

# Случай болезни Дарье

И.А. Олейник, О.Н. Стулий

ГУ «Институт дерматологии и венерологии НАМН Украины»

## Резюме

Описан случай болезни Дарье с сопутствующей патологией (тревно-депрессивное расстройство) с положительным эффектом в результате проведенной терапии с привлечением психотерапевта.

**Ключевые слова:** болезнь Дарье, тревожно-депрессивное расстройство.

**DOI:** 10.33743/2308-1066-2019-1-42-45

Вегетирующий фолликулярный кератоз (болезнь Дарье) – наследственный дерматоз. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью гена и вариабельной экспрессивностью. Наблюдается нарушение процессов ороговения по типу дискератоза в детском возрасте, в отдельных случаях может появиться и у взрослых.

В основе заболевания лежат структурные изменения десмосом, нарушение формирования комплексов тонофиламенты-десмосомы, дефект в межклеточном цементе, являющийся основой акантолиза, а также вакуолизация отдельных эпителиоцитов с конденсацией в них тонофиламентов, приводящая к образованию двух типов дискератотических клеток – круглых тел и зерен. Однако многие случаи возникают в результате новой мутации. Важными факторами в патогенезе заболевания являются уменьшение активности ряда ферментов, участвующих в кератинизации (НАДФ-зависимые ферменты, глюкоза-6-фосфатдегидрогеназа), снижение клеточного иммунитета и содержание цинка в эпидермисе. Кроме того, возможна роль недостаточности витамина А, нарушение метаболизма ненасыщенных жирных кислот [2].

Клинические признаки и симптомы позволяют выделить следующие формы. Классический фолликулярный кератоз с множественными гиперкератотическими папулами на себорейных участках, склонных к слиянию. Локализованная форма – это зостериформное линейное расположение очагов на ограниченных участках. При изолированной форме (бородавчатая дискератома) наблюдаются

крупные бородавчатые бляшки и типичные узелки. Везикуло-буллезная форма отмечена наличием одновременно с папулами пузырьков и мелких пузырей, заполненных прозрачным содержимым и располагающихся в крупных складках, на боковых поверхностях шеи [2].

На ладонях и подошвах может развиваться нерезко выраженная диффузная кератодермия или точечный кератоз. Дистрофические изменения ногтей чаще всего представлены лейконихией. Возможно продольное расщепление ногтевых пластин, неровное обламывание свободного края, подногтевой гиперкератоз. В отдельных случаях поражаются слизистые оболочки полости рта, гортани, глотки и пищевода, вульвы, влагалища, прямой кишки. Клиническая картина напоминает лейкоплакию. Возможно наличие системной патологии: аномалии скелета, поражения глаз, умственная отсталость, эпилепсия и другие психические расстройства, дисфункция эндокринных органов [1].

При гистологическом исследовании у больных болезнью Дарье в мальпигиевом слое эпидермиса обнаруживают дискератоз с наличием круглых телец и зерен, которые появляются за счет преждевременной кератинизации отдельных клеток. В надбазальном слое отмечаются щелевидные полости, лакуны, образующиеся в результате акантолиза [1, 2].

Дифференциальный диагноз включает себорейную экзему, красный плоский лишай, семейную доброкачественную пузырчатку Хейли-Хейли, болезнь Девержи, черный акантоз и папилломатоз. Другие дерматологические состояния, при которых обнаруживают гистологическую картину

очагового акантолитического дискератоза (приходящий акантолитический дерматоз Гровера, линейный эпидермальный невус с акантолитическим дискератозом, бородавчатый дискератоз, очаговая акантолитическая дискератома), легко исключаются по клиническим признакам [1, 2].

### Клиническое наблюдение

**Пациентка М., 43 года**, жительница города Харькова, поступила в ГУ «Институт дерматологии и венерологии НАМН Украины» с жалобами на высыпания на коже лица, шеи, груди, паховой области. Болеет 20 лет, когда впервые, со слов больной, появились высыпания в области шеи, затем – верхней трети спины. Лечилась самостоятельно и по месту жительства по поводу себорейного дерматита различными мазями с временным эффектом. В 2014 г. был поставлен диагноз «болезнь Дарье» дерматологом по месту жительства. Больная получала витамины и кератолитики с положительным эффектом. Однако после выписки не выполняла рекомендации врача, занималась самолечением, длительное время не наблюдалась амбулаторно, не соблюдала гигиенический режим.

После ДТП в 2017 г. была диагностирована черепно-мозговая травма. Со слов пациентки, наблюдалось обострение кожного процесса, однако за помощью к дерматологу она не обращалась, лечилась самостоятельно. Использовала различные нетрадиционные методы лечения, в том числе голодание и наружные средства с неизвестным составом. Процесс прогрессировал, и больная была госпитализирована в клинику ГУ «Институт дерматологии и венерологии НАМН Украины».

**Из анамнеза** известно, что у больной тревожно-депрессивное расстройство, поликистоз яичников. Болезнь Дарье у матери пациентки, о чем больная не сообщала.

**При поступлении** общее состояние удовлетворительное. Нормостеник. Слизистые розовой окраски. АД – 110/70 мм рт. ст., пульс – 66 уд./мин. Температура – 36,4 °С. В легких дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные, ясные. Живот при пальпации безболезненный. Печень пальпируется у края реберной дуги. Физиологические отправления в норме. В контакт вступала с трудом.

**При осмотре:** кожный процесс распространенный. На коже под молочными железами (рис. 1), в области зашных складок (рис. 2), лба (рис. 3), пахово-бедренных складок (рис. 4) имеются фолликулярные милиарные папулы розово-желтого и буро-желтого цвета, покрытые сероватыми корками и чешуйками, после снятия которых обнаруживаются эрозии. Имеются множественные мелкие пустулезные элементы, серозно-гнойные корочки, трещины. Волосы тусклые, ломкие. На коже волосистой части головы серозно-гнойные корочки, мелкие пустулы на фоне гиперемии.

Ногтевые пластинки I пальцев стоп коричневого цвета, бугристые, имеется гиперкератоз, линии, идущие от основания ногтя через лунулу к свободному краю ногтевой пластинки. V-образная выемка на свободном крае ногтевых пластинок верхних и нижних конечностей, а также расщепление ногтевых пластин



Рис. 1. Пациентка М., болезнь Дарье, очаги в области молочных желез



Рис. 2. Пациентка М., болезнь Дарье, очаги в области зашных складок



Рис. 3. Пациентка М., болезнь Дарье, очаги в области лба



Рис. 4. Пациентка М., болезнь Дарье, очаги в области пахово-бедренных складок



Рис. 5. Пациентка М., болезнь Дарье, ногтевые пластинки стоп

и фрагменты подногтевого кератоза. Расщепление и ломкость краевой зоны ногтевых пластинок (рис. 5).

При обследовании обращала на себя внимание повышенная СОЭ (25 мм/ч). Другие показатели были в пределах нормы.

**Консультирована гинекологом:** поликистоз яичников. Онкопатологии на момент осмотра не выявлено.

**При клинико-патофизиологическом обследовании** по шкале Спилбергера–Ханина личностная тревожность – 51 балл, реактивная тревожность – 56 баллов. По шкале Бека у больной определяется субклиническая депрессия (17 баллов).

**Консультирована невропатологом:** последствие ДТП в виде тетрапареза, смешанное тревожно-депрессивное расстройство.

Пациентке **установлен диагноз:** «Болезнь Дарье, распространенная пиодермия».

Получала гипосенсибилизирующие препараты, антибактериальные, витамины, транквилизаторы, антидепрессанты. Местно – топические антибактериальные средства, кератолитики.

Пациентка была выписана в состоянии клинической ремиссии. Кожа в очагах под молочными железами (рис. 6), в области заушных складок (рис. 7), лба (рис. 8) и шеи, пахово-бедренных складок (рис. 9) побледнела. Отмечалась эпителизация трещин, отсутствие корок, чешуек, пустул. Папулы уплостились. Рельеф кожи в очагах сглажен. Единичные уплощенные папулы розового цвета в очагах под молочными железами и пахово-бедренных складок.

Данный случай интересен следующим: генетически детерминированное заболевание у женщины, страдающей смешанным тревожно-депрессивным расстройством, и, как следствие, трудности в сборе анамнеза, поддержании диалога, а также правил личной гигиены, самостоятельное лечение нетрадиционными методами в сочетании с ограничением в питании, несоблюдение рекомендаций врача в процессе лечения обосновывает



Рис. 6. Пациентка М., очаги в области молочных желез после лечения



Рис. 7. Пациентка М., очаги в области заушных складок после лечения



Рис. 8. Пациентка М., очаги в области лба после лечения



Рис. 9. Пациентка М., очаги в области пахово-бедренных складок после лечения

необходимость привлечения психотерапевта для достижения эффективности проводимой терапии и положительного результата лечения.

**Список литературы**

1. Дерматология, венерология. Підручник / Під ред. В.І. Степаненка. К.: КИМ, 2012. 848 с.
2. Европейское руководство по лечению дерматологических заболеваний / Под ред. А.Д. Кацамба, Т.М. Лотти. М.: МЕДпресс-информ, 2008. 736 с.

**References**

1. Dermatologiya, venerologiya [Dermatology, venereology]. Pidruchnik. Pid red. VI Stepanenka. Kyiv: KIM, 2012. 848 p.
2. Evropejskoe rukovodstvo po lecheniyu dermatologicheskikh zabojevanij [European Dermatological Treatment Guidelines]. Pod red. A.D. Kacambasa, T.M. Lotti. Moscow: MEDpress-inform, 2008. 736 p.

### ВИПАДОК ХВОРОБИ ДАР'Є

I. O. Олійник, O. M. Стулій

ДУ «Інститут дерматології та венерології НАМН України»

#### Резюме

Описано випадок хвороби Дар'є із супутньою патологією (тривожно-депресивний розлад) із позитивним ефектом у результаті проведеної терапії із залученням психотерапевта.

**Ключові слова:** хвороба Дар'є, тривожно-депресивний розлад.

### CASE OF DARIER'S DISEASE

I. O. Oliinyk, O. M. Stuliy

SE «Institute of Dermatology and Venereology of NAMS of Ukraine»

#### Abstract

A case of Darier's disease with comorbidities (anxious-depressive disorder) with a positive effect as a result of the therapy with the involvement of a psychotherapist is described.

**Key words:** Darier's disease, anxiety and depressive disorder.

#### Сведения об авторах:

**Олейник Ирина Александровна** – д-р мед. наук, ст. науч. сотр., гл. науч. сотр. отдела дерматологии, инфекционных и паразитарных заболеваний кожи ГУ «Институт дерматологии и венерологии НАМН Украины».

**Стулий Ольга Николаевна** – канд. мед. наук, науч. сотр. отдела дерматологии, инфекционных и паразитарных заболеваний кожи ГУ «Институт дерматологии и венерологии НАМН Украины».

## КНИЖКОВА ПОЛИЦЯ



Л.Д. Калюжна

### Спадкові захворювання шкіри

Год выпуска: 2016.

Вийшла з друку монографія заслуженого діяча науки, доктора медичних наук, професора Калюжної Л.Д. «Спадкові захворювання шкіри». Серед хронічних дерматозів значну питому вагу складають спадкові захворювання. Посібник рекомендований Вченою радою Національної медичної академії післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика. Досягнення молекулярної біології у вивченні спадкових захворювань, у тому числі спадкових захворювань шкіри змінили певною мірою підхід до лікування деяких дерматозів. В ідентифікації генодерматозів досягнуто значних успіхів. Стає важливим генетичне консультування та пренатальна діагностика, визначення індивідуальних ризиків у популяційному скринінгу. На сучасному рівні медичної генетики профілактика спадкових захворювань здійснюється за допомогою медико-генетичних консультацій, штучних запліднень і пренатальної діагностики. Медико-генетичне консультування може бути проспективним (до народження дитини) та ретроспективним. У разі встановлення клінічного діагнозу генодерматозу лікарі мають звернути увагу родини на можливість успадкування генодерматозу. Автор, покладаючись на свій досвід, на багаторічне викладання цієї проблеми в післядипломній освіті, на накопичення особистого ілюстративного матеріалу з цієї проблеми, виклала сучасні дані про генодерматози, які зустрічаються на сьогодні в нашій країні. Матеріал викладений лаконічно, містить останню інформацію щодо кожного захворювання, ілюстрований фотографіями, зробленими автором. Посібник розрахований на спеціалістів дерматовенерологів, медичних генетиків, сімейних лікарів, педіатрів.

З питань придбання видань звертатись за тел.: (044) 413-53-52