

М.Е. Запольський^{1,2}, М.М. Лебедюк¹, М.С. Істерин³,
Ю.В. Теплюк¹, Л.М. Тимофєєва¹

¹Одеський національний медичний університет

²Клініка «Ренесанс-Медікал», Одеса

³Гістологічна лабораторія «Будинок морфології», Одеса

Сучасні клініко-морфологічні особливості та критерії діагностики параспсоріазу

Мета роботи — проаналізувати особливості окремих клінічних форм параспсоріазу (ПП) на підставі сучасної класифікації, визначити їхні морфологічні ознаки та розробити діагностичний алгоритм цього дерматозу.

Матеріали та методи. Під спостереженням за період 2017–2022 рр. перебували 79 пацієнтів віком від 18 до 80 років з різними клінічними формами ПП: великобляшкову форму виявлено у 31 (39,2 %) обстеженого, дрібнобляшкову — у 29 (36,7 %), ліхеноїдну — у 15 (19 %), віспоподібну — у 4 (5,1 %). Дерматоз здебільшого виявлявся поліморфними запальними плямами та папулами з лущенням, висип локалізувався на шкірі тулуба і кінцівок, у деяких випадках супроводжувався свербжем. У разі тривалого перебігу захворювання характер елементів змінювався. Істотно відрізнявся від інших форм ПП гострий віспоподібний варіант дерматозу, що виявлявся везикулами, геморагічними елементами, а у тяжких випадках — виразками, некрозом та рубцюванням. Детальний аналіз клінічних і дерматоскопічних особливостей різних форм ПП супроводжувався морфологічним описом гістологічного матеріалу, взятого безпосередньо із зони ураження.

Результати та обговорення. Різноманіття клінічних форм ПП, значна морфологічна варіабельність, високий відсоток неопластичних трансформацій, тривалий та стійкий до лікування перебіг — усе це залишає до сьогодні відкритим питання про виокремлення ПП в самостійну нозологічну одиницю. Представлений в ході дослідження аналіз окремих форм цього захворювання дає змогу виділити низку клінічних особливостей ПП і запропонувати діагностичний алгоритм за такими ознаками, як особливості перебігу, інфільтрація зон ураження, феномен «облатки», симптом Бернгардта, ізоморфна реакція, свербіж, дерматоскопічні ознаки, морфологічні особливості, молекулярно-генетичні тести з визначенням клональності Т-лімфоцитів за генами β -, γ - і Δ -ланцюгів Т-клітинного рецептора, що дають змогу диференціювати дерматоз та інші патології, перш за все псоріаз та лімфому шкіри.

Висновки. ПП є самостійною нозологічною одиницею, яка об'єднує гетерогенну групу ліхеноїдних дерматозів. Діагностика ПП має ґрунтуватися на клінічних особливостях, даних дерматоскопії, результатах гістологічних, гістохімічних досліджень та молекулярно-генетичних тестів із визначенням клональності Т-лімфоцитів.

Ключові слова

Параспсоріаз, дрібнобляшковий, великобляшковий, ліхеноїдний, віспоподібний гострий (хвороба Мухи–Хабермана), хронічний ліхеноїдний пітиріаз (хвороба Юліусберга), лімфома шкіри, псоріаз.

Уперше термін «параспсоріаз» (ПП) був запропонований на початку ХХ ст. Л. Броком, який об'єднав групу дерматозів із бляшково-ліхеноїдною симптоматикою та стійким перебігом. Питання щодо обґрунтованості термінології ПП залишається відкритим: багато вчених вважають цю патологію гетерогенною групою захворювань, що мають різні етіопатогенетичні механізми. Попри це, у вітчизняній та зарубіжній літературі до цього часу виділяють три клінічні форми ПП:

дрібнобляшкову, великобляшкову, ліхеноїдну. На думку деяких авторів, ПП в 10–15 % випадків може трансформуватися в лімфому шкіри, що є більш характерним для бляшкових форм захворювання. Дерматоз діагностують в осіб різних вікових груп, але найбільш типовим є вік 35–55 років. Гендерне співвідношення приблизно однакове, з незначним превалюванням жінок [1, 3, 5].

Точна причина захворювання невідома: в деяких випадках виявляють зв'язок із гострими

інтоксикаціями, вірусними інфекціями, ендокринними порушеннями. Крім того, описано випадки розвитку дерматозу після стресу. Ймовірно, всі ці фактори стимулюють імунну дисфункцію, що призводить до накопичення в зонах епідермальної проліферації прозапальних цитокінів з подальшим порушенням диференціювання та апоптозу клітин. Зважаючи на зв'язок захворювання з лімфопроліферативними процесами, ключову роль відводять дерегуляції диференціювання Т-лімфоцитів [2, 9].

Аналіз генів β - та γ -ланцюга Т-клітинних рецепторів лімфоцитів дав змогу виявити деяку поліклональність — наявність відразу кількох домінуючих клонів Т-лімфоцитів. Таку гіперактивність Т-лімфоцитів спостерігають при реактивній відповіді імунної системи на зовнішні тригери, зокрема вірусні антигени. До найчастіших агентів, що виявляють у вогнищах запалення при великобляшкової формі ПП, відносять герпесвірус IV типу, вірус Епштейна—Барр і цитомегаловірус, дещо рідше — токсоплазму, золотистий стафілокок та гемолітичний стрептокок групи А [1].

Патолофізіологи з Бразилії José Cândido та Caldeira Xavier у 2021 р. висунули гіпотезу про морфологічну нестабільність ПП та необхідність виключення терміну «парапсоріаз» з медичної літератури. На їхню думку, більшість випадків пітиріазу з часом трансформується в Т-клітинну лімфому шкіри. Однак дані стосовно високої частоти неопластичних трансформацій (до 40 %), описані авторами при дрібнобляшкової та ліхеноїдній формах захворювання, є сумнівними через велику кількість клінічних та морфологічних девіацій у різних медичних центрах світу [6, 7].

Залишається відкритим питання щодо нозологічної приналежності деяких ліхеноїдних дерматозів, що не укладаються в жодну з відомих форм пітиріазу та інших лімфопроліферативних процесів. Навіть тривале (десятирічне) спостереження за такими хворими не підтверджує неопластичну трансформацію в лімфому шкіри — нерідко процес повністю регресує після проведення вузькосмугової фототерапії та десятиліттями не рецидивує. Такі вияви не є характерними для неопластичних лімфопроліферативних патологій (навіть із низьким ступенем злоякісності). Тяжко пояснити і наявність симптомів, притаманних виключно ПП, що практично ніколи не виникають при лімфомах шкіри: синдром Бернгардта, феномен «облатки», віспоподібні висипи, виражені судинні дерматоскопічні патерни, відсутність проліферативного прогресування в епідермісі тощо [2, 9].

Нині ПП визнано самостійною нозологією, яка, незважаючи на клінічне різноманіття, у міжнародній класифікації хвороб (МКХ-10) представлена лише двома формами: пітиріаз ліхеноїдний та пітиріаз віспоподібний — L 41.0, із додатковим виділенням кількох підтипів (див. нижче).

Класифікація парапсоріазу (МКХ-10)

- L 41.0 Пітиріаз ліхеноїдний та віспоподібний-гострий. Хвороба Мухи—Хабермана
- L 41.1 Пітиріаз ліхеноїдний хронічний
- L 41.3 Дрібнобляшковий парапсоріаз
- L 41.4 Великобляшковий парапсоріаз
- L 41.5 Сіткоподібний парапсоріаз
- L 41.8 Інший парапсоріаз
- L 41.9 Парапсоріаз неуточнений

Із практичної точки зору найбільш прийнятною є класифікація ПП, запропонована Європейською асоціацією дерматовенерологів у 2018 р., яка виділяє кілька клінічних форм дерматозу:

- дрібнобляшкову;
- великобляшкову;
- пітиріаз ліхеноїдний;
- віспоподібний гострий (хвороба Мухи—Хабермана);
- хронічний ліхеноїдний пітиріаз (хвороба Юліусберга).

Для практикуючого дерматолога важливою задачею є своєчасне відокремлення класичних форм ПП від лімфопроліферативних процесів, що дає змогу суттєво покращити ефективність лікування та прогноз захворювання [1, 4, 10].

Мета роботи — проаналізувати особливості окремих клінічних форм ПП на підставі сучасної класифікації, визначити їхні морфологічні ознаки та розробити діагностичний алгоритм цього дерматозу.

Матеріали та методи

Під нашим спостереженням за період 2017—2022 рр. перебували 79 пацієнтів з різними клінічними формами ПП. Вік обстежених становив від 18 до 80 років, співвідношення чоловіків та жінок — 38 і 41 відповідно. У пацієнтів, що лікувались в обласному шкірно-венерологічному диспансері та клініці «Ренесанс-Медікал», найчастіше діагностували великобляшкові та дрібнобляшкові форми ПП, які були виявлені у 31 (39,2 %) та у 29 (36,7 %) осіб відповідно. Дещо рідше виявляли ліхеноїдну — у 15 (19 %) та віспоподібну — у 4 (5,1 %) форми дерматозу.

Таким чином, дрібнобляшковий та великобляшковий ПП спостерігали майже в 75,9 % випадків, саме ці форми дерматозу, за даними літератури, мають найвищий ризик трансформації в лімфому шкіри. Найбільш уражливою гру-

Таблиця 1. Кількість пацієнтів з ПП за період 2017—2022 рр., n (%)

Форма ПП	Кількість пацієнтів у різних вікових групах				Разом
	18–30 років	30–45 років	45–65 років	65–80 років	
Дрібнобляшкова	5 (6,3)	7 (8,9)	11 (13,9)	6 (7,6)	29 (36,7)
Великобляшкова	2 (2,5)	3 (3,8)	17 (21,5)	9 (11,4)	31 (39,2)
Ліхеноїдна	2 (2,5)	4 (5,1)	7 (8,9)	2 (2,5)	15 (19,0)
Віспоподібна	2 (2,5)	1 (1,3)	1 (1,3)	—	4 (5,1)
Разом	11 (13,9)	15 (19,0)	36 (45,6)	17 (21,5)	79 (100)

пою були пацієнти віком 45–65 років, на яких припадало 45,6 % усіх випадків ПП. Найнижчу частоту ПП (13,9 %) визначено в осіб віком 18–30 років (табл. 1).

Дерматоз здебільшого виявлявся поліморфними запальними плямами та папулами з лущенням, висип локалізувався на шкірі тулуба і кінцівок, у деяких випадках супроводжувався свербіжем. Характер елементів за різних форм дерматозу змінювався. Істотно відрізнявся від інших форм ПП гострий віспоподібний варіант дерматозу, що виявлявся везикулами, геморагічними елементами, а у тяжких випадках — виразками, некрозом та рубцюванням.

Дрібнобляшковий парасоріаз (ДПП) у 29 (36,7 %) хворих виявлявся висипом папульозно-сквамозного характеру діаметром до 3 см, який початково виникав на бокових поверхнях тулуба, верхніх кінцівках, стегнах. У 23 (29,1 %) пацієнтів дерматоз мав затяжний характер і тривав понад 3 міс.

Особливостями ДПП були тривала схильність до певної локалізації висипу та відсутність інфільтрації у вогнищах ураження. У 5 (6,3 %) пацієнтів формувались зони зморщування епідермісу за типом «цигаркового паперу», шкіра волосистої частини голови, долонь і стоп не уражалась. У 9 (11,4 %) пацієнтів відзначали позитивний симптом Бернгардта (рис. 1).

У 19 (24 %) хворих на ДПП дерматоскопічно відзначались крапчасті судини, капілярна сітка, що перепліталась та нагадувала таку при васкулітах. Спонтанне регресування висипу при ДПП відзначено в 3 (3,8 %) осіб, проте протягом року в усіх пацієнтів виникали рецидиви захворювання.

Великобляшковий парасоріаз (ВПП) було виявлено в 31 (39,2 %) пацієнта, тобто частіше, ніж ДПП, на 2,5 %. Перші симптоми у вигляді довгастих еритематозно-сквамозних і папуло-сквамозних елементів у більшості пацієнтів виникали на бокових поверхнях тулуба та внутрішніх поверхнях кінцівок. Децю пізніше висип поши-

рювався на інші зони. Папули мали рожеве, іноді світло-коричневе забарвлення, на їхніх поверхнях формувалось дрібнопластинчасте лущення. Процес здебільшого прогресував повільно, відбувалося поступове розширення бляшок діаметром до 10 см та більше, однак повного злиття елементів не було. Свербіж і поколювання в зонах ураження відзначили 17 (21,5 %) пацієнтів (рис. 2).

Тривалість захворювання у 9 (11,4 %) пацієнтів становила більше 1 року, перебіг мав хвилеподібний характер, при цьому атрофічних, проліферативних змін, атипового прогресування процесу з плином часу не спостерігали. У 2 (2,5 %) осіб було визначено так звану пойкилодермічну форму ВПП, коли в результаті тривалого перебігу колір висипу змінювався від рожевого до темно-коричневого.

Дерматоскопічні ознаки нагадували патерни при дрібнобляшкових формах дерматозу, але у 15 (19,0 %) хворих додатково спостерігали дрібні круглі лусочки вздовж епідермальних борозен. Як з клінічної, так і з морфологічної точки зору ВПП мав найбільшу схожість з Т-клітинною лімфомою шкіри. З огляду на це тривалий та торпідний перебіг дерматозу потребує ретельного диференціально-діагностичного скринінгу, включаючи проведення морфологічного, гістохімічного та імуногістохімічного аналізу вогнищ ураження в динаміці.

Ліхеноїдний парасоріаз (ЛПП) (хронічний ліхеноїдний пітиріаз) спостерігали у 15 (19 %) пацієнтів. Він характеризувався відносно швидким початком (від 1 до 3 тиж), появою множинних блідо-рожевих, коричневих папульозних елементів на шкірі тулуба та кінцівок. Висипання не мали тенденції до периферичного зростання, на відміну від бляшкових форм дерматозу, їхній діаметр досягав 1–2 см. Шкіра обличчя, волосистої частини голови, долонь і стоп залишалась вільною від висипу.

У всіх пацієнтів з ЛПП елементи висипу розташовувалися симетрично, мали овальну форму

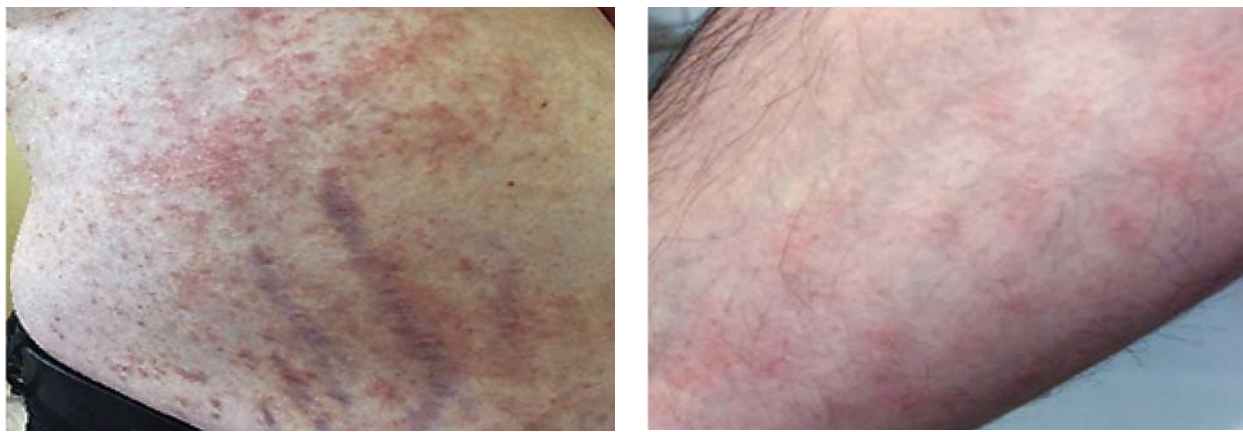


Рис. 1. Дрібнобляшковий парапсоріаз



Рис. 2. Великобляшковий парапсоріаз



Рис. 3. Ліхеноїдний парапсоріаз, феномен «облатки»

довгою віссю папул, паралельною реберним дугам та довжині кінцівок. Характерний клінічний феномен «облатки» був виявлений у всіх 15 (100 %) пацієнтів з ЛПП. Він виявлявся округлими роговими лусочками на поверхні папул, які легко відшаровувалися від її цен-

тральної частини та нагадували пелюсток квітки (рис. 3).

У 2 (2,5 %) пацієнтів ЛПП регресував самостійно протягом 1 міс, у 4 (5,1 %) набув рецидивного, хвилеподібного характеру, періоди загострення найчастіше відзначали в зимовий період. Після зникнення висипу в 13 (16,5 %) пацієнтів протягом кількох місяців зберігались гіперпиг-

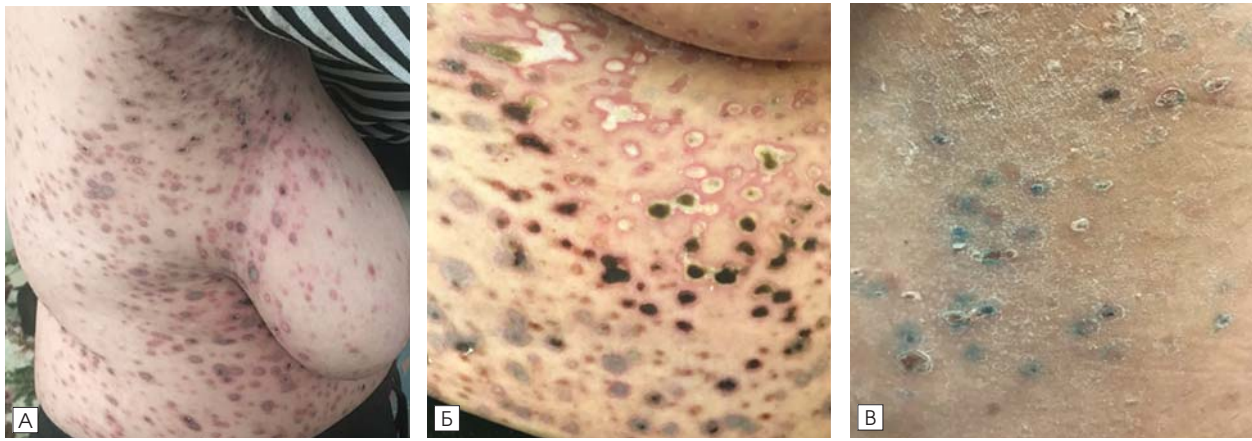


Рис. 4. Віспоподібний гострий парапсоріаз (хвороба Мухи—Хабермана)

А — 2-й день хвороби; Б — 8-й день хвороби; В — 20-й день хвороби.



Рис. 5. Рецидив віспоподібного гострого парапсоріазу, ознаки трансформації в ліхеноїдний ПП

ментні плями, ксероз шкіри та дрібнопластинчасте лущення. Дерматоскопічно на свіжих папулах відзначали дрібні капіляри на тлі зон ураження помаранчевого кольору, помірне дрібнопластинчасте лущення, чітке відокремлення папул від здорової шкіри, ділянки центрального відшарування епідермісу за типом «облатки».

Віспоподібний гострий парапсоріаз (ВГП) (хвороба Мухи—Хабермана) спостерігали у 4 (5,1 %) пацієнтів. Процес швидко прогресував, протягом кількох днів (рідше тижнів) приєднувались загальнотоксичні симптоми. Двоє (2,5 %) пацієнтів скаржились на продромальні явища, які передували висипу: біль у м'язах, загальна слабкість, підвищення температури тіла до 37,5—38 °С. Висип, як і при інших формах ПП, починався з бокових поверхонь тулуба, пізніше поширювався на передпліччя, стегна, шию, гомілки. У 3 (3,8 %) хворих у процес також залучалася

шкіра волосистої частини голови та обличчя, що не є типовим для бляшкових форм ПП (рис. 4).

Характер висипу при ВГП принципово відрізнявся від такого за інших форм ПП та варіював від плям і папул, що лущились, до везикул, везикуло-пустул та геморагічних елементів. У всіх пацієнтів спостерігали еволюційний поліморфізм висипу, що було зумовлено безперервною появою нових елементів на тлі неостаточного зникнення старих (див. рис. 4).

Патогномонічною ознакою хвороби Мухи—Хабермана були папули з геморагічним компонентом у центральній частині. В 1 (1,3 %) пацієнта на 7-й день хвороби виникли везикули з пупкоподібним втисканням, що нагадувало віспу (вочевидь, звідси і назва). Порожнинні елементи у всіх хворих протягом 7—14 днів трансформувались у кірочки буро-коричневого кольору, а пізніше — у виразки із серозним нальотом та зонами некрозу.

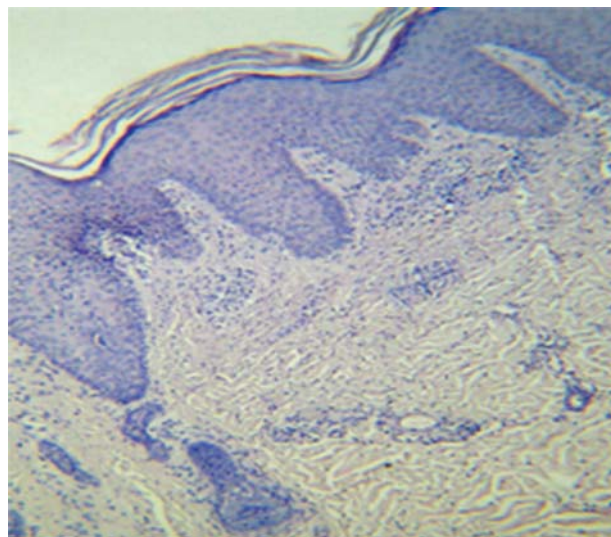
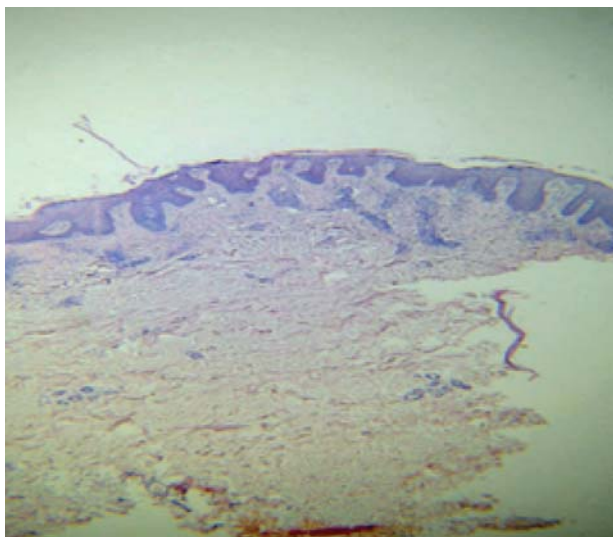


Рис. 6. Бляшкові форми параспсоріазу

Епідермальна гіперплазія, спонгіоз, периваскулярна лімфоцитарна інфільтрація. Фарбування гематоксиліном та еозином. $\times 40$.

Після загоєння зон ураження у 2 (2,5 %) пацієнтів сформувалися рубчики та виникла після-запальна пігментація, яка зберігалася понад 6 міс. В одного (1,3 %) хворого ВГП трансформувався в хронічну форму ЛПП (рис. 5).

Діагностика ПП ґрунтується в першу чергу на урахуванні клінічних особливостей з додатковим використанням результатів клініко-лабораторних, гістологічних та гістохімічних досліджень. В окремих випадках проводять пробну терапію (*therapy ex juvantibus*).

Труднощі діагностики ПП пов'язані з різноманіттям клінічних форм дерматозу, саме тому в складних випадках доцільним є проведення гістологічного дослідження, що суттєво покращує діагностику дерматозу. При цьому детальний аналіз різних клінічних форм ПП і його морфологічних особливостей дає змогу визначити та систематизувати подальші терапевтичні стратегії.

При бляшковому ПП можливі пойкилодермічні зміни із псоріазиформним компонентом, а також дегенерація базального шару епідермісу. У шиповатому шарі епідермісу виявляють підвищення проліферативної активності епідермоцитів, у дермі — помірну периваскулярну лімфоцитарну інфільтрацію (рис. 6).

У більшості випадків при ліхеноїдних формах ПП морфологічна картина матеріалу, взятого безпосередньо із зони ураження, була представлена варіабельною епідермальною гіперплазією, незначним спонгіозом, паракератозом, слабкою або помірною, переважно периваскулярною лімфоцитарною інфільтрацією. Спостерігали поодинокі клітини з гігантськими ядрами, що займали майже всю цитоплазму (рис. 7).

У випадках ВГП переважали ознаки лімфоцитарного васкуліту, спонгіозу, зони некрозу верхніх шарів дерми та епідермісу. Спостерігали деструктуризацію епідермальних шарів та відшарування епідермісу. При тяжких формах дерматозу виникали зони некрозу (рис. 8).

Результати та обговорення

Питання виокремлення ПП в самостійну нозологічну одиницю до сьогодні залишається відкритим. Це зумовлено не тільки різноманіттям клінічних форм дерматозу, а й значною морфологічною варіабельністю, високим відсотком неопластичних трансформацій (до 40 % і більше), а також тривалим і стійким до лікування перебігом.

Разом з тим представлений аналіз окремих клінічних форм захворювання дає змогу виділити низку клінічних особливостей ПП. Так, відсутність інфільтрації, типової псоріатичної симптоматики, наявність дерматоскопічних та клінічних ознак ангіонеогенезу в зонах ураження вказують на проліферативну активність, характерну саме для бляшкових форм ПП. При цьому довгаста вісь бляшок, що розташовується паралельно реберним дугам та кінцівкам, є нетиповою для лімфоми шкіри.

Топографічне розташування морфологічних елементів при великобляшкових формах ПП є менш стійким, ніж при Т-клітинній лімфомі, і в більшості випадків схильне до самостійного зникнення протягом року. У 3 (3,8 %) пацієнтів необхідно виокремити стійкі форми ПП з тривалістю перебігу понад 5 років, однак у жодному з таких випадків не спостерігалось клінічної або морфологічної трансформації в лімфому шкіри.

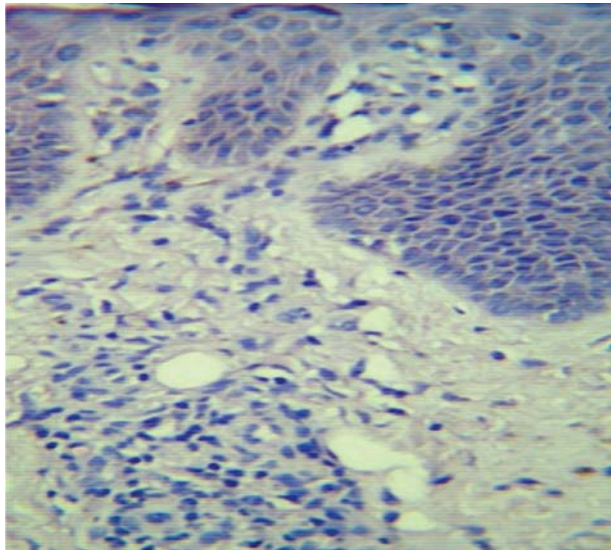


Рис. 7. Ліхеноїдна форма парапсоріазу
Дегенерація базального шару епідермісу. Фарбування гематоксиліном та еозином. × 100.

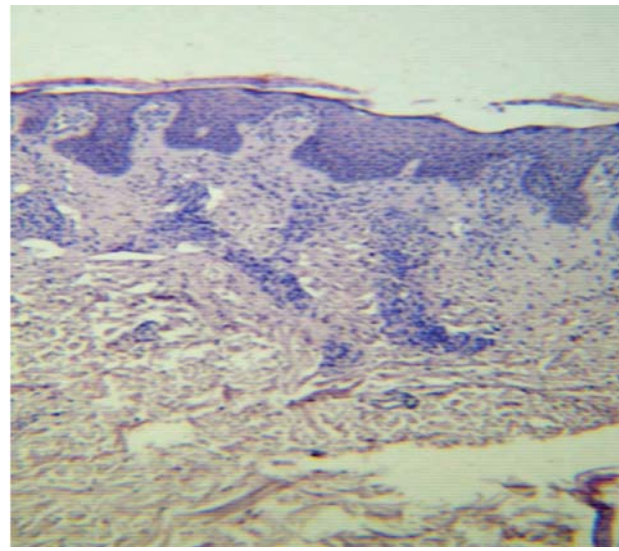


Рис. 8. Віспоподібна форма парапсоріазу
Зони відшарування епідермісу, спонгіоз, лімфоцитарний васкуліт. Фарбування гематоксиліном та еозином. × 40.

Аналіз ліхеноїдних уражень шкіри дає змогу виділити симптоми, які не виникають при інших дерматозах (лімфомі, псоріазі, атопічному дерматиті), вони характерні винятково для ПП. До

таких ознак можна зарахувати симптом Бернгардта, феномен «облатки», віспоподібні елементи (характерно для віспоподібної форми ПП), дрібнокапілярний хвилеподібний дерматоско-

Таблиця 2. Диференційна діагностика ПП

Діагностична ознака	Псоріаз	Парапсоріаз		Т-лімфома
		Бляшкова форма	Ліхеноїдна форма	
Інфільтрація зон ураження	+	-	-	+/-
Феномен «облатки»	-	-	+	-
Симптом Бернгардта	-	+	+/-	-
Ізоморфна реакція	+	-	+/-	-
Свербіж	+/-	+/-	+/-	+
Дерматоскопічні ознаки	Точкові судини, воскоподібні лусочки	Дрібні круглі лусочки вздовж епідермальних борозен	Дрібні капіляри на тлі зон ураження помаранчевого кольору	Лінійні судини
Морфологічні особливості	Епідермальна гіперплазія, розширення відростків епідермісу, розширені судини сосочкового шару. Екзоцитоз нейтрофілів	Варіабельна епідермальна гіперплазія, незначний спонгіоз, осередковий паракератоз	Дегенерація базального шару епідермісу, лімфоцитарний васкуліт	Дегенерація базального шару епідермісу, лімфоцитарний васкуліт
Особливості перебігу	У стаціонарній стадії триада Ауспітца +	Відсутність прогресуючої інфільтрації	Формування посттравматичної пігментації	Прогресуюча інфільтрація шкіри
Молекулярно-генетичні тести з визначенням клональності Т-лімфоцитів за генами β-, γ- і Δ-ланцюгів Т-клітинного рецептора	-	-	-	+

Примітка. Характерно (+); іноді спостерігається (+/-); ніколи не спостерігається (-).

підний патерн, відсутність інфільтративного прогресування елементів та ін.

Враховуючи клінічні та морфологічні особливості ПП, існує потреба в систематизації основних ознак дерматозу та відокремлення їх від таких за інших патологій, перш за все псоріазу та лімфоми шкіри. Запропонований нами діагностичний алгоритм представлено в табл. 2.

До найбільш значущих клінічних ознак ПП можна зарахувати феномен «облатки», симптом Бернгардта, відсутність інфільтрації та ізоморфної реакції в зонах ураження. Важливим діагностичним аспектом ПП за результатами дерматоскопічного обстеження пацієнтів з бляшко-вими формами ПП є дрібні круглі лусочки вздовж епідермальних борозен, а при ліхеноїдних формах – дрібні капіляри на тлі зон ураження помаранчевого кольору, що вірогідно свідчить про зв'язок ПП із васкулітом дрібних судин.

Морфологічна картина в більшості випадків ПП була представлена мінімальним гіперкератозом, спонгіозом, паракератозом, помірною лімфоцитарною інфільтрацією. При ВПП та ЛПП можливі пойкилодермічні зміни із псоріазиформним компонентом, а також дегенерація базального шару епідермісу. Важливо аналізувати одразу низку діагностичних критеріїв, представлених у табл. 2, що дає змогу скоротити діагностику дерматозу та з високою вірогідністю диференціювати ПП і лімфому шкіри та псоріаз.

Враховуючи вказане вище, ПП доцільно розглядати як самостійну нозологію, що потребує специфічного лікування, динамічного спостереження, проведення проактивної терапії та профілактики. У складних та сумнівних випадках диференціальну діагностику ПП (особливо за наявності підозри на лімфому шкіри) необхідно доповнювати молекулярно-генетичними тестами з визначенням клональності Т-лімфоцитів за генами β -, γ - і Δ -ланцюгів Т-клітинного рецептора.

Висновки

ПП є самостійною нозологічною одиницею, яка об'єднує гетерогенну групу ліхеноїдних дерматозів. Найчастіше було виявлено великобляшкові (у 31 (39,2 %) хворого) та дрібнобляшкові (у 29 (36,7 %) хворих) форми ПП (разом у 60 (75,9 %) пацієнтів).

Діагностика ПП ґрунтується на клінічних особливостях, даних дерматоскопії, результатах гістологічних та гістохімічних досліджень.

Аналіз уражень шкіри при ПП дає змогу виділити симптоми, які не є характерними для інших дерматозів (лімфоми, псоріазу тощо). До таких ознак можна віднести симптом Бернгардта, феномен «облатки», віспоподібні елементи, віспоподібні елементи з геморагічним компонентом (хвороба Мухи–Хабермана), дерматоскопічний дрібнокапілярний хвилеподібний патерн, відсутність інфільтративного прогресування елементів протягом тривалого часу.

Список літератури

1. Фуджі К., Канекура Т. Технології секвенування наступного покоління для ранньої стадії Т-клітинної лімфоми шкіри // *Front. Med. (Лозанна)*.— 2019.— Vol. 6.— P. 181.
2. Bollea Garlatti L.A., Torre A.C., Bollea Garlatti M.L. et al. Dermoscopy aids the diagnosis of crusted scabies in an erythrodermic patient // *J. Am. Acad. Dermatol.*— 2015.— Vol. 73 (3).— P. e93–e95. doi: 10.1016/j.jaad.2015.04.061.
3. Campione E., Diluvio L., Terrinoni A. et al. Severe erythrodermic psoriasis in child twins: from clinical pathological diagnosis to treatment of choice through genetic analyses: two case reports // *BMC Res. Notes*.— 2018.— Vol. 17.— P. 929. doi: 10.1186/1756-0500-7-929.
4. Elder D.E., Massi D., Scolyer R.A., Willemze R., eds. WHO Classification of Skin Tumours 4th ed.— Lyon, France: IARC, 2018.
5. Errichetti E., Piccirillo A., Stinco G. Dermoscopy as an auxiliary tool in the differentiation of the main types of erythroderma due to dermatological disorders // *Int. J. Dermatol.*— 2019.— Vol. 55 (12).— P. e616–e618. doi: 10.1111/ijd.13322.
6. Gupta R., Ibraheim M.K., Doan H.Q. Teledermatology in the wake of COVID-19: advantages and challenges to continued care in a time of disarray // *J. Am. Acad. Dermatol.* — 2021.— Vol. 83 (1).— P. 168–169. doi: 10.1016/j.jaad.2020.04.080.
7. Kassenärztliche Vereinigung Nordrhein. Die häufigsten ICD-10 Schlüssel und Kurztexpte (nach Fachgruppen). 3. Quartal 2019. Available from https://www.kvsa.de/fileadmin/user_upload/PDF/Praxis/Verordnungsmanagement/Diagnosestatistiken/Report_Allgem_20154.pdf.
8. Kumar S., Vinay K., Radotra B.D. Dermoscopy of erythrodermic pityriasis rubra pilaris // *Indian Dermatol. Online J.*— 2019.— Vol. 10 (4). — P. 500–501. doi: 10.4103/idoj.IDOJ_156_18.
9. Schieke S.M., Wood G.S. Parapsoriasis and pityriasis lichenoides. In: Kang S., Amagai M., Bruckner A.L. et al., eds. *Fitzpatrick's Dermatology*.— 9th ed.— McGraw Hill Education, 2019.— P. 505–511. <https://accessmedicine.mhmedical.com/content.aspx?bookid=2570§ionid=210418066>.
10. Zang J.B., Coates S.J., Huang J. et al. Pityriasis lichenoides: Long-term follow-up study // *Pediatr. Dermatol.*— 2018.— Vol. 35 (2).— P. 213–219. doi: 10.1111/pde.13396.

M.E. Zapolsky^{1,2}, M.M. Lebediuk¹, M.S. Esterin³, Yu.V. Tepliuk¹, L.M. Tymofieieva¹

¹ Odesa National Medical University

² «Renaissance-Medical» Clinic, Odesa

³ «House of morphology» Histological laboratory, Odesa

Modern clinical and morphological features and diagnostic criteria of parapsoriasis

Objective — to analyze the features of individual clinical forms of parapsoriasis (PP) based on modern classification, to determine their morphological features and to develop a diagnostic algorithm for this dermatosis.

Materials and methods. During the period 2017–2022, 79 patients aged 18 to 80 with various clinical forms of PP were under observation: the large-plaque form was found in 31 (39.2 %) of the patients, small-plaque — in 29 (36.7 %), lichenoid — in 15 (19 %), smallpox — in 4 (5.1 %). Dermatitis was mostly manifested by polymorphic inflammatory spots and papules with peeling, the rash was localized on the skin of the trunk and limbs, in some cases it was accompanied by itching. In the case of a long course of the disease, the nature of the elements changed. The acute pox-like variant of dermatosis, manifested by vesicles, hemorrhagic elements, and in severe cases, ulcers, necrosis, and scarring, differed significantly from other forms of PP. A detailed analysis of the clinical and dermatoscopic features of various forms of PP was accompanied by a morphological description of the histological material taken directly from the affected area.

Results and discussion. The variety of clinical forms of PP, significant morphological variability, a high percentage of neoplastic transformations, a long and treatment-resistant course — all this leaves open the question of separating PP into an independent nosological unit. The analysis of individual forms of this disease presented in the study makes it possible to identify a number of clinical features of PP and to propose a diagnostic algorithm based on such features as: specifics of the course, infiltration of the affected areas, the «wafer» phenomenon, Bernhardt's symptom, isomorphic reaction, itching, dermatoscopic signs, morphological features, molecular genetic tests with the determination of T-lymphocyte clonality according to the genes of the β -, γ and Δ chains of the T-cell receptor, which make it possible to differentiate dermatosis and other pathologies, primarily psoriasis and lymphoma of the skin.

Conclusions. Parapsoriasis is an independent nosological unit that incorporates a heterogeneous group of lichenoid dermatoses. Diagnosis of parapsoriasis should be based on clinical features, dermatoscopy data, histological, histochemical studies and molecular-genetic tests with the determination of T-lymphocyte clonality.

Keywords: parapsoriasis, small plaque, large plaque, lichenoid, acute pox-like (Mucha–Habermann disease), chronic lichenoid pityriasis (Juliusberg's disease), lymphoma of the skin, psoriasis.

У сумнівних випадках діагностичний алгоритм необхідно доповнювати молекулярно-генетичними тестами з визначенням клональності Т-лімфоцитів.

Дані про авторів:

Запольський Максим Едуардович, д. мед. н., проф. кафедри дерматології та венерології

<https://orcid.org/0000-0002-3896-5030>

65006, м. Одеса, вул. Академіка Воробйова, 5

E-mail: maksimz@3g.ua

Лебедюк Михайло Миколайович, д. мед. н., проф., зав. кафедри дерматології та венерології

<https://orcid.org/0000-0001-5674-0196>

E-mail: ldipp90@ukr.net

Естерин Микола Сергійович, лікар-патологоанатом

<https://orcid.org/0000-0002-5861-3346>

E-mail: delfinenikita@gmail.com

Теплюк Юлія Владиславівна, аспірант кафедри дерматології та венерології

<https://orcid.org/0000-0003-4126-4232>

E-mail: onkokaf@gmail.com

Тимофеева Людмила Миколаївна, асист. кафедри дерматології та венерології

<https://orcid.org/0000-0002-8708-9460>

E-mail: timofeevaln1972@ukr.net