

ირაკლი კუტალია, ქეთო გივინეიშვილი, დავით კაკულაშვილი,
ალექსანდრე კაციტაძე, ნატო კორსანტია

დევერჯის დაავადება – კლინიკური შემთხვევა

Kani Clinic; თსუ კანისა და ვენერიულ სნეულებათა დეპარტამენტი; თბილისი, საქართველო;
Doi: <https://doi.org/10.52340/jecm.2025.06.27>

IRAKLI KUTALIA, KETO GIGINEISHVILI, DAVIT KAKULASHVILI,
ALEXANDER KATSITADZE, NATO KORSANTIA

DEVERGIE'S DISEASE – CLINICAL CASE

Kani Clinic; TSMU Department of Dermatovenereology; Tbilisi, Georgia

SUMMARY

Devergie's disease (pityriasis rubra pilaris – PRP) is an idiopathic inflammatory, papulosquamous dermatosis. Clinically, it is characterized by disordered keratinization and the formation of hyperkeratotic follicular papules that coalesce into the orange-red plaques, between these areas the skin is not changed "islands of sparing" - are observed. Possible associations include infectious diseases, autoimmune processes, medication-induced reactions, and malignant neoplasms.

The article describes a clinical case of Devergie's disease. Patient S.E., 56 years old. 26.04.25, "Kani Clinic." The patient complained of a generalized skin rash. General condition: satisfactory. On the trunk, upper, and lower extremities, numerous, separately distributed, orange-colored hyperkeratotic follicular papules were noted. On the extensor surface of the upper extremity, a solitary plaque was present.

Keywords: Pityriasis rubra pilaris, Devergie's disease, Follicular hyperkeratosis, CARD14 mutation

დევერჯის დაავადება - წარმოადგენს იდიოპათიურ ანთებით, პაპულო-სქვამოზურ დერმატოზს. კლინიკურად ხასიათდება კერატინიზაციის პროცესის დაღვევით და ჰიპერკერატოზული ფოლიკულური პაპულების წარმოქმნით, რომლებიც ერთიანდება ნარინჯისფერ-წითელ ბალთებად, რომელთა შორისაც აღინიშნება დაუზიანებელი კანის უბნები კუნძულების სახით. ვითარდება პალმო-პლანტარული კერატოდერმია [1,5].

გრიფითის კლასიფიკაციის მიხედვით, რომელიც ეფუძნება დაავადების დასაწყისის ასაკს, კანის დაზიანების ფართობსა და პროგნოზს, გამოირჩევა ექვსი კლინიკური ქვეტიპი. კლასიფიკაცია (Griffiths-ის მიხედვით, 1980): [2]

1. კლასიკური მოზრდილთა (ყველაზე გავრცელებული);
2. ატიპური მოზრდილთა
3. კლასიკური ბავშვთა
4. ლოკალიზებული ბავშვთა
5. ატიპური ბავშვთა
6. პარანეოპლასტიური [2,5]

კლინიკა. ჩვეულებრივ, დაავადება იწყება სახიდან, თავის თმიანი არიდან, სხეულის ზედა ნახევრიდან ერთეული ლაქების გაჩენით. მოგვიანებით, რამდენიმე კვირის ან თვის განმავლობაში, გამონაყარი ვრცელდება სხეულის ქვედა ნაწილებზე. ჩნდება ფოლიკულური პაპულები და ერთეული ბალთები მოყვითალო-ნარინჯისფერი შეფერილობის. გაფართოებული ერთეულის ფარგლებში ხშირად შეინიშნება გარეგნულად ჯანმრთელი კანის „კუნძულები“ [1,5]. პათოგენომური ნიშანია ფოლიკულური, კონუსისებრი, რქოვანი პაპულები პერიფოლიკულური ერთეულებით და დამახასიათებელი რქოვანი წვეტებით (ბენიეს კონუსები), რომლებიც თმის ღერს გარს აკრავს [1].

ეტიოპათოგენეზი. პოტენციურ ეტიოლოგიურ ფაქტორებად განიხილება A ვიტამინის მეტაბოლიზმის დარღვევა და ასოციაცია აუტოიმუნურ დაავადებებთან. ვარაუდობენ, რომ

სიმპტომების განვითარებას საფუძვლად უდევს პათოლოგიური იმუნური პასუხი უცნობ ანტიგენებზე, რაც არღვევს რეტინოიდების სიგნალურ გადაცემას ეპიდერმისში და საბოლოოდ - კერატინოციტების ტერმინალურ დიფერენციაციას. მიიჩნევა, რომ დაავადების განვითარებაში მთავარი როლი აქვს რეტინოლმემაკავშირებელი ცილის - ვიტამინ A-ს სპეციფიკური სატრანსპორტო ცილის - სინთეზის დეფექტს. აღწერილია დაავადების ოჯახური შემთხვევები, როგორც აუტოსომურ-დომინანტური, ისე აუტოსომურ-რეცესიული მემკვიდრეობითობის ტიპით, *CARD14* გენის მუტაციებით [3,5].

აღწერილია შემთხვევები, როცა დაავადება ასოცირებულია ინფექციებთან და შინაგანი ორგანოების ავთვისებიან ნეოპლაზიებთან. სავარაუდო ტრიგერებად განიხილება სტრეპტოკოკური ინფექცია, ციტომეგალოვირუსი, *Varicella zoster*-ის ვირუსი, ასევე HIV. აღწერილია დაავადების კავშირი თირკმლის კიბოსთან, მერკელის უჯრედების კარცინომასთან, კანის ბრტყელუჯრედოვან კარცინომასთან, ადენოკარცინომასთან, ღვიძლისა და ხორხის კიბოსთან [4,6].

კლინიკური შემთხვევა. პაციენტი ს. ე. 56 წლის. 26.04.25 მოგვმართა „Kani Clinic“-ში. უჩიოდა გამონაყარის არსებობას სხეულზე. 10 წლის განმავლობაში მკურნალობდა ალერგიული დერმატიტის დიაგნოზით, თუმცა უშედეგოდ. გამოყენებული აქვს ტოპიკური კორტიკოსტეროიდული საშუალებები და სისტემური ანტიჰისტამინური პრეპარატები. მემკვიდრული ანამნეზი დატვირთული არ არის. რაიმე სხვა სისტემური ან ინფექციური პათოლოგიის არსებობას უარყოფს.

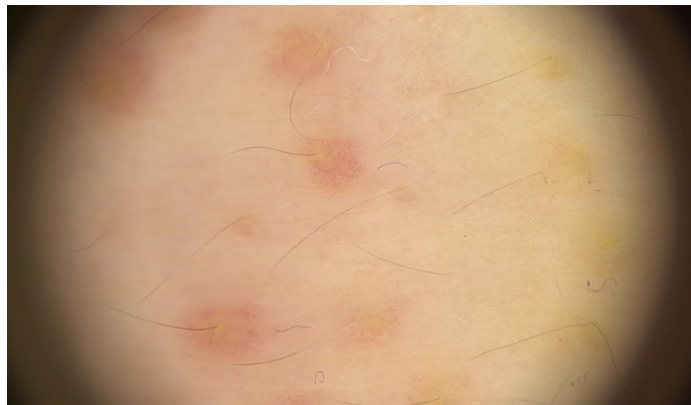
სუბიექტურად: უჩივის ძლიერ ქავილს.

ობიექტურად: ზოგადი მდგომარეობა დამაკმაყოფილებელი. სხეულზე, ზემო და ქვემო კიდურებზე ვლინდება ნარიჩისფერი, მრავლობითი, ცალ-ცალკე განლაგებული ჰიპერკერატოზული ფოლიკულური პაპულები (სურ.1.1). ზემო კიდურის გამშლელ ზედაპირზე ერთეული ბალთა. სახე, ფრჩხილები, ხელისა და ფეხისგულები ინტაქტური.

დერმატოსკოპია: ჩატარდა Photo Finder -ის აპარატით, რომელშიც ინტეგრირებულია Kani Clinic -ის ბაზაზე შემუშავებული ხელოვნური ინტელექტი. პროგრამამ აღწერა დერმატოსკოპიური სურათი და გამოავლინა ყვითელი შეფერილობის ფოლიკულური, ჰიპერკერატოზული პაპულები, გარშემო წითელი ქობით, რაც დამახასიათებელია დევერუსის დაავადებისთვის (სურ. 1.2). ჩვენმა AI-პროგრამამ დაადასტურა წინასწარი დიაგნოზი - დევერუსის დაავადება.



სურ.1.1 ნარიჩისფერი, მრავლობითი, ცალ-ცალკე განლაგებული ჰიპერკერატოზული ფოლიკულური პაპულები



სურ.1.2 ყვითელი შეფერილობის ფოლიკულური, ჰიპერკერატოზული პაპულები, გარშემო წითელი ქობით

ჰისტოლოგიური გამოკვლევა. გამოვლინდა ფოლიკულური ჰიპერკერატოზი. ეპიდერმისში ზომიერად გამოხატული და არათანაბარი აკანტოზი, ორთოკერატოზი და პარაკერატოზი, შენარჩუნებული მარცვლოვანი შრით. ასევე შეინიშნება ბაზალური უჯრედების ვაკუოლური დეგენერაცია. დერმის ზედა შრეში იკვეთება ზედაპირული პერიფასკულური და პერიფოლიკულური ანთებითი ინფილტრაცია.

კლინიკური, დერმატოსკოპიური და ჰისტომორფოლოგიური გამოკვლევის მონაცემების მიხედვით პაციენტს დაესვა დევერუსის - წითელი ქატოსებრი სირსველის დიაგნოზი და მიეცა დანიშნულება: აციტრეტინი 25მგ 1 აბი 1-ხელ დღეში 4-8 თვე. გარეგანად - კლობეტაზონის მალამო.

გამოყენებული ლიტერატურა:

1. DermNet NZ. Pityriasis rubra pilaris. <https://dermnetnz.org>
2. Griffiths W.A. Pityriasis rubra pilaris: The Griffiths classification. *ClinExpDermatol*. 1980;5(1):105–112.
3. Gao Q., Sun L.D., Liu Y. et al. Genetic variants in *CARD14* confer susceptibility to pityriasis rubra pilaris. *Nat Genet*. 2012;44(7):745–748.
4. Miralles ES, et al. Pityriasis rubra pilaris and human immunodeficiency virus infection. *Br J Dermatol* 1995; 133: 990
5. Ross N.A., Chung H.J., Li Q., Andrews J.P. Pityriasis rubra pilaris: A comprehensive review. *J Am Acad Dermatol*. 2016;75(1):165–181.
6. Vañó-Galván S., Molina-Ruiz A.M., Vicente-Martín F.J. Pityriasis rubra pilaris: Update and review of management options. *Am J Clin Dermatol*. 2017;18(3):377–397.

ირაკლი კუტალია, ქეთო გივინიძეილი, დავით კაკულაშვილი,
ალექსანდრე კაციტაძე, ნატო კორსანტია
დევერუსის დაავადება – კლინიკური შემთხვევა

Kani Clinic; თსსუ კანისა და ვენერიულ სნეულებათა დეპარტამენტი; თბილისი, საქართველო;

რეზიუმე

დევერუსის დაავადება წარმოადგენს იდიოპათიურ ანთებით, პაპულო-სქვამოზურ დერმატოზს. კლინიკურად ხასიათდება კერატინიზაციის პროცესის დაღვევით და ჰიპერკერატოზული ფოლიკულური პაპულების წარმოქმნით, რომლებიც ერთიანდება ნარინჯისფერ-წითელ ბალთებად, რომელთა, შორისაც აღინიშნება დაუზიანებელი კანის უბნები კუნძულების სახით. სავარაუდო ასოციაციებს შორის აღსანიშნავია ინფექციური დაავადებები, აუტოიმუნური პროცესები, მედიკამენტური ზემოქმედება და ავთვისებიანი ახალწარმონაქმნები.

სტატია აღწერს დევერუსის დაავადების კლინიკურ შემთხვევას. პაციენტი ს. ე. 56 წლის. მომართა „Kani Clinic“-ს 26.04.25-ში. უჩიოდა გამონაყრის არსებობას სხეულზე. ზოგადი მდგომარეობა დამაკმაყოფილებელი. სხეულზე, ზემო და ქვემო კიდურებზე ვლინდება ნარინჯისფერი, მრავლობითი, ცალ-ცალკე განლაგებული ჰიპერკერატოზული ფოლიკულური პაპულები. ზემო კიდურის გამშლელ ზედაპირზე ერთეული ბალთა.

