

CHAPTER 7

DERMATITIS HERPETIFORMIS (L13.0)

Kamer Faruk COŞKUN¹

Zafer TÜRKOĞLU²

REMEMBER

- ▶ Dermatitis herpetiformis (DH) (=Dühring disease) is rare and usually affects the Caucasian race. The disease is almost non-existent in people of Asian and African descents.
- ▶ The prevalence varies between countries. The overall prevalence in the Americas and Europe ranges from 11.2 to 75 per 100,000.
- ▶ DH can occur at any age, but is usually an adult-onset disease. It starts in the third and fourth decades, but the diagnosis of patients may be more advanced.
- ▶ The prevalence of pediatric cases has been reported as 4% in the literature, but it should not be overlooked in suspicious clinical cases.
- ▶ DH is more common in male gender compared to females.
- ▶ Dermatitis herpetiformis is a dermatosis characterized by symmetrically located herpetiform papulovesicular lesions on the extensor surface the extremities, face, scalp, and buttocks.
- ▶ Lesions are accompanied by very intense pruritus.
- ▶ Oral aphthous ulcers may be observed in patients suffering from DH.
- ▶ The clinical appearance of DH is very typical. However, direct immunofluorescence (DIF) examination showing granular IgA deposition in the papillary dermis is required for a definitive diagnosis.

¹ MD., Basaksehir Cam and Sakura City Hospital, Dermatology Clinic, coskunkamer@gmail.com

² MD., Basaksehir Cam and Sakura City Hospital, Dermatology Clinic, cemzalu@gmail.com



but they are rare. It is recommended to follow up the patients in this respect, and to consult a rheumatologist when necessary.

Nutrition and Dietetics

- ▶ Cooperation with a nutrition and dietetic specialist is important in terms of strict compliance and education of patients with the gluten diet.

Dentistry

- ▶ Patients may have symptoms such as discoloration of tooth enamel, horizontal grooves, and pitting, as seen in celiac disease. In this respect, patients should be consulted to a dentist.

Neurology

- ▶ The association of gluten sensitivity with polyneuropathies, myelopathy, encephalopathy, cerebellar ataxia, and epilepsy has been described very rarely.
- ▶ It is appropriate to know these associations by the dermatologists following the patients with DH, and to consult a neurologist when necessary.

Psychiatry

- ▶ The relationship between dermatitis herpetiformis and psychiatric diseases such as anxiety, hallucinations, depressive disorder, schizophrenia, and autism has been reported. In case of doubt, patients should be consulted with a psychiatrist.

Infectious Diseases

- ▶ Some viral and bacterial factors have been reported to trigger DH (e.g., Rotavirus, Epstein-Barr virus, tuberculosis, Hepatitis B and C viruses).
- ▶ In addition, gastrointestinal tract infections (C. Jejuni, H.pylori, Bacteroides species) may also cause DH. In case of doubt, patients should be consulted with an infectious disease specialist.

Clinical Pharmacology

- ▶ Some medications can trigger DH. Ipilimumab, potassium iodide, infliximab and contraceptives containing progesterone are some examples of these drugs.

REFERENCES

- Salmi TT. Dermatitis herpetiformis. *Clin Exp Dermatol.* 2019;44(7):728–31.
- Antiga E, Maglie R, Quintarelli L, Verdelli A, Bonciani D, Bonciolini V, et al. Dermatitis herpetiformis: Novel perspectives. *Front Immunol.* 2019;10(JUN):1–17.
- Muddasani S, Rusk AM, Baquerizo Nole KL. Gluten and skin disease beyond dermatitis herpetiformis: a review. *Int J Dermatol.* 2021;60(3):281–8.
- Tengah D, Unsworth D, Fry L, Giovannoni G, Church a, Turner B, et al. Dermatitis herpetiformis, coeliac disease, and neurological dysfunction. 2002;259–61. Available from: <http://discovery.ucl.ac.uk/1341272/>
- Losurdo G, Principi M, Iannone A, Amoruso A, Ierardi E, DiLeo A, et al. Extra-intestinal manifestations of non-celiac gluten sensitivity: An expanding paradigm. *World J Gastroenterol.* 2018;24(14):1521–30.
- Naylor E, Atwater A, Selim MA, Hall R, Puri PK. Leukocytoclastic vasculitis as the presenting feature of dermatitis herpetiformis. *Arch Dermatol.* 2011;147(11):1313–6.
- Alzahrani MJ, Moussa MM, Alfaraj D. Acute Generalized Exanthematous Pustulosis After COVID-19 Infection: A Case Report From Saudi Arabia. *Cureus.* 2020;12(11):10–3.

- Do Vale ECS, Dimatos OC, Porro AM, Santi CG. Consensus on the treatment of autoimmune bullous dermatoses: Dermatitis herpetiformis and linear iga bullous dermatosis – Brazilian society of dermatology. *An Bras Dermatol*. 2019;94(2):48–55.
- Kauppi S, Jokelainen J, Timonen M, Tasanen K, Huilaja L. Atopic Dermatitis Is Associated with Dermatitis Herpetiformis and Celiac Disease in Children. *J Invest Dermatol* [Internet]. 2021;141(1):191-193.e2. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jid.2020.05.091>
- Kárpáti S. Dermatitis herpetiformis. *Clin Dermatol* [Internet]. 2012;30(1):56–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.clindermatol.2011.03.010>
- Lebwohl B, Söderling J, Roelstraete B, Lebwohl MG, Green PHR, Ludvigsson JF. Risk of skin disorders in patients with celiac disease: A population-based cohort study. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2021;85(6):1456–64. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2020.10.079>
- Salih Levent Cinar, Demet Kartal MB. Dermatitis Herpetiformis. In: Gönül M, editor. *Autoimmune Bullous Diseases*. 2017.

BÖLÜM 7

DERMATİTİS HERPETİFORMİS (L13.0)

Kamer Faruk COŞKUN¹
Zafer TÜRKOĞLU²

HATIRLA

- Dermatitis herpetiformis (DH) (=Duhring hastalığı), nadir görülen bir hastalıktır genellikle beyaz ırkı etkiler. Asya ve Afrika kökenlilerde hastalık yok denecek kadar azdır.
- Prevalans ülkeler arasında değişiklik göstermektedir. Amerika ve Avrupa'da genel prevalans 100.000'de 11.2 ile 75 arasında değişir.
- DH her yaşta görülebilir ancak genellikle yetişkin hastalığıdır. Genellikle üçüncü ve dördüncü dekatlarda başlangıç gösterir ancak hastaların tanı alması daha ileri yaşları da bulabilir.
- Pediyatrik vaka prevalansı literatürde %4 olarak belirtilmiştir ancak şüpheli klinik olgularda gözden kaçırılmamalıdır.
- DH, kadınlara oranla erkeklerde daha sık olarak görülür.
- Dermatitis herpetiformis ekstremitlerin ekstansör yüzünde, saçlı deri ve kalçada simetrik yerleşimli herpetiform papüloveziküler lezyonlar karakterize bir dermatozdur.
- Lezyonlara çok yoğun pruritus eşlik eder.
- Oral aftöz ülserler görülebilir.
- Klinik görünüm tipiktir. Ancak kesin tanı için direkt immünfloresan (DIF) incelemesinde papiller dermiste granüler IgA birikiminin gösterilmesi şarttır.

¹ Dr., TC Sağlık Bakanlığı Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, coskunkamer@gmail.com

² Dr., TC Sağlık Bakanlığı Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, cemzalu@gmail.com



yine de bu hastalıklar nadir olarak izlenir. DH'li hastaların bu açıdan da takip edilmesi ve gerekli görüldüğünde romatoloji uzmanına danışılması önerilir.

Beslenme ve Diyetetik

- Hastaların gluten diyetine sıkı uyum sağlanması ve eğitimi açısından beslenme ve diyetetik uzmanı ile kooperasyon önemlidir.

Diş Hekimliği

- Hastalarda çölyak hastalığında görüldüğü gibi diş minesinde renk değişikliği, yatay oluklanma ve çukurlanma gibi belirtiler olabilir. Bu açıdan hastaların diş hekimine danışılması gerekmektedir.

Nöroloji

- Gluten sensitivitesinin çok nadir olarak polinöropatiler, miyelopati, ensefalopati, serebellar ataksi ve epilepsi ile ilişkisi tanımlanmıştır.
- DH'li hastaları takip eden dermatolog tarafından bunların bilinmesi ve gerekli durumlara nöroloji uzmanına konsülte edilmesi uygundur.

Psikiyatri

- Dermatitis herpetiformis ile anksiyete, halüsinasyonlar, depresif bozukluk, şizofreni ve otizm gibi psikiyatrik hastalıkların ilişkisi bildirilmiştir. Şüphe durumunda hastalar psikiyatri uzmanına konsülte edilmelidir.

Enfeksiyon Hastalıkları

- Bazı viral ve bakteriyel ajanların DH'yi tetiklediği bildirilmiştir (ör: Rotavirüs, Epstein-Barr virüsü, tüberküloz, Hepatit B ve C virüsleri).

- Ayrıca gastrointestinal sistem enfeksiyonları (C. Jejuni, H.pylori, Bacteroides türleri) da DH tablosunun oluşmasına yol açabilir. Şüphe durumunda hastalar enfeksiyon hastalıkları uzmanına danışılmalıdır.

Klinik Farmakoloji

- DH bazı ilaçlar tarafından tetiklenebilir. İpilimumab, potasyum iyodür, infliksimab ve progesteron içeren kontraseptifler bu ilaçlara örnektir.

KAYNAKLAR

- Salmi TT. Dermatitis herpetiformis. Clin Exp Dermatol. 2019;44(7):728–31.
- Antiga E, Maglie R, Quintarelli L, Verdelli A, Bonciani D, Bonciolini V, et al. Dermatitis herpetiformis: Novel perspectives. Front Immunol. 2019;10(JUN):1–17.
- Muddasani S, Rusk AM, Baquerizo Nole KL. Gluten and skin disease beyond dermatitis herpetiformis: a review. Int J Dermatol. 2021;60(3):281–8.
- Tengah D, Unsworth D, Fry L, Giovannoni G, Church a, Turner B, et al. Dermatitis herpetiformis, coeliac disease, and neurological dysfunction. 2002;259–61. Available from: <http://discovery.ucl.ac.uk/1341272/>
- Losurdo G, Principi M, Iannone A, Amoroso A, Ierardi E, DiLeo A, et al. Extra-intestinal manifestations of non-celiac gluten sensitivity: An expanding paradigm. World J Gastroenterol. 2018;24(14):1521–30.
- Naylor E, Atwater A, Selim MA, Hall R, Puri PK. Leukocytoclastic vasculitis as the presenting feature of dermatitis herpetiformis. Arch Dermatol. 2011;147(11):1313–6.
- Alzahrani MJ, Moussa MM, Alfaraj D. Acute Generalized Exanthematous Pustulosis After COVID-19 Infection: A Case Report From Saudi Arabia. Cureus. 2020;12(11):10–3.
- Do Vale ECS, Dimatos OC, Porro AM, Santi CG. Consensus on the treatment of autoimmune bullous dermatoses: Dermatitis herpetiformis and linear iga bullous dermatosis – Brazilian society of dermatology. An Bras Dermatol. 2019;94(2):48–55.
- Kauppi S, Jokelainen J, Timonen M, Tasanen K, Huilaja L. Atopic Dermatitis Is Associated with Dermatitis Herpetiformis and Celiac Disease in Children. J Invest Dermatol [Internet]. 2021;141(1):191–193.e2. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jid.2020.05.091>
- Kárpáti S. Dermatitis herpetiformis. Clin Dermatol [Internet]. 2012;30(1):56–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.clindermatol.2011.03.010>
- Lebwohl B, Söderling J, Roelstraete B, Lebwohl MG, Green PHR, Ludvigsson JF. Risk of skin disorders in patients with celiac disease: A population-based cohort study. J Am Acad Dermatol [Internet]. 2021;85(6):1456–64. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2020.10.079>
- Salih Levent Cinar, Demet Kartal MB. Dermatitis Herpetiformis. In: Gönül M, editor. Autoimmune Bullous Diseases. 2017.