Дискератоз фолликулярный Дарье

О.Л. Иванов, А.Н. Львов
«Справочник дерматолога»

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 вариабельной пепетрантностью гена.

Клиническая картина Болезни Дарье может иметь различные формы:

- классическую (себорейная; 90% случаев)
- и более редкие
    - гипертрофическую (гиперкератотическую),
    - везикулобуллезную,
    - абортивную (линеарную или зостериформную).

Первые проявления болезни возникают обычно в 10-20 лет.

Классическое поражение кожи характеризуется фолликулярными плоскими, плотными, шаровидными папулами диаметром 0,2-0,5 см характерного желто-коричневого цвета с роговой чешуйкой. Постепенно высыпания сливаются в бляшки, главным образом на коже груди, межлопаточной области, в крупных складках (себорейных зонах) и покрываются типичными грязно-коричневыми корками, при снятии которых обнажается сухая или влажная поверхность с центральным углублением.

На волосистой части головы высыпания напоминают себорею.

На лице папулы располагаются чаще в височных областях, на лбу и в носогубных складках. Иногда патологический процесс охватывает весь кожный покров. Поверхность бляшек становится бородавчатой, папилломатозной, эрозирустся. На коже ладоней и подошв развиваетсякератодермия. Ранний признак болезни Дарье - так называемые «ладонные ямки» (расширенные поры потовых желез).

Гистологически для болезни Дарье характерны:

1. дискератоз, проявляющийся образованием круглых телец и зерен в эпидермисе;
2. образование щелеподобных надбазальных внутриэпидермальных полостей (лакун), содержащих акантолитические клетки;
3. папилломатоз в дерме
4. хронический воспалительный инфильтрат.

Дифференциальный диагноз болезни Дарье проводят с:

- доброкачественной семейной пузырчаткой Гужеро-Хейли-Хейли,
- акрокератозом Гопфа,
- болезнью Гровера,
- себорейной экземой.

Лечение болезни Дарье:

- наиболее эффективны ретиноиды (тигазон, неотигазон) в дозе 0,5-1,0 мг/кг в сутки в течение нескольких месяцев;
- аевит;

наружно:

- 0,05 - 0,1% кремы с ретиноидами,
- 5% фторурациловая мазь.