

ская коррекция предусматривает удаление ангиофибром и опухолей Коэнена с помощью кюретажа, химических пилингов, дермабразии, криодеструкции, диатермокоагуляции, фотодинамической терапии и лазерных технологий [4, 7].

Приводим собственное наблюдение клинического случая туберозного склероза.

Больной Б., 45 лет, поступил в кожно-венерологическое отделение центрального госпиталя с жалобами на наличие высыпаний на коже лица, изменение околоногтевых пластинок, ногтевых пластинок, повышенную утомляемость, эпилептоидные припадки.

Из анамнеза и медицинской документации выяснено, что пациент с детского возраста отметил появление узелка на коже лица, который был удален диатермокоагуляцией. В последние 5 лет усилилась гиперемия кожи лица, появилось большое количество узелковых элементов, телеангиэктазий. Неоднократно проходил курс лечения у дерматолога с диагнозом розацеа. Проводили лечение трихолопом, наружными средствами без эффекта. В связи с неэффективностью амбулаторного лечения больного направили на стационарное лечение. Со слов пациента, в течение 10 лет отмечает изменение ногтевых пластинок кистей, стоп, появление околоногтевых и подногтевых образований.

Общее состояние больного удовлетворительное. Правильного телосложения, удовлетворительного питания. Дефектов развития и телесных повреждений нет. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Поражение кожи носит ограниченный характер; на коже в области щек, носогубных складок, подбородке на фоне застойной гиперемии имеются множественные полушаровидной формы опухоли величиной от булавочной головки до горошины, от цвета нормальной кожи до желтоватого и насыщенно-красного цвета. Поверхность элементов гладкая, блестящая, покрыта телеангиэктазиями (см. рисунок, а). На коже спины – пятна овальной формы светло-коричневой окраски (пятна «кофе с молоком»). Дермографизм стойкий, розовый. Ногтевые пластины стоп, кистей тусклые, с продольной исчерченностью, на прилегающей коже – околоногтевые и подногтевые фибромы (см. рисунок, б).

Лабораторные и биохимические показатели крови в пределах нормы. При инструментальных исследованиях грубой патологии со стороны других органов и систем не выявили.

Пациенту провели медикаментозное лечение седативными и сосудистыми препаратами. Наружное лечение включало в себя противовоспалительные и разрешающие средства, криотерапию. Больного выписали с хорошим терапевтическим эффектом.

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2015
УДК 616.5-007.61-031:611.91

Складчатая пахидермия кожи волосистой части головы

Охлопков В.А., Зубарева Е.Ю., Радул Е.В., Бочарова С.Д.

Кафедра дерматовенерологии и косметологии ГБОУ ВПО Омская государственная медицинская академия Минздрава России, 644024, г. Омск

Описан клинический случай сравнительно редкого заболевания – складчатой пахидермии кожи волосистой части головы. Больной обратился в поликлиническое отделение Омского областного клинического кожно-венерологического диспансера. Особенность наблюдения – в сочетании генетически детерминированного дерматоза с врожденной первичной лейкодермой аутосомно-доминантного типа наследования, сопровождающейся нарушением выработки меланина. Диагноз установлен на основании клинической картины и данных гистологического исследования биоптата кожи волосистой части головы. Согласно источникам литературы, лечение этих заболеваний не разработано. Клинический случай представляет интерес для практикующих дерматологов и косметологов.

Ключевые слова: складчатая пахидермия волосистой части головы; гипертрофия кожи; врожденная первичная лейкодерма; нарушение выработки меланина.

Для цитирования: Охлопков В.А., Зубарева Е.Ю., Радул Е.В., Бочарова С.Д. Складчатая пахидермия кожи волосистой части головы. *Российский журнал кожных и венерических болезней.* 2015; 18(2): 28–30.

Таким образом, если у больного есть кожные проявления, характерные для туберозного склероза, необходимо полное обследование таких пациентов для исключения возможной патологии внутренних органов и нервной системы.

ЛИТЕРАТУРА

1. Сакович Р.А., Чиж Г.В. Туберозный склероз. *Новости лучевой диагностики.* 2002; 1–2: 74–6.
2. Фицпатрик Т., Джонсон Р., Вульф К., Полано М., Сюрмонд Д. *Дерматология. Атлас-справочник.* Пер. с англ. М.: Практика; 1999.
3. Дорофеева М.Ю. Туберозный склероз у детей. *Российский вестник перинатологии и педиатрии.* 2001; 4: 33–41.
4. Ку克林 И.А., Кеникфест Ю.В., Волкова Н.В., Толстая А.И., Бочкарев Ю.М., Глазкова Л.К. и др. Болезнь Прингла–Бурневилля: диагностика на стыке дисциплин *Современные проблемы дерматовенерологии, иммунологии и врачебной косметологии.* 2010; 4: 51–8.
5. Важбин Л.Б., Белова Н.И., Лезвинская Е.М., Стрибук П.В. Туберозный склероз. *Российский журнал кожных и венерических болезней.* 2013; 1: 5–9.
6. Мордовцев В.Н., Мордовцева В.В., Мордовцева В.В. *Наследственные болезни и пороки развития кожи:* Атлас. М.: Наука; 2004: 40–2.
7. Иванов О.Л., ред. *Кожные и венерические болезни:* Справочник. М.: Медицина; 1997.

Поступила 27.02.15

REFERENCES

1. Sakovich R.A., Chizh G.V. Tuberous sclerosis. *Novosti luchevoy diagnostiki.* 2002; 1–2: 74–6. (in Russian)
2. Fitzpatrick T., Johnson R., Wolff K., Polano M., Suurmond D. *Dermatology. Color Atlas and Synopsis.* Transl. from Engl. Moscow: Praktika; 1999: 384–7. (in Russian)
3. Dorofeeva M. Tuberous sclerosis in childrens. *Rossiyskiy vestnik perinatologii i pediatrii.* 2001; 4: 33–41. (in Russian)
4. Kuklin I.A., Kenikfest Yu.V., Volkova N.V., Tolstaya A.I., Bochkarev Yu.M., Glazkova L.K., et al. Burnevilla-Pringle: disease diagnosis at the interfece of disciplines. *Sovremennye problemy dermatovenerologii, immunologii i vrachebnoy kosmetologii.* 2010; 4: 51–8. (in Russian)
5. Vazhbin L.B., Belova N.I., Lezvinskaya E.M., Stribuk P.V. Tuberous sclerosis. *Rossiyskiy zhurnal kozhnykh i venericheskikh bolezney.* 2013; 1: 5–9. (in Russian)
6. Mordovtsev V.N., Mordovtseva V.V., Mordovtseva V.V. *Genetic diseases and malformations of the skin:* Atlas. Moscow: Nauka; 2004: 40–2. (in Russian)
7. Ivanov O.L., ed. *Skin and venereal diseases.* Moscow: Meditsine, 1997. (in Russian)

Received 27.02.15

CUTIS VERTICIS GYRATA OF THE HAIRY PART OF THE HEAD

Okhlopov V.A., Zubareva E.Yu., Radul E.V., Bocharova S.D.

Omsk State Medical Academy, Omsk, Russia

A clinical case is presented: cutis verticis gyrata of the hairy part of the head. The patient is consulted at outpatient department of Omsk Regional Clinical Center for Skin and Sexually-Transmitted Diseases. Cutis verticis gyrata is a rather rare disease. Genetically determined dermatosis is combined with congenital primary leukoderma with autosomal dominant inheriting, associated with disorders in melatonin production. The disease is diagnosed on the base of the clinical picture and histological description of a biopsy specimen of the skin of the hairy part of the head. There is no specific therapy for this disease. This clinical case is interesting for practical dermatologists and cosmetologists.

Key words: *cutis verticis gyrata of hairy part of the head; skin hypertrophy; congenital primary leukoderma; disorders in melatonin production.*

Citation: : Okhlopov V.A., Zubareva E.Yu., Radul E.V., Bocharova S.D. Cutis verticis gyrata of the hairy part of the head. *Rossiyskiy zhurnal kozhnykh i venericheskikh bolezney*. 2015; 18(2): 28–30. (in Russ.)

Пахидермия складчатая (*син.*: интрадермальный це-ребриформный невуз, «голова бульдога», синдром Unna, синдром Audry, cutis verticis gyrata, cutis verticis striata, cutis verticis plicata, cuir chevelu encephaloide и др.) [1, 2]. Пахидермия (rachydermia; греческий rachys – толстый, плотный + derma – кожа) – гипертрофия кожи, выражающаяся в резком утолщении и уплотнении в результате гиперплазии соединительной ткани дермы и эпидермиса, развившейся на фоне стойкого расширения лимфатических сосудов и лимфостаза [3].

Различают первичную (наследственную) и вторичную (приобретенную) формы болезни. Пахидермия складчатая первичная (наследственная) встречается чаще у мальчиков, проявляется обычно при рождении или в подростковом возрасте. Такая пахидермия может сочетаться с умственной отсталостью (тип наследования аутосомно-рецессивный), пороками развития глаз, акромегалией (тип наследования аутосомно-доминантный), с гипогонадизмом, умственной отсталостью, судорожными припадками (тип наследования рецессивный, сцепленный с X-хромосомой). Описаны семейные случаи заболевания. Первичная форма складчатой пахидермии может быть проявлением синдрома Роя, пахидермопериостоза. Пахидермия складчатая вторичная может быть обусловлена хроническими воспалительными процессами, особенно в случаях сопутствующего лимфостаза и на фоне эндокринной патологии. Часто наблюдаются идиопатические случаи, возникающие без видимых причин [1].

Первые описания заболевания были опубликованы J. Jadassohn (1906), P. Unna (1907), Ch. Audry (1909). Термин для обозначения патологии кожи волосистой части головы, характеризующейся образованием толстых складок с глубокими бороздами в области затылка, предложил P. Unna [4]. Заболевание относится к сравнительно редким, характеризуется развитием складчатой гиперплазии кожи волосистой части головы в затылочной и теменной областях за счет гипертрофии соединительной ткани дермы и эпидермиса на фоне стойкого лимфостаза [2]. Заболевание может развиваться в период полового созревания или вскоре после него, а полная клиническая картина устанавливается к 20–30 годам. Характерны участки утолщенной с глубокими извилистыми бороздами и при-

поднимающимися на 1–2 см складками кожи волосистой части головы, обычно вдоль фронтоокипитальной оси. Рисунок борозд напоминает извилины мозга. В отличие от вялой кожи складки невозможно расправить при натяжении кожи. В части случаев между складками развиваются явления мокнущия со зловонным запахом [2]. Иногда волосы на гребнях складок разрежены, но необязательно. Волосы в глубине складок обычно толстые, густые.

Диагноз складчатой пахидермии кожи волосистой части головы клинически трудностей не представляет. В редких случаях прибегают к гистоморфологической диагностике биоптата кожи. Лечение не разработано.

Клиническое наблюдение

Больной М., 19 лет, обратился 28.05.14 в поликлиническое отделение Омского областного клинического кожно-венерологического диспансера с жалобами на утолщение и уплотнение кожи волосистой части головы, очаг белых волос в левой теменно-височной области.

Со слов матери, очаг белых волос на голове появился с рождения; с 10 лет стали появляться складки кожи в области волосистой части головы без признаков воспаления и субъективных ощущений. За медицинской помощью не обращался. Последние 5 лет количество складок увеличилось, периодически, без видимой причины появляются чешуйки и корки на поверхности. Обращался к дерматологу по месту жительства, который назначил лечение по поводу себореи волосистой части головы (лосьоны, шампуни), с улучшением (прекращалось появление чешуек и корочек). Направлен на консультацию к дерматологу из военкомата призывной медицинской комиссии с целью уточнения диагноза.

Единственный ребенок в семье. Рос и развивался в соответствии с возрастом. Туберкулез, вирусный гепатит, венерические заболевания отрицает. Аллергологический анамнез не отягощен. Наследственный анамнез: проживает с мамой, заболеваний у близких и дальних родственников не знает. В анамнезе ветряная оспа, частые ОРВИ. Пациент обследован у смежных специалистов (терапевта, гастроэнтеролога, эндокринолога, невролога). Сопутствующих соматических заболеваний не выявлено.

Объективный и локальный статус. Большой достаточной упитанности, масса тела 75 кг, рост 175 см, температура 36,6°C. Положение активное, состояние удовлетворительное, сознание ясное. Периферические лимфатические узлы не увеличены. АД 110/70 мм рт. ст., пульс 69 ударов в 1 мин; тоны сердца ясные, ритмичные; дыхание везикулярное; хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный; печень не увеличена; селезенка не пальпируется; симптом Пастернацкого отрицательный. Периферических отеков нет. Стул регулярный, оформленный. Дизурических явлений нет.

Патологический процесс носит локализованный характер. На волосистой части головы в теменной области расположены складки кожи, разделенные глубокими бороздами. Складки характеризуются легкой подвижностью, эластичностью, при натяжении кожи их невозможно расправить. Гребни складок имеют ширину 1 см. Волосы на гребнях борозд разрежены, а в глубине складок густые, толстые. Рисунок напоминает извилины мозга. Чувствительность кожи в очаге сохранена (**рис. 1**). В левой теменно-височной области имеется очаг белых (седых) волос округлой формы диаметром 5 см (**рис. 2**). Ногтевые пластины кистей и стоп не изменены.

Сведения об авторах:

Okhlopov Vitaliy Aleksandrovich, доктор мед наук, профессор; Zubareva Elena Yur'evna, кандидат мед. наук, доцент (elenazubareva@mail.ru); Radul Elena Vladimirovna, кандидат мед. наук (lradul@yandex.ru), Bocharova Sonya Dmitrievna, ассистент (cona55@yandex.ru).

Corresponding author:

Zubareva Elena, MD, PhD, docent (elenazubareva@mail.ru).



Рис. 1. Больной М. Складчатая пахидермия кожи волосистой части головы.

Параклинические исследования кожи: реакция микропреципитации отрицательная. В общем анализе крови: гемоглобин $131 \cdot 10^9$ г/л, эритроциты $4,5 \cdot 10^{12}$ г/л; лейкоциты $8,4 \cdot 10^9$ г/л, эозинофилы 0%, палочкоядерные нейтрофилы 11%, сегментоядерные нейтрофилы 59%, моноциты 7%, лимфоциты 23%; СОЭ 8 мм/ч. В общем анализе мочи: цвет светло-желтый, прозрачная, относительная плотность 1020, сахар, эритроциты, белок отсутствуют; лейкоциты 0–1 в поле зрения. В биохимическом анализе крови: белок 79 г/л, билирубин общий 19,6 ммоль/л, аланинаминотрансфераза 23 ЕД/л, аспаргатаминотрансфераза 27 ЕД/л, глюкоза 4,1 ммоль/л. Кал на яйца глист трехкратно отрицательный.

Гистологическое исследование биоптата складки кожи волосистой части головы: утолщение дермы с гиперплазией, гипертрофией коллагеновых волокон при умеренной ее инфильтрации, гипертрофии сальных желез и волосяных фолликулов, но особенно мышиц, поднимающих волосы. Обнаружены крупные невусные клетки. Заключение: выявленные изменения в препарате соответствуют гистологической картине складчатой пахидермии.

На основании анализа жалоб, анамнеза, объективного и локального статуса лабораторного обследования и гистологической картины больному установлен диагноз складчатой пахидермии кожи волосистой части головы; пьебалдизм.

Больному не назначено лечение ввиду отсутствия признаков воспаления, даны рекомендации по уходу за кожей волосистой части головы.

Обсуждение

У больного диагностированы два генетически детерминированных заболевания: складчатая пахидермия и пьебалдизм – врожденная первичная лейкодерма с аутосомно-доминантным типом наследования, которая сопровождается нарушением выработки меланина. Для диагностики этих заболеваний достаточно тщательно собранного анамнеза и характерной клинической картины, однако с целью выяснения патогенетических механизмов развития болезни рекомендуются гистоморфологические, эндокринологические и клинические лабораторные исследования. Описываемый случай представляет клинический интерес,



Рис. 2. Тот же больной. Пьебалдизм.

поскольку в литературе нет сведений о сопряженности данных состояний у одного больного.

Таким образом, редкий клинический случай дает возможность обратить внимание практических врачей на комплекс клинических и гистологических признаков, позволяющих диагностировать генетически детерминированный дерматоз.

ЛИТЕРАТУРА

1. Беренбейн Б.А., Студницин А.А., ред. *Складчатая пахидермия. Дифференциальная диагностика кожных болезней*. Руководство для врачей. М: Медицина; 1989: 512–3.
2. Елькин В.Д., Митрюковский Л.С., Седова Т.Г., ред. *Пахидермия складчатая. Избранная дерматология. Редкие дерматозы и дерматологические синдромы*. Иллюстрированный справочник по диагностике и лечению дерматозов. Пермь: Звезда; 2004: 480–1.
3. Карпов В.В., Зименко К.Н., Устинов А.П., Афанасьева Ю.Н., Железкин С.А., Важбин Л.Б. Складчатая пахидермия кожи волосистой части головы. *Вестник дерматологии и венерологии*. 2001; 4: 60–1.
4. Панкратов В.Г., Панкратов О.В., Касперович Л.С. Складчатая пахидермия кожи волосистой части головы. *Медицинский журнал*. 2002; 2: 46–9.

Поступила 03.02.15

REFERENCES

1. Berenbeyn B.A., Studnitsin A.A., eds. *Cutis verticis gyrate. Differential diagnostics of skin diseases*. Guidelines for physicians Moscow: Meditsine; 1989: 512–3. (in Russian)
2. Elkin V.D., Mitryukovskiy L.S., Sedova T.G., eds. *Cutis verticis gyrate (Skladchataya pakhidermiya). Selected dermatology. Rare dermatoses and dermatologic syndromes*. An illustrated reference on diagnostics and dermatoses treatment. Perm: Zvezda; 2004: 480–1. (in Russian)
3. Karpov V.V., Zimenko K.N., Ustinov A.P., Afanasieva Yu.N., Zhelezkin S.A., Vazhbin L.B. Cutis verticis gyrate of the head hairy part skin. *Vestnik dermatologii i venerologii*. 2001; 4: 60–1. (in Russian)
4. Pankratov V.G., Pankratov O.V., Kasperovich L.S. Cutis verticis gyrate of the head hairy part skin. *Meditsinskiy zhurnal*. 2001; 2: 46–9. (in Russian)

Received 03.02.15