



Больной Ф. Некротически-язвенное и геморрагически-буллезное поражение. *а* — кожи голени и бедер, *б* — очаги некроза, кровянистые корки и геморрагические пузыри на коже передней поверхности голени.

анализ мочи без патологии: соломенно-желтая, слабокислая, относительная плотность 1019, белка и сахара нет.

*Локальный статус.* На коже обеих голени по всей их окружности, на передней и боковых поверхностях бедер многочисленные язвы с некрозом и кровянистыми корками, эктимы, пузыри с геморрагическим содержимым. Вокруг свежих элементов воспаление, при заживлении — рубцы и пигментация. Паховые лимфатические узлы увеличены, безболезненны (см. рисунок, *а, б*).

При обследовании выяснили, что поражение (больной сам в этом признался) вызвано собственными манипуляциями больного, который вводил себе под кожу нижних конечностей (на закрытых брюками участках тела!) "наркотическую смесь": раствор буторфанола тартрата (Butorphanol tartrate; международное название Butorphanol) с добавлением измельченных таблеток димедрола. Больной не контролировал себя, хотя и видел уродующие последствия манипуляций. Дважды обращался в поликлинику к дерматологу для лечения "пиодермии". Искусственно

вызванное поражение кожи можно считать своеобразной патомимией. В частности, оно напоминает некротически-язвенный тип ангиита (ср. [4]).

Буторфанола тартрат [2, 3] — сильный опиоидный анальгетик для парентерального введения, синтетический гомолог морфина. По сравнению с морфином оказывает анальгезирующее действие в меньших дозах. Обладает более низким наркогенным потенциалом и вызывает седативный эффект. Лекарственное взаимодействие: усиливает (взаимно) действие антигистаминных препаратов (например, димедола!), этанола. Форма выпуска — раствор 2 мг/мл в ампулах по 1 мл. Незаконность применения буторфанола в медицинской практике вступила в силу в России с 11.09.10. Тем не менее в Интернете можно встретить рекламу этого препарата. До недавнего времени буторфанола тартрат 0,2% 1 мл (шприц-тюбик) входил в автомобильную аптечку, и до сих пор он числится в составе некоторых медицинских аптечек (для междугородных автобусов, горных походов и т. д.).

Проведено лечение: цефтриаксон, супрастин, бромид натрия. УФ-облучение в слабоэритемных дозах; мазь "Гиоксизон". Выписан с улучшением. По выписке рекомендована консультация нарколога.

Описанное наблюдение может представлять интерес для дерматологов в плане диагностики: пациент скрывал наличие у него наркозависимости. Данное сообщение должно также напомнить врачам о том, что некоторые обычные препараты (анальгетики, антигистаминные средства) в руках определенных лиц приобретают двойное назначение.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Вульф К., Джонсон Р., Сюрмонд Д. Дерматология по Томасу Фицпатрику: Атлас-справочник: Пер. с англ. под ред. Е.З. Тимофеевой. — М.: Практика; 2007.
2. Машковский М.Д. Лекарственные средства. — 13-е изд. — Харьков: Торсинг; 1997. — Т. 1. — С. 152.
3. Энциклопедия лекарств: Регистр лекарственных средств России. — М.: РЛС; 2000. — С. 170.
4. Халдин А.А., Шкребец С.В., Плиева Л.Р., Мураховская Е.К. // Рос. журн. кож. и вен. бол. — 2011.- № 1. — Вклейка.

Поступила 30.08.11

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2012  
УДК 616.5-003.84-055/7-036.1

## Фолликулярный дискератоз Дарье у ребенка

О. В. Дегтярев<sup>1</sup>, В. В. Думченко<sup>2</sup>, А. А. Шашкова<sup>2</sup>, Э. Р. Алиева<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Кафедра кожных и венерических болезней ГОУ ВПО Астраханская государственная медицинская академия; <sup>2</sup>ГУЗ областной кожно-венерологический диспансер (главный врач — канд. мед. наук В. В. Думченко) Департамента здравоохранения, Астрахань

*Описан случай фолликулярного дискератоза Дарье у 10-летней девочки с поражением волосистой части головы, лица, туловища, кистей, ногтевых пластин. Получен хороший эффект от проведения лечения неотигозоном, наружно — ретиноидами.*

Ключевые слова: фолликулярный дискератоз Дарье, клиническая картина, этиология, лечение

### DARIER'S FOLLICULAR DYSKERATOSIS IN A CHILD

O.V.Degtyarev, V.V.Dumchenko, A.A.Shashkova, E.R.Alieva

*Darier's follicular dyskeratosis in a 10-year-old girl with involvement of the hairy part of the head, face, trunk, hands, and nails is described. Therapy with neotigasonone and local retinoids was effective.*

Key words: Darier's follicular dyskeratosis, clinical picture, etiology, therapy

Фолликулярный вегетирующий дискератоз (*dyskeratosis follicularis vegetans*) или болезнь Дарье—Уайта — относительно редкое наследственное заболевание, характеризующееся патологическим ороговением с образованием двух типов дискератотических клеток (круглых тел и зерен) в сочетании с акантолизом, высыпанием роговых, большей частью фолликулярных, папулезных элементов, располагающихся преимущественно на так называемых себорейных местах. Описано V. Darier (1889) и White (1889) (цит. по [2]). Наследуется аутосомно-доминантно. Оба пола поражаются одинаково часто. Возможна локализация патологического гена *12q23—q24.1*, при мутации которого возникает нарушение функции кальциевых насосов и механизма клеточной адгезии [2]. В основе патологического процесса при болезни Дарье лежат нарушения синтеза и формирования аппарата межклеточного соединения — тонофиламентов и десмосом [3]. Не исключена роль гиповитаминоза А, нарушения метаболизма ненасыщенных жирных кислот, соотношения между активаторами и ингибиторами протеаз, изменения их активности или локализации. Обнаружены снижение содержания цинка в эпидермисе, экспрессия в супрабазальных клетках С3d-рецепторов [1].

Заболевание обычно развивается в детском или подростковом возрасте. Характеризуется высыпанием на лице, волосистой части головы, за ушными раковинами, в области грудины и между лопатками, в складках, иногда по всему кожному покрову множественных изолированных фолликулярных гиперкератотических папул, вначале цвета нормальной кожи, затем серовато-коричневого, покрытых мелкими корочками и сливающимися

в веррукозные, вегетирующие очаги, в складках — с мокнутием. На тыле кистей и стоп папулезные элементы сходны с бородавками и высыпаниями, наблюдающимися при верруциформном акрокератозе Гопфа.

В редких случаях сыпь может локализоваться на ладонях и подошвах в виде слабовыраженного диффузного или точечного гиперкератоза, прерывистости папиллярных линий. Не исключены везикулезно-буллезная форма, линейные или зостероформные локализованные проявления, а также бородавчатая дискератома.

Часто выявляют поражения ногтей: подногтевой гиперкератоз, дистрофические изменения, чередующиеся белые и красновато-коричневатые продольные полосы, V-образные трещины, расслоения ногтевых пластин.

Возможны поражение слизистых оболочек полости рта, глотки, пищевода, гортани, прямой кишки, влагалища; патология роговицы; кистозные изменения костей.

Диагноз ставят на основании наличия роговых папул характерной себорейной локализации и данных гистологического исследования.

Прогноз для выздоровления неблагоприятный. Возможно инфицирование, иногда с развитием вариолиформных сыпей. Заболевание обостряется под действием УФ-лучей, применения препаратов лития, высоких доз ретиноидов [2].

В связи с тем что заболевание встречается редко, а в Астраханской области диагностировано впервые у ребенка, приводим наше наблюдение.

Больная Р., 10 лет, обратилась за консультативной помощью в связи с жалобами на распространенные кожные высыпания. Первые эфлоресценции появились 7 мес назад. Ребенок



Рис. 1. Б о л ь н а я Р. Болезнь Дарье. Клиническая картина до лечения. а — высыпания на коже груди; б — на коже лица; в — поражение изменение ногтей.

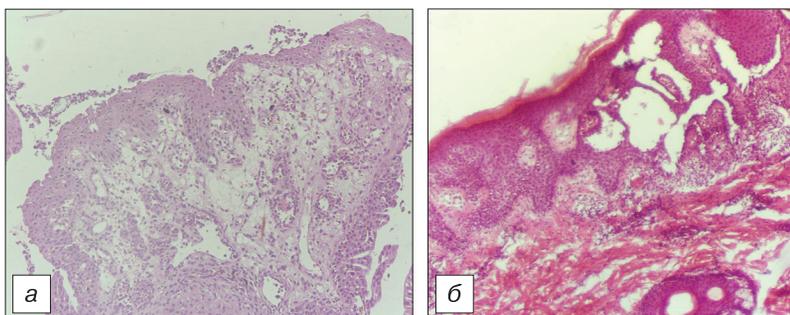


Рис. 2. Та же больная. Гистологическая картина. Ув. 100.

а — эпидермис с очаговым гиперкератозом и надбазальным пузырьком, заполненным акантолитическими клетками; в дерме умеренно выраженная инфильтрация; б — эпидермис с акантозом, гиперкератозом; видны роговая пробка, надбазальный пузырь с акантолитическими клетками; круглые тела в роговом слое; в дерме лимфоцитогистиоцитарные инфильтраты.

Сведения об авторах:

Десярев О. В. — д-р мед. наук, доцент; Думченко В. В. — канд. мед. наук; Шапкова А. А. — врач-дерматовенеролог, зав. амбулаторным отделением №5; Алиева Э. Р. — врач-дерматовенеролог (shashkova.aa@mail.ru).

из областного центра прислан на консультацию с диагнозом неуточненного дерматита, проконсультирован дерматологом областного кожно-венерологического диспансера (ОКВД), где поставлен диагноз себорейного дерматита и рекомендовано наружное противовоспалительное лечение. На повторный прием не явилась.

В марте 2008 г. вновь обратилась за помощью с жалобами на сохраняющиеся высыпания в течение года. Ребенок госпитализирован в детское отделение ОКВД. При поступлении высыпания локализовались на коже груди, спины, на лице (в лобной области с переходом на височные области и за ушные раковины). Предоставлены фолликулярными гиперкератотическими папулами розово-красного цвета, покрытыми мелкими корочками и сливающимися между собой в очаги, которые захватывают большую поверхность кожи. На этом фоне видны микровезикулы с мутным содержимым, кое-где вскрывшись, они образовали микроэрозии.

Отмечено изменение ногтей: видны продольные и V-образные белого цвета полосы. Свободный край расслоен. В полости рта изменений нет (рис. 1, а—в).

При обследовании выявлена сопутствующая патология — гипертрофия небных миндалин, астеноневротический синдром, хронический гастродуоденит, вторичный спонтанный иммунодефицит по смешанному типу, субкомпенсированный.

Общеклинические и биохимические анализы крови без патологии. Выполнены две диагностические биопсии с кожи груди. Результаты гистологического исследования первого биоптата: эпидермис с очаговым гиперкератозом и надбазальным пузырьком, заполненным акантолитическими клетками; в дерме умеренно выраженная инфильтрация. При исследовании второго биоптата наблюдали эпидермис с акантозом, гиперкератозом; видны роговая пробка, надбазальный пузырь с акантолитическими клетками; круглые тела в роговом слое; в дерме лимфоцитарные инфильтраты (рис. 2, а, б).

На основании данных клинической картины, гистологического исследования поставлен диагноз болезни Дарье.

В стационаре ребенку назначили следующую терапию: неогизон 10 мг в сутки в течение 8 нед с дальнейшей поддерживающей дозировкой 10 мг 1 раз в месяц. Наружно получала аван-



Рис. 3. Та же больная после лечения.

а — кожа груди; б — кожа лица.

тан, радевит, фукоцин, эритромициновую мазь, цинковую мазь. Получена положительная динамика. Процесс на коже улучшился, воспалительные явления стихли, на коже застойная эритема (рис. 3, а, б).

Наши наблюдения свидетельствуют о том, что установление диагноза фолликулярного дискератоза Дарье у ребенка может вызывать определенные трудности. Гистологическое исследование является необходимым для подтверждения диагноза.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Мордовцев В. Н., Кешилева З. Б., Сергеев А. С. Генетика в дерматологии. — Алматы: Медицина Баспасы, 2001. — С. 91—93.
2. Мордовцев В. Н., Мордовцева В. В., Мордовцева В. В. Наследственные болезни и пороки развития кожи: Атлас. — М.: Наука, 2004. — С. 22—24.
3. Пальцев М. А., Потеев Н. Н., Казанцева И. А. и др. Клинико-морфологическая диагностика заболеваний кожи: Атлас. — М.: Медицина, 2004. — С. 49—52.

Поступила 15.09.11

## Роль Толл-подобных рецепторов (TLR), активаторов врожденного иммунитета в патогенезе ряда дерматозов

Е.С. Снарская

Кафедра кожных и венерических болезней (зав. — проф. В.А. Молочков) ФППОВ ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздравсоцразвития России

*Представлен обзор о функциях Толл-подобных рецепторов (TLR) в коже, их роли в активации врожденного иммунитета при ряде хронических дерматозов, в развитии или осложнении которых играют роль различные патогены (бактерии, вирусы, грибы).*

**Ключевые слова:** врожденный иммунитет, Толл-подобные рецепторы (Toll-like receptors — TLR), комплекс TLR-2 regul, лечение себорейного дерматита, атопического дерматита, акне