашерийн хам шинж

Б.Номин¹, М.Отгонбаяр¹, М.Жамбалсүрэн¹, Б.Хандсүрэн², Г.Цогзол¹¹Арьсны өвчин судлалын үндэсний төв²Арьс судлалын тэнхим, Анагаах Ухааны Сургууль, АШУҮИС

Цахим шуудан: guntsogzol@gmail.com, Утас: 99080434

Түлхүүр үг:

Улайралт цэврүүтэлт,
Навчин цэврүүтэх
өвчин,
Улаан чонон яр
Никольскийн шинж
Хажираст цэврүүтэх
өвчин

Товч утга

Удиртгал: Синер–Ашерийн хам шинж буюу улайралт цэврүүтэх өвчин нь арьсны цэврүүтэх өвчний ховор тохиолдох хэлбэр юм. Энэхүү өвчний үед улаан чонон яр болон навчин цэврүүтэх өвчний эмнэл зүйн шинж тэмдэг, эд судлал, дархлаа судлалын шинжилгээний өөрчлөлт хавсран илэрдгээрээ онцлогтой. Арьсны Өвчин Судлалын Үндэсний Төвийн амбулаторийн эмчид үзүүлж, эмчлүүлсэн 46 настай эрэгтэйд Синер–Ашерийн хам шинж оношилсон тохиолдлыг танилцуулж байна.

Оношилгоо: Хэсэг газарт хуйхаар тархмал нягт зузаан цайвар саарал хайрс, шаргал таваар хучигдсан хөрзөнгүүдтэй. Хамар, хацар, их бие, дээд, доод мөчдөөр олон тооны янз бүрийн хэлбэр, хэмжээтэй бор өнгийн нөсөөжилтийн толбууд, тод улайлтууд, цөөн тооны шалбархайнуудтай. Нуруугаар энд, тэнд цөөн тооны тунгалаг шингэн агуулсан вандуйн чинээн цэврүүнүүдтэй. Никольскийн шинж сул эерэг, Бенъе-Мещерскийн шинж эерэг илэрсэн. Арьсны эд судлалын шинжилгээнд: Өнгөн хөрсөнд гиперкератоз, паракератоз, акантоз, эвэрлэгийн дор хөндий үүссэн, хөндийд нейтрофиль эсүүдтэй, жинхэнэ арьс (дерм)-ны өнгөц хэсэгт судас тойрсон нейтрофиль, лимфогистиоцит эсүүдийн нэвчдэстэй.

Эмчилгээ: Эмчлүүлэгчид гидроксихлорохин, системийн болон хэсэг газрын кортикостероид, шинж тэмдгийн эмчилгээ хийсэн.

Эмчилгээний үр дүн: Эмчлүүлэгчийн биеийн ерөнхий байдал сайжирч, шалбархайнууд төлжиж, цэврүүнүүд шимэгдэж бор өнгийн нөсөөт толбууд үлдсэн. Өвчтөн одоогоор арьсны эмчийн болон өрхийн эмчийн хяналтад байна. **Дүгнэлт:** Синер–Ашерийн хам шинж нь ховор тохиолдох өвчин бөгөөд оношлоход бэрхшээлтэй байдаг тул эмнэл зүйн шинж, арьсны эд судлалын шинжилгээ, шууд болон шууд бус дархан туяарах аргад тулгуурлан оношлогдож байна.

Оршил: Синер–Ашерийн хам шинж (САХШ) нь аутоиммун гаралтай арьсны ховор өвчин бөгөөд улаан чонон яр болон навчин цэврүүтэх өвчний эмнэл зүйн шинж, шинжилгээний өөрчлөлтүүд давхцан илэрдэг онцлогтой. Энэхүү өвчин нь Синер–Ашерийн хам шинж (САХШ), улайралт цэврүүтэх өвчин, хажираст цэврүүтэх өвчин гэсэн утга ижил нэршлүүдтэй бөгөөд сүүлийн үед улайралт цэврүүтэх өвчин эсвэл Синер–Ашерийн хам шинж гэх нэршил илүү түгээмлээр хэрэглэгддэг болсон.¹ Анх 1925 онд доктор Фрэнсис Сенер, доктор Барни Ашер нар уг өвчнийг тодорхойлсон бөгөөд өвчний нэршил, ангилал нь одоог хүртэл маргаантай хэвээр байна.² САХШ-ийн эмнэлзүйн илрэл, оношилгооны арга, эмчилгээний үр дүнг танилцуулах нь энэхүү ховор өвчнийг танин мэдэх, оношлох, эмчлэхэд ач холбогдолтой.

Тохиолдлын танилцуулга: Эмчлүүлэгч Б 46 настай, эрэгтэй. Хуйхаар хагтаж, хайрстана, хацар, хамар, их бие, мөчдөөр цэврүү гарч амархан хагарна, шалбарч хорсоно гэсэн зовууртай.

Өвчний түүх: Анх хоёр жилийн өмнөөс буюу 2023 оноос биеэр цөөн тооны тууралт гарч бор өнгийн нөсөө үүсгэж эдгэрч байсан. 2025 оны 1 сараас дахиж хуйх, нүүрээр тууралт гарсан тул 9 дүгээр сард АӨСҮТ-ийн амбулаторийн эмчид үзүүлсэн. Тухайн үед эмнэлзүйд хуйхаар тархмал байрласан, нягт зузаан, цайвар саарал хайрстай, хоёр хацар, хамрын арьс улайлттай, нимгэн цайвар хайрсаар хучигдсан, Бенъе-Мещерскийн шинж эерэг, их бие, мөчдөөр улайлттай, бор өнгийн нөсөөжилтийн толбонуудтай, цөөн тооны цусархаг тавуудтай, шинжилгээнд десмоглеин 1, 3 сөрөг байсан тул "Улаан чонон яр" гэж оношлон, эмчилгээ хийсэн. Гэвч их бие, дээд, доод мөчдөөр шинээр цэврүүнүүд гарч байсан тул арьсны эд судлалын шинжилгээ, цусанд дархлал судлалын шинжилгээ хийж, эмч нарын зөвлөгөөнөөр оруулан "Синер–Ашерын хам шинж" гэж оношлон хэвтүүлэн эмчилсэн.

Амьдралын түүх: 1979 онд Завхан аймагт төрсөн, бага насны өсөлт бойжилт хэвийн. Аавын хамт амьдарч,

мал аж ахуй эрхэлдэг. Хорт зуршилгүй. Архаг суурь өвчингүй. Удамд ээжийн арьсан дээр тууралт гардаг байсан.

Ерөнхий үзлэгт: Биеийн ерөнхий байдал, эрхтэн тогтолцооны талаас эмгэг өөрчлөлтгүй. Салст гэмтээгүй.

Хэсэг газрын үзлэгт: Хуйхаар тархмал байрласан, нягт зузаан, цайвар саарал болон шаргал хайрсаар хучигдсан хөрзөнгүүдтэй. Хамар, хацарт нимгэн цайвар хайрстай, их бие, дээд, доод мөчдөөр олон тооны янз бүрийн хэлбэр, хэмжээтэй улайлтууд, цөөн тооны шалбархайнуудтай, бор өнгийн нөсөөжилтийн толбонуудтай. Нуруугаар энд, тэнд тунгалаг шингэн агуулсан шошийн хэмжээтэй цэврүүнүүдтэй. Никольскийн шинж сул эерэг, Бенъе-Мещерскийн шинж эерэг байсан.

Лабораторийн шинжилгээнд: ЦДШ: Цагаан эс $11 \times 10^3/\text{uL}$ ихэссэн, нейтрофил % - 75.6% ихэссэн, нейтрофил $8.41 \times 10^3/\text{uL}$ ихэссэн, лимфоцит % - 16.9% буурсан.

Биохимийн шинжилгээнд: Алат 52 U/L ихэссэн

Нян судлалын шинжилгээнд: Шалбархайнаас авсан арчдасаас Метицилинд тэсвэртэй алтлаг стафилококк (MRSA) илэрсэн. Азитромицин, Доксициклин, Эритромицинд мэдрэг.

Иммунологи (дархлал судлал)-ийн шинжилгээ: Бөөмийн эсрэг эсрэгбие ANA 9 line сөрөг; десмоглеин 1 - 70 pg/ml ихэссэн, десмоглеин 3 хэвийн.

Арьсны эмгэг эд судлалын шинжилгээ: Нуруунаас авсан эдэд: арьсны өнгөн хөрс (эпидермис)- ний эс хоорондын холбоо тасарч (акантолиз), эвэрлэг давхрагын доор хөндий зай үүссэн. Уг хөндийд нейтрофил эсүүдтэй, өнгөц дермд судас тойрсон нейтрофил, лимфоцит, гистиоцит эсүүдийн нэвчдэстэй. Хуйхнаас авсан эдэд: гиперкератоз, паракератоз, акантоз, эпидермисийн сэртэнгүүд уртассан, акантолиз, жинхэнэ арьс (дерм)-ны өнгөц хэсэгт судас тойрсон нейтрофил, лимфоцит, гистиоцит эсүүдийн нэвчдэстэй, үсний хүүдий тойрсон лимфоцит эсийн нэвчдэстэй, жинхэнэ арьсанд фиброзтой. Шууд дархан туяаруулах (DIF)-ийн шинжилгээг эмчлүүлэгчийн санхүүгийн нөхцөлөөс хамааран хийгээгүй.

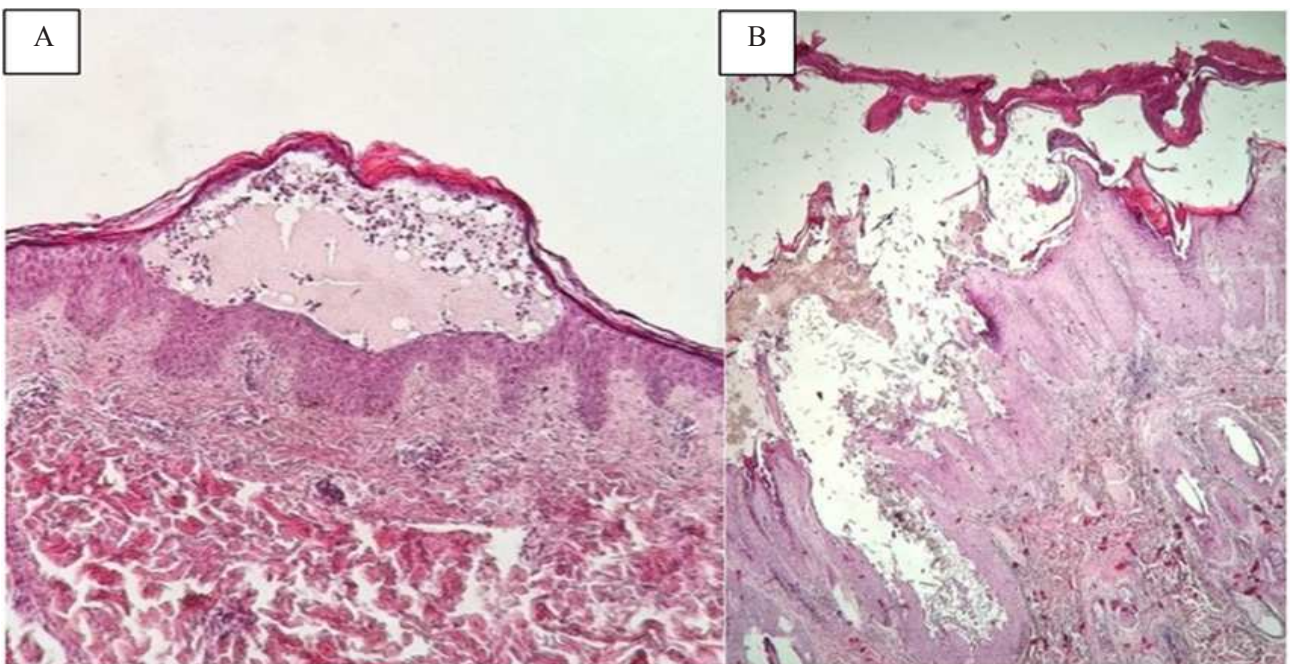
Эмчилгээнд эмчлүүлэгчид гидроксихлорохиныг өдөрт 400 мг-аар, преднизолон өдөрт 0,8 мг/кг-аар 7 хоног, хэсэг газрын кортикостероидын тосон түрхлэг, шинж тэмдгийн эмчилгээ хийж, биеийн ерөнхий байдал сайжирч, хөрзөн, цэврүүнүүд шимэгдэж, шалбархайнууд хатаж шимэгдэж байсан тул эмчилгээг үр дүнтэй гэж үзэн эмнэлгээс гарган харьяа арьсны болон өрхийн эмчийн хяналтанд гаргасан. Мөн одоо АӨСҮТ-ийн амбулаторийн эмчийн хяналтад байна.



Зураг 1. Анх үзүүлэх үеийн эмнэлзүйн зураг. А) Их биеэр гарсан улайлт, бор нөсөөт толбонууд, цөөн тооны цэврүүд, шалбархайнууд, цусархаг тавгай улайлтуудтай В) Хамар, хоёр хацрын арьсан дээр хөхөлбөр өнгийн нимгэн цайвар саарал хайрстай, цусархаг тав бүхий хөрзөн. С) Хуйхны нягт зузаан, цайвар саарал хайрс, шаргал таваар хучигдсан хөрзөнгүүд.



Зураг 2. Эмчилгээний дараах эмнэлзүйн зураг. А) Их бие В) Нүүр С) Хуйх



Зураг 3. Эмгэг эд судлалын зураг. А) Нуруунаас авсан эдэд: Өнгөн хөрс (эпидермис)-ний эвэрлэг давхрагын доор хөндий зай үүссэн, хөндийд нейтрофил эсүүдтэй (Hematoxylin & eosin, x10) В) Хуйхнаас авсан эдэд: гиперкератоз, паракератоз, акантоз, акантолиз, арьсны жинхэнэ арьсанд (дерм) судас тойрсон нейтрофил, лимфоцит, гистиоцитын нэвчдэстэй, үсний хүүдий тойрсон лимфоцитын нэвчдэс, дермд фиброзтой. (Hematoxylin & eosin, x10)

Хэлцэмж: Синер-Ашерын хам шинж нь нийт цэврүүтэх өвчний тохиолдлын 7.7%- 8.7%-ийг эзэлдэг ховор тохиолддог арьсны өвчин юм.³ Эмнэл зүйд өвчний голомт эхлээд нүүр, толгойн үстэй хэсгээр гарч улмаар цээж, дал, биеийн бусад хэсгийн арьсаар тархдаг. Арьсан дээр эхлээд 2-5 см хүртэл голчтой, улаан ягаан өнгийн зөв, зөв биш хэлбэртэй, тодорхой хил хязгааргүй толбонууд үүснэ. Түүний гадаргууд цайварсаарал өнгийн, хуурай, нягт суусан, улаан чонон яр өвчний үеийн хайрсыг санагдуулам хайрс үүсдэг. Ихэнхдээ тослог шаргал бор өнгийн хайрс, тавтай байх бөгөөд энэ нь хажираст экземтэй төстэй хөрзөнг үүсгэдэг.⁴ Салст бүрхүүл гэмтэх нь маш ховор. Өвчин ихэнхдээ тайван явцтай боловч удаан үргэлжилдэг.^{5,4} Улаан чонон яртай адилхан нарны хэт ягаан туяа өвчнийг хүндрүүлдэг.^{6,7} САХШ-ийн оношилгоо нь

ихэвчлэн арьсны эмгэг эд судлалын шинжилгээ, DIF, иммунологи, эмнэл зүйн шинж тэмдгүүдэд тулгуурладаг. Эмгэг эд судлалын шинжилгээнд акантолиз буюу өнгөн хөрсний эсүүдийн хоорондох холбоо тасарсны улмаас хөндий зай үүсэж, эвэрлэг давхаргын дор хөндий үүсдэг, жинхэнэ арьсанд хаван, судас орчмын үрэвслийн нэвчдэс илэрдэг.⁴ Өвчин хэрэв архагшсан бол акантоз, паракератоз хамт ажиглагдаж болно.⁸ DIF шинжилгээгээр улаан чонон яр болон цэврүүтэх өвчний өөрчлөлтүүд илэрдэг: дерм ба эпидермисийн холбоос (DEJ)-ын дагуу мөхлөг хэлбэрээр IgG болон C3, кератиноцит эсийн гадаргуу дээр IgG, C3, фибрин тодорхойлогддог.^{9,10} DEJ -ийн дагуу иммунореактантуудын хуримтлал илрэх нь навчин цэврүүтэх өвчнөөс САХШ-ийг ялган оношлоход чухал ач холбогдолтой. ^{7,8} ANA нь 20–80%

тохиолдолд эерэг байдаг ч зарим судалгаан дээр илрээгүй тохиолдлууд байсан. Харин десмоглеин 1 ихэвчлэн ихэссэн байдаг.⁶ Эмчилгээний үндсэн арга нь кортикостероид бөгөөд бусад цэврүүтэх өвчинтэй харьцуулахад бага тунд сайжрал өгдөг.³ Мөн азатиоприн, дапсон зэрэг дархлаа дарангуйлах эмүүд хэрэглэгддэг ба зарим тохиолдолд ритуксимаб үр дүнтэй байна.¹¹

Дүгнэлт: Синер–Ашерийн хам шинж нь оношлоход бэрхшээлтэй, ховор тохиолддог аутоиммун өвчин. Буруу оношилсноор зөв эмчилгээ хийгдэхгүй, өвчин хүндэрч, өвчтөн санхүү болон сэтгэл санааны хямралд орох зэрэг хүндрэлүүд үүсэж болзошгүй тул биеэр гарсан тууралтыг эмнэл зүй, арьсны эдийн шинжилгээ, дархан туяарах шинжилгээгээр нарийн ялган оношлох шаардлагатай. Энэ өвчин нь архаг, дахилтат явцтай байдаг тул урт хугацааны хяналт шаардлагатай.

Ашиг сонирхлын зөрчил: Өвчтөн, түүний гэр бүл болон зохиогчдын талаас ашиг сонирхлын зөрчилгүй болно.

Талархал: Хариуцлагатай зохиогч АУ-ны магистр Клиникийн профессор, зөвлөх зэргийн эмч АӨСҮТ-ийн амбулаторийн эрхлэгч Г.Цогзол, АӨСҮТ-ийн зөвлөх эмч, Профессор Б.Хандсүрэн багш, АӨСҮТ-ийн Лабораторийн тасаг, Хэвтэн эмчилгээний тасгийн эмч нарт болон өвчтөний ар гэрийнхэнд энэхүү эмнэлзүйн тохиолдлын бэлтгэн боловсруулахад тусалцаа үзүүлсэнд талархал илэрхийлье.

Ном зүй:

1. Kutwin M, Kądziała M, Stein T, et al. Senear–Usher Syndrome or Coexistence of SLE with Pemphigus Vulgaris—A Case Report with Literature Review. *J Clin Med*. 2025;14(2):409.
2. Steffen C, Thomas D. The men behind the eponym: Francis E. Senear, Barney Usher, and the Senear-Usher syndrome. *Am J Dermatopathol*. 2003;25(5):432-436.
3. Baroni A, Puca RV, Aiello FS, et al. Cefuroxime-induced pemphigus erythematosus in a young boy. *Clin Exp Dermatol*. 2009;34(6):708-710.
4. Б.Хандсүрэн “Арьсны өвчин” сурах бичиг Анагаахын Шинжлэх Ухааны Үндэсний Их Сургууль; 2010:243-245
5. Gupta MT, Jerajani HR. Control of childhood pemphigus erythematosus with steroids and azathioprine. *Br J Dermatol*. 2004;150(1):163-164.
6. Lo Schiavo A, Puca RV, Romano F, Cozzi R. Pemphigus erythematosus relapse associated with atorvastatin intake. *Drug Des Devel Ther*. 2014;8:1463-1465.
7. Rutnin S, Chanprapaph K. Vesicubullous diseases in relation to lupus erythematosus. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2019;12:653-667.
8. Beutner EH, Chorzelski TP. Studies on etiologic factors in pemphigus. *J Cutan Pathol*. 1976;3(2):67-74.
9. Malik M, Ahmed AR. Concurrence of systemic lupus erythematosus and pemphigus: coincidence or correlation? *Dermatology*. 2007;214(3):231-239.
10. Oktarina DAM, Poot AM, Kramer D, Diercks GFH, Jonkman MF, Pas HH. The IgG “lupus-band” deposition pattern of pemphigus erythematosus: association with the desmoglein 1 ectodomain as revealed by 3 cases. *Arch Dermatol*. 2012;148(10):1173-1178.
11. de Vries JM, Moody P, Ojha A, et al. A recalcitrant case of Senear-Usher syndrome treated with rituximab. *Cureus*. 2023;15(10):e46924.

Senear-Usher syndrome

Nomin B¹, Otgonbayar M¹, Jambalsuren M¹, Khandsuren B², Tsogzol G¹

¹Outpatient department, National Dermatology Center of Mongolia

²Department of Dermatology, School of Medicine, MNUMS

E-mail: guntsogzol@gmail.com, Tel: +976-99080434

Abstract

Background: Senear-Usher Syndrome, also known as pemphigus erythematosus, is a rare autoimmune blistering skin disease characterized by overlapping clinical, histopathological, and immunological features of both lupus erythematosus and pemphigus foliaceus.

Case Presentation: We report the case of a 46-year-old male diagnosed with Senear-Usher Syndrome, who presented to the outpatient clinic of the National Dermatology Center of Mongolia and received inpatient treatment.

Diagnosis: The patient exhibited diffuse, thick, pale gray scales and yellowish crusts on the scalp. Multiple brown hyperpigmented macules of various shapes and sizes, vivid erythema, and a few erosions were observed on the nose, cheeks, trunk, and upper and lower extremities. A few pea-sized vesicles containing clear fluid were scattered on the back. Nikolsky's sign was weakly positive, and Besnier-Meshchersky's sign was positive. Histopathology: Histopathological analysis of skin biopsies revealed hyperkeratosis, parakeratosis, and acanthosis in the epidermis. Subcorneal cleft formation with neutrophils within the cleft was noted, along with perivascular infiltration of neutrophils and lymphohistiocytes in the superficial dermis.

Treatment: The patient received treatment with hydroxychloroquine, systemic and topical corticosteroids, and symptomatic therapy.

Outcome: Following treatment, the patient's general condition improved significantly. The erosions re-epithelialized, and the vesicles resolved, leaving behind brown hyperpigmented macules. The patient is currently under regular follow-up by a dermatologist and a family physician.

Conclusion: Senear-Usher Syndrome is a rare disease with a high potential for misdiagnosis. Therefore, an accurate diagnosis relies on a comprehensive evaluation of clinical features, histopathological examination, and direct and indirect immunofluorescence studies.

Keywords: Pemphigus erythematosus, Pemphigus sebaceous, Lupus erythematosus, Pemphigus foliaceus