# Хүүхдэд ховор тохиолдох дюрингийн дерматит өвчний тохиолдол

*Б.Оюунцацрал[1*], Э.Мөнхжин[1], Б.Жавзандулам[1], У.Номин-Эрдэнэ[1], М.Батлхагва[1], С.Ундрам[1], Ө.Дугармаа[1]*

*[1]АШУҮИС, Анагаах Ухааны Сургууль, Арьс судлалын тэнхим*
*[*]Хариуцлагатай зохиогч*
*Цахим шуудан: oyuntsatsral@mnums.edu.mn, Утас: 91917856*

**Түлхүүр үг:**
Шууд дархан туяарах
Глиадин
Эдийн
трансглутаминаза
Глютен

**Товч утга:** Дюрингийн дерматит нь генетикийн урьдач нөхцөлтэй хүмүүст глютенд мэдрэгшил үүсч, арьсан дээр олон төрлийн тууралтаар илэрдэг архаг дахилтат явцтай, арьсны үрэвсэлт өвчин юм. Целиакийн өвчний арьсны илрэл гэж үздэг бөгөөд энэ өвчтэй хүмүүсийн 90 орчим хувь нь целиакийн өвчинтэй байдаг шэж үздэг. Ази, африк хүмүүст ховор, ялангуяа хүүхдүүдэд маш ховор тохиолддог. Манай улсад сүүлийн 5 жилд хүүхдийн хоёр тохиолдол бүртгэгдсэн байна. Оношилгоонд ийлдэс судлалын (anti-TTG IgA, anti-gliadin IgA, anti-DGP IgA), эдийн шинжилгээ ач холбогдолтой боловч шууд дархан туяарах шинжилгээ нь энэ өвчнийг оношлох алтан стандарт болдог. **Эмнэлзүйн тохиолдол:** 13 настай эмэгтэй, биеэр тууралт гарч загатнана, тууралт үе үе ихэсч багасна гэсэн зовуурьтай Арьсны Өвчин Судлалын Үндэсний төвд хандсан. Өвчин 2022 оны хавар хоёр талын тохойд тууралт гарч эхэлсэн. Асуумж, бодит үзлэгт үндэслэн урьдчилсан оношийг Дюрингийн дерматит гэж үзээд глютенгүй хоолны дэглэм барьж, цэврүүнцэрт тууралтаас болон ойролцоох эрүүл арьсны хэсгээс эд авч шинжилгээнд илгээсэн. Шинжилгээнд: Anti-Gliadin IgA 54.9 U/ml, Anti-TTG IgA 2.1 U/ml. Арьсны эдийн шинжилгээнд: Өнгөн хөрсний дор хөндий үүссэн. Хөндийд нейтрофил, цөөн эозинофил эсүүдтэй. Жинхэнэ арьсны хөхлөг давхарт нейтрофил эсийн хуримлал үүссэн. Шууд дархан туяарах шинжилгээнд: жинхэнэ арьсны хөхлөгийн оройд IgA мөхлөгт хэлбэрээр гэрэлтэж харагдана. Эмнэлзүйд илэрсэн тууралтын барйлал, шинж чанар, лабораторийн ийлдэс судлалын шинжилгээ, арьсны эдийн, шууд дархан туяарах шинжилгээнүүдийн өөрчлөлтийг үндэслэн Герпес төст дерматит L13.0 (Дюрингийн дерматит) гэж оношлов. Бид 13 настай, эмэгтэй хүүхдэд сонгомол байрлалд толбо, гүвдрүү, цэврүүнцэрт тууралтаар илэрсэн дюрингийн дерматит өвчний тохиолдлыг ийлдэс судлалын болон шууд дархан туяарах аргаар оношилсон тохиолдлыг танилцуулж байна.

**Удиртгал:** Дюрингийн дерматит нь генетикийн урьдач нөхцөлтэй хүмүүст глютенд мэдрэгшил үүсч, арьсан дээр олон төрлийн тууралтаар илэрдэг архаг дахилтат явцтай, арьсны үрэвсэлт өвчин юм.[1] Анх америкийн арьсны эмч Луис Дюринг улайлт, гүвдрүү, цэврүү ялангуяа бүлэглэсэн цэврүүнцэрт тууралтаар илэрдэг, загатнаатай өвчний талаар 135 жилийн өмнө тодорхойлж герпес төст дерматит хэмээн нэрлэсэн.[2] Дэлхий дахинд хойд европын орнуудад харьцангуй тархалт ихтэй бол ази, африк гаралтай хүмүүст ховор тохиолддог. Өвчин аль ч насанд тохиолддог ч ихэнхдээ амьдралын 4-өөс 5 дахь арван жилд эхэлдэг бөгөөд хүүхдүүдэд маш ховор байдаг.[3] Хэд хэдэн судалгааны баримтанд дюрингийн дерматит нь целиакийн өвчний арьсны илрэл гэсэн бөгөөд энэ 2 өвчин нь HLA (DQ2 ба DQ8) гаплотиптай, глютенд мэдрэгшил үүссэн хүмүүст тохиолдож, глютенгүй хоолны дэглэм барьснаар сайжирч байгаагаараа ижил байна. Мөчдийн тэнийлгэгч гадаргуу, ууцны хэсэгт 2 талдаа ижил олон төрлийн тууралт гарах (I), гистологийн шинжилгээнд жинхэнэ арьсны хөхлөгт нейтрофил давамгайлсан үрэвслийн эсүүдтэй байх (II), шууд дархан туяарах шинжилгээнд жинхэнэ арьсны хөхлөгийн оройд IgA эсрэг бие мөхлөг хэлбэрээр

хуримталсан (III), целиакийн өвчинтэй холбоотой, хөнгөн зэргийн эмнэлзүй илэрдэг (IV), насан туршдаа глютенгүй хоолны дэглэм барих шаардлагатай (V) зэрэг нь дюрингийн дерматит өвчнийг илэрхийлнэ.[4]

Өвчний эмгэг жамд глиадин пептид (глютен) болон эдийн трансглутаминаза түлхүүр антигенүүд болдог бөгөөд эдгээр антигений эсрэг үүссэн эсрэгбиеийг илдсэнд тодорхойлох нь оношилгооны ач холбогдолтой.[5] Үүнээс гадна арьсны эдийн шинжилгээнд гарах өөрчлөлт ач холбогдолтой боловч шууд дархан туяарах шинжилгээ нь энэ өвчнийг оношлох алтан стандарт гэж үздэг.[4] Бид энэ удаад хүүхдэд тохиолдсон, эмнэлзүйд толбо, гүвдрүүт тууралтаар илэрсэн дюрингийн дерматит өвчнийг ийлдэс судлалын болон шууд дархан туяарах аргаар оношилсон тохиолдлыг танилцуулж байна.

**Тохиолдлын танилцуулга:** Үйлчлүүлэгч 13 настай, эмэгтэй. Биеэр тууралт гарна, загатнана, үе үе ихэсч, багасна, хэвлийгээр хааяа өвдөнө гэсэн зовиуртай 2022 оны 10 сарын 11-нд анх АӨСУТөвийн амбулаторид хандсан.

**Амьдралын түүх:** Сурагч. Архаг өвчингүй. Удамд энэ төрлийн өвчинтэй хүн байхгүй.

**Өвчний түүх:** Анх 2022 оны хавар 2 тохойнд тууралт гарч эхлэн 2 өвдөг, өгзөг биеийн бусад хэсгээр тууралт нэмэгдсэн. Гэрээр чийгшүүлэгч тос түрхдэг, кетотифен 2 удаа уусан, өмнө эмнэлэгт хандаж байгаагүй. Эхний үзлэгийн дараа оношлогоо тодруулах шинжилгээ бүрдүүлж, эмчилгээнд глютенгүй хоолны дэглэм барих, чийгшүүлэгч тос түрхэх, деслоратадин 5мг тунгаар өдөрт 1 удаа уух, хэсэг газарт клобетазол тосон түрхлэгийг өдөрт 2 удаа хурууны үзүүрийн нэгж тунгаар түрхэх зэрэг шинж тэмдгийн эмчилгээ хийсэн ба 1 сарын дараах давтан үзлэгт тууралтууд шимэгдэж, сайжирсан хэдий ч эмчилгээг зогсоосны дараа өвчин дахин сэдэрсэн. Энэ хугацаанд глютенгүй хоолны дэглэм бариагүй, чийгшүүлэх тосоо тогтмол хэрэглэж байсан. Дутуу шинжилгээг дахин бүрдүүлж өмнөх эмчилгээ, зөвлөгөөг үргэлжлүүлж, глютенгүй хоолны дэглэмийг чанд баримтлахыг зөвлөсөн.

**Ерөнхий үзлэгт:** Ерөнхий үзлэг, эрхтэн тогтолцооны үзлэгт өөрчлөлтгүй, амин үзүүлэлтүүд хэвийн.

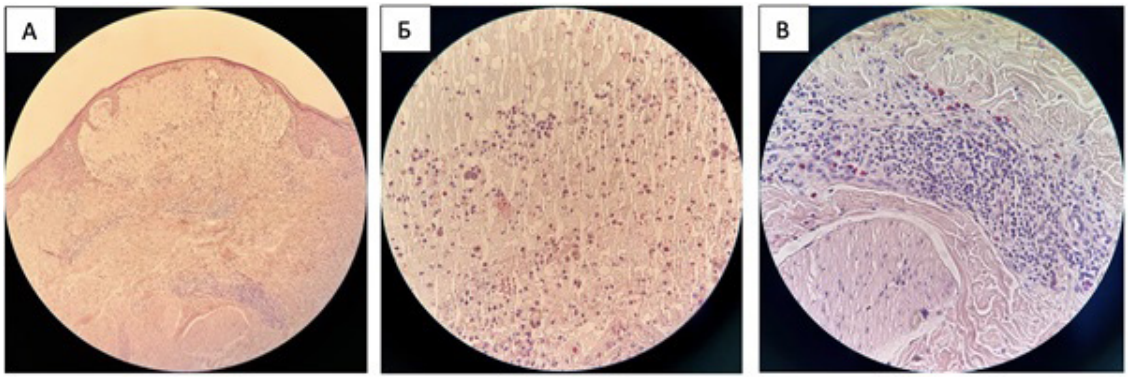
**Хэсэг газрын үзлэгт:** Гарын тохой, мөр, далны төвгөр, ташаа, өгзөг, өвдгөнд 2 талдаа ижил тэгш хэмтэй олон тооны 2-3мм хэмжээтэй, улаан ягаан өнгийн гүвдрүү, гүвдрүүний оройд цэгчилсэн цусархаг тав, зулгархайтай. Дээрх биеийн хэсгүүдэд ялангуяа мөр, далны хэсэгт 2-4 мм хэмжээтэй олон тооны цагаан толбон тууралттай байв. Давтан үзлэгт: Өмнө гарсан тууралтууд шимэгдэж, хоёрдогч цагаан толбо үүссэн. Шинээр цөөн тооны 2-3 мм хэмжээтэй гүвдрүү нэмэгдэж гарсан байв. (Зураг 1)



**Зураг 1. Эмнэлзүйн зураг**
(2 талын мөр, тохой, ташаа, өвдгөнд гүвдрүү, зулгархай, цусархаг тав, хоёрдогч нөсөө багассан толбонуудтай)

**Шинжилгээнд:** ЦДШ, ШЕШ, биохимийн шинжилгээнд өөрчлөлтгүй. Иммунологийн шинжилгээ (2023.01.09-нд өгсөн): Anti-Gliadin IgA 54.9 U/ml ихэссэн, Anti-TTG IgA 2.1 U/ml хэвийн, HLA DQ2 ба DQ8 тодорхойлоогүй (монголд хийгддэггүй).

**Арьсны эдийн шинжилгээнд:** Өнгөн хөрсний дор хөндий үүссэн. Хөндийд нейтрофил, цөөн эозинофил эсүүдтэй. Жинхэнэ арьсны хөхлөг давхарт нейтрофил эсийн хуримлал үүссэн. (Зураг 2)

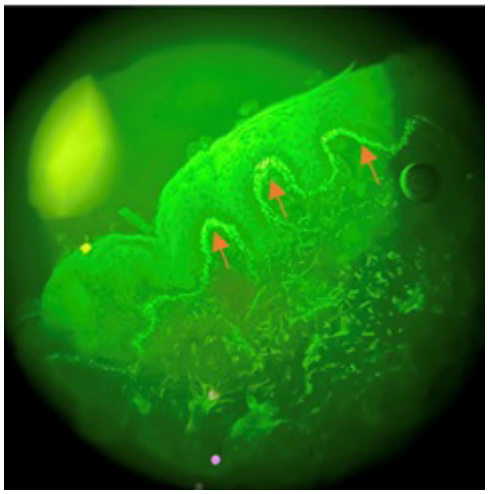



**Зураг 2. Арьсны эдийн шинжилгээ**

(Гематоксилин-эозин, өсгөлт 4х, 20х). А. Өнгөн хөрсний дорх хөндий. Б.Хөндийд нейтрофил, цөөн тооны эозинофил эсүүд. В. Жинхэнэ арьсны хөхлөг дарвхарт нейтрофил, эозинофил эсүүдийн хуримтлал.

**Шууд дархан туяарах шинжилгээнд:** Өнгөн хөрсний дор, жинхэнэ арьсны хөхлөг давхрын хөхлөгийн оройд IgA мөхлөгт хэлбэрээр гэрэлтэж харагдана.

Эмнэлзүйд илэрсэн тууралтын барйлал, шинж чанар, лабораторийн ийлдэс судлалын шинжилгээ, арьсны эдийн, шууд дархан туяарах шинжилгээнүүдийн өөрчлөлтийг үндэслэн Герпес төст дерматит L13.0 (Дюрингийн дерматит) гэж оношлов. (Зураг 3)



**Зураг 3. Шууд дархан туяарах шинжилгээ.**

Өнгөн хөрсний дор, жинхэнэ арьсны орой хэсгээр IgA эсрэгбие мөхлөг хэлбэрээр гэрэлтэж харагдана.

Эмчилгээнд глютенгүй хоолны дэглэм барихад эмнэлзүйд тууралтууд шимэгдэж, сайжирч байсан тул дэглэмийг үргэлжлүүлж, харьяа дүүргийн арьсны эмчийн хяналтанд орохыг зөвлөсөн.

**Хэлцэмж:** Глютен нь Triticeae овгийн үр тарианы төрөл зүйл улаан буудай, арвай, хөх тарианд агуулагддаг уураг бөгөөд түүнд агуулагдах спиртэнд уусдаг глиадин пептид нь глютейнд мэдрэгшил үүсэх эмгэг жамын гол өдөөгч болж глютейн-трансглутаминазын эсрэг IgA эсрэгбие үүсэхэд хүргэдэг гэж тайлбарладаг.[6] Дюрингийн дерматит нь ази, африк гаралтай хүмүүст ховор тохиолддог ба учрыг нь эдгээр хүмүүст HLA DQ2, HLA DQ8 гаплотип ховор, улаан буудайн хэрэглээ багатай гэдгээр зарим эрдэмтэд тайлбарладаг.[7] Хүүхдийн дюрингийн дерматит ховор, тархалт тодорхойгүй хэдий ч дийлэнх нь 2-7 насанд оношлогдсон ба эмэгтэйчүүдэд давамгай ажиглагджээ. Манай оронд Арьсны Өвчин Судлалын Үндэсний Төвийн статистик мэдээнээс харахад сүүлийн 5 жилд нийт 39 тохиолдол бүртгэгдсэнээс, хүүхдэд 2017, 2019 онуудад тус бүр 1 тохиолдол оношлогдсон байна. Эмнэлзүйд биеийн хоёр талд ижил тархалттай толбо, бэлцрүүт-хөрзөн, гүвдрүү-цэврүүнцэр, цэврүүт тууралт зонхилон тохой, өгзөг, өвдөг зэрэг мөчдийн тэнийлгэгч гадаргууд гардаг. Аль ч насанд дээрх шинж ижил байх хэдий ч хүүхдүүдэд өвөрмөц байдлаар алга, ул, нүүрэнд тууралт гарахаас гадна бэлцрүүт тууралт давамгай илрэх байдлаар тохиолддог талаар судлаачид тэмдэглэсэн байдаг.[8-10]

Бидний оношилсон энэ тохиолдолд зохилон тохиолдох хоёр талын мөр, дал, тохой, өгзөг ташаа, өвдгөнд байрлалтай улайлт, гүвдрүү, цусархаг тав, зулгархай, хоёрдогч нөсөөгүйдлийн толбон тууралтууд гарсан байв. Оношилгоонд иммунологийн (anti-TTG IgA, anti-gliadin IgA, anti-DGP IgA), эдийн шинжилгээ, шууд дархан туяарах шинжилгээ ач холбогдолтой. Дюрингийн дерматитийн эдийн шинжилгээнд өнгөн хөрсний доор хөндий зай үүсэх, жинхэнэ арьсны хөхлөгт нейтрофил эсийн хуримтлал үүсэх бөгөөд эдгээр өөрчлөлт нь нийт тохиолдлын 35-40%-д өвөрмөц бус байдаг ба цэврүүшил, цэврүүт хөрс хайлал, шугаман IgA дерматит зэрэг өвчинтэй төстэй шинж илэрдэг.[8-10] Иймд оношийг тодруулахын тулд тууралтын ойролцоо арьснаас авсан эдэд шууд дархан туяарах шинжилгээг хийх шаардлагатай.[8] Тууралтаас авсан эдэд үрэвслийн эсүүд IgA эсрэгбиеийг арилгах боломжтой тул тууралтын ойролцоо хэсгээс авсан эдэд шинжилнэ.

Шинжилгээнд жинхэнэ арьсны хөхлөгийн орой хэсгээр эсвэл суурин мембраны дагуу мөхлөг хэлбэрээр хуримтлах гэсэн 2 хэлбэрээр тохиолдож болох бөгөөд 99% мэдрэг чанартай байдаг.[8,9] Манай тохиолдолд эдийн шинжилгээний хариугаар цэврүүшил өвчнөөс ялган оношлох шаардлагатай байсан тул шууд дархан туяарах шинжилгээг хийсэн. Ингэхэд жинхэнэ арьсны хөхлөгийн оройд IgA мөхлөг хэлбэрээр хуримталсан байсан нь бусад үр дүнтэй нийцэж байна. Глютен хориглосон дэглэм тууштай барихад зовуурь, тууралт арилж, ийлдсэнд эдийн трансглутаминазын эсрэг IgA эсрэгбиеийн хэмжээ хэвийн хэмжээнд тодорхойлогдох ба энэ шинжилгээг хоолны дэглэмийн үр дүнг тооцоход ашиглаж болно.[8,9] Бидний тохиолдолд глютен хязгаарлах дэглэм мөрдөж эхэлсний дараа иммунологийн шинжилгээ өгсөн

нь шинжилгээний хариу хэвийн гарахад нөлөөлсөн байж болзошгүй байна. ДД-ийн үндсэн эмчилгээ глютен хориглох, дапсон эмчилгээ бөгөөд дэглэм барих нь хүүхдүүдэд хэцүү байдаг тул мэргэжлийн хоолзүйчтэй хамтран ажиллах хэрэгтэй болдог. ДД-тай 133 өвчтөнийг даган судалсны дараа глютенгүй хоолны дэглэмийн давуу талууд, түүний дотор арьсны тууралт багасах, энтеропати арилах, ерөнхий биеийн байдал, мөн лимфома үүсэхээс хамгаалах нөлөөтэй зэрэг талаар Гариоч нар мэдээллэсэн.[6,11-14] Бидний тохиолдолд глютен хориглосон дэглэм барихад эмнэлзүйн шинж тэмдэг сайжирч байсан тул дапсоныг эмчилгээнд хэрэглээгүй, дэглэмийг цаашид тогтмол үргэлжлүүлэхийг зөвлөсөн.

**Дүгнэлт:** Бид хүүхдэд ховор тохиолдох, сонгомол байрлалд зөвхөн толбо болон гүвдрүү-цэврүүнцэрт тууралтаар илэрсэн дюрингийн дерматит өвчнийг ийлдэс судлалын, эдийн шинжилгээ болон дархан туяарах шинжилгээний аргуудаар оношилсон тохиолдлыг танилцууллаа. Ийлдсэнд анти-TTG IgA эсрэгбиеийг тодорхойлох шинжилгээг глютенгүй хоолны дэглэм барихаас өмнө хийх нь ач холбогдолтой бөгөөд эмчилгээний үр дүнг хянахад ашиглаж болох юм.

**Ном зүй:**


1. *Sapone A, Bai JC, Ciacci C, et al. Spectrum of gluten-related disorders: consensus on new nomenclature and classification. BioMed Central website. www.biomedcentral.com/1741-7015/10/13 External link. Published February 7, 2012. Accessed July 26, 2013.*
2. *Duhring LA. Landmark article, Aug 30, 1884: Dermatitis herpetiformis. JAMA. (1983) 250:212–16. doi: 10.1001/jama.250.2.212*
3. *Graziano M, Rossi M. An update on the cutaneous manifestations of coeliac disease and non-coeliac gluten sensitivity. Int Rev Immunol. (2018) 37:291– 300.*
4. *Caproni M, Antiga E, Melani L, Fabbri P; The Italian Group for Cutaneous Immunopathology. Guidelines for the diagnosis and treat- ment of dermatitis herpetiformis. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2009;23(6):633–638.*
5. *Antiga E, Maglie R, Quintarelli L, Verdelli A, Bonciani D, Bonciolini V and Caproni M (2019) Dermatitis Herpetiformis: Novel Perspectives. Front. Immunol. 10:1290. doi: 10.3389/fimmu.2019.01290*
6. *Turchin I, Barankin B. Dermatitis herpetiformis and gluten-free diet. Dermatol Online J. 2005;11(1):6.*
7. *Zhang F, Yang B, Lin Y, Chen S, Zhou G, Wang G, et al. Dermatitis herpetiformis in China: a report of 22 cases. J Eur Acad Dermatol Venereol. (2012) 26:903–7. doi: 10.1111/j.1468-3083.2011.04204.x*
8. *Fry L. Dermatitis herpetiformis: problems, progress and prospects. Eur J Dermatol. 2002;12(6):523–531.*
9. *10. Nicolas ME, Krause PK, Gibson LE, Murray JA. Dermatitis herpetiformis. Int J Dermatol. 2003;42(8):588–600.*
10. *Fabbri P,Caproni M. Dermatitis herpetiformis. Orphanet Encyclopedia, February 2005:1–4. Available from: https://www.orpha.net/data/patho/ GB/uk-Dermatitis Herpetiformis.pdf. Accessed December 12, 2014.*
11. *Rottmann LH. Details of the gluten-free diet for the patients with dermatitis herpetiformis. Clin Dermatol. 1992;9(3):409–414.*
12. *56. Turchin I, Barankin B. Dermatitis herpetiformis and gluten-free diet. Dermatol Online J. 2005;11(1):6. 57. Garioch JJ, Lewis HM, Sargent SA, Leonard JN, Fry L. 25′ years experience of a gluten-free diet in the treatment of dermatitis herpetiformis. Br J Dermatol. 1994;131(4):541–545.*
13. *58. Lewis HM, Renaula TM, Garioch JJ, et al. Protective effect of gluten-free diet against development of lymphoma in dermatitis herpetiformis. Br J Dermatol. 1996;135(3):363–367.*
14. *59. Lemberg D, Day AS, Bohane T. Coeliac disease presenting as dermatitis herpetiformis in infancy. J Pediatr Child Health. 2005;41(5–6): 294–296.*


# A rare case of Dermatitis herpetiformis in a child


*Oyuntsatsral B[1], Munkhjin E[1], Javzandulam B[1], Nomin-Erdene U[1], Batlkhagva M[1], Undram S[1], Dugarmaa U[1]*

*[1]Department of Dermatology, School of Medicine, MNUMS*
*E-mail: oyuntsatsral@mnums.edu.mn, Tel: +976-91917856*



**Background:** Dermatitis herpetiformis is an inflammatory cutaneous disease with a chronic relapsing course, pruritic, gluten-sensitivity, blister and polymorphic eruptions in genetic predisposed individual. DH is extremely rare among African and Asian population, especially in children. In Mongolia, two cases of children have been diagnosed in the last 5 years. Serology (anti-TTG IgA, anti-gliadin IgA, anti-DGP IgA) and histological findings are important for diagnosis, but direct immunofluorescence is the gold standard for diagnosis for DH. Clinical case: A 13-year-old female presented to the National Center for Skin Diseases with complaints of itchy rashes and occasional flare-ups. The disease first started in the spring of 2022 with a rash on both elbows. Based on questions and physical examination, the preliminary diagnosis was dermatitis herpetiformis. To confirm the final diagnosis, tissue samples were taken from the vesicular lesion and nearby healthy skin. Results: immunological test: Anti-Gliadin IgA 54.9 U/ml, Anti-TTG IgA 2.1 U/ml. Histopathological findings: subepidermal vesicles associated with accumulation of neutrophils at the papillary dermis. On DIF: Granular IgA deposits at the dermal papillae.

**Conclusion:** Dermatitis herpetiformis L13.0 (Dühring's dermatitis) was diagnosed based on the appearance and characteristics of the clinical symptoms, laboratory, histopathology and direct immunofluorescence tests. We present a case of a 13-year-old female child with symmetrical, grouped polymorphic lesions consisting of erythema, papules and vesicles, involving the extensor surfaces of the knees, elbows, shoulders, buttocks, sacral region.



**Keywords:** Direct immunofluorescence, Gliadin, Tissue transglutaminase, Gluten