

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ  
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ  
«ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ  
ИМЕНИ М. ГОРЬКОГО»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

КАФЕДРА ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИИ И КОСМЕТОЛОГИИ

# ФОЛЛИКУЛЯРНЫЙ ДИСКЕРАТОЗ ДАРЬЕ: ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

ПОДГОТОВИЛА:

ВРАЧ-ОРДИНАТОР 1 ГОДА

ДЁМИНА АЛЕКСАНДРА  
ВЛАДИМИРОВНА

ПРЕПОДАВАТЕЛЬ:

ДОЦ. ГОРБЕНКО АЛИНА СЕРГЕЕВНА

2026г 28 января г.Донецк

# Введение

**Фолликулярный дискератоз Дарье** – редкое наследственное заболевание, характеризуется нарушением процессов дифференцировки кератиноцитов, патологическим ороговением и нарушением межклеточных контактов.

- ▶ Тип наследования: аутосомно-доминантный.
- ▶ В основе патогенеза лежит мутация гена *ATP2A2*, кодирующего кальциевую АТФазу эндоплазматического ретикулума (*SERCA2*). Дефект данного белка приводит к нарушению внутриклеточного гомеостаза кальция, что обуславливает: нарушение дифференцировки кератиноцитов; дефекты межклеточных соединений (десмосом); развитие акантолиза и дискератоза.
- ▶ Типичная локализация: лицо, уши, шея, грудь, крупные складки.
- ▶ Частота встречаемости: 1-3 случая на 100 000 населения.
- ▶ Дебют чаще в возрасте 11-17 лет.

# Клинический случай

- Пациентка Б., 30 лет
- Жалобы: Высыпания на коже лица, межлопаточной зоны, декольте, подмышечных складок, разгибательных поверхности верхних и нижних конечностей, сопровождающиеся умеренным зудом.
- Анамнез заболевания: болеет с сентября 2024 года, когда впервые, после стресса появились высыпания на коже височной области, с последующим распространением по всему лицу. В дальнейшем процесс прогрессировал с вовлечением кожи спины, груди и конечностей. Самостоятельно применяла наружные средства (Зинерит, Адвантан) без клинического эффекта.
- Наследственный анамнез: Подобные высыпания были у отца, к врачу не обращался.

# Клинический случай

- ▶ При обращении к дерматологу по месту жительства был установлен диагноз «Розацеа», получала наружную терапию (эритромицин, метронидазол, дифферин) - без положительной динамики.
- ▶ Через 1,5 месяца обратилась к другому дерматовенерологу, где был установлен диагноз «позднее акне». При обследовании в биохимическом анализе крови были повышены печеночные пробы - АЛТ, АСТ, билирубин, в связи с чем направлен к гастроэнтерологу.
- ▶ На консультации гастроэнтеролога установлен диагноз хронический гастродуоденит, не ассоциированный с *Helicobacter pylori*. Проведенное лечение (Гептрал, Урсофальк, Нольпаза, Флемоксин, Кларитромицин, Аципол).
- ▶ Улучшение кожного после проводимой терапии также не наблюдалось, в связи с чем самостоятельно обратилась к проф Проценко Т.В.
- ▶ На консультации рекомендована диагностическая биопсия, Дз: Фолликулярный дискератоз Дарье? Лихен Кронера? Лихен планопиларис? На фоне билирубинемии неясного генеза.

# Результаты обследований

- ▶ **Общеклинические показатели крови** (от 23.01.25г.): Эритроциты –  $4,30 \cdot 10^{12}/L$  ( $4,0-5,0 \cdot 10^{12}/L$ ); Гемоглобин – 135 g/L (120-160 g/L); Лейкоциты –  $5,04 \cdot 10^9/L$  ( $4,0-10,0 \cdot 10^9/L$ ); Нейтрофилы – 50,5% (50-70%); Моноциты – 7,0% (3-12%); Лимфоциты – 39,2% (20-40%); СОЭ – 10мм/час (1-15мм/час).
- ▶ **Щитовидная панель** (от 10.12.24г.) – Свободный Т4 – 14,33 пмоль/л (9-19пмоль/л); ТТГ – 1,55 мкМЕ/мл (0,4-4,0мкМЕ/мл); АТ-ТПО – 0,92 МЕ/мл (0-34МЕ/мл).
- ▶ **25-гидроксивитамин D** – 23,73 нг/мл (30-50нг/мл) - недостаток витамина D.
- ▶ **СРБ** – 1,8мг/л (0-5мг/л). – норма.
- ▶ **ГГТ** – 14,5 Ед/л (5-36Ед/л) – норма.
- ▶ **РФ** – 17,1МЕ/л (0-20МЕ/л)- норма.
- ▶ **Пролактин** (от 25.12.24г.) – 337,86 мкМЕ/мл (102-496мкМЕ/мл) – норма.
- ▶ **Глюкоза** (от 23.01.25г.) - 4,77ммоль/л (3,3-5,5 ммоль/л) – норма.
- ▶ **Билирубин общий** (от 23.01.25г.) – 19,2 Мкмоль/л (5-20Мкмоль/л) – верхняя граница нормы.
- ▶ **Билирубин конъюгированный** (от 23.01.25г.) – 4,31 Мкмоль/л (0-5Мкмоль/л) – норма.

# Результаты обследований

- ▶ **Соскоб** (от 13.12.24 г.) – обнаружен demodex в ресницах.
- ▶ **Консультаци гастроэнтеролога** (15.01.25г.) – Дз: Хронический гастродуоденит, не ассоциированный с *Helicobacter pylori*. Синдром Жильбера.
- ▶ **ФГДС** (от 27.11.24г.) – Поверхностный гастрит. Поверхностный дуоденит. Уреазный тест отрицательный.
- ▶ **Консультация гинеколога** (16.01.25г.) - Дз: Полип эндометрия? СПКЯ.
- ▶ **УЗИ Щитовидной железы** (от 11.12.24г.) – нормальная эхоструктура щитовидной железы.

# Результаты обследований

## **Гистологическое заключение** (от 13.12.24 г.):

- ▶ Акантоз,
- ▶ Гиперкератоз
- ▶ Очаговый дискератоз с образованием телец и зерен,
- ▶ Местами роговые пробки и эпидермальные пузырьки,
- ▶ В верхних отделах дермы - скудный мононуклеарный воспалительный инфильтрат в верхних отделах дермы.



# Locus morbi

- ▶ Патологический процесс носит распространенный, симметричный характер.
- ▶ Локализуется на коже лица, межлопаточной зоны, декольте, подмышечных складок, разгибательных поверхности верхних и нижних конечностей.
- ▶ Процесс мономорфный, представлен множественными диссеминированными фолликулярными папулами, буровато-красного цвета, плотной консистенции, диаметром 0,2-0,5 см, в центре плотно-сидящие роговые чешуйки («роговые шипики»).
- ▶ Под чешуйками обнажается сухая поверхность с воронкообразным углублением в центре и несколько приподнятыми краями.

# Фолликулярный дискератоз Дарье



Michelmores C, Hitchens E, Johnstone L, Keith D. Successful treatment of Darier disease with ablative fractional carbon dioxide laser. *Clin Exp Dermatol.* 2024;50(1):162-164. Journal

Schmieder SJ, Sathe NC, Rosario-Collazo JA. Darier Disease. *Nih.gov.* Published November 30, 2023. Available here

# Клинический диагноз

На основании совокупности клинико-морфологических и гистологических данных:

- ▶ Клиническая картина: множественные мономорфные фолликулярные папулы с гиперкератозом, симметричное и распространённое поражение кожи;
- ▶ Наследственный анамнез: подобные высыпания у отца.
- ▶ Хроническое прогрессирующее течение заболевания с отсутствием эффекта от стандартной терапии розацеа;
- ▶ Типичная локализация высыпаний (лицо, туловище, верхние конечности);
- ▶ Гистологического исследования: Акантоз, гиперкератоз, участки с образованием круглых телец и зерен, роговые пробки и эпидермальные пузырьки, скудный мононуклеарный воспалительный инфильтрат в верхних отделах дермы.

# Лечение

- ▶ Гептрал - 400мг 1р/д вечером 30 дней;
- ▶ Аквадетрим - по 4 капли утром до мая;
- ▶ Витамин B6 – 1,0 в/м через день №10;
- ▶ Витамин B12 – 1,0 в/м через день №10;
- ▶ Экстракт Алоэ - 1,0 в/м №10;

Наружно:

- ▶ Атопик гель 2 раза в день длительно;
- ▶ Розамет крем 2 раза в день до 16 недель;
- ▶ Крем с 20% мочевиной 1 раз в день.

ФЗТ:

- ▶ **UVB 311нм кабина 4 процедуры в неделю №16, затем 3 раза в неделю до №25.**

# Динамика

На фоне лечения отмечалась постепенная положительная динамика:

- ▶ уменьшение инфильтрации,
- ▶ снижение выраженности фолликулярных папул,
- ▶ уменьшение сухости кожи.

# Особенности клинического случая

- ▶ Поздний дебют заболевания в возрасте 30 лет, что не характерно для классического течения (чаще 11–17 лет).
- ▶ Начало заболевания с поражения кожи лица после стресса, с последующим прогрессированием процесса.
- ▶ Длительный диагностический поиск: первоначально установлены диагнозы Розацеа и Позднее акне, стандартная терапия которых оказалась неэффективной.
- ▶ Наличие наследственного анамнеза — аналогичные кожные проявления у отца пациентки, что подтверждает аутосомно-доминантный тип наследования.
- ▶ Сопутствующие диагнозы: Хронический гастродуоденит, не ассоциированный с *Helicobacter pylori*. Синдром Жильбера. Полип эндометрия? СПКЯ; ограничивавшие возможность назначения системных ретиноидов.
- ▶ Положительная динамика на комбинированную терапию, включающую наружные средства с кератолитическим и противовоспалительным эффектом, фототерапию UVB 311 нм и коррекцию дефицитных состояний.

# Вывод

Фолликулярный дискератоз Дарье является редким генодерматозом с возможным атипичным и поздним дебютом, что существенно затрудняет своевременную диагностику. Отсутствие эффекта от стандартной терапии распространённых дерматозов в сочетании с отягощённым наследственным анамнезом требует проведения гистологического исследования кожи.

Представленный клинический случай подчёркивает необходимость индивидуального, комплексного и междисциплинарного подхода к ведению пациентов с хроническими дерматозами.



Благодарю за внимание!