

Фолликулярный дискератоз Дарье

Выполнила: Муханова Ю.А.
студентки 512 группы
Лечебного факультета
Преподаватель:
К.м.н. доцент Чащин А.Ю.

- Дарье болезнь (J. Darier, французский дерматолог, 1856—1938) —(фолликулярный дискератоз Дарье, вегетирующий фолликулярный кератоз) - редкий наследственный дерматоз, характеризующийся поражением кожи и ее придатков, обусловленных нарушением дифференцировки (преждевременным ороговением) клеток кожи - кератиноцитов.
- аутосомно-доминантный тип наследования
- Частота встречаемости: 1 : 100 000 чел., > у мужчин
- Возникает в детском или юношеском возрасте

Этиология и Патогенез

- наследственное заболевание
- вызвано мутацией в ДНК, касается гена АТР2А2.
- Измененная часть ДНК отвечает за синтез белка, а в связи с его нарушением связь между клетками не осуществляется должным образом.
- Сбой на генном уровне ведет к недостаточности витамина А, снижается активность ферментов, уменьшается уровень цинка в верхних слоях дермы, что и вызывает ороговение.

Факторы -провоцирующие обострение

- Снижение напряженности клеточного иммунитета
- Перегревы
- Высокая влажность
- Потливость
- Загар
- Холодное время года
- Сезонность (осень, зима)

Клиника



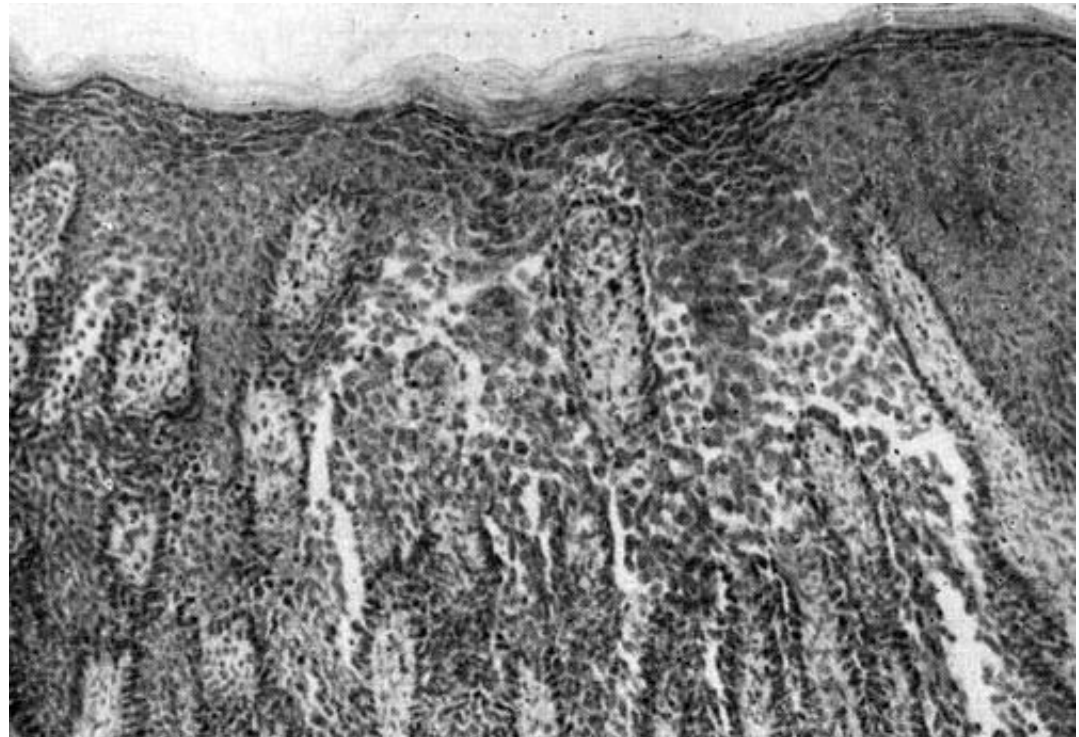
- Локализация высыпаний - богатые сальными железами зоны: грудь, спина, паховые и носогубные складки, лоб, волосистая часть головы, шея, подмышечные впадины
- Часто при болезни Дарье встречается поражение ногтей в виде истончения и расщепления ногтевых пластинок.
- При поражении волосистой части головы возможно стойкое необратимое выпадение волос.

- Основной элемент — папула величиной от просяного зерна до чечевицы сероватого или буроватого цвета, покрытая плотно сидящей корочкой; по удалении корочки обнаруживается выводное отверстие сальноволосяных аппаратов кожи. Папулы сливаются в бляшки, особенно в подмышечных впадинах, между лопатками, на шее, в пахово-бедренно-половых складках и вокруг ануса. Узелки, находящиеся на складках тела, сливаются друг с другом, образуя мокнущие ранки.



Диагностика

- Анамнез (семейный)
- Клиническая картина (роговые папулы в себорейных зонах)
- Гистологическое исследование пораженной кожи (отмечается гипертрофия эпидермиса за счет рогового и зернистого слоев; в эпидермисе и между эпидермисом и дермой — щели различной величины и очертаний).



Дифференциальная диагностика

- Дифференцировать болезнь Дарье необходимо от:
- Красного плоского лишая;
Эпидермодисплазии Левановского-Лютца
- Себорейной экземы
- Семейной пузырчатки Гужеро-Хейли-Хейли
- Болезни Кирле

Лечение

- длительный прием витамина А в суточных дозах 150 000 — 200 000 ед/сут 2-3 месяцев; 2 курса в год
- Аевит по 1 капс. 3 р/сут
- Местно кератолитические средства:
- 10-20% салициловые мази,
- 20-25% резорциновые мягкие пасты
- Ароматические ретиноиды: Ретин-А, Айрол, Атредерм 1-2 р/сут
- Лазеротерапия
- Криотерапия
- Физиотерапия (сульфидные и радоновые ванны)
- Диатермокоагуляция
- избегать факторов провоцирующих обострения -
- Для защиты от солнца - солнцезащитные крема с SPF (30-50).

Прогноз

- для жизни благоприятный, достаточно часто наблюдаются длительные ремиссии, причем, ремиссия часто наступает не в результате терапии, а с возрастом.
- полного выздоровления при болезни Дарье, как правило, не наступает.

Спасибо за внимание