

11. *Перетолчина Т.Ф.* Клинико-функциональное значение изолированных и сочетанных вариантов синдрома дисплазии соединительной ткани сердца различной степени тяжести и их влияние на течение ИБС и АГ: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — Екатеринбург; 2000.
12. *Тарасенко Л.М., Непорада К.С., Скрыпник И.Н.* и др. // Пат. физиол. — 2000. — № 2. — С. 17—19.
13. *Яковлев В.М., Нечаева Г.И.* // Омск. науч. журн. — 2001. — № 16. — С. 68—70.
14. *Chung H.J., Uitto J.* // *Dermatol. Clin.* — 2010. — Vol. 28, N 1. — P. 93—105.
15. *Franzke C.W., Tasanen K., Schäcke H.* et al. // *Eur. Mol. Biol. Org. J.* — 2002. — Vol. 21. — P. 5026—5035.
16. *Mylyharju J., Kivirikko K.I.* // *Trends Genet.* — 2004. — Vol. 20. — P. 33—43.
17. *Pereda J.M., Lillo M.P., Sonnenberg A.* // *Eur. Mol. Biol. Org. J.* — 2009. — Vol. 28. — P. 1180—1190.
18. *Sakai L.Y., Keene D.R., Morris N.P.* et al. // *J. Cell Biol.* — 1986. — Vol. 103. — P. 1577—1586.
19. *Smith L.T.* // *Matrix Biol.* — 1994. — Vol. 14. — P. 159—170.
20. *Söderhäll C., Marenholz I., Kerscher T.* et al. // *PLoS Biol.* — 2007. — Vol. 5. — P. 242.
21. *Uitto J., Chu M.L., Gallo R.* et al. // *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine / Eds K. Wolff et al.* — New York: McGraw-Hill; 2008. — Vol. 7. — P. 517—542.

Поступила 23.11.11

© А.С. РОМАШКИНА, 2012
УДК 616.5-004.1-036.1

Два очага линейной склеродермии по типу "удар саблей" у одного больного

А.С. Ромашкина

Кафедра кожных и венерических болезней (зав. — проф. В.А. Молочков) ФППОВ ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздравсоцразвития России

Представлен обзор отечественной и зарубежной литературы по вопросам линейной склеродермии по типу "удара саблей" (23 источника). Описан случай существования сразу двух очагов по типу "удар саблей" у одной больной.

Ключевые слова: ограниченная склеродермия, линейная склеродермия по типу "удар саблей"

A CASE WITH TWO FOCI OF "SWORD STROKE" LINEAR SCLERODERMA

A.S. Romashkina

Russian and foreign publications (a total of 23) on the "sword stroke" linear scleroderma are reviewed. A patient (female) with two sword stroke foci is described.

Key words: local scleroderma, sword stroke linear scleroderma

Ограниченная склеродермия (*син.* локализованная, очаговая, морфеа) характеризуется локализованным поражением кожи различной степени выраженности за счет дезорганизации коллагеновых структур под влиянием целого ряда ферментативных, иммунных и биохимических нарушений [1—3].

Редкой разновидностью ограниченной склеродермии является линейная склеродермия (ЛС), которая чаще всего наблюдается у детей и подростков и составляет 48% всех форм склеродермии среди данной группы [4, 9, 12, 15].

В зависимости от клинической картины выделяют несколько вариантов ЛС: саблевидный (по типу "удар саблей"), лентообразный или полосовидный, зостериформный [5, 9, 22]. Клинически полосовидная склеродермия характеризуется наличием очагов, расположенных вдоль конечностей, зостериформная ЛС — очагами в области туловища по ходу нервных стволов и рефлексогенных зон Захарьина—Геда [4, 5, 12, 17, 18]. При локализации на волосистой части головы, часто с переходом на кожу лба, носа, очагам

придается сходство с рубцом от удара саблей (саблевидная склеродермия) [4, 12, 17, 18].

ЛС по типу "удар саблей" в своем развитии проходит три стадии (отек, индурация и атрофия), при этом степень выраженности атрофии может быть значительной, вплоть до захвата подлежащей подкожно-жировой клетчатки с последующим развитием изъязвлений и мутиляций [5]. В первой стадии очаг поражения представлен отеком пятном розового цвета, располагающимся в области лба, в ряде случаев спускающимся на кожу щеки, носогубной складки, подбородка, шеи, вызывая выпадение бровей, ресниц [11, 12, 18, 20]. Во второй стадии очаг имеет склонность к периферическому росту, а его центральная часть уплотняется, кожа становится гладкой, блестящей, не собирается в складку и имеет цвет слоновой кости. На стадии атрофии кожа в центральной части очага истончается и западает вплоть до формирования глубоких косметических дефектов в зависимости от степени поражения подлежащих тканей [5, 12]. Несколько чаще очаг переходит на

Сведения об авторе:

Ромашкина А.С. — аспирант (romashkinaAS@mail.ru).

волосистую часть головы с формированием линейной зоны атрофической алопеции [5, 12]. ЛС по типу "удар саблей" чаще локализована унилатерально [17, 22], имеются лишь единичные случаи билатерального расположения очагов [8]. Поверхностно расположенные участки ЛС регрессируют без заметной атрофии, оставляя слабовыраженную дисхромиию, глубокие очаги вызывают атрофию дермы, фасций, мышц, костей [4, 17], вплоть до развития гемиатрофии лица Ромберга [17].

При гистологическом исследовании в очаге ЛС по типу "удар саблей" на ранних стадиях процесса наблюдается отек коллагеновых волокон, периваскулярные или диффузные инфильтраты в дерме, состоящие преимущественно из плазмоцитов, гистиоцитов, небольшого количества эозинофилов. В стадии склероза воспалительные изменения исчезают, а пучки коллагеновых волокон становятся гомогенизированными и гиалинизированными [22].

При ЛС по типу "удар саблей" патологический процесс может захватывать подлежащие органы и ткани, вызывая изменения со стороны нервной системы, органов зрения, зубов [11, 14, 16, 18]. Неврологические изменения при данной форме склеродермии часто представлены гемипарезом, невралгией тройничного нерва, интракраниальной аневризмой, субдуральной гигромой, параличом лицевого или глазничного нервов, мигреноидными болями, эпилепсией, ипсилатеральной интракраниальной кальцификацией [6, 7, 12, 15, 19, 22]. Поражения органа зрения проявляются в виде птоза, экзофтальма, увеита, атрофии глазных мышц, гетерохромии радужки, ретробульбарных болей, иридоциклита [12, 14, 15, 19, 22]. Вовлечение в патологический процесс мышц глаза случается очень редко и может быть диагностировано лишь с помощью компьютерной томографии (КТ) или магнитно-ядерной томографии (МРТ) [18]. Имеются сообщения о вовлечении в патологический процесс языка, что приводит к его атрофии [11, 12, 18, 20].

ЛС по типу "удар саблей" сопровождается иммунологическими сдвигами, проявляющимися в виде повышения содержания антител к односпиральной ДНК, антикардиолипидных антител, антинуклеарного фактора, ревматоидного фактора, дефицита С2-компонента комплемента [12, 13, 17, 21, 23]. Уровень антител к Scl-70, двуспиральной ДНК, антицентромерных антител повышен менее чем у 5% больных [23].

При наличии у больных ЛС, в том числе ЛС по типу "удар саблей", артралгий, перидонта, остеопороза и других костных изменений, нарушений со стороны пищевода, легких, повышения СОЭ, положительного антинуклеарного фактора, антицентромерных антител, гипергаммаглобулинемии и других иммунологических отклонений требуется дообследование больных с целью исключения системной склеродермии [2, 10].

Мы наблюдали больную с двумя очагами линейной склеродермии по типу "удар саблей". Приводим наше наблюдение.

Больная М., 51 год, поступила в отделение дерматовенерологии и дерматоонкологии МОНКИ им. М.Ф. Владимир-



Больная М., 51 год. Два очага линейной склеродермии по типу "удар саблей" на коже лба.

ского 08.11.10 для проведения обследования и лечения с предварительным диагнозом линейной склеродермии. Предъявляла жалобы на наличие двух очагов на коже лба, выпадение волос.

Считает себя больной с 1994 г., когда отметила появление 2 белесоватых пятен на коже лба. В течение 6 мес пятна слились в один очаг и стали распространяться на волосистую часть головы, где в области очага стали выпадать волосы. В 1995 г. находилась на стационарном лечении в кожной клинике МОНКИ им. М.Ф. Владимирского с диагнозом линейной склеродермии. Получала пенициллин, лидазу, трентал с положительным эффектом в виде размягчения очага. В 1999 г. заметила появления второго очага линейной формы. Очаг постепенно увеличивался в размере. До настоящего времени по поводу ЛС больше не лечилась.

Объективно состояние больной удовлетворительное. Лимфатические узлы не увеличены, отеков нет, суставы не изменены. Грудная клетка симметрично участвует в акте дыхания. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Частота дыхательных движений 18 в 1 мин. Относительная и абсолютная границы сердца в пределах нормы. Тоны сердца ясные, ритм неправильный. Артериальное давление 120/80 мм рт. ст. Пульс 80 ударов в 1 мин. Язык не обложен, глотание свободное. Живот правильной формы, мягкий, безболезненный при пальпации. Границы печени по Курлову: 9 x 8 x 7 см, край печени мягкий, безболезненный при пальпации. Стул обычной консистенции 2 раза в сутки. Область почек визуально не изменена. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Дизурии нет. Больная контактна, ориентирована во времени и пространстве. Патологических сухожильных рефлексов, чувства онемения конечностей нет.

Status localis. Кожный процесс ограниченный, подостровоспалительный, несимметричный. Локализован на коже лба, волосистой части головы. Представлен двумя продольными очагами. Первый очаг расположен по срединной линии, представлен бляшкой 17 x 1,5 см, плотноэластической консистенции, цвета слоновой кости, с четкими ровными границами. Очаг распространяется на волосистую часть головы, в области очага волосные фолликулы отсутствуют, кожный рисунок сглажен. Второй очаг локализован по среднеглазничной линии на левой половине лба. Представлен бляшкой размером 0,9 x 0,7 см плотноэластической консистенции, с четкими ровными границами, цвета слоновой кости, по периферии окруженной венчиком гиперемии. В области бляшки кожный рисунок сглажен, волосные фолликулы отсутствуют (см. рисунок). Кожный счет по Родману 2 балла, I степень тяжести процесса, индекс активности 3 балла, индекс склероза 2 балла. Ногтевые пластины I, V пальцев обеих стоп утолщены, желтоватого цвета, отмечается подногтевой гиперкератоз. Слизистые оболочки нормальной окраски и влажности.

Лабораторные данные. Исследование крови на гепатит В и С: HbsAg и anti-HCV не обнаружены. Анализ крови на сифилис методом иммуноферментного анализа отрицательный. Анализ крови на ВИЧ отрицательный. Общий анализ крови: Hb 140 г/л, эр. $5,04 \times 10^{12}/л$, л. $5,3 \times 10^9/л$, тр. $369 \times 10^9/л$, Ht 402 л/л, лимф. 29,8%, мон. 4,1%, гранулоциты 66,1%; СОЭ 10 мм/ч. Биохимический анализ крови: общий билирубин 13,3 мкмоль/л, прямой билиру-

бин 1,8 ммоль/л, общий холестерин 7,6 ммоль/л, общий белок 78 г/л, альбумин 46 г/л, глюкоза 5,7 ммоль/л, АЛТ 39 ЕД/л, АСТ 40 ЕД/л. Протеинограмма: альбумин 47,99 г/л, α_1 -глобулин 4,52%, α_2 -глобулин 9,47%, β -глобулины 16,44%, γ -глобулины 21,58%. Гормоны щитовидной железы: ТТГ 2,77 мкЕД/мл, Т4-свободный 13,2 пмоль/л, Т3-общий 2,4 нмоль/л. Выявление антител к *Borrelia burgdorferi* методом иммунного блоттинга: IgM отрицательный, IgG неопределенный. Общий анализ мочи: относительная плотность 1030; реакция щелочная; белка, глюкозы, кетоновых тел, билирубина, уробилиноидов, эпителия, лейкоцитов и эритроцитов нет. Ревмопробы: антистрептолизин "О" 200 в 1 мл, С-реактивный белок и ревматоидный фактор отрицательные. Иммунологическое исследование: антинуклеарный фактор отрицательный, антитела к двуспиральной ДНК 18,7 ЕД/мл, антитела к Scl-70 0,6 ЕД/мл, антицентромерные антитела 1,9 ЕД/мл.

Широкополная капилляроскопия: изменения в рамках синдрома Рейно.

На ЭКГ: ритм синусовый; нормальное направление электрической оси сердца. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса; изменения миокарда левого желудочка.

Рентген пищевода и желудка: акт глотания не нарушен; пищевод свободно проходит, стенки эластичные; желудок обычно расположен, натощак содержит слизь; кардиальная розетка четкая; в горизонтальном положении и положении с опущенным головным концом признаков грыжи пищеводного отверстия диафрагмы не определяется; складки слизистой желудка во всех отделах утолщены; перистальтика симметричная, умеренно выражена; достоверного утолщения стенок желудка не наблюдается; начальная эвакуация не нарушена; луковица двенадцатиперстной кишки сокращается хаотично, представляется деформированной, слизистая утолщена. Заключение: хронический гастродуоденит, деформация луковицы двенадцатиперстной кишки.

Консультация гастроэнтеролога: язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки.

Консультация гинеколога: менопауза; гинекологической патологии не выявлено.

Консультация ЛОР: хронический тонзиллит.

Консультация офтальмолога: дисфункция стекловидного тела.

Консультация невролога: невралгия первой и второй ветви тройничного нерва справа.

Заключительный диагноз: линейная склеродермия по типу "удар саблей"; дисфункция стекловидного тела; невралгия первой и второй ветви тройничного нерва справа; язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки; хронический тонзиллит.

Проведено лечение: пенициллин 500 000 ЕД 4 раза в день внутримышечно (в/м) в течение 10 дней; лонгидаза 3000 ЕД 1 раз в 3 дня в/м на курс 10 инъекций; трентал по 1 таблетке 3 раза в день в течение 1 мес; ксантинола никотинат по 1 таблетке 3 раза в день, курс 2 нед, аевит по 1 капсуле 2 раза в день 2 нед; троксевазин гель 2 раза в день; гипербарическая оксигенация, 9 процедур; фонофорез с троксевазином на очаг, 9 процедур; поляризованной свет на очаг, 5 процедур.

После проведенного курса лечения отметили улучшение со стороны кожного процесса в виде уменьшения плотности очагов, побледнения венчика гиперемии.

Обсуждение

Случай представляет интерес в связи с наличием сразу двух очагов ЛС по типу "удар саблей" у одной больной, что ранее в литературе не было описано. У пациентки также имеются изменения со стороны нервной системы (невралгия первой и второй ветви тройничного нерва), глаз (дисфункция стекловидного тела), что требует дальнейшего дообследования и

последующего наблюдения у невролога и окулиста.

Необходимо отметить, что в связи с частым вовлечением в патологический процесс нервной системы, органа зрения больные с данной патологией нуждаются в тщательном обследовании, обязательном исключении системности процесса, консультации невролога, офтальмолога, стоматолога, проведении КТ и МРТ с целью выявления скрытой патологии. Больные ЛС по типу "удар саблей" должны быть выделены в отдельную группу и обязательно находиться на диспансерном наблюдении.

ЛИТЕРАТУРА

1. Волнухин В.А. // Рос. журн. кож. и вен. бол. — 2002. — № 4. — С. 30—33.
2. Гусева Н.Г. Системная склеродермия и псевдосклеродермические синдромы. — М.: Медицина; 1993.
3. Довжанский С.И. Склеродермия. — Саратов; 1979.
4. Молочков В.А., Кильдюшевский В.А., Карзанов О.В. и др. // Рос. журн. кож. и вен. бол. — 2002. — № 4. — С. 59—63.
5. Снарская Е.С., Кряжева С.С., Кузнецова Е.В. // Рос. журн. кож. и вен. бол. — 2009. — № 3. — С. 34—38.
6. Chung M.N., Sum J., Morrell M.J. // Ann. Neurol. — 1995. — Vol. 37. — P. 679—681.
7. David J., Wilson J., Woo P. // Ann. Rheumatol. Dis. — 1991. — Vol. 50. — P. 260—262.
8. Dilley J.J., Perry H.O. // Arch. Dermatol. — 1968. — Vol. 67. — P. 688—689.
9. Eubanks L.E., McBurney E.I., Galen W., Reed R. // Int. J. Dermatol. — 1996. — Vol. 35, N 5. — P. 330—336.
10. Gabrielli A., Avvedimento E.V., Krieg T. // N. Engl. J. Med. — 2009. — Vol. 360, N 19. — P. 1989—2003.
11. Goldenstein—Schainberg C., Pereira R.M., Gusukuma M.C. et al. // J. Pediatr. — 1990. — Vol. 117, N 4. — P. 581—584.
12. Holland K.E., Steffes B., Nocton J.J. et al. // Pediatrics. — 2005. — Vol. 117, N 1. — P. 132—136.
13. Hulsmans R.F., Asghar S.S., Siddiqui A.H., Cormane R.H. // Arch. Dermatol. — 1986. — Vol. 122. — P. 76—79.
14. Leitenberger J.J., Cayce R.L., Haley R.W. et al. // Arch. Dermatol. — 2009. — Vol. 145, N 5. — P. 545—550.
15. Marzano A.V., Menni S., Parodi A. et al. // Eur. J. Dermatol. — 2003. — Vol. 13, N 2. — P. 171—176.
16. Pace C., Ward S.E., Pace A. // Br. Dent. J. — 2010. — Vol. 208, N 6. — P. 249—250.
17. Peterson L.S., Nelson A.M., Su W.P.D. // Mayo Clin. Proc. — 1995. — Vol. 70. — P. 1068—1076.
18. Ramboer K., Demaerel P.H., Baert A.L. et al. // Br. J. Ophthalmol. — 1997. — Vol. 81. — P. 90—91.
19. Stone J., Franks A.J., Guthrie J.A., Johnson M.H. // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. — 2001. — Vol. 70. — P. 382—385.
20. Suttorp—Schulten M.S., Koornneef L. // Br. J. Ophthalmol. — 1990. — Vol. 74. — P. 694—695.
21. Takehara K., Sato S. // Rheumatology. — 2005. — Vol. 44. — P. 274—279.
22. Unterberger I., Trinkla E., Engelhardt K. et al. // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. — 2003. — Vol. 74. — P. 661—664.
23. Zulian F., Athreya B.H., Laxer R. et al. // Rheumatology. — 2006. — Vol. 45, N 5. — P. 614—620.

Поступила 19.10.11