

В. А. Потапюк, Ю. С. Монтик
**ФОЛЛИКУЛЯРНЫЙ ДИСКЕРАТОЗ ДАРЬЕ: КЛИНИКА,
ДИАГНОСТИКА, ОСОБЕННОСТИ ЛЕЧЕНИЯ**

Научный руководитель канд. мед. наук, доц. В. Г. Панкратов

Кафедра кожных и венерических болезней,

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Резюме. В статье приведены результаты ретроспективного анализа историй болезни больных фолликулярным дискератозом Дарье, получавших стационарное и амбулаторное лечение в Городском клиническом кожно-венерологическом диспансере г. Минска в 2010-2015 годах. Были оценены клинические симптомы, методы диагностики и эффективность применявшегося лечения.

Ключевые слова: фолликулярный дискератоз Дарье, гиперкератотические папулы, ароматические ретиноиды, неотигазон.

Resume. There is following information in the article: the results of a retrospective analysis of medical cards of people who suffer from Darier's disease, and who received inpatient and outpatient treatment in the city clinical dermatovenerologic dispensary of the city of Minsk in 2010 – 2015. Clinical signs, diagnostic methods and the effectiveness of the applied treatment were estimated.

Keywords: follicular dyskeratosis Darier, hyperkeratosis papules, aromatic retinoids, neotigason.

Актуальность. Фолликулярный дискератоз Дарье (псороспермоз, фолликулярный дискератоз, вегетирующий кератоз) – хроническое генетическое заболевание кожи, которое характеризуется образованием фолликулярных гиперкератотических вегетирующих папул, обусловленных нарушением процесса кератинизации по типу дискератоза [1, 2]. Распространенность в мире колеблется от 1:30000 до 1:55000. Учитывая редкость заболевания, склонность к частым вирусным и бактериальным осложнениям, а также значительное ухудшение состояния с возрастом, послужило поводом для дальнейшего изучения особенностей клиники, диагностики и рациональных методов терапии.

Цель: Изучить клинические особенности, распространённость, диагностические критерии фолликулярного дискератоза Дарье и оценить эффективность применявшихся методов лечения.

Задачи:

1. Изучить архивные материалы по фолликулярному дискератозу Дарье за 2010-2015 годы.
2. Оценить клинические симптомы фолликулярного дискератоза Дарье.
3. Изучить эффективность применявшихся методов лечения.

Материал и методы. В основу работы положен ретроспективный анализ историй болезни пациентов с фолликулярным дискератозом Дарье, получавших стационарное и амбулаторное лечение в ЛПУ «Городской клинический кожно-венерологический диспансер» г. Минска в 2010-2015 годах. Под наблюдением находились 15 пациентов, из них мужчин – 11, женщин – 4. Диагностика базировалась на клинических данных и гистологических методах исследования.

Результаты и их обсуждение. За период с 2010 по 2015 гг. возраст пациентов, госпитализированных с фолликулярным дискератозом Дарье, составил от 16 до 40 лет. Длительность болезни: у 4 – с раннего детства, у 2 – 11-15 лет, у 3 – 9-10 лет, у 5 – 6-8 лет, у одного – 5 лет. Локализация сыпи: на волосистой части головы – у 3 пациентов, на коже лица – у 7, шеи – у 7, туловища – у 11, на коже верхних конечностей – у 11.

стей – у 8, нижних конечностей – у 7.

У большинства пациентов фолликулярный дискератоз Дарье проявился в виде буровато-красных гиперкератотических папул диаметром 0,2-0,5 см (в ряде случаев на эритематозной коже). Поверхность их покрыта плотносидящей роговой корочкой с клинообразным шипиком на нижней поверхности (гипер-кератотическая пробка); после удаления корочки обнажается зияющее отверстие сально-волосяного фолликула. Некоторые жаловались на зуд кожи.

Диагностика болезни Дарье осуществлялась на основе оценки клинической картины и сборе анамнеза заболевания, семейного анамнеза и гистологического исследования биоптата кожи.

4 пациентам была выполнена биопсия узелкового элемента с кожей. Гистолог констатировал: Участок кожи с выраженным ортогиперкератозом, паракератозом, акантозом с наличием чашеобразно супрабазальных лакун, дно которых представлено отечными полнокровными (за счет групп тонкостенных сосудов) сосочками дермы, покрытыми одним слоем кератиноцитов, выше-явлением акантолитического дискератоза в виде круглых телец и зерен с супраакантолитическими роговыми бляшками с паракератозом. В дерме периваскулярные лимфоцитарные инфильтраты.

По лабораторным данным в общем анализе крови у пациентов наблюдалась эозинофилия, у одного - лимфоцитоз; в биохимическом анализе крови у троих пациентов наблюдалось повышение печеночных ферментов

Обострение болезни в весеннее время отмечали 3 пациента, летом – 6, ранней осенью 1, остальные сезонность обострений не отмечали.

Для лечения данного заболевания был использован комплексный метод терапии, заключающийся в использовании витаминных препаратов (аевит, В6, В12), антигистаминных препаратов (супрастин, фенкарол), биогенных стимуляторов (алоэ, стекловидное тело). В качестве наружной терапии использовались салициловая мазь, гидрокортизоловая мазь, Лоринден. А также пациенты получали физиотерапевтическое лечение: квантовая гемотерапия, «Биоптрон» на лицо [1, 3].

Только 1 пациент получал Роаккутан 0,5 мг/кг в течение 10 дней с последующим переходом на Неотигазон (Ацитретин).

Большинство пациентов выписаны в состоянии умеренного улучшения. У пациента, который получал Роаккутан, элементы сыпи регрессировали на 40-45 % за 2 недели.

Выводы:

1. Фолликулярный дискератоз Дарье является сравнительно редким хроническим заболеванием. Соотношение женщины: мужчины = 1: 2,75.
2. Заболевание встречается у пациентов молодого возраста.
3. Обострение заболевания отмечается в теплое время года.
4. Современная тенденция лечения фолликулярного дискератоза Дарье – это

более широкое использование ароматических ретиноидов в качестве базисной терапии.

V. A. Potapyuk, Y. S. Montik
**FOLLICULAR DYSKERATOSIS DARIER: CLINIC, DIAGNOSTICS,
FEATURES OF TRETMENT**

Tutor Associate professor V. G. Pankratov
*Department of Skin and Venereal Diseases,
Belarusian State Medical University, Minsk*

Литература:

1. Каламкарян, А. А. Клиническая дерматология: Редкие и атипичные дерматозы / А. А. Каламкарян, В. Н. Мордовцева, Л. Я. Трофимова // Ер.: Айстан - 1989. - С.160-163.
2. Святенко Т. В. Атлас клинической дерматовенерологии / Т. В. Святенко, А. А. Франкенберг, В. Г. Шлопов; под ред. Т. В. Святенко: изд. рек. в печать Ученым Советом Донец. гос. мед. ун-та им. М. Горького. - 2-е изд. - Донецк, 2012. - 460 с.
3. Патоморфология болезней кожи: Руководство для врачей / Г. М. Цветкова, В. В. Мордовцева, А. М. Вавилов и др. - М.: Медицина, 2003. - 34-37 с.