

ATYPICAL CASES OF DERMATITIS HERPETIFORMIS

โดย

นายแพทย์สุนิตย์ เจริญวิวัฒน์

แผนกอายุรศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ โรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์

และ

นายแพทย์จางค์ กมลสินธุ์

โรงพยาบาลตาก

Dermatitis Herpetiformis เป็นโรคผิวหนังซึ่งพบได้ไม่บ่อยนัก ใน Typical case ลักษณะของ lesions ส่วนใหญ่เป็นกลุ่มของ vesicles โดยมี bullae และ papules ทั่ว ส่วนน้อยขึ้นอยู่กับผิวหนังที่มี erythema หรือผิวหนังปกติ ค่อนข้างบาง รอยมี ปวดแสบ ปวดร้อน บริเวณที่ lesions หายไปจะเหลือเป็นรอยสีชมพู หรือน้ำตาลปนม่วง บางแห่งอาจถึงเป็นแผลแต่น้อย lesions ส่วนใหญ่เป็นที่หน้า ศีรษะ มือ, เท้า, ข้อศอก, หัวเข่า, รอยๆ เชิงกราน, ก้น lesions มีผื่นหนา ไม่ชื้นบน mucous membrane (Obermayer 1943) เป็น ๆ หาย ๆ เรอรั้ง อาการของผู้ป่วยโดยทั่วไป คล้ายคนปกติ เป็นในผู้ใหญ่มากกว่าเด็ก เป็นได้ทั้งผู้ชายและผู้หญิง สำหรับผู้หญิง เชื่อว่าเขยอนเกี่ยวข้องกับ Herpes gestationis (Duhring 1884) สาเหตุของโรคนี้ไม่ทราบแน่ patch test โดย KL 50% ได้ผลบวก

แต่ไม่ทุกราย (Obermayer 1943) Nikolski sign อาจได้ผลบวก (William Beaker's 1947) Eosinophil มักจะสูงในเลือดและน้ำจาก vesicle (Goodman 1941) แต่ไม่เสมอไปและไม่ช่วยในการวิเคราะห์แยกโรคโดยอาศัยจำนวนของ Eosinophil (Suzberger 1961) แต่ถ้าเป็น pemphigus จาก smear จะพบ acantholytic cells (Suzberger 1961) โรคนี้ได้ผลโดยการให้ sulfapyridine หรือพวก sulfone (Tolman 1959) นอกจากนี้ยังใช้ corticosteroid, nicotinic acid ซึ่งยังไม่ได้ผลแน่นอน สำหรับพวก bullous type ซึ่งเป็น atypical case มักพบในเด็ก ต่อกันแยกจาก pemphigoid (Lever 1960) แต่ pemphigoid ไม่ respond ต่อ sulfapyridine หรือ sulfone พวกนี้มีอาการและอาการแสดงผิดไปจาก Dermatitis Herpetiformis ในผู้ใหญ่ ได้มีผู้รายงาน

ไว้มากด้วยกัน Bowen (1901-1905) ได้รายงานไว้ 15 รายในเด็กอายุ 4-10 ปี พบว่า lesion เป็นแบบ vesiculobullous ไม่คัน หรือคันเล็กน้อย lesions ส่วนมากอยู่ที่ หน้า, ซอมนอ, เท้า และบริเวณอวัยวะสืบพันธุ์

Browles (1907) ได้รายงานเพิ่มเติมว่า Dermatitis Herpetiformis ในเด็กไม่คัน lesions เป็น vesiculobullous มักไม่มึหลายรูปและมักไม่เป็นที่กลุ่มเหมือนในผู้ใหญ่

Berlin (1952) พบ lesion ที่คอและก้น Robert Kin และ Winkelman (1961) ได้รายงานไว้ 22 รายจาก Mayo clinic พบว่า 12 ใน 22 ราย พบก่อนอายุ 5 ขวบ 18 ราย lesions เป็น vesiculobullous. 4 รายเป็น vesiculopapular. 19 ใน 22 ราย เกิดขึ้นทันทีโดยไม่มีอาการอื่นนำมาก่อน มีเพียง 3 รายเท่านั้นที่มี pharyngitis, coryza และ pneumonia และไม่เกี่ยวข้องกับ vaccination อาการทั่วไปของเด็กแข็งแรงเจริญเติบโตโดยปกติ คันเพียงเล็กน้อยหรือไม่คันเลย lesions เป็นรูปเดียวกัน เป็น vesiculobullous on normal or erythematous skin ตอนขึ้นใหม่ๆ มักจะตั้งใส ขนาดต่างๆ กัน คล้ายพวงเพชร ส่วนมากไม่มีเลือดออก 60 เปอร์เซ็นต์ของ cases พบว่าถ้ามีกลุ่มใสบนจะแห้งลง

แล้วมีตุ่มใสเกิดขึ้นใหม่เรื่อยๆ บริเวณนอกบริเวณที่กลุ่มแห้งจะเหลือเป็นรอย สีชมพูจนถึงดำ แต่ส่วนมากไม่มีแผลเป็น lesions ส่วนใหญ่อยู่ที่ หน้า, ซอกคอ, อวัยวะสืบพันธุ์, ก้น, ทบอ และเท้า ส่วนที่ฝ่ามือและฝ่าเท้า ไม่พบ patch test ด้วย KL 50% ได้ผลบวกเพียง 4 ราย Eosinophile จนถึง 5 เปอร์เซ็นต์ vesicular fluid ส่วนใหญ่มี Eosinophile ขน 10-12% และเขาเชื่อว่าพวก vesiculopapular type นั้นเป็น ุหาย ๆ ไปจนถึงเป็นผู้ใหญ่ และพบว่า lesions อยู่ที่หัวเข่า, ซอกคอ, คันคล้าย Dermatitis Herpetiformis ในผู้ใหญ่ สำหรับพวก vesiculobullous ต้องแยกจาก Erythema Multiforme (Tolman 1957) pemphigoid (Lever 1957) Robert Kim (1961) เชื่อว่า Dermatitis Herpetiformis ในเด็กกับ bullous pemphigoid เป็นอันเดียวกัน

รายงานผู้ป่วย 2 ราย ซึ่งรับการรักษาในโรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์

รายที่ 1

ผู้ป่วยหญิงจีน ทนาย อายุ 55 ปี อาชีพรับจ้างหุงข้าว รับไว้เมื่อวันที่ 14 พ.ย. 04 จำหน่ายเมื่ออาการดีขึ้น วันที่ 25 ธ.ค. 04 เลขที่ภายใน 17264/04 เลขที่ภายนอก

65320/04 อ.ส.-เป็นแผลทางตัวมา 20 วัน
ป.ป.-2 ปี ก่อนมา ร.พ. ผู้ป่วยมีตุ่มใส
เล็กๆ แดง ร้อน ขนบริเวณ หน้าผาก จมูก,
คิ้ว คาง และ คอ ได้ไปรักษาที่หม้อจีน และ
หม้อไทย บางครั้งอาการเคยทุเลาแต่ไม่เคยหายสนิท

20 วัน ก่อนมา ร.พ. ผู้ป่วยมีตุ่มใสเกิด
ขึ้นที่หน้าอก และคอมากเกิดขึ้นตามตัว
ขาหนีบ และแขน คิ้ว คาง และ คอ มีตุ่มใส
แตก จะมึนน้ำเหลืองๆ ออกมา ต่อมา
บริเวณที่มึนจะแห้งเหลือเป็นรอยสีชมพู
ถึงดำ และก็จะกลับมีตุ่มใสเกิดขึ้นบริเวณ
ที่เดิมอีกเป็นๆ ยุบๆ เรื่อยมา สำหรับ
ครั้งนได้ไปหาหมออีก แต่อาการไม่ดีขึ้น
จึงมา ร.พ. ตลอดเวลาที่ผู้ป่วยมีตุ่มใสเกิด
ขึ้น ผู้ป่วยแข็งแรง ไม่มีไข้หรืออ่อนเพลีย
(สรุป 1)

ป.อ. - เมื่อเค็กผู้ป่วยไม่เคยมีตุ่มใส
เกิดขึ้นมาก่อนเลย

ป.ค.- สามีเสียชีวิตแล้วเมื่อ 30 ปี ม
บุตร 1 คน เสียชีวิตแล้ว

การตรวจร่างกาย
- B.P. 150/110 mm. Hg. P.R.
88/min R.R. 18/min B.T. 37°c

ลักษณะทั่วไป
- ผู้ป่วยหญิงจีน อ้วนมีเสดกสีน้ำตาล

ปนม่วงเกิดขึ้นทั่วตัว เทาขาวทั้ง 2 ข้าง
ผิวหนัง

- มี vesicles bullae ที่หน้า ตาม-
ตัว แขน และขา ลักษณะ และขนาดต่าง ๆ
กัน บางแห่งมีแผล และแผลบางแห่งก็มี
หนอง บริเวณที่แผลหายจะเห็นเป็นรอยสีดำ
น้ำตาลปนม่วง บางแห่งก็เห็นแผลเป็น
ระบบอื่น ๆ
- ปกติ

Lab.
- Hb. 8.4 gm % Rbc 3.33 x 10⁶,
Wbc 10850, P. 83 % L. 18 E. 1 %
- อุจจาระไม่พบสิ่งผิดปกติ
- N.P.N. 22 mg % A. 2.4 gms %
G. 2.3 gms % K. 4.25 mEq/litre
Na 142 mEq/litre
- V.D.R.L.-ve

- Vesicular fluid ส่วนมากเป็น
Eosinophile มากกว่า Neutrophile
และ lymphocytes

- Patch test KL 50 % -ve

การรักษา และการดำเนินของโรค
ในระยะแรกๆ ได้ให้ Calamine lotion
ทาและ Burrow's solution compress
บริเวณที่เป็นแผลและ ทรวงอกมีหนองก็ทา
ด้วย Terramycin ointment เมื่อผู้ป่วย

ได้เข้ามาอยู่ ร.พ. ได้ 1 วัน ก็มีไข้ขึ้น แต่ไม่สูงและได้ให้ Terramycin 1.5 gm./day x 15 days ใช้กลด และขณะเดียวกันก็ได้ Diadreson (หลังจากผู้ป่วยเข้ามาอยู่ใน ร.พ. ได้ 10 วัน) โดยเริ่มให้ 30 mg/day แล้วค่อย ๆ ลดขนาดลงเรื่อย ๆ lesion รู้สึกว่าดีขึ้นบ้างในระยะนี้ แต่ต่อมาอีกกลดมีมากขึ้นอีก ดังนั้นจึงเริ่มให้ D.D.S.* 3/4 tab. (25 mg.) อาทิตย์ละ 3 ครั้ง ปรากฏว่า lesions ที่ขึ้นเรื่อย ๆ และเห็นได้ชัดว่ามากขึ้นมากหลังจากให้ยาไปปรับประมาณ 3 อาทิตย์ (กรุป 2) ต่อมาจึงลดขนาดยาเหลือ 25 mg. อาทิตย์ละ 2 ครั้ง และสุดท้ายเหลืออาทิตย์ละ 25 mg. ผู้ป่วยดีขึ้นตามลำดับ จึงจำหน่ายเมื่อวันที่ 25 ธ.ค. 04 และได้ให้มา attended ที่ O.P.D. lesions เรียบไป แต่ผู้ป่วยยืนยันว่า คันมากจน

รายที่ 2

ผู้ป่วยเด็กชายไทย อายุ 4 ปี รัยไว้เมื่อวันที่ 15 พ.ย. 04 จำหน่ายวันที่ 31 ม.ค. 05 เลขที่ภายใน 17265/04 เลขที่ภายนอก 65636/04

อ.ส. มีตุ่มพองใสเกิดขึ้นตามตัวมา 1 ปี
 ป.ย. 1 บิดเคยมา ร.พ. มีตุ่มพองใสขนาดเท่าปลายนิ้วก้อย เกิดขึ้นที่หน้าผาก เมื่อกัดมีใสแตก จะมึนสัสเหลือง ๆ ออกมา

และหลังจากหายเห็นเป็นรอยสีชมพู และคำต่อมากลยเกิดที่นอก ผลกักกันชนผลกักกันหายเรื่อยมาตามทตต่าง ๆ ทิวทวี ศรัษะ คอ หน้า ลำตัว แขน ขา และอวัยวะสืบพันธุ์ (กรุป 5) แต่ฝ่ามือฝ่าเท้าไม่มี ไม่คัน ตุ่มบางอันมีเย็บไม่ค่อยมีหนอง เคยไปปรึกษา กัยแพทย์แผนโบราณ และแผนปัจจุบัน แต่ก็ไม่เคยหายขาด ตลอดเวลาที่ตุ่มมีใสขึ้น แข็งแรง วิ่งเล่นได้ ไม่มีไข้

ป.อ. ไม่เคยเป็นโรคอะไรร้ายแรงมาก่อน

ป.ค. ไม่เคยมีใครเป็นอย่างผู้ป่วย การตรวจร่างกายทั่วไป

- B.T. 37.2°c, P.R. 120/min., R.R. 26/min.

ลักษณะทั่วไป

- แข็งแรง เจริญเติบโตตามปกติ มีตุ่มนำพองใสเป็นกลุ่มอยู่ทั่วร่างกาย ส่วนมาก อยู่บริเวณ คอ, perinium, ด้านในของขาทั้ง 2 ข้าง บนอวัยวะสืบพันธุ์ บริเวณที่หายเห็นเป็นรอยสีน้ำตาลปนม่วง บางแห่งเป็นสีชมพู

ระบบอื่น ๆ

ปกติ

- Hb 12.6 gm % Rbc 4x10⁶, Wbc 10450, P. 55 % L. 33 % E 12 %

* D.D.S. = Diamino - Diphenyl Sulfone.



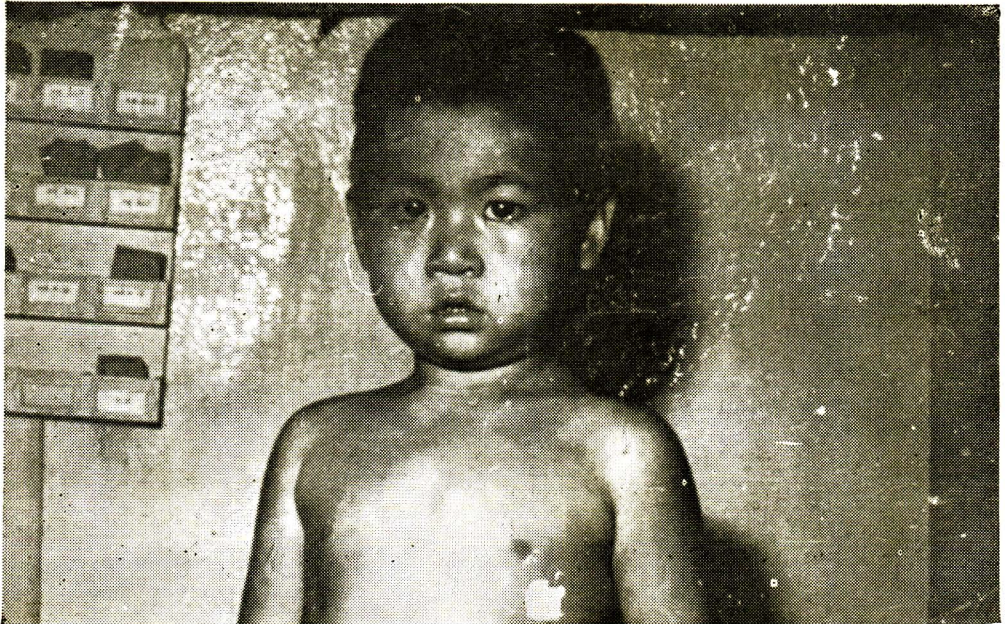
รูปที่ 1 รายที่ 1 ก่อนได้รับการรักษา



รูปที่ 2 รายที่ 1 3 อาทิตย์ภายหลังกินยาด้วยยา D.D.S.



รูปที่ 3 รายที่ 2 ก่อนรักษา



รูปที่ 4 รายที่ 2 หลังรักษาด้วยยา D.D.S.



รูปที่ 5 รายที่ 2 ตุ่มใสบริเวณอวัยวะสืบพันธุ์ ก่อนรักษา



รูปที่ 6 รายที่ 2 ตุ่มใสบริเวณอวัยวะสืบพันธุ์ ขูดลงภายหลังรักษาด้วย D.D.S.

- Wassermann & Kahn, -ve
 - Haemoculture -ve
 - Urine 16 Nov. Turbid sp. gr. 1028 Rbc 3-5/H.D. Wbc numerous, cast -ve

25 Dec. clear sp. gr. 1010 Rbc O-3/H.D. Wbc 7-8/H.D. cast -ve

- Vesicular fluid - Neutrophile +ve no inclusion body

- หนองจากแผล - staphylococcus aureus & gram -ve bacilli

- skin biopsy - vesicular dermatitis, not viral in nature

การรักษา และการดำเนินของโรค

ระยะแรก ๆ ได้ให้การรักษาเฉพาะที่และ Syrup benadryl 1 ช้อนชา 3 เวลา หลังอาหาร, Pen. G. sod 100,000 u (M) q̄ 6 hr. และให้ A.C.T.H. 20 u (M) O.D. x 3 วัน ปรากฏว่าบริเวณที่เป็นหนอง น้อยลงมาก แต่ vesiculobullous lesion ยังคงมีมากตามเดิม ดังนั้นจึงเริ่มให้ D.D.S. (Diamino-diphenyl-sulfone) 1/4 tab. (25 mg.) อาทิตย์ละ 2 ครั้ง ตั้งแต่วันที่ 8 ธ.ค. 04 จนถึงวันที่ 18 ธ.ค. 04 lesions ไม่ดีขึ้น จึงเพิ่มขนาดยาเป็น 1/2 tab. วันละครึ่ง ปรากฏว่า lesions ทยอยลงไปมาก

และที่ขึ้นใหม่ก็น้อยลง ต่อมาลดขนาดยาลง เหลือ 1/8 tab. วันเว้นวัน ต่อมา 1/8 tab. อาทิตย์ละ 2 ครั้ง ต่อมา 1/8 tab. อาทิตย์ละ ครั้ง ผู้ป่วยก็ดีขึ้นเป็นลำดับ (รูป 6) lesion clear จึงจำหน่าย เมื่อ 31 ม.ค. 05

วิจารณ์

ผู้ป่วยรายแรก เป็นผู้ใหญ่มี vesicles เป็นกลุ่ม ๆ คนเล็กน้อย เมื่อคุมเหล่านั้นแตกก็จะกลายเป็นรอยสันตาคาลปนม่วง บางแห่งก็เป็นแผลเป็น และได้เอา vesicular fluid มาตรวจพบมี Eosinophile เป็นส่วนมาก จึงคิดว่าเป็น Dermatitis Herpetiformis แต่ต่อมาได้เอา vesicular fluid มาตรวจอีกแต่กลับพบ Neutrophile เป็นส่วนมาก Eosinophile กลับไม่ค่อยพบ และอาการคันก็ไม่มาก จึงคิดว่าผู้ป่วยรายนี้คงไม่ใช่ Dermatitis Herpetiformis เมื่อเผาคออาการต่อมาปรากฏว่ารอยที่หาย กลับมีอาการคันมากขึ้น และเมื่อให้การรักษาด้วย D.D.S. แล้วได้ผล จึงแน่ใจว่าผู้ป่วยรายนี้คงจะเข้ากับ atypical case ของ Dermatitis Herpetiformis (ตามที่ Tolmann และพวก 1959 ได้เขียนไว้) สำหรับผู้ป่วยรายที่ 2 เป็นเด็ก ซึ่งปกติ เป็น atypical type ของ Dermatitis Herpetiformis มากกว่าของผู้ใหญ่ ทั้ง

จะเห็นได้จากรายงานของ Robert Kim และพวก 1961 ผู้ช่วยรายงานเป็นกลุ่มน้ำใสทหนา คอ และบริเวณอวัยวะสืบพันธุ์ ไม่คัน vesicular fluid มี Eosinophile ไม่สูง แต่ในเลือด Eosinophile 2-12% และได้ ผลกต่อการให้ D.D.S. จึงนึกคิดว่าผู้ช่วย รายงานเป็น atypical case ของ Dermatitis Herpetiformis ซึ่ง พบ ได้ บ่อย ใน เด็ก ลักษณะของ lesions และ distribution คงกล่าว ขางคนเขา รวมไว้กับ bullous pemphigoid.

สรุป
ได้ รายงาน ผู้ช่วย 2 ราย ซึ่ง เป็น atypical case ของ Dermatitis Herpetiformis รายหนึ่งเป็นผู้ใหญ่ และรายหนึ่ง

เป็นเด็ก ซึ่งเป็นลักษณะเฉพาะของ Dermatitis Herpetiformis ในเด็ก ทั้ง 2 ราย ได้ผลดี ต่อการรักษาคด้วย D.D.S. จึงเห็นว่า น่าจะ เป็นประโยชน์ ในการ ทำนาย และ การ รักษาโรคนี้

สุดท้ายผู้ รายงานขอขอขพระคุณอาจารย์ นายแพทย์ ทวี ตุมราควิน ทกรธนา แนะนำ แก่ใจและอนุญาตให้รายงานผู้ช่วย และ นายแพทย์ สโรช คมสัน ที่ได้กรุณา ร่วมมือ คึกษาผู้ช่วยในเด็ก และ ศาสตราจารย์ E. H. HERMANS. ผู้เชี่ยวชาญทางโรค ผิวหนังของ WHO โดยให้การอธิบายและ อ่างเอกสาร พร้อมทั้งแนะนำในการรักษา ผู้ช่วยทั้ง 2 รายนี้ ถ้าปราศจากท่านเหล่านั้น แล้ว รายงานฉบับนี้คงจะไม่สำเร็จ.

เอกสารอ้างอิง

1. Obermeyer & Becker S. Modern Dermatology and Syphily 2 nd edition Phill. London P. 140-145. 1943
2. Robert Kim and Winkelman, Rk. Dermatitis Herpetiformis in children. Archives of Dermatology Vol. 83 No. 6 June 1961
3. Sulzberger, Wolf aud Witten. Dermatology diagnosis and treatment 2nd edition. The year book publishers Inc. ill Chicago P. 427-436 1961
4. Tolman, M.H.; Moschella, S.L. and schneiderman, R.N. Dermatitis Herpetiformis specific entity or clinical complex. J. Invest Dermat. 32:557-561 (May) 1959

Summary

The author have reported two atypical cases of Dermatitis Herpetiformis. The clinical syndrome and the method of treatment have been described. The symptom and Sign consist of clusters of vericles slight or no itching distributed on the four limbs and genital organ. The disease responds marvelously with D.D.S.