

## Эритродермическая форма болезни Девержи

О.Ю. Олисова, Н.П. Теплюк, Л.Р. Плиева, К.М. Ломоносов

ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Москва

*Приведено описание клинического случая редкого дерматоза — эритродермической формы красного волосяного лишая Девержи у 63-летней женщины. Описаны трудности диагностики в связи с нетипичным течением заболевания и его торпидностью к различным системным препаратам.*

**Ключевые слова:** *красный отрубевидный волосяной лишай Девержи; эритродермическая форма; ретиноиды; глюкокортикостероиды.*

### THE ERYTHRODERMAL FORM OF DEVERGIE'S DISEASE

*O.Yu. Olishova, N.P. Teplyuk, L.R. Plieva, K.M. Lomonosov*

I.M. Setchenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russia

*A clinical case with a rare disease is presented: the erythrodermal form of Devergie's disease in a 63-year-old woman. The difficulties in the diagnosis were caused by the atypical course of the disease, which was not responsive to various total systems drugs.*

**Key words:** *Devergie's lichen pityriasis pilari; erythrodermal form; retinoids; glucocorticosteroids.*

Красный отрубевидный волосяной лишай Девержи (син.: болезнь Девержи, БД) — редкий дерматоз, характеризующийся хроническим, непрерывно рецидивирующим течением. Частота встречаемости БД среди дерматозов составляет 0,03—1,3% [1, 2]. Ранее БД рассматривался как дерматоз с аутосомно-доминантным типом наследования, однако в последние 10—15 лет заболевание считают гетерогенным, включающим не только генетически обусловленную аутосомно-доминантную, но и спорадическую (приобретенную) формы, которые клинически и гистологически идентичны [2]. Клинические проявления БД возникают в любом возрасте. Провоцирующими факторами выступают инсоляция, ожоги, травмы, прививки [2], прием лекарственных препаратов, например противогрибковых цитостатиков, противовирусных средств (селективные ингибиторы протеазы) и др. [5, 6]. БД может носить паранеопластический характер [7, 8], развиваясь при новообразованиях органов дыхания (аденокарцинома легкого, карцинома гортани, бронхогенная карцинома). Кроме того, по данным В.Т. Куклина и соавт. [1], анализ сопутствующей патологии у 110 больных БД выявил у 37,27% из них склонность к воспалительным заболеваниям легких, верхних дыхательных путей и серозных оболочек.

Течение БД длительное, хроническое, от нескольких месяцев до десятилетий [4].

На основании распространенности процесса и характера течения выделяют три формы заболевания: диссеминированную, локализованную (ладонно-подошвенную) и эритродермическую. В прогностическом плане последняя отличается прогрессирующим течением и торпидностью к проводимой терапии.

Представляем клиническое наблюдение эритродермической формы БД.

Больная К., 63 лет, москвичка, пенсионерка, обратилась в клинику кожных и венерических болезней им. В.А. Рахманова 16.10.12 с жалобами на генерализованные высыпания, сопровождающиеся зудом и чувством стянутости кожи. Из анамнеза из-

вестно, что месяц назад впервые обратила внимание на зуд кожи волосистой части головы, а через неделю, после посещения бани, появилось стойкое покраснение этой области. Лечение не получала. Постепенно высыпания распространились на кожу лба, верхнюю треть спины. Больная самостоятельно принимала антигистаминные препараты, местно использовала лосьон элоком и крем кетоканазол с положительным эффектом: высыпания побледнели, уменьшилось шелушение, но полного регресса не наблюдалось. После сильного психоэмоционального стресса (смерть супруга), 08.10.12 кожный процесс принял генерализованный характер, усилился зуд. В кожно-венерологическом диспансере по месту жительства поставлен диагноз себорейного дерматита, проведено лечение: однократная инъекция 1 мл дипроспана, 3 инъекции 10% раствора глюконата кальция внутримышечно, эриус по 1 таблетке в день (6 дней), системная кислородно-озоновая терапия (3 сеанса), однако эффект от лечения отсутствовал. Больная обратилась в нашу клинику. При дополнительном сборе анамнеза стало известно, что на протяжении 15 лет больная регулярно принимает биологически активные добавки (БАД) к пище с целью контроля массы тела и нормализации стула.

При осмотре: пациентка пониженного питания, поражение кожного покрова представлено универсальной эритродермией, за исключением кожи щек, внутренней поверхности бедер, голени, и выраженным эксфолиативным шелушением (**рис. 1**). Пораженная кожа отечная, насыщенно-красного цвета с ливидным оттенком. На коже задней поверхности бедер по периферии пораженной кожи наблюдались мелкие плотные фолликулярные папулы насыщенно-красного цвета, сливающиеся в инфильтрированные бляшки. На фоне сплошной эритродермии имелись "островки" здоровой кожи (**рис. 2**). На коже лица эритема локализовалась в области лба, крыльев носа и периорбитально, наблюдались чешуйки и корочки, а в области передней поверхности шеи и области декольте на пораженной коже — серо-коричневые плотные чешуйки (**рис. 3**). В области ладоней и подошв выявлены гиперкератоз, более выраженный в области подошв, многочисленные болезненные трещины. Слизистые оболочки, ногтевые пластинки кистей и стоп не поражены. Лимфатические узлы не пальпировались. Дермографизм белый. Субъективно — интенсивный зуд.

Сопутствующая патология: хронический гастрит (ремиссия), хронический бронхит (ремиссия). Аллергоанамнез и наследственность не отягощены.

Сведения об авторах:

Олисова Ольга Юрьевна — доктор мед. наук, профессор (olisovaolga@mail.ru); Теплюк Наталья Павловна — доктор мед. наук, профессор (teplyukn@gmail.com); Плиева Лина Ростиславовна — кандидат мед. наук (doctorlina@list.ru); Ломоносов Константин Михайлович — доктор мед. наук, профессор (lamclinic@yandex.ru).



Рис. 1. Больная К. Эритро-дермическая форма болезни Девержи. Общий вид пораженного кожного покрова.



Рис. 2. Та же больная. Фолликулярные папулы по периферии пораженной кожи и «островки» здоровой кожи в области правой ягодицы.

Результаты лабораторных исследований: общий анализ крови — лейкоцитоз  $13,18 \cdot 10^9/\text{л}$ , лимфопения 14%, общий анализ мочи и биохимический анализ крови без патологии, анализы крови на антитела к ВИЧ, гепатиты В и С, комплекс серологических реакций на сифилис отрицательные, ЭКГ без патологии.

Учитывая характер поражения кожного покрова (эритродермия с характерным ливидным оттенком, эксфолиативное шелушение, сильный зуд), данные анамнеза с указанием на длительный прием БАД, первоначальным предположительным диагнозом была токсидермия. В то же время такие признаки, как эритема в области лба, вокруг глаз и крыльев носа, "островки" здоровой кожи на фоне эритродермии, плотные фолликулярные папулы, серовато-коричневые чешуйки на пораженной коже в области декольте, ладонно-подошвенный гиперкератоз, позволяли предположить диагноз — болезнь Девержи, учитывая возраст и массу тела больной, паранеопластического генеза. Кроме того, обсуждались диагнозы псориаза и лимфомы кожи. Больной рекомендовали прекратить прием БАД и начать курс пульс-терапии преднизолоном по 250 мг внутривенно 5 раз, наружно применять крем Унны и топические глюкокортикостероиды, на очаги гиперкератоза в области ладоней и подошв — содово-мыльные ванночки, 5% салициловая мазь. Больная была консультирована терапевтом, для нормализации стула назначены дюфалак по 1 чайной ложке 2 раза в день до еды на 2 нед,

нормоспектрум по 2 таблетки утром на 10 дней, рекомендовано увеличение употребления жидкости (воды) до 2 л в сутки.

Пульс-терапия преднизолоном дала умеренный положительный эффект, в связи с чем был назначен метипред в начальной дозировке 56 мг в сутки (14 таблеток). Несмотря на активную терапию, кожный процесс прогрессировал: эритродермия, угасая на коже лица, шеи, области декольте, распространилась на голени. В то же время шелушение из эксфолиативного перешло в среднепластинчатое, а зуд практически полностью купировался. При расспросе больной выяснилось, что, несмотря на запрет приема БАД и назначения препаратов, регулирующих деятельность кишечника, пациентка по-прежнему самостоятельно продолжала прием БАД и отказываться от них не планировала.

Учитывая возможность паранеопластического характера заболевания, больной был проведен тщательный онкопоиск: маммография (фиброзно-жировая инволюция), эзофагогастроудоденоскопия (явления поверхностного гастрита), рентгенография органов грудной клетки (без патологии), УЗИ щитовидной железы (без патологии), анализ кров на онкомаркеры АФП, РЭА, СА19-9, СА125, СА15-3 (без патологии). Анализ крови на антитела к вирусам Эпштейна—Барр, цитомегаловируса, вируса варицелла-зостер выявил повышение IgG цитомегаловируса и вируса Эпштейна—Барр, не нуждающиеся в терапевтической коррекции.

Со стороны кожного процесса наметилась относительная стабилизация в области лица, груди и верхних конечностей, но в то же время все остальные участки кожного покрова практически не реагировали на терапию. Ливидный оттенок пораженных участков кожи сменился ярко-красным, местами с оранжевым оттенком, шелушение стало мелкопластинчатым, отмечалось изменение ногтей пластинок кистей и стоп в виде их гипертрофии, помутнения, приобретения желтоватого оттенка и болезненности при надавливании на них. К лечению был присоединен курс лечебного плазмафереза (3 раза), однако значимого терапевтического эффекта он не дал.

Учитывая отсутствие четко установленной причины эритродермии, клинического эффекта лечения системными ГК и



Рис. 3. Та же больная. Поражение кожи лица и области декольте.

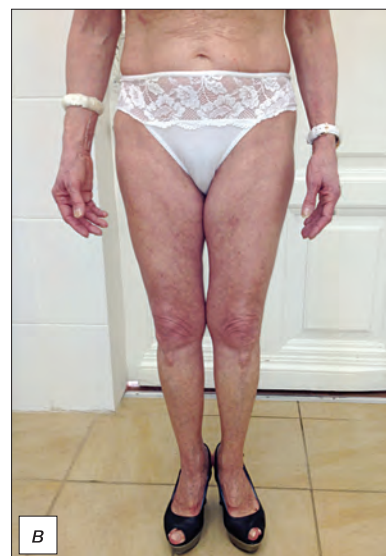


Рис. 4. Та же больная. Через 2 нед лечения метипредом (а—в). Клиническое излечение.



плазмаферезом, а также динамику клинических проявлений дерматоза, проведено патоморфологическое исследование биоптата кожи и получено следующее заключение: в эпидермисе — гипер- и паракератоз, фолликулярный гиперкератоз. Явления отека в виде вакуольной дистрофии единичных клеток базального и шиповатого слоев. В дерме — незначительный отек, периваскулярный лимфоидный инфильтрат. Склонность клеток инфильтрата к экзоцитозу и образованию микроабсцессов как Мунро, так и Потрие отсутствует. Подобные изменения могут наблюдаться при БД.

Характер дебюта БД у наблюдаемой больной довольно нетипичный (экфолиативный характер шелушения, ливидный оттенок пораженной кожи, отсутствие муковидного шелушения, оранжево-красного, лососевого оттенка эритродермии), однако выявление таких важных клинических признаков, как эритема в области лба, вокруг глаз и крыльев носа, "островки" здоровой кожи в пределах эритродермии, плотные фолликулярные папулы, серовато-коричневые чешуйки на пораженной коже в области декольте, ладонно-подошвенный гиперкератоз, гистологические изменения (вакуолизация эпителиоцитов базального и шиповатого слоев, фолликулярный кератоз, паракератоз [3]) позволили установить клинический диагноз эритродермической формы болезни Девержи (красного отрубевидного волосяного лишая Девержи).

После установления диагноза был начат курс терапии системным ретиноидом неотигоном в суточной дозе 50 мг. Кроме того, больная продолжала получать метипред, с постепенным снижением его дозировки (на момент начала приема неотигона доза метипреда составляла 16 мг/сут), гепатопротектор карсил по 2 капсулы 3 раза в день, а наружно применялись ожиряющие мази (радевит) и эмолянты с мочевиной (топикрем SOS, эмолиум, эксипиал), на очаги ладонно-подошвенного гиперкератоза — содово-мыльные ванночки с последующим нанесением кератолитической и эпителизирующей мази (салициловая мазь 5%, метилурациловая мазь). Лечение неотигоном в общей сложности продолжалось в течение 9 нед: в дозе 50 мг/сут 3 нед, 40 мг/сут 4 нед, 30 мг/сут 2 нед. На фоне лечения ретиноидом отмечено незначительное улучшение. Прием препарата был прекращен вследствие побочных явлений (общая слабость, выпадение волос, повышение печеночных трансаминаз) и крайне негативного настроения больной на дальнейший прием препарата. К моменту отмены неотигона прием метипреда был завершен. В последующие 2 мес больная не являлась на осмотры. Как позже выяснилось, в мае 2013 г. она проходила лечение в городской клинической больнице № 14 (Москва), где ей был начат курс терапии цитостатиком методжект 7,5 мг подкожно 1 инъекция и 10 мг подкожно 1 инъекция. Не видя выраженного клинического эффекта, больная вновь обратилась в нашу клинику 10.06.13. Однако при осмотре обращало на себя внимание уменьшение яркости, "сочности" эритродермии, интенсивности шелушения, выраженности гиперкератоза, разрежение волос, умеренное утолщение ногтевых пластинок кистей и стоп. Было рекомендовано продолжить терапию методжектом, но, учитывая категоричский отказ больной от дальнейшей терапии цитостатиком, был начат второй курс лечения метипредом в начальной дозе 40 мг (10 таблеток в сутки) с препаратами корригирующей терапии (омепразол, панангин, кальций-D<sub>3</sub>). После 2-недельного курса метипреда с последующим его снижением впервые за 10 мес отмечалась положительная динамика кожного процесса, наблюдалось побледнение кожного покрова и уменьшение шелушения в области лица, шеи, груди, туловища, верхних и нижних конечностей на 60—70% (рис. 4, а—в), регрессировал ладонно-подошвенный гиперкератоз, эпителизировались трещины в области стоп и ладоней (больная отметила легкость при ходьбе), значительно уменьшилось чувство стянутости кожного покрова.

В настоящее время пациентка находится под нашим наблюдением, терапию метипредом с постепенным снижением дозировки переносит без побочных и нежелательных явлений.

Представленное клиническое наблюдение болезни Девержи является наглядным примером возрастающей в последнее время необычности дебюта некоторых дерматозов. Кроме того, данный случай еще раз демонстри-

рует хроническое, торпидное и резистентное ко многим видам лечения течение красного отрубевидного волосяного лишая Девержи.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Куклин В.Т., Куклина З.В., Суколин Г.И. Клиника и классификация красного отрубевидного волосяного лишая Девержи. Российский журнал кожных и венерических болезней. 2001; 1: 22—8.
2. Елькин В.Д., Митрюковский Л.С., Седова Т.Г. Избранная дерматология. Редкие дерматозы и дерматологические синдромы. Пермь; 2004: 386—8.
3. Куклин В.Т., Петров С.В., Куклина З.В. Морфологические изменения в коже при болезни Девержи. Российский журнал кожных и венерических болезней. 2000; 3: 25—7.
4. Гаджимурадов М.Н., Гунашева А.А., Гайдарова З.Г., Ганиев К.Д. О клинике первичной эритродермической формы болезни Девержи. Клиническая дерматология и венерология. 2008; 1: 9—12.
5. Plana A., Carrascosa J.M., Vilavella M., Ferrandiz C. Pityriasis rubra pilaris-like reaction induced by imatinib. Clin. Exp. Dermatol. 2013; 38(5): 520—2. doi: 10.1111/ced.12081.
6. Stalling S.S., Vu J.R., English J.C. Telaprevir-induced pityriasis rubra pilaris-like drug eruption. Arch. Dermatol. 2012; 148(10): 1215—7. doi: 10.1001/archdermatol.2012.2039.
7. Garretson C.B., Machan M.L., Krejci-Manwaring J., Aires D., Tonkovic-Capin V. Letter: Adenocarcinoma of the lung associated with pityriasis rubra pilaris. Dermatol. Online J. 2011; 17(11): 14.
8. Batinac T., Kujundzić M., Peternel S., Cabrijan L., Troselj-Vukić B., Petranović D. Pityriasis rubra pilaris in association with laryngeal carcinoma. Clin. Exp. Dermatol. 2009; 34(8): e917—9. doi: 10.1111/j.1365-2230.2009.03701.x.

Поступила 07.10.13

## REFERENCES

1. Kuklin V.T., Kuklina Z.V., Sukolin G.I. Clinic and classification of red scaly hair depriving Devergie (Klinika i klassifikaciya krasnogo otrubevidnogo volosyanogo lishaya Deverzhi. Rossijskij zhurnal kozhnyh i venericheskikh boleznej. 2001; 1: 22—8. (in Russian)
2. Elkin V.D., Mitryukovskiy L.S., Sedova T.G. Selected dermatology. Rare dermatoses and dermatological syndromes (Izbrannaya dermatologiya. Redkie dermatozy i dermatologicheskie sindromy). Perm; 2004: 386—8. (in Russian)
3. Kuklin V.T., Petrov S.V., Kuklina Z.V. Morphological changes in the skins disease Devergie (Morfologicheskie izmeneniya v kozhe pri bolezni Deverzhi). Rossijskij zhurnal kozhnyh i venericheskikh boleznej. 2000; 3: 25—7. (in Russian)
4. Gadzhimuradov M.N., Gunasheva A.A., Gaydarova Z.G., Ganiev K.D. Clinic eritrodermicheskoy primary form of the disease Devergie (O klinike pervichnoy eritrodermicheskoy formy bolezni Deverzhi). Klinicheskaja dermatologija i venerologija. 2008; 1: 9—12. (in Russian)
5. Plana A., Carrascosa J.M., Vilavella M., Ferrandiz C. Pityriasis rubra pilaris-like reaction induced by imatinib. Clin. Exp. Dermatol. 2013; 38(5): 520—2. doi: 10.1111/ced.12081.
6. Stalling S.S., Vu J.R., English J.C. Telaprevir-induced pityriasis rubra pilaris-like drug eruption. Arch. Dermatol. 2012; 148(10): 1215—7. doi: 10.1001/archdermatol.2012.2039.
7. Garretson C.B., Machan M.L., Krejci-Manwaring J., Aires D., Tonkovic-Capin V. Letter: Adenocarcinoma of the lung associated with pityriasis rubra pilaris. Dermatol. Online J. 2011; 17(11): 14.
8. Batinac T., Kujundzić M., Peternel S., Cabrijan L., Troselj-Vukić B., Petranović D. Pityriasis rubra pilaris in association with laryngeal carcinoma. Clin. Exp. Dermatol. 2009; 34(8): e917—9. doi: 10.1111/j.1365-2230.2009.03701.x.