

pågående behandling. Det er rapportert at et strikt glutenfritt kosthold kan muliggjøre dosereduksjon eller fjerne medikamentbehovet helt (1). Det er viktig å vurdere steroidbehandling dersom det ikke er god effekt av glutenfri kost og dapson. Prognostisk er dermatitis herpetiformis en livslang sykdom eller tilstand, og symptomfrihet er betinget av et glutenfritt kosthold. Lineær IgA-dermatose hos barn på den annen side er ofte selvbegrensende og kan forsvinne spontant etter en del år.

Det hersker uenighet i litteraturen om lineær IgA-dermatose hos barn kan klassifiseres som en variant av adult lineær IgA-dermatose eller om det er en distinkt sykdom med en viss assosiasjon til cøliaki, manifestert ved en HLA-assosiasjon som er nokså lik den man finner hos cøliakipasienter. Bestemte HLA-assosiasjoner er ført som argument både for og imot denne påstanden (8, 9). Det er også rapportert tilfeller med glidende overgang av kliniske og laboratoriemessige funn mellom lineær IgA-dermatose hos barn og cøliaki (7, 3, 10). Dette kan tyde på et visst slektskap mellom disse sykdommene.

Klassifiseringen av kronisk bulløs dermatose hos barn er uklar. Det er tre differensialdiagnoser som kommer i betraktning: bulløs pemfigoid, dermatitis herpetiformis og kronisk bulløs dermatose hos barn. Diagnostikken omfatter i hovedtrekk biopsi av hudlesjon med immunhistokjemisk undersøkelse og eventuelt duodenalbiopsi, serologiske

antistoffundersøkelser (antivevstransglutaminaseantistoff) samt HLA-typing (tab 1) (11, 12). Vår pasienthistorie er en god illustrasjon på de diagnostiske vanskeligheter man møter ved utredning av bulløs sykdom hos barn.

Per Børresen

per.borresen@helse-fonna.no
Kvinne-/barnklinikken
Haugesund sjukehus
5504 Haugesund

Eli Taraldsrud

Immunologisk institutt
Rikshospitalet-Radiumhospitalet

Sigbjørn A. Berentsen

Medisinsk klinikk
Haugesund sjukehus

Vi takker Ove J. Mellbye og Ludvig M. Sollid for gjennomlesing av manuskriptet og gode råd. Takk også til Helge Børresen for verdifull bistand ved den praktiske utarbeidelsen av artikkelen.

Litteratur

1. Katz SI, Hall RP3, Lawley TJ et al. Dermatitis herpetiformis: the skin and the gut. *Ann Intern Med* 1980; 93: 857–74.
2. Karpati S. Dermatitis herpetiformis: close to unravelling a disease. *J Dermatol Sci* 2004; 34: 83–90.
3. Dieterich W, Laag E, Bruckner-Tuderman L et al. Antibodies to tissue transglutaminase as serologic markers in patients with dermatitis herpetiformis. *J Invest Dermatol* 1999; 113: 133–6.
4. Briani C, Zara G, Toffanin E et al. Neurological complications of celiac disease and autoimmune mechanisms: preliminary data of a prospective study in adult patients. *Ann N Y Acad Sci* 2005; 1051: 148–55.

5. Spurkland A, Ingvarsson G, Falk ES et al. Dermatitis herpetiformis and celiac disease are both primarily associated with the HLA-DQ [alpha 1*0501, beta 1*02] or the HLA-DQ [alpha 1*03, beta 1*0302] heterodimers. *Tissue Antigens* 1997; 49: 29–34.
6. Alaedini A, Green PH, Sander HW et al. Ganglioside reactive antibodies in the neuropathy associated with celiac disease. *J Neuroimmunol* 2002; 127: 145–8.
7. Wojnarowska F, Marsden RA, Bhogal B et al. Chronic bullous disease of childhood, childhood cicatricial pemphigoid, and linear IgA disease of adults. A comparative study demonstrating clinical and immunopathologic overlap. *J Am Acad Dermatol* 1988; 19: 792–805.
8. Sweren RJ, Burnett JW. Benign chronic bullous dermatosis of childhood: a review. *Cutis* 1982; 29: 356–7.
9. Collier PM, Wojnarowska F, Welsh K et al. Adult linear IgA disease and chronic bullous disease of childhood: the association with human lymphocyte antigens Cw7, B8, DR3 and tumour necrosis factor influences disease expression. *Br J Dermatol* 1999; 141: 867–75.
10. Hogberg L, Sokolski J, Stenhammar L. Chronic bullous dermatosis of childhood associated with coeliac disease in a 6-year-old boy. *Acta Derm Venereol* 2004; 84: 158–9.
11. Jablonska S, Chorzelski TP, Rosinska D et al. Linear IgA bullous dermatosis of childhood [chronic bullous dermatosis of childhood]. *Clin Dermatol* 1991; 9: 393–401.
12. Marsden RA, McKee PH, Bhogal B et al. A study of benign chronic bullous dermatosis of childhood and comparison with dermatitis herpetiformis and bullous pemphigoid occurring in childhood. *Clin Exp Dermatol* 1980; 5: 159–176.

Manuskriptet ble mottatt 8.6. 2006 og godkjent 13.11. 2006. Medisinsk redaktør Elisabeth Swensen.

Kommentar

Kan det være cøliaki?

I enkelte barnemedisinske miljøer hevdes det at funn av serum-IgA-antistoffer rettet mot vevstransglutaminase (TG2) er en så spesifikk og sensitiv sykdomsmarkør at den kan brukes til å stille diagnosen cøliaki (1). Hvis det hadde vært tilfellet, ville gutten som er omtalt i Børresen og medarbeideres kasuistikk hatt en sikker diagnose. Dette ville nok ha forsterket inntrykket av cøliaki som «den moderne tids store imitator» (2), men ville diagnosen vært korrekt?

Hovedindikatorerne på at guttens sykdom kunne være cøliaki komplisert med hudaffeksjon i form av dermatitis herpetiformis er de positive immunologiske og genetiske testene. Titer for anti-TG2 er moderat forhøyet. Dette er av betydning fordi en lav titer av anti-TG2 ikke er fullt så spesifikt for ubehandlet cøliaki som en høy (1). Et viktig punkt i forbindelse med kasuistikken er at anti-TG2 ikke er blitt funnet hos pasienter med den voksne formen for lineær IgA-dermatose (3). Når det gjelder de genetiske analysene, viser disse at gutten er bærer av HLA-DQ-genene DQA1*0501

og DQB1*0201. Disse HLA-genene finner man hos opp mot 95 % av alle personer med cøliaki, men også hos over 20 % av normalbefolkningen. Den positive prediktive verdien av HLA-testing ved mistenkt cøliaki er derfor svært lav (4).

Når det gjelder det øvrige kliniske bildet – nedsatt allmenntilstand, perifer nevropati og lave verdier av ferritin og folsyre – virker dette tilsynelatende godt forenlig med ubehandlet cøliaki. Særlig har det vært rettet mye oppmerksomhet mot at man ofte ser nevropati ved komplisert cøliaki. Disse dataene skal imidlertid tolkes med forsiktighet. For det første er så godt som alle data vedrørende nevrologiske komplikasjoner ved cøliaki hentet fra kohorter av voksne pasienter (5). Videre dreier de fleste observasjoner seg om overveiende sensoriske nevropatier, ikke den type motorisk affeksjon som omtales i denne kasuistikken (5).

I henhold til vedtatte diagnostiske kriterier vil en normal duodenalslimhinne utelukke muligheten for cøliaki – selvsagt gitt

at det analyserte biopsimaterialet er representativt og at man har utført relevante undersøkelser med tanke på tidlige cøliakiforandringer i form av økt antall intraepitelliale lymfocytter (klassifisert som en såkalt Marsh 1-lesjon) (4). Når det gjelder spørsmålet om hvorvidt det lineære IgA-nedslaget i huden hos pasienten kunne være forenlig med dermatitis herpetiformis, diskuteres dette utførlig. Det er vel imidlertid verdt å merke seg at funnet kanskje ikke var helt entydig, i og med at det i teksten til figur 2 også beskrives beskjedne innslag av granulært IgA. Trolig ville man hatt differensialdiagnostisk nytte av å se etter distribusjonen av epidermal transglutaminase i biopsien, men denne undersøkelsen er ennå ikke validert og standardisert (6).

Rent teoretisk kunne nok i dette tilfellet en provokasjonstest i form av måltider med et definert gluteninnhold vært informativt. Hvis det virkelig var cøliaki, ville trolig et standardisert gluteninntak ført til residiv av hudutslettet, tilbakekomst av antitransgluta-

minaseantistoffer i serum og kanskje også totteforandringer i tynntarmen. Faren er at glutenprovokasjon også kunne ha utløst et residiv av den motoriske nevropatien. Et slikt utfall ville selvfølgelig vært svært lite heldig.

Øyvind Molberg

oyvind.molberg@medisin.uio.no

Immunologisk institutt

og

Revmatologisk avdeling

Rikshospitalet-Radiumhospitalet

0027 Oslo

Oppgitte interessekonflikter: Ingen

Litteratur

1. Barker CC, Mitton C, Jevon G et al. Can tissue transglutaminase antibody titers replace small-bowel biopsy to diagnose celiac disease in select pediatric populations? *Pediatrics* 2005; 115: 1341–6.
2. Lee SK, Green PH. Celiac sprue (the great modern-day imposter). *Curr Opin Rheumatol* 2006; 18: 101–7.
3. Rose C, Dieterich W, Brocker EB et al. Circulating autoantibodies to tissue transglutaminase differentiate patients with dermatitis herpetiformis from those with linear IgA disease. *J Am Acad Dermatol* 1999; 41: 957–61.
4. Sollid LM, Molberg Ø, Lundin KEA. Celiac disease. I: Rose NR, Mackay IR, red. *The autoimmune diseases*. 4 utg. San Diego, CA: Elsevier Academic press, 2006: 693–712.
5. Bushara KO. Neurologic presentation of celiac disease. *Gastroenterology* 2005; 128[4 suppl 1]: S92-S97.
6. Preisz K, Sardy M, Horvath A et al. Immunoglobulin, complement and epidermal transglutaminase deposition in the cutaneous vessels in dermatitis herpetiformis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2005; 19: 74–9.

Manuskriptet ble mottatt 7.1. 2007

og godkjent 14.1. 2007. Medisinsk redaktør

Elisabeth Swensen.