

Шугаман иммуноглобулин А цэврүүт дерматозын эмчилгээнд колхицин хэрэглэсэн нь

Б.Дөлгөөнхараа¹, Б.Батдэлгэр¹, Т.Бадамгарав², М.Ганчимэг², Г.Түвшинзаяа², М.Энхчимэг³, Б.Хандсүрэн[№]

¹АШУҮИС, АУС, Арьс судлалын тэнхим

²Арьсны өвчин судлалын үндэсний төв

³Орхон аймаг, БОЭТ

Цахим шуудан: khand.byamba@gmail.com, Утас: 99096012

Түлхүүр үг

Аутоиммун
Дапсон
Алтернатив

Товч утга

Удиртгал: Шугаман иммуноглобулин А цэврүүт дерматоз (ШИАЦД) нь арьсны өнгөн хөрсний доор байрлах иммуноглобулин А-ийн шугаман хуримтлалаар тодорхойлогддог аутоиммун шалтгаант, цэврүүт, ховор тохиолддог өвчин юм. Энэхүү эмгэгийн хүүхэд тохиолдох хэлбэрийг оношлох, эмчлэх, ялган оношлох, эмчилгээний үр нөлөөг харгалзан үзэх шаардлагатай байдаг. Эмчилгээний үндсэн сонголт нь дапсон боловч зарим тохиолдолд уг эмийг хэрэглэх боломжгүй, олдохгүй байх, эсвэл эмийн гаж нөлөө илрэх шалтгаанаар өөр эмчилгээний хувилбар шаардлагатай болдог. **Тохиолдлын танилцуулга:** Биеэр цэврүүтэй тууралт гарч загатнана, шүүс гарна, хорсож өвдөнө гэсэн зовууртай ШИАЦД оношлогдсон 9 настай эмэгтэй хүүхдийн эмнэлзүй, оношилгоо, эмчилгээний явц болон үр дүнг танилцуулж байна. ШИАЦД-ын үед колхицин болон системийн кортикостеройд хавсарч хэрэглэсний дараа эмнэлзүйн шинж тэмдэг мэдэгдэхүйц сайжирсан нь уг эмчилгээ алтернатив сонголт байж болохыг харуулж байна.

Оршил: Шугаман иммуноглобулин А цэврүүт дерматоз (ШИАЦД) нь арьсны өнгөн хөрсний доор байрлах иммуноглобулин А-ийн шугаман хуримтлалаар тодорхойлогддог аутоиммун шалтгаант, цэврүүт ховор өвчин юм. Дэлхий даяар өвчний шинэ тохиолдол 1 сая хүн тутамд 2.3-аас цөөн байдаг.¹ Энэ өвчнөөр насанд хүрэгчдээс илүү хүүхэд өвчлөх хандлагатай байна.^{2,3} ШИАЦД-ын эмчилгээний сонголтууд хязгаарлагдмал байдаг ч ихэвчлэн эхний сонголт дапсоныг уухаар хэрэглэж, хэсэг газрын кортикостеройдыг нэмэлтээр хэрэглэдэг.⁴ Дапсонд тэсвэртэй тохиолдолд колхицин нь хоёрдугаар сонголтын эмчилгээ бөгөөд нейтрофилийн хемотаксис болон микротубулийн үүсэлтийг дарангуйлнаар үрэвслийн хариу урвалыг бууруулдаг.⁵ Колхицины үр нөлөөний талаарх мэдээлэл, ялангуяа насанд хүрэгчдийн ШИАЦД-ын үед хязгаарлагдмал боловч хүүхдийн хэлбэрийн үед амжилттай эмчилсэн тухай эмнэлзүйн тохиолдлууд цөөнгүй бүртгэгдсэн байна.^{6,7}

Монгол Улсад дапсон эмийн ханган нийлүүлэлт хязгаарлагдмал, эмийн бүртгэлд бүртгэгдээгүй байгаа нь эмчилгээний сонголтод нөлөөлж байна. Иймд бид хүүхдэд тохиолдсон ШИАЦД-ын тохиолдлыг танилцуулж, эмчилгээнд колхицин хэрэглэсэн туршлага болон эмчилгээний үр дүнг хэлэлцэхийг зорилоо.

Тохиолдлын танилцуулга: Үйлчлүүлэгч Э.А 9 настай, эмэгтэй. Биеэр цэврүүтэй тууралт гарч загатнана, шүүс гарна, хорсож өвдөнө гэсэн зовууртай Арьсны Өвчин Судлалын Үндэсний Төв (АӨСҮТ)-д үзүүлсэн.

Өвчлөлийн түүх: 2025 оны 11 сарын 20-иор нуруу, мөр орчимд цэврүүт тууралт гарч эхэлсэн ба салхинцэцэг гэж оношлогдон эмчилгээ хийсэн боловч үр дүнгүй, тууралт нэмэгдэж байсан тул 2025 оны 12 сард Орхон аймгийн Бүсийн Оношилгоо Эмчилгээний Төв (БОЭТ)-д халдвартын тасагт хэвтэж дээрх оношийн дагуу даавар эмчилгээ цөөн хоног хийлгэсэн байна. Гэвч эмнэлгээс гарснаас хойш тууралт дахин гарсан тул, АӨСҮТ-ийн Хүүхдийн тасагт арьсны бусад тодорхой цэврүүт эмгэг (L13.8) оношоор хэвтэн эмчлүүлсэн. Эмнэлгээс гарсны дараа Орхон аймгийн БОЭТ, арьсны эмчийн хяналтад хянагдаж байна.

Ерөнхий үзлэг: 37кг, 135 см. БЖИ 20.3 кг/м². Бусад эрхтэн тогтолцооны илэрхий өөрчлөлтгүй.

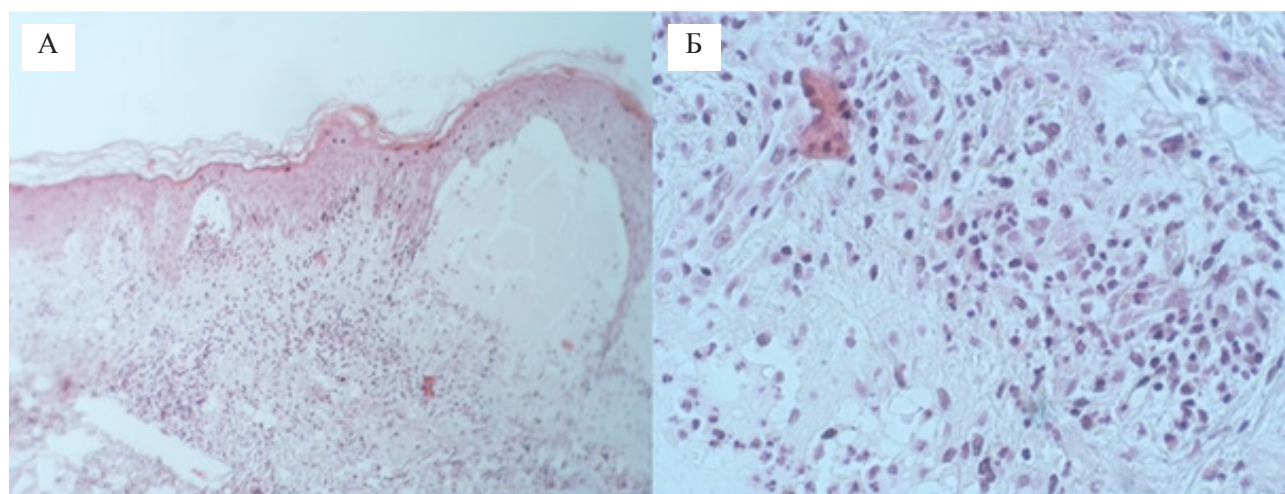
Хэсэг газрын үзлэгт: Нүүр, их бие, дээд мөчдөөр тархмал, доод мөчдөөр цөөн тооны цагариг, нум хэлбэрийн, улаан ягаан толботой. Их биеийн 2 хажуу талаар цэврүү, цэврүүнцэр, шалбархай, цусархаг тав, титмийн шинж илэрсэн байв (Зураг 1. А). Цэврүүн дээр дарахад амархан хагарахгүй байсан ба агуулагдахуун нь цайвар тунгалаг байв.



Зураг 1. Эмчилгээний өмнө ба дараах. А. Эмчилгээний өмнөх үеийн их биеийн 2 хажуу талд цагираг нум хэлбэрийн улайрал дээр титмийн шинж Б. Эмчилгээний дараах нөсөөжилтийн толбо.

Шинжилгээнд: АӨСҮТ-д анх ирэх үед үйлчлүүлэгчийн цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээнд эозинофил $0.574 \times 10^3/\mu\text{L}$ буюу хэвийн үзүүлэлтээс бага зэрэг ихэссэн ба бусад үзүүлэлтүүд хэвийн байв. Биохимийн шинжилгээнд элэгний үйл ажиллагаа хэвийн байсан. Цитологийн шинжилгээнд нейтрофил

(++), эозинофил (+) цөөн тоогоор илэрсэн. Арьсны эдийн шинжилгээнд арьсны өнгөн хөрсний доор нейтрофил эстэй хөндий үүссэн, дермийн хөхлөгт нейтрофил давамгайлсан үрэвслийн эсийн нэвчдэстэй байсан (Зураг 2).



Зураг 2. Арьсны эдийн шинжилгээний зураг (Гематоксин-Эозин 4х-40х өсгөлтөөр)

А. Эпидермис доор нейтрофил эстэй хөндий. Б. Дермийн хөхлөгт нейтрофил давамгайлсан үрэвслийн нэвчдэс.

Ийнхүү ШИАЦД гэж оношлон энэ хүүхдэд кортикостероид болон колхицин хавсарсан эмчилгээг зохих тунгийн дагуу хийхэд эмнэлзүйн сайжрал өгч, зовуурь багассан тул эмнэлгээс гарган дааврын тунг багасган гэрээр үргэлжлүүлэх зөвлөгөө өгч, харьяа орон нутгийн арьсны эмчийн хяналтад гаргасан. 10-14 хоног тутамд дааврын тунг аажмаар бууруулж, шинжилгээний үзүүлэлтийг хянахад цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээ, биохимийн шинжилгээ хэвийн байсан ба үргэлжлүүлэн хянаж байна.

Хэлцэмж: ШИАЦД нь насанд хүрэгчид болон хүүхдэд тохиолддог ч хүүхдийн хэлбэрийг зарим эх сурвалжид “Хүүхэд насны архаг цэврүүт дерматоз” гэж нэрлэдэг. Эмнэлзүйн хувьд арьсны улайлт дээр

чинэрсэн цэврүү, цэврүүнцэр, титмийн шинж түгээмэл ажиглагддаг. Ихэнх өвчтөнд загатнаа илэрдэг, насанд хүрэгчдэд ам, нүд, бэлэг эрхтний салстаар илүү түгээмэл тохиолддог.⁸ ШИАЦД нь шалтгаан, эмгэг жам нь бүрэн тайлбарлагдаагүй аутоиммун өвчин гэж үздэг хэдий ч зарим тохиолдолд эмийн шалтгаантай илэрч болох бөгөөд ялангуяа ванкомицин, β -лактам бүлгийн антибиотик, үрэвслийн эсрэг дааврын бус бэлдмэл зэрэг эм, вакцинтай холбоотой тохиолдлууд бүртгэгдсэн байна. Эмийн шалтгаант ШИАЦД-ын үед тухайн эмийг зогсоосны дараа өвчний шинж тэмдэг харьцангуй хурдан намжих хандлагатай байдаг нь шалтгаан тодорхойгүй хэлбэрээс ялгагдах чухал онцлог юм.^{9,10}

Энэ өвчний эмчилгээний эхний сонголт нь дапсон бөгөөд түүнийг хэрэглэх боломжгүй эсвэл эмчилгээнд тэсвэртэй тохиолдолд сульфипиридин, системийн кортикостеройд, зарим тохиолдолд дархлаа дарангуйлах эм хэрэглэдэг.^{4,11} Мөн дапсон хэрэглэхэд гемолиз болон элэгний үйл ажиллагааны өөрчлөлт зэрэг гаж нөлөө илэрч болзошгүй бөгөөд зарим тохиолдолд эмчилгээг зогсоох шаардлага гардаг.¹ Иймд дээрх нөхцөлд алтернатив эмчилгээний боломжит хувилбаруудыг авч үзэх нь зүйтэй.

Системийн кортикостеройд нь үрэвслийг бууруулж, тууралтын идэвхийг намжаах нөлөөтэй.¹² Харин колхицин нь нейтрофилийн хемотаксис, микротубулийн үүсэлтийг дарангуйлах замаар үрэвслийг бууруулдаг. ШИАЦД-ын эмгэг жамд нейтрофил эсүүд чухал үүрэгтэй бөгөөд уг өвчний үед нейтрофил эстэй, өнгөн хөрсний доор цэврүү үүсдэг. Иймээс нейтрофилийн үйл ажиллагааг дарангуйлдаг колхицин нь эмгэг жамд суурилсан боломжит эмчилгээний сонголт болдог.⁵ Олон улсын судалгаануудад хүүхдийн архаг цэврүүт дерматозын үед колхицин амжилттай хэрэглэсэн талаар тэмдэглэсэн байдаг.¹³ Түүнчлэн дапсонд тэсвэртэй тохиолдолд колхицин нь алтернатив сонголт байж болохыг дурдсан.^{4,14} Хэдийгээр хариу урвал харилцан адилгүй боловч бага тунгаар хэрэглэхэд харьцангуй аюул багатай тул хүүхэд насанд тохиромжтой байж болно.¹⁵ Системийн кортикостеройд болон бусад дархлаа дарангуйлах эмүүдтэй (жишээлбэл, микофенолат мофетил, циклоспорин) харьцуулахад колхицин нь урт хугацааны дархлаа дарангуйлах эрсдэл багатай. Гэсэн хэдий ч хоол боловсруулах эрхтэн тогтолцоо болон ховор тохиолдох ясны чөмөг, элэг, мэдрэл, булчингийн гаж нөлөөг анхаарах хэрэгтэй.¹⁶

Иймээс бид энэхүү хүүхдэд оношлогдсон ШИАЦД тохиолдолд колхицин болон системийн кортикостеройд эмчилгээг хавсарч хэрэглэсэн. Үйлчлүүлэгчид өвчний явц, эмнэлзүйн илрэл болон шинжилгээний үзүүлэлтэд үндэслэн ШИАЦД гэж оношилсон боловч оношийг бататгахын тулд шууд иммунофлюоресценцийн шинжилгээг нэмэлтээр хийх шаардлагатай байсныг дурдах нь зүйтэй.

Бидний танилцуулж буй тохиолдолд колхицин болон системийн кортикостеройд хэрэглэсний дараа эмнэлзүйн шинж тэмдгүүд мэдэгдэхүйц сайжирсан нь уг эмчилгээг үр дүнтэй болохыг харуулж байна. Энэхүү хавсарсан эмчилгээ хийх хугацаанд гаж нөлөө ажиглагдаагүй нь давуу талтай байв. Гэсэн хэдий ч ШИАЦД нь ховор тохиолддог архаг өвчин тул колхицины үр нөлөө болон аюулгүй байдлыг тодорхой үнэлэхийн тулд цаашид өргөн хүрээний судалгаа шаардлагатай.

Дүгнэлт: Аутоиммун цэврүүт өвчин болох ШИАЦД-ын үед колхицин болон системийн кортикостеройд хавсарч хэрэглэсний дараа эмнэлзүйн шинж тэмдэг мэдэгдэхүйц сайжирсан нь уг эмчилгээ алтернатив сонголт байж болохыг харуулж байна.

Ашиг сонирхлын зөрчил: Зохиогчид ашиг сонирхлын зөрчилгүй болно. Тохиолдол бэлтгэхэд үйлчлүүлэгчээс аман ёс зүйн зөвшөөрөл авсан болно.

Талархал: Эмнэлзүйн тохиолдол судалгааг хийхэд туслалцаа үзүүлсэн АӨСҮТ-ийн хамт олон болон АШУҮИС-ийн АУС Арьс судлалын тэнхимийн хамт олонд талархал илэрхийлье.

Номзүй:

1. Fortuna G, Marinkovich MP. Linear immunoglobulin A bullous dermatosis. *Clin Dermatol.* Jan-Feb 2012;30(1):38-50. doi:10.1016/j.clindermatol.2011.03.008
2. Gluth MB, Witman PM, Thompson DM. Upper aerodigestive tract complications in a neonate with linear IgA bullous dermatosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* Jul 2004;68(7):965-70. doi:10.1016/j.ijporl.2004.02.014
3. Zhao CY, Chiang YZ, Murrell DF. Neonatal Autoimmune Blistering Disease: A Systematic Review. *Pediatr Dermatol.* Jul 2016;33(4):367-74. doi:10.1111/pde.12859
4. Khan M, Park L, Skopit S. Management Options for Linear Immunoglobulin A (IgA) Bullous Dermatitis: A Literature Review. *Cureus.* Mar 2023;15(3):e36481. doi:10.7759/cureus.36481
5. Dastoli S, Nistico SP, Morrone P, et al. Colchicine in Managing Skin Conditions: A Systematic Review. *Pharmaceutics.* Jan 27 2022;14(2)doi:10.3390/pharmaceutics14020294
6. Ang P, Goh BK, Giam YC. Case reports of linear IgA bullous dermatosis of childhood. *Ann Acad Med Singap.* Nov 1999;28(6):849-54.
7. Tay YK, Ang P. Treatment of linear IgA bullous dermatosis of childhood with colchicine: in reply. *Pediatr Dermatol.* Mar-Apr 2000;17(2):157. doi:10.1046/j.1525-1470.2000.00021-2.x
8. Genovese G, Venegoni L, Fanoni D, Muratori S, Berti E, Marzano AV. Linear IgA bullous dermatosis in adults and children: a clinical and immunopathological study of 38 patients. *Orphanet J Rare Dis.* May 24 2019;14(1):115. doi:10.1186/s13023-019-1089-2
9. Nousari HC, Kimyai-Asadi A, Caeiro JP, Anhalt GJ. Clinical, demographic, and immunohistologic features of vancomycin-induced linear IgA bullous disease of the skin. Report of 2 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore).* Jan 1999;78(1):1-8. doi:10.1097/00005792-199901000-00001
10. Lammer J, Hein R, Roenneberg S, Biedermann T, Volz T. Drug-induced Linear IgA Bullous Dermatitis: A Case Report and Review of the Literature. *Acta Derm Venereol.* May 1 2019;99(6):508-515. doi:10.2340/00015555-3154
11. Santi CG, Gripp AC, Roselino AM, et al. Consensus on the treatment of autoimmune bullous dermatoses: bullous pemphigoid, mucous membrane pemphigoid and epidermolysis bullosa acquisita - Brazilian Society of Dermatology. *An Bras Dermatol.* Apr 2019;94(2 Suppl 1):33-47. doi:10.1590/abd1806-4841.2019940207
12. Barnes PJ. Anti-inflammatory actions of glucocorticoids: molecular mechanisms. *Clin Sci (Lond).* Jun 1998;94(6):557-72. doi:10.1042/cs0940557
13. Banodkar DD, al-Suwaid AR. Colchicine as a novel therapeutic agent in chronic bullous dermatosis of childhood. *Int J Dermatol.* Mar 1997;36(3):213-6. doi:10.1046/j.1365-4362.1997.00033.x
14. Caux F, Patsatsi A, Karakioulaki M, et al. S2k guidelines on diagnosis and treatment of linear IgA dermatosis initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* Jun 2024;38(6):1006-1023. doi:10.1111/jdv.19880
15. Alajlan A, Al-Khawajah M, Al-Sheikh O, et al. Treatment of linear IgA bullous dermatosis of childhood with flucloxacillin. *J Am Acad Dermatol.* Apr 2006;54(4):652-6. doi:10.1016/j.jaad.2005.11.1102
16. Farley-Li J, Mancini AJ. Treatment of linear IgA bullous dermatosis of childhood with mycophenolate mofetil. *Arch Dermatol.* Sep 2003;139(9):1121-4. doi:10.1001/archderm.139.9.1121

Colchicine in the treatment of linear IgA bullous dermatosis

Dulguunkharaa B¹, Batdelger B¹, Badamgarav T², Ganchimeg M², Tuvshinzaya G², Enkhchimeg M³, Khandsuren B¹

¹Department of Dermatology, School of Medicine, MNUMS

²National Dermatology Center of Mongolia

³Orkhon Province, Regional Diagnostic and Treatment Center

E-mail: khand.byamba@gmail.com, Tel: +976-99096012

Abstract

Background: Linear IgA bullous dermatosis (LABD) is a rare autoimmune blistering disease characterized by linear deposition of immunoglobulin A along the subepidermal basement membrane zone. Although it can occur in both children and adults, the disease in pediatric patients often requires careful consideration due to challenges in differential diagnosis and variability in treatment response. Dapsone is considered the first-line treatment; however, in some cases it may be unavailable, contraindicated, or associated with adverse effects, necessitating alternative therapeutic options.

Case Presentation: In this case report, we present the clinical features, diagnostic findings, treatment course, and outcomes of a 9-year-old girl diagnosed with LABD. The combination of colchicine and systemic corticosteroids resulted in marked clinical improvement, suggesting that this regimen may be a potential alternative treatment for LABD.

Keywords: Autoimmune, Dapsone, Alternative