

Редкие дерматологические нозологии: болезнь Девержи

К.Т. Плиева¹, Е.В. Денисова¹, М.А. Бобров², Д.Р. Мильдзихова³, И.М. Корсунская^{✉3}

¹Клиника им. В.Г. Короленко – филиал ГБУЗ «Московский научно-практический центр дерматологии и косметологии» Департамента здравоохранения г. Москвы, Москва, Россия;

²ГБУЗ «Московский научно-практический центр дерматологии и косметологии» Департамента здравоохранения г. Москвы, Москва, Россия;

³ФГБУН «Центр теоретических проблем физико-химической фармакологии» РАН, Москва, Россия

[✉]marykor@bk.ru

Аннотация

Болезнь Девержи, или pityriasis rubra pilaris, является малоизученным и редким заболеванием, чья распространенность оценивается в примерно 1 на 400 тыс. В работе приводятся актуальные данные по классификации болезни Девержи, особенностях течения и клинической картины каждого из 6 типов заболевания, а также примерная встречаемость этих типов. При болезни Девержи может наблюдаться эритродермия, но данные по встречаемости этого проявления значительно разнятся. В работе приводится клинический случай болезни Девержи 1-го типа. Особый интерес данный случай представляет, поскольку заболевание началось не по классической схеме – с появления эритематозного пятна, а с обширных участков эритродермии. Этот случай призван обратить внимание на то, что не всегда дерматологические заболевания развиваются типичным образом, и выставление верного диагноза зачастую требует проведения гистологического исследования.

Ключевые слова: pityriasis rubra pilaris, болезнь Девержи, эритродермия, клинический случай.

Для цитирования: Плиева К.Т., Денисова Е.В., Бобров М.А. и др. Редкие дерматологические нозологии: болезнь Девержи. Consilium Medicum. 2020; 22 (7): 54–56. DOI: 10.26442/20751753.2020.7.200187

Best Practice

Rare dermatological diseases: Devergie disease

Kristina T. Plieva¹, Elena V. Denisova¹, Maksim A. Bobrov², Dzerassa R. Mildzikhova³, Irina M. Korsunskaya^{✉3}

¹Korolenko Hospital – branch of Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology of the Department of Health of Moscow, Moscow, Russia;

²Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology of the Department of Health of Moscow, Moscow, Russia;

³Center for Theoretical Problems of Physicochemical Pharmacology, Moscow, Russia

[✉]marykor@bk.ru

Abstract

Devergie disease, or pityriasis rubra pilaris, is a poorly studied and rare disease, which prevalence is estimated at about 1 in 400 thousand. The article provides relevant data on the classification of Devergie disease, features of the course and clinical manifestations of each of the 6 types of the disease, as well as the approximate occurrence of these types. Erythroderma can occur in Devergie disease, but data on the incidence of this manifestation vary significantly. The article presents a clinical case of type 1 Devergie disease. This case is of particular interest, since the disease began not according to the classical scheme, i.e., with appearance of an erythematous spot, but with extensive areas of erythroderma. This case is intended to draw attention to the fact that dermatological diseases do not always develop in a typical way, and the correct diagnosis often requires a histological examination.

Key words: pityriasis rubra pilaris, Devergie disease, erythroderma, clinical case.

For citation: Plieva K.T., Denisova E.V., Bobrov M.A. et al. Rare dermatological diseases: Devergie disease. Consilium Medicum. 2020; 22 (7): 54–56. DOI: 10.26442/20751753.2020.7.200187

Болезнь Девержи, или pityriasis rubra pilaris, – это редкое воспалительное заболевание кожи неизвестной этиологии, впервые описанное в 1835 г. Для него характерны кератотические фолликулярные папулы, хорошо разграниченные эритематозные чешуйчатые бляшки лососевого цвета с вкраплениями отдельных островков здоровой кожи и ладонно-подошвенная кератодермия, нередко наблюдаются изменения ногтей.

Этиология и патогенез болезни Девержи остаются неизвестными. В литературе рассматриваются несколько возможных механизмов, таких как аномальный метаболизм витамина А в коже, связь с аутоиммунными заболеваниями, внутренними злокачественными новообразованиями или инфекциями, особенно ВИЧ. У большинства пациентов наблюдается приобретенный тип заболевания, хотя описываются и семейные формы с аутосомно-доминантным наследованием [1, 2]. Однако также было зарегистрировано аутосомно-рецессивное наследование [3], таким образом, семейный анамнез, возможно, имеет небольшое значение в развитии болезни Девержи. В случаях приобретенной болезни Девержи возрастные пики приходятся на 5 или 6-е десятилетие жизни, в то время как наследственная болезнь Девержи обычно развивается в детстве [3].

W. Griffiths в 1980 г. разделил болезнь Девержи на 5 типов: классический взрослый тип, атипичный взрослый тип, классический ювенильный тип, ограниченный ювенильный

тип и атипичный ювенильный тип [4]. Позднее к этой классификации был добавлен тип, связанный с ВИЧ-инфекцией [5–7]. Другие зарегистрированные ассоциации включают различные инфекции, аутоиммунные заболевания, лекарственные препараты и злокачественные новообразования, хотя истинное значение данных коморбидностей остается неясным [8].

Болезнь Девержи считается редким заболеванием, с оценкой заболеваемости 1 на 400 тыс., но точная распространенность неизвестна [4]. Из-за низкой распространенности относительно мало данных об эпидемиологических тенденциях, клинико-патологических особенностях и течении заболевания.

Гистологически болезнь Девержи представляет собой псориазообразный дерматит с нерегулярным гиперкератозом и чередующимся вертикальным и горизонтальным ортокератозом и паракератозом, называемыми «шахматным рисунком». Описаны акантолиз и очаговый акантолитический дискератоз в эпидермисе, которые, как полагают, помогают отличать заболевание от псориаза [9, 10].

Клиническая картина болезни Девержи сильно варьируется. Классический 1-й тип заболевания у взрослых обычно начинается с эритематозного пятна на верхней половине тела. В течение нескольких недель или нескольких месяцев появляются новые пятна и фолликулярные папулы, которые объединяются в обширные очаги. Широко распространенная желто-оранжевая эритема, как правило, сочетается с островками здоровой кожи. Ладони и подошвы отмечены

Рис. 1. Эритродермия при болезни Девержи.



заметным оранжево-желтым цветом, изменения появляются обычно в течение недель или нескольких месяцев, как и поражения ногтей. Несмотря на тяжелое и часто инвалидизирующее течение заболевания, более 80% пациентов достигают ремиссии в течение 3 лет.

Атипичная болезнь Девержи 2-го типа у взрослых, которым страдают около 5% пациентов с патологией, характеризуется большой продолжительностью – 20 или более лет, а также нетипичными морфологическими признаками. Клиническая картина напоминает вульгарный ихтиоз, заболевание может проявляться и на волосистой части головы. Ладонно-подошвенный гиперкератоз грубый с образованием чешуек.

Классическая ювенильная болезнь Девержи 3-го типа поражает 10% пациентов и, по-видимому, является аналогом заболевания 1-го типа с ранним дебютом. Тем не менее его клиническое течение более благоприятно у детей, чем у взрослых, так как спонтанная ремиссия может наблюдаться через 1 год. Начало этой формы заболевания обычно приходится на возраст от 5 до 10 лет [11].

Болезнь Девержи 4-го типа поражает до 25% пациентов, появляясь у детей препубертатного возраста и молодых людей. Этот тип заболевания характеризуется хорошо разграниченными участками эритемы и фолликулярным гиперкератозом, которые преимущественно появляются на локтях и локтях, а менее пятнистой эритемой в других местах. Для этого подтипа характерно, но не обязательно, вовлечение ладоней и подошв в патологический процесс [12]. Поражение локализовано и не переходит в широко распространенную классическую форму. Трехлетняя ремиссия для этой подгруппы встречается значительно реже, чем у классического типа – только 32%. Заболевание может протекать в легкой форме с ограниченными очагами, но клиническое течение также может сопровождаться частыми ремиссиями и обострениями. G. Gelmetti и соавт. [13] изучили 29 детей с болезнью Девержи и предложили другую классификацию, различающую заболевание 4-го типа по продолжительности: острая форма проходит через 6 мес, а промежуточная – через 1 год; хроническая форма длится более 1 года и может прогрессировать в эритродермическую форму (1 и 3-й тип).

Атипичная ювенильная болезнь Девержи 5-го типа встречается у 5% пациентов и характеризуется ранним возрастом начала и хроническим течением [14]. Заболевание проявляется в виде преимущественно гиперкератотических

Рис. 2. Поражение ладоней при болезни Девержи.



поражений фолликулов и проявляет ихтиозообразные особенности. У некоторых пациентов развиваются склеродермические изменения на ладонях и подошвах. Большинство случаев наследственной болезни Девержи относится к этой категории [15, 16].

Выделяют и болезнь Девержи 6-го типа, связанную с ВИЧ-инфекцией, поскольку эти пациенты имеют различные клинические признаки и худший прогноз, чем пациенты с заболеванием 1-го типа. Болезнь Девержи может быть начальным проявлением ВИЧ-инфекции. Как правило, заболевание начинается с эритематозных десквамирующих фолликулярных папул и заметных закупок, распределенных симметрично по поверхностям тела разгибателей. Часто встречаются заметные закупорки фолликулов с образованием спикул, которые довольно редко встречаются при болезни Девержи 1-го типа. Степень вовлечения ногтей, ладоней и подошв сильно варьируется или может полностью отсутствовать. Эритродермия является частым осложнением, также с типичными островками нормальной кожи. В отличие от случаев заболевания 1-го типа, пробки и спикеры исчезают редко. ВИЧ-ассоциированная болезнь Девержи может быть связана с поражением конглобатными угрями, гнойным гидраденитом и шиповидным лишаем [17–19]. Антиретровирусная терапия может привести к полной ремиссии, но частые рецидивы не исключены.

Частота эритродермии при болезни Девержи значительно варьируется. D. Allison и соавт. [20] сообщили, что у 17% из 30 детей с болезнью Девержи (в основном 3-го типа) развивается эритродермия, тогда как C. Dicken [21] заявил, что заболевание «почти всегда прогрессирует до генерализованной эритродермии». M. Albert и соавт. [22] сообщили, что болезнь часто прогрессирует до эксфолиативной эритродермии. В целом трудно выявить общую частоту развития эритродермии на фоне болезни Девержи при разных типах заболевания.

В последнее время в нашей практике участились случаи 1-го типа болезни Девержи у лиц старше 55 лет, начинающихся не с эритематозных пятен, а с генерализованной эритродермией. В качестве примера приводим историю болезни пациента Д. 64 лет. Считает себя больным в течение 3 мес с момента появления высыпаний на коже задней поверхности правого плеча. Спустя 1,5 мес отметил распространение процесса на кожу лица, туловища и конечностей, интенсивный зуд. По месту обращения выставлен диагноз «эритродермия неясного генеза». Проводимая амбулатор-

ная терапия эффекта не дала. При поступлении в стационар патологический процесс на коже носит острый генерализованный характер. Локализуется на коже волосистой части головы, лица, ушных раковин, шеи, туловища, ягодиц, верхних и нижних конечностей. Кожный покров умеренно инфильтрирован, умеренно гиперемирован, ярко-розового цвета, в пределах очагов выраженное крупнопластинчатое шелушение, местами линейные и точечные эскориации, поверхностные эрозии, покрытые геморрагическими корочками, в области кистей рук, стоп линейные трещины (рис. 1, 2). В общем анализе крови отмечаются незначительный лейкоцитоз, повышение скорости оседания эритроцитов. Биохимический анализ крови без изменений. При гистологическом исследовании выявлен слабый акантоз эпидермиса с рыхлым и компактным ортогиперкератозом, очаговым паракератозом. Зернистый слой дифференцирован, местами утолщен. В нескольких местах в устье волосяного фолликула определяется роговая пробка. Вокруг сосудов сосочкового слоя дермы небольшие лимфогистиоцитарные инфильтраты. Гистологическая картина соответствует диагнозу L44.0 – пилириаз красный волосяной отрубевидный (болезнь Девержи).

Пациенту назначен прием преднизолона в дозе 30 мг внутримышечно с последующим переводом на таблетки 5 мг 1 раз в сутки, Неотигазон 30 мг с последующим снижением дозы до 10 мг.

Болезнь Девержи, проявляющаяся как эритродермия, часто создает трудности при постановке диагноза. Диагноз может быть поставлен с высокой степенью достоверности в случаях типичных клинических особенностей. Тем не менее болезнь Девержи часто путают с псориазом, особенно на ранних стадиях. При наблюдении пациентов с эритродермией необходимо проведение гистологического исследования для постановки правильного диагноза, так как назначение неадекватной терапии может ухудшить состояние пациента.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interests. The authors declare that there is not conflict of interests.

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

Плиева Кристина Таировна – врач-дерматовенеролог дерматовенерологического отделения №1 стационара Клиники им. В.Г. Короленко – филиала ГБУЗ МНПЦДК. ORCID: 0000-0001-9351-1034

Денисова Елена Валерьевна – канд. мед. наук, зам. зав. филиала по медицинской части (по организации стационарной помощи) Клиники им. В.Г. Короленко – филиала ГБУЗ МНПЦДК. ORCID: 0000-0002-4887-284X

Бобров Максим Александрович – зав. лаб. патоморфологии кожи ГБУЗ МНПЦДК. ORCID: 0000-0001-7374-0374

Мильдзихова Дзерасса Руслановна – мл. науч. сотр., ФГБУН ЦТФ ФХФ. ORCID: 000-0002-5896-7455

Корсунская Ирина Марковна – д-р мед. наук, проф., зав. лаб. ФГБУН ЦТФ ФХФ. E-mail: marykor@bk.ru; ORCID: 0000-0002-6583-0318

Литература/References

- Vanderhooft SL, Francis J. Familial pityriasis rubra pilaris. Arch Dermatol 1995; 131: 448–53.
- Thomson MA, Moss C. Pityriasis rubra pilaris in another and two daughters. Br J Dermatol 2007; 157: 202–4.
- Sehgal VN, Srivastava G, Dogra S. Adult onset pityriasis rubra pilaris. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2008; 74: 311–21.
- Griffiths WA. Pityriasis rubra pilaris. Clin Exp Dermatol 1980; 5: 105–12. DOI: 10.1111/j.1365-2230.1980.tb01676.x.
- Blauvelt A, Nahass GT, Pardo RJ, Kerdel FA. Pityriasis rubra pilaris and HIV infection. J Am Acad Dermatol 1991; 24: 703–5. DOI: 10.1016/0190-9622(91)70106-C
- Martin AG, Weaver CC, Cockerell CJ, Berger TG. Pityriasis rubra pilaris in the setting of HIV infection: Clinical behaviour and association with explosive cystic acne. Br J Dermatol 1992; 126: 617–20. DOI: 10.1111/j.1365-2133.1992.tb00111.x
- Miralles ES, Núñez M, De Las Heras ME et al. Pityriasis rubra pilaris and human immunodeficiency virus infection. Br J Dermatol 1995; 133: 990–3. DOI: 10.1111/j.1365-2133.1995.tb06939.x
- Wang D, Chong VC, Chong WS, Oon HH. A review on pityriasis rubra pilaris. Am J Clin Dermatol 2018; 19: 377–90. DOI: 10.1007/s40257-017-0338-1
- Soeprono FF. Histologic criteria for the diagnosis of pityriasis rubra pilaris. Am J Dermatopathol 1986; 8 (4): 277–83.
- Magro CM, Crowson AN. The clinical and histomorphological features of pityriasis rubra pilaris: a comparative analysis with psoriasis. J Cutan Pathol 1997; 24 (7): 416–24.
- Sehgal VN, Srivastav G. (Juvenile) pityriasis rubra pilaris. Int J Dermatol 2006; 45: 438–46.
- Caldarola G, Zampetti A, De Simone C et al. Circumscribed pityriasis rubra pilaris type IV. Clin Exp Dermatol 2007; 32: 471–2.
- Gelmetti G, Schiuma AA, Cerri D et al. Pityriasis rubra pilaris in childhood: a long-term study of 29 cases. Pediatr Dermatol 1986; 3: 446–51.
- Vanderhooft SL, Francis J. Familial pityriasis rubra pilaris. Arch Dermatol 1995; 131: 448–53
- Thomson MA, Moss C. Pityriasis rubra pilaris in another and two daughters. Br J Dermatol 2007; 157: 202–4.
- Griffiths A. Pityriasis rubra pilaris: etiologic considerations. J Am Acad Dermatol 1984; 10: 1086–8.
- González-López A, Velasco E, Pozo T et al. HIV-associated pityriasis rubra pilaris responsive to triple antiretroviral therapy. Br J Dermatol 1999; 140: 931–4.
- Auffret N, Quint L, Domart P et al. Pityriasis rubra pilaris in a patient with human immunodeficiency virus infection. J Am Acad Dermatol 1992; 27: 260–1.
- Resnick SD, Murrell DF, Woosley JT. Pityriasis rubra pilaris, acne conglobata, and elongated follicular spines: an HIV-associated syndrome? J Am Acad Dermatol 1993; 29: 283.
- Allison DS, el-Azhary R, Calobrisi SD et al. Pityriasis rubra pilaris in children. J Am Acad Dermatol 2002; 47: 386–9.
- Dicken CH. Treatment of classic pityriasis rubra pilaris. J Am Acad Dermatol 1994; 31: 997–9.
- Albert MR, Mackool BT. Pityriasis rubra pilaris. Int J Dermatol 1999; 38: 1–11.

Kristina T. Plieva – dermatologist, Korolenko Hospital – branch of Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology. ORCID: 0000-0001-9351-1034

Elena V. Denisova – Cand. Sci. (Med.), Korolenko Hospital – branch of Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology. ORCID: 0000-0002-4887-284X

Maksim A. Bobrov – head of laboratory, Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology. ORCID: 0000-0001-7374-0374

Dzerassa R. Mildzikhova – Res. Assist., Center for Theoretical Problems of Physicochemical Pharmacology. ORCID: 000-0002-5896-7455

Irina M. Korsunskaya – D. Sci. (Med.), Prof., Center for Theoretical Problems of Physicochemical Pharmacology. E-mail: marykor@bk.ru; ORCID: 0000-0002-6583-0318

Статья поступила в редакцию / The article received: 31.05.2020

Статья принята к печати / The article approved for publication: 20.08.2020