

Уважаемые коллеги!

В данном номере журнала мы открываем и представляем вашему вниманию новую рубрику – «Фотозадача». Мы надеемся, что эта информация будет способствовать более детальному изучению редких дерматозов и вызовет живой интерес и, возможно, дискуссии.

Фолликулярные папулезные высыпания на волосистой части головы, туловище, конечностях

Федотов В.П., Ющишин Н.И., Святенко Т.В.

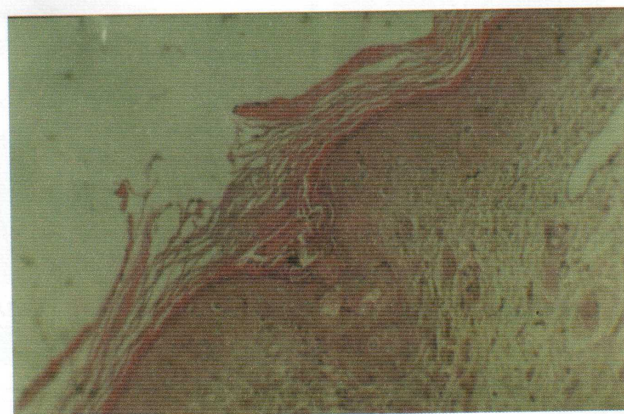
Днепропетровская государственная медицинская академия

Больной В., 34 лет, инвалид детства II группы, считает себя больным с детства, когда впервые на коже груди и спины появились высыпания. Постепенно процесс распространился на кожу лица, рук, волосистой части головы. Активное прогрессирование заболевания началось с 12-летнего возраста. В возрасте 30 лет процесс распространился на кожу голеней. Начало заболевания больной ни с чем не связывает. Больной отмечает ухудшение состояния после пребывания на солнце. В семье подобным заболеванием страдает брат. Со слов больного аналогичные высыпания были у его бабушки по линии отца, мать и отец здоровы.

Объективно (рис.1): патологический кожный процесс локализуется на коже туловища и конечностей, волосистой части головы, носит распространенный характер, высыпания представлены фолликулярными плоскими, плотными шаровидными папулами диаметром 0,2-0,4 см желто-коричневого цвета с роговой чешуйкой, высыпания сливаются в бляшки, главным образом на коже груди, межлопаточной области, в крупных складках, в так называемых себорейных зонах, и покрываются грязно-коричневыми корками, при снятии которых обнажается сухая или влажная поверхность с центральным углублением. На лице папулы располагаются преимущественно в височных областях, на лбу и в носогубных складках, в процесс также вовлечены ушные раковины. На коже ладоней и подошв – кератодермия. Гистологическое исследование кожи из очагов поражения выявило картину, представленную на рис.2.

Фотозадача

Фолликулярные папулезные высыпания на волосистой части головы, туловище, конечностях



Дарье болезнь (син. дискератоз фолликулярный Дарье) – наследственный дерматоз. Характеризуется образованием фолликулярных гиперкератотических вегетирующих папул, обусловленных нарушением процесса кератинизации по типу дискератоза. Тип наследования аутосомно-доминантный с варибельной пенетрантностью гена. Предполагают, что в основе заболевания лежит дефект в синтезе, организации или созревании комплекса тонофиламенты-десмосомы. Клиническая картина может иметь различные формы – классическую (себорейная, 90 % случаев) или более редкие: гипертрофическую (гиперкератотическую), везикулобуллезную, абортивную (линеарную или зостериформную) [1].

Первые проявления болезни возникают обычно в 10-20-летнем возрасте, постепенно усиливаются в зрелом возрасте и ослабевают в пожилом. Возможно более позднее начало – у взрослых до 30 лет, часто с ослабленными клиническими признаками. Поражения кожи характеризуются фолликулярными плоскими, плотными шаровидными папулами диаметрами 0,2-0,5 см желто-коричневого цвета с роговой чешуйкой. Вначале элементы сыпи располагаются изолированно на коже туловища и конечностей. Постепенно высыпания сливаются в бляшки, главным образом на коже груди, межлопаточной области, в крупных складках, в так называемых себорейных зонах, и покрываются грязно-коричневыми корками, при снятии которых обнажается сухая или влажная поверхность с центральным углублением. На волосистой части головы высыпания напоминают себорею, плоские бородавки или имеют папилломатозный характер. На лице папулы располагаются преимущественно в височных областях, на лбу и в носогубных складках. В процесс могут быть вовлечены ушные раковины и наружный слуховой проход, что приводит к снижению слуха. Иногда патологический процесс охватывает весь

кожный покров. Поверхность бляшек становится бородавчатой, папилломатозной, эрозируется. На тыле кистей высыпания могут приобретать вид плоских бородавок или акрокератоза Гопфа. На коже ладоней и подошв развивается кератодермия. Одним из ранних признаков болезни Дарье считают так называемые ладонные ямки – расширенные поры потовых желез [1].

Гистологически для болезни Дарье характерны: своеобразная форма дискератоза с образованием круглых тел и зерен, надбазальный акантолиз, приводящий к появлению лакун, неравномерная пролиферация в лакунах сосочков дермы, окаймленных одним слоем базальных клеток, так называемые вилли. Наблюдаются также акантоз, папилломатоз и гиперкератоз, а в собственно коже – хронический воспалительный инфильтрат. Круглые тела в центральной части гомогенны, базофильны, окружены светлым ободком. В периферической части круглого тела (за ободком) находится базофильный дискератотический материал в виде оболочки. Неокрашенный ореол может быть замещен эозинофильным кератотическим материалом. Чем выше располагаются эти клетки в эпидермисе, тем больше выражена в них кератинизация, исчезает ядро, однако базофильная зернистость часто сохраняется. Эти клетки можно видеть в щелях рогового слоя. Зерна в них менее заметны по сравнению с круглыми телами, они похожи на паракератотические клетки, но имеют более крупные удлиненные ядра, окруженные гомогенным дискератотическим материалом, окрашивающимся базофильно, реже – оксифильно. Лакуны – это маленькие щели, локализующиеся обычно внутриэпидермально, над базальным слоем. Они содержат акантолитические клетки, лишенные десмосом, с явлениями начинающейся кератинизации. Некоторые из них, сморщиваясь, становятся удлиненными и выглядят аналогично зернам в роговом слое. Вследствие гиперкератоза образу-

ются роговые пробки. Выводные протоки потовых желез на всем протяжении, как в дерме, так и в эпидермисе резко расширены, в отдельных местах нарушена целостность их стенок, в результате чего их просветы сообщаются с расщелинами между базальными и шиповатыми клетками эпидермиса. В гипертрофических очагах отмечаются значительная пролиферация эпидермиса по типу псевдоэпителиоматозной гиперплазии или появление узких отростков, состоящих из нескольких рядов базальных клеток, между которыми имеются узкие щели, или лакуны. Иногда в эпидермисе появляются пузырьки, отличающиеся от лакун только размерами, обычно они заполнены сморщенными клетками, среди которых находятся зерна. Изменения в слизистых оболочках при этом заболевании аналогичны описанным в коже, однако четко выраженных круглых тел обычно не находят [2].

Гипертрофическая форма болезни Дарье характеризуется наличием, помимо типичных узелков, крупных бородавчатых элементов типа акрокератоза Гопфа, а гистологически – отличается от последнего наличием признаков дискератоза. *Везикулобуллезная форма* отличается наличием, помимо типичных узелков, везикулобуллезных элементов (3-5 мм в диаметре), которые чаще расположены в подмы-

шечных ямках, под молочными железами, в паховых областях, на боковых поверхностях шеи. *Абортивная форма* болезни Дарье отличается локализацией высыпаний на ограниченных участках. Одно из характерных проявлений болезни Дарье – поражение ногтей. Ногтевые пластинки расщепляются продольно, обламываются неровно у свободного края, развиваются лейконихия в виде белых продольных полос и подногтевой гиперкератоз. Поражение слизистой оболочки при болезни Дарье встречается редко. Возможны изменения костей кистозного характера, остеомаляция, поражение глаз, снижение интеллекта, дисфункция половых желез, гиперпаратиреозидоз. У некоторых больных наблюдается повышенная чувствительность к солнечным лучам, провоцирующим обострения процесса.

Дифференциальный диагноз проводят с доброкачественной семейной пузырьчаткой Хейли-Хейли, акрокератозом Гопфа, болезнью Гровера, себорейной экземой.

Лечение: ретиноиды (тигазон, изотретинол и др.) из расчета 0,5-1,5 мг/кг в сутки в течение нескольких месяцев, аевит; наружно: 0,05-0,1-процентные кремы с ретиноидами, 5-процентная фторурациловая мазь, при везикулобуллезной форме – эпителизирующие и антибактериальные средства [1].

ЛИТЕРАТУРА

1. Иванов О.Л. Кожные и венерические болезни: Справочник. – М.: Медицина, 1997. – С. 210-211.
2. Цветкова Г.М., Мордовцев В.Н. Патоморфологическая диагностика заболеваний кожи. – М.: Медицина, 1986. -146 с.