

СКЛАДЧАТАЯ ПАХИДЕРМИЯ КОЖИ ВОЛОСИСТОЙ ЧАСТИ ГОЛОВЫ

Описан случай складчатой пахидермии кожи волосистой части головы у больного 60 лет, возникшей в возрасте после 50 лет и генетически не обусловленной.

Ключевые слова : пахидермия.

A case report of folded pachyderma of the scalp is presented in 60 year old patient. The disease manifested after 50 years old and wasn't genetically determined.

Key words : pachyderma .

В переводе с греческого языка пахидермия означает толстая, плотная кожа. Заболевание имеет много синонимов: *cutis verticis gyrata*, *cutis verticis striata*, *cutis verticis plicata*, *cutis verticis mamellonata*, *cutis verticis sulcata*, *pachydermie vorticellee du cuir chevelu*, *cuir chevelu encéphaloide*, синдром Unna, синдром Audry и др. [1, 3, 4, 5, 6].

Первые описания заболевания были опубликованы J.Jadassohn (1906), P.G.Unna (1907), Ch.Audry (1909), в частности P.G.Unna предложил термин для обозначения патологии кожи волосистой части головы, характеризующейся образованием толстых складок с глубокими бороздами в области затылка [6]. Складчатая пахидермия кожи волосистой части головы чаще бывает первичной, хотя этот термин применяется и для описания синдромов, являющихся следствием воспалительных процессов, эндокринных нарушений, сочетающихся с другими аномалиями развития [1, 2, 4]. Первичная складчатая пахидермия кожи волосистой части головы встречается почти исключительно у мужчин. Хотя ее и относят к генетически детерминированным аномалиям кожи, но характер наследования часто сложно уточнить [2, 6].

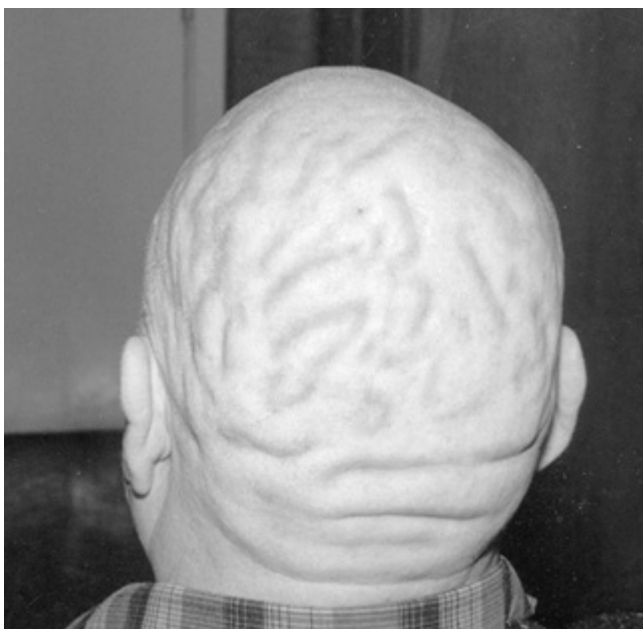
Болезнь развивается медленно, характеризуется хроническим рецидивирующим течением. Складчатая пахидермия кожи волосистой части головы является относительно редкой патологией, при которой развивается складчатая гиперплазия кожи волосистой части головы в затылочной и теменной областях за счет гипертрофии соединительной ткани дермы и эпидермиса, развивающейся на фоне стойкого расширения лимфатических сосудов и лимфостаза [2]. Визуально наблюдаются возвышающиеся извилины, толстые щелевидные складки, причем рисунок борозд напоминает извилины мозга. Иногда волосы на гребнях складок разрежены, но не обязательно. Волосы, особенно в глубине складок, толстые, густые. Описаны семейные случаи заболевания. Л.Х.Попов [3] указывает, что заболевание может проявляться как врожденная невусная гиперплазия, или как дополнительный признак акромегалии, или пахидермопериостоз Touraine-Solente-Gole. Но при синдроме Touraine-Solente-Gole кроме волосистой части головы может поражаться кожа лица, рук, ног; может быть симптом барабанных палочек, удлинение и увеличение конечностей (акромегалия) [1]. В гистологической картине биоптата выявляются либо гиперпластические изменения невусного характера, либо чисто гиперпластические с периостальными изменениями.

Заболевание может начать развиваться в период полового созревания или вскоре после него, а полная клиническая картина устанавливается к 20-30 годам [2]. В последние годы все чаще *cutis verticis gyrata* возникает в зрелом возрасте [1, 3, 4, 5] без видимой причины, нередко сопровождается болями и воспалительными атаками.

Диагноз складчатой пахидермии кожи волосистой части головы клинически трудностей не представляет. С целью выяснения патогенетических механизмов развития болезни рекомендуются гистоморфологические, эндокринологические и клинические лабораторные исследования.

Приводим наше наблюдение.

Больной Д., 60 лет, водитель, родился первым ребенком в семье колхозника, имеет 2 сестры, обе здоровы. Рос и развивался нормально, окончил среднюю школу в сельской местности. Три года служил в армии. Утверждает, что детскими инфекциями не болел, в анамнезе гастрит, холецистит, язвенная болезнь желудка, аппендэктомия в 1969 г. Отмечает, что в 1985 году у него появился зуд в области волосистой части головы и болезненные красно-синюшные пятна, которые быстро покрывались чешуйками и корками. Неприятного запаха не отмечал. Из-за частых обострений этих высыпаний ввел короткую стрижку. Лечился различными шампунями, мылами, получал лечение по поводу себореи волосистой части головы. В последние 5 лет болезнь начала прогрессировать и на границе теменной и левой височной области, а немного позже и на затылочной области начали появляться складки на коже волосистой части головы, разделенные глубокими бороздами. Гребни складок имеют ширину 2-4 см, глубина борозд от 3 до 10 мм. Волосы на гребнях и в бороздах не разрежены, густые, толстые. Складки легко подвижные, эластичные. Уже долгое время раз в неделю, иногда чаще, бреет голову. Отращивать волосы не может, так как быстро развиваются синюшно-красные пятна, уже через 1-2 дня покрывающиеся обилием чешуек и даже сплошной коркой беловатого цвета. Складчатость более выражена на левой половине волосистой части головы (см. фото 1). Чувствительность кожи в области складок не нарушена. Пальцы рук и ног, ногтевые пластинки не изменены. Со слов больного, ни у кого из близких и дальних родственников такого заболевания нет.



Данные объективного обследования: общее состояние удовлетворительное, телосложение правильное. Рост 170 см, вес 82 кг. Периферические лимфоузлы не увеличены. Со стороны костно-суставного аппарата, включая рентгенограммы костей кистей и стоп, патологии не выявлено. Со стороны дыхательной и сердечно-сосудистой систем отклонений от нормы не выявлено. Пульс хорошего наполнения и напряжения, 72 удара в минуту. АД 130/85 мм рт.ст. Живот мягкий, слегка

болезненный в эпигастральной области. Печень и селезенка не увеличены.

Щитовидная железа не увеличена, при ультразвуковом исследовании ее структура железы была в норме. Мочеполовая система без особенностей, физиологические отправления в норме. Нервно-психический статус без особенностей.

Общий анализ крови от 1.04.2002 г.: эр.- 5,85 x 10¹², Hb - 170 г/л, цв. пок. 0,9, л- 9,3 x 10⁹, п.2 %, с. 71 %, э 1 %, лимф. 23 %, мон. 4 %, СОЭ 4 мм/час. Общий анализ мочи от 1.04.2002 г - N. Глюкоза крови - 4,2 ммоль/л. Биохимический анализ крови от 1.04.2002 г.: АСТ - 0,39 ммоль/л, АЛТ - 0,84 ммоль/л, холестерин - 5,9 ммоль/л, бета-липопротеиды - 0,72 ед. опт. пл., билирубин - 15,9 мкмоль/л, об. белок - 82,6 г/л, мочевины - 5,6 ммоль/л, СРБ - отриц. Заключение: повышена активность АЛТ и содержание бета-липопротеидов. Серологические реакции крови отрицательные.

Гистологическое исследование биоптата кожи складки кожи волосистой части головы от 05.03.2002 г.: участок многослойного плоского эпителия, эпидермис с длинными отростками, гиперкератозом, с образованием роговых пробок в устьях волосяных фолликулов. В дерме отмечается гиперплазия сальных желез, перифолликулярные инфильтраты, состоящие из лимфоидных клеток с примесью гистиоцитов, фибробластов, полинуклеаров. Слабо выраженная гистиоцитарная инфильтрация вокруг сосудов. Заключение: изменения в препарате соответствуют таковым при складчатой пахидермии кожи.

На основании анамнеза, клинических и лабораторных данных поставлен диагноз: складчатая пахидермия кожи волосистой части головы.

Лечение болезни не разработано. Больному назначается симптоматическая терапия.

Данное наблюдение представляет интерес для практических врачей в связи с редкостью патологии и началом болезни в позднем возрасте.