

Олисова О.Ю., Федина А.В.

## БОЛЕЗНЬ ДЕВЕРЖИ: ЭТИОЛОГИЯ, ПАТОГЕНЕЗ, КЛИНИКА, ЛЕЧЕНИЕ

Кафедра кожных и венерических болезней им. В.А. Рахманова лечебного факультета  
ФГБОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет  
им. И.М. Сеченова» Минздрава России, 119991, г. Москва, Россия

Красный волосяной лишай (КВЛ) или болезнь Девержи (БД) – редкий гетерогенный иммуноопосредованный хронический воспалительный дерматоз, встречающийся в виде наследственных форм, передающихся аутосомно-доминантно, или возникающий спорадически, с бимодальным пиком заболеваемости в первое и пятое десятилетия жизни.

Этиология и патогенез дерматоза до конца не изучены. По данным зарубежных исследователей, основными факторами, запускающими процессы ГЗТ и гиперпролиферации кератиноцитов, являются фактор ФНО $\alpha$  и ИЛ-12/23; отмечена роль мутации в гене *CARD14*, который кодирует ген каспазы-14, участвующей в процессах воспаления, а также активирует транскрипцию ядерного фактора «каппа-би», играющего центральную роль в процессах пролиферации, апоптоза и воспаления. Среди триггеров выделяют: инфекционные и вирусные факторы (стрептококки, ВИЧ), травмы кожных покровов, психоэмоциональные стрессы, ультрафиолетовое облучение. В зарубежных источниках описаны клинические случаи токсикодермии с появлением высыпаний, подобных КВЛ, возникших на фоне приема противовирусных, противоопухолевых препаратов, однако быстро разрешившихся на фоне системной глюкокортикостероидной терапии (в отличие от БД, которая редко отвечает на данный метод терапии). В отношении теории о развитии КВЛ на фоне гиповитаминоза А: по данным отечественных авторов, у большинства пациентов в сыворотке обнаружено нормальное содержание витамина А; в случаях же сочетания БД с гипотиреозом дефицит тиреоидных гормонов замедляет превращение каротина в витамин А, вызывая тем самым гиповитаминоз А. Также описаны случаи сочетания КВЛ с дерматомиозитом, витилиго, реактивным артритом, целиакией, миастенией Гравис, что также свидетельствует о наличии аутоиммунного компонента в патогенезе дерматоза. За рубежом одна из наиболее пристально рассматриваемых теорий касается нарушения иммунного ответа при воздействии антигенных триггеров: описан случай развития КВЛ у шофера, перевозящего доломитную породу. В нашей клинике мы наблюдали пациентку 56 лет, которая длительное время имела профессиональные вредности (работа в лаборатории с радиоактивными веществами, кислотами).

По клиническим характеристикам и течению заболевания выделяют 6 типов болезни Девержи, более 50% случаев представлено типом I (классический взрослый). При манифестации дерматоза отмечается поражение верхней части туловища, наиболее часто в виде эритематозно-сквамозных очагов на лице и петириазиформного шелушения волосистой части головы, которые сопровождаются зудом разной интенсивности, что может имитировать себорейный дерматит. Клиническая картина постепенно меняется, процесс распространяется сверху вниз, в результате слияния бляшек постепенно принимает характер диффузной эритродермии, типичным симптомом является наличие островков здоровой кожи. Позднее (реже – в дебюте дерматоза) появляется ладонно-подошвенный гиперкератоз, изменение ногтевых пластин (подногтевой гиперкератоз, изменение цвета, исчерченность).

Единого подхода к лечению БД не разработано. По данным литературы, терапевтический эффект значительно варьирует – части пациентов достаточно проведение местного лечения, тогда как больным атипичными, резистентными к терапии формами БД требуется применение сочетанных

методик. Наилучших результатов помогают достичь системные ретиноиды (ацитретин в дозе от 0,5 до 0,75 мг/кг в сутки), при этом симптоматическое улучшение при БД наступает в течение 1 мес, значительное улучшение процесса возможно в течение 4–6 мес. Широко используют цитостатические препараты – проспидин, метотрексат (15 мг в/м 1 раз в 7 дней), однако отдаленные результаты их применения менее изучены, чем при псориазе. В качестве препаратов альтернативной терапии рекомендовали себя циклоспорин, азатиоприн; за рубежом с успехом применяют ингибиторы ФНО $\alpha$  (этанерцепт, адалиумаб, инфликсимаб) и моноклональные антитела к ИЛ-12/23 (устекинумаб). В наружной терапии применяют увлажняющие средства по уходу за сухой кожей, топические стероиды, ингибиторы калициневрина. Из методов физиотерапии – разные ванны (сульфидные, радоновые, крахмальные). До сих пор не решен вопрос о целесообразности применения ультрафиолетового облучения у таких больных, мнения современных авторов противоречивы и требуют дальнейшего изучения.

Одним из наиболее полных анализов является ретроспективное исследование зарубежных коллег от 2013 г. [Eastham A.B., Femia A.N., Qureshi A. и соавт.], проведенное на базе Partners Healthcare Research Patient Data Registry с января 2000 по декабрь 2011 г. За этот период времени диагноз БД был установлен у 40 пациентов, клинически и гистологически подтвержден у 38 больных, из них 36 имели тип I заболевания (классический взрослый), 3 – тип IV (ограниченный ювенильный), 1 – тип V (атипичный ювенильный). Мужчины и женщины болели с одинаковой частотой, большинство пациентов принадлежали к европеоидной расе. При манифестации дерматоза средний возраст взрослых пациентов и детей составлял 57 и 5 лет соответственно, средняя продолжительность заболевания 2 года. Частичное или значительное клиническое улучшение наблюдалось у 14 больных, применявших монотерапию топическими стероидами. Узкополосная УФВ, УФА-1 терапия, ванны с псораленом в сочетании с УФА-1 показали частичное клиническое улучшение у 3 больных. У 1 больного, получавшего ПУВА-терапию, лечение не дало эффекта. 35 больных получали ацитретин, метотрексат, комплексно ацитретин и метотрексат, циклоспорин или микофенолата мофетил (не используется в РФ для лечения КВЛ, псориаза; по данным Американской академии дерматологии, также не одобрен для лечения псориаза Управлением по контролю качества пищевых продуктов и лекарственных средств, однако в литературе описано большое количество клинических случаев, демонстрирующих эффективность данного средства в терапии псориаза). 10 пациентов получали биологические препараты, чаще всего в сочетании с вышеуказанными препаратами и методами фототерапии. Не дали ответа на алекфацит (ингибитор продукции Т-клеток памяти) 2 больных, в то время как у всех больных, получавших ингибиторы ФНО $\alpha$ , отмечалось частичное или значительное клиническое улучшение. Средний временной интервал между началом приема ингибиторов ФНО $\alpha$  и видимым клиническим улучшением составил 5,7 нед.

Таким образом, терапия БД биологическими препаратами – одно из наиболее перспективных направлений в лечении КВЛ, дающих значимый клинический ответ за меньшее время по сравнению с препаратами традиционного ряда.