

# Многоликость болезни Девержи

Л.Д. Калюжная

Национальная медицинская академия последипломного образования им. П.Л. Шупика

## Резюме

При болезни Девержи чаще отмечают аутосомно-доминантный путь наследования с разной пенетрантностью. Характеризуется фолликулярным гиперкератозом на эритематозном фоне. Бляшки могут прогрессировать вплоть до эритродермии с разной степенью шелушения. Заболевание чаще дифференцируют с псориазом, при локализации на волосистой части головы – с себорейным дерматитом.

**Ключевые слова:** болезнь Девержи, фолликулярные папулы, эритродермия, ретиноиды, метотрексат.

Прежде всего хотелось бы остановиться на терминологических деталях. Понятие Pityriasis (от фр. pityron – отрубь) означает кожное заболевание, характеризующееся отрубевидным шелушением. А понятие Lichen (лихен, лишай) охватывает хронические, сопровождающиеся зудом заболевания кожи с папулами, сохраняющими свою морфологию в продолжение всего заболевания и не превращающиеся в пузырьки или пустулы [2].

*Pityriasis rubra pilaris* – красный отрубевидный волосистой лишаи – кожное заболевание, характеризующееся красными узелками с мелкими чешуйками величиной с булавочную головку, расположенными возле отверстий волосистых фолликулов. Это заболевание считают идентичным *lichen ruber accuminatus* (Kaposi), *pityriasis rubra pilaris* (Devergie), *pityriasis pilaris* (Besnier). Еще фигурирует и такое название, как *pityriasis rubra universalis* (Hebra), обозначающее картину эритродермии с отрубевидным шелушением, краснотой и опуханием кожи и лимфатических узлов [1].

Заболевание было описано известным парижским дерматологом А. Devergie в 1857 г. под названием *pityriasis pilaris*. В это же время знаменитый венский клиницист М. Kaposi описывает заболевание, названное им *lichen ruber accuminatus*. Только на Всемирном дерматологическом конгрессе при клинической оценке представленного больного выяснилось, что речь идет об одном и том же заболевании, и было закреплено преимущественное название *pityriasis rubra pilaris*.

В настоящее время чаще говорят «болезнь Девержи», отдавая должное одному из указанных корифеев. В литературе можем увидеть

преимущественно такие наименования, как красный волосистой лишаи, или болезнь Девержи, или красный остроконечный лишаи. Сам А. Devergie в своем руководстве писал: «Заболевание преимущественно располагается на коже, на которой находятся волосистые луковицы. Это способствует огрубению кожи в результате находящейся в основании каждого волоса мелкой конической пирамиды, из которой выходит волос. Такое состояние кожи дает право называть эту клинику «гусиными прыщиками» [1, 3, 4].

**Распространенность** заболевания разнообразна: в Великобритании – 1:5 000, а в Индии – 1:50 000. Этиология дерматоза не установлена, преимущественно указывают на аутосомно-доминантный путь наследования с различной пенетрантностью, но описывают также аутосомно-рецессивные типы наследования. Дерматоз относится к редким заболеваниям, развивается чаще у детей, подростков, а нередко и в более старшем возрасте [2].

**Для клиники заболевания характерны** фолликулярные остроконечные конические папулы красного цвета с роговыми шипиками (конусы Бенье), покрытые беловато-сероватыми чешуйками. Папулы могут проявляться на тыльной стороне фаланг пальцев кистей. Элементы сливаются в бляшки морковного цвета, такой же оттенок имеет и ладонно-подошвенная кератодермия, которая напоминает «перчатки» или «носки» (рис. 1). На коже туловища бляшки образуют сплошной инфильтрат или эритродермию с участками непораженной кожи (рис. 2).

Выделяют ювенильный и взрослый типы болезни Девержи. Встречаются и стертые формы, особенно при локализации на кистях, в области коленных и локтевых суставов, а также на лице.

Постепенно количество высыпных элементов увеличивается, кожа между ними приобретает красноватый оттенок, шелушение усиливается (рис. 3). В связи с этим заболевание становится распространенным, приобретая характер генерализованной эритродермии. Эритродермия при болезни Девержи весьма узнаваема, так как на фоне сплошной эритемы определяются характерные участки непораженной кожи, как бы «погруженные» в окружающую гиперемию (рис. 4).

У многих больных имеются типичные папулы на разгибательных поверхностях конечностей, особенно на тыле кистей. При пальпации пораженных участков кожи обнаруживается «симптом терки». Характер узелковых элементов и локализация их на тыле кистей очень важны при распознавании заболевания. На ладонях и подошвах развивается более или менее выраженный гиперкератоз. Со временем ногти утолщаются, становятся серо-желтого цвета, исчерченными, ломкими, с подногтевым гиперкератозом. Иногда изменяются волосы, на волосистой части головы они редют и истончаются. У многих больных отмечаются очень характерные изменения на коже лица, которая в таких случаях значительно краснеет, кажется

натянутой, муковидно шелушащейся (рис. 5), иногда развивается эктропион. Эритематозный фон с явлениями шелушения локализуется и на волосистой части головы. На слизистой оболочке полости рта очень редко обнаруживаются единичные узелковые элементы. Заболевание обычно протекает длительно; иногда наблюдаются неполные ремиссии, сменяющиеся обострением процесса. Больных беспокоит чувство стягивания, при



Рис. 1. Болезнь Девержи: подошвенная кератодермия



Рис. 2. Болезнь Девержи: клиническая картина поражения кожи туловища, конечностей: сплошной инфильтрат или эритродермия с участками непораженной кожи (а, б)



Рис. 3. Болезнь Девержи: усиление шелушения на пораженных участках кожи



Рис. 4. Болезнь Девержи: на фоне эритемы участки непораженной кожи, «погруженные» в окружающую гиперемию



Рис. 5. Поражение кожи лица при болезни Девержи

остром течении – болезненность кожи, преимущественно в области суставов.

**Гистологически** определяется гиперкератоз, иногда паракератоз, особенно вокруг фолликулов; в устьях волосяных фолликулов – дискератоз. В отличие от псориаза, отсутствуют нейтрофилы.

**Дифференциальную диагностику** проводят с псориазом, себорейным дерматитом. При псориазической эритродермии характерно паракератотическое обильное шелушение, нередко отмечаются системные нарушения.

**Лечение:** назначают комбинации витаминов А, В и D. Успешно применяют системные ретиноиды. В особенно тяжелых случаях проводят курс лечения метотрексатом, возможна комбинация метотрексата с ретиноидами. Рекомендована ПУВА-терапия. При генерализованных, резистентных к терапии случаях рекомендуют назначать глюкокортикостероиды, которые можно сочетать с ретиноидами, преимущественно с изотретиноином, но иногда и с ацитретином.

### Список литературы

1. Калюжна Л.Д. Спадкові захворювання шкіри / Л.Д. Калюжна. – К.: Грамота, 2016. – 95 с.
2. Sterry W. Dermatology / W. Sterry, R. Paus, W. Burgdorf. – Thime, 2006. – P. 278-279.
3. Wallach D. Vintage descriptions / D. Wallach. – In: Dermatology in France, 2002. – P. 77-105.
4. Wood G.S. Papulosquamous and eczematous dermatoses / G.S. Wood, G. Reisner. – Mosby, 2008. – P. 137-148.

### References

1. Kalyuzhna LD. Spadkovi zakhvoryuvannya shkiry (Inherited diseases of skin). Kyiv: Hramota, 2016. 95 p.
2. Sterry W, Paus R, Burgdorf W. Dermatology. Thime. 2006;278-279.
3. Wallach D. Vintage descriptions. In: Dermatology in France. 2002;77-105.
4. Wood GS, Reisner G. Papulosquamous and eczematous dermatoses. Mosby. 2008;137-148.

## БАГАТОЛИКІСТЬ ХВОРОБИ ДЕВЕРЖІ

Л.Д. Калюжна

Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика

### Резюме

При хворобі Девержі частіше спостерігається автосомно-домінантний шлях спадкування через різну пенетрантність. Характеризується фолікулярним гіперкератозом на еритематозному тлі. Бляшки можуть прогресувати, навіть до еритродермії з різним ступенем лущення. Захворювання частіше диференціюють із псориазом, при локалізації на волосистій частині голови – із себорейним дерматитом.

**Ключові слова:** хвороба Девержі, фолікулярні папули, еритродермія, ретиноїди, метотрексат.

## DIVERSITY OF MORBUS DEVERGIE

L. D. Kalyuzhna

National Medical Academy of Postgraduate Education named after P.L. Shupik

### Abstract

Morbus Devergie: an autosomal dominant inheritance pattern with variable penetrance is more observed. Follicular hyperkeratosis on an erythematous base is a key finding. The plaques can progress to an erythrodermic appearance with varying degrees of exfoliation. The major entity in the differential diagnosis is psoriasis. Early morbus Devergie of the scalp can mimic seborrheic dermatitis.

**Key words:** morbus Devergie, follicular papules, erythroderma, rethinoids, methotrexat.

### Сведения об авторе:

Калюжная Лидия Денисовна – д-р мед. наук, профессор кафедры дерматовенерологии Национальной медицинской академии последипломного образования им. П.Л. Шупика