

УДК 616.441-008.64-036

СКЛАДЧАТАЯ ПАХИДЕРМИЯ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

А.Д. Спасская, Е.Г. Некрасова

кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии

ФГБОУ ВО Тверской ГМУ Минздрава России, г. Тверь, Россия

Научный руководитель: к.м.н., доцент Е.Г. Некрасова

Резюме. В статье представлен клинический случай складчатой пахидермии у молодого человека. Приведено обсуждение вариантов клинического течения и особенностей его лечения на основании данных литературы и собственного опыта.

Ключевые слова: пахидермия, генодерматоз, клинические проявления, лечение пахидермии.

FOLDED PACHYDERMA. CLINICAL CASE

A.D. Spasskaya, E.G. Nekrasova

Department of Dermatovenereology with a course of cosmetology of Tver State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Tver, Russia

Scientific supervisor – Candidate of Medical Sciences, Associate Professor E.G. Nekrasova

Resume: The article presents a clinical case of folded pachyderma in a young man. The discussion of variants of the clinical course and features of its treatment based on literature data and own experience is given.

Key words: pachyderma, genodermatosis, clinical manifestations, treatment of pachyderma.

Введение. Пахидермия является достаточно редким генетическим заболеванием, встречающимся чаще у мужчин, характеризующимся образованием складок на коже головы, напоминающих кору головного мозга. В практике дерматолога заболевание встречается чрезвычайно редко, эффективных методов лечения нет, что послужило поводом к описанию данного клинического случая [1–3].

Заболевание, преимущественно встречающееся у мужчин, с распространенностью около 1 на 100000 мужчин и 0,026 на 100000 женщин. В основе заболевания лежит развитие складчатых гиперплазий волосистой части кожи головы вследствие гипертрофии дермы и эпидермиса, обусловленное продолжительным стазом лимфы. Проявления заболевания могут быть разнообразны: головные боли, утолщение кожи головы, появление на ней пигментированных участков, спаянность с окружающими тканями, расширение лимфатических сосудов, увеличение густоты волос в области появившихся складок. Наличие данной патологии кожи может быть косвенным признаком аномалий головного мозга или тяжелых сопутствующих заболеваний [2,3].

Первые симптомы болезни начинаются в детском или подростковом возрасте, однако полную клиническую картину можно увидеть лишь к 25-30 годам. Различают первичную (наследственную) и вторичную (приобретенную) формы болезни.

Первичная (наследственная) пахидермия может сочетаться со снижением умственных способностей (при аутосомно-рецессивном типе наследования), а также может включать фото- и офтальмопатию, редко акромегалию (при аутосомно-доминантном типе наследования), судорожные припадки (при рецессивном типе наследования, сцепленном с X-хромосомой).

Вторичная складчатая пахидермия развивается в связи с заболеваниями обмена веществ, хроническими болезнями дыхательных путей и сердечно-сосудистой системы, эндокринными заболеваниями или является проявлением паранеопластического процесса. Описаны случаи ятрогенной пахидермии после длительного применения миноксидила у пациентов с андрогенетической алопецией. Врач, который выставляет подобный диагноз, должен знать об общих ассоциациях данного заболевания и проводить тщательный диагностический поиск [2, 4-6].

Эффективного метода лечения пахидермии на сегодняшний день нет. Для терапии этого заболевания с незначительным успехом применяют системный изотретиноин, но это лишь на время уменьшает проявления заболевания и не предотвращает его прогрессирование. Хирургическое лечение может также рекомендоваться, но не нашло широкого применения. На сегодняшний день инъекции гиалуроновой кислоты в виде филлера могут зарекомендовать себя в качестве эффективного метода терапии, однако существенным минусом является высокая цена данного метода лечения. Ежедневная гигиена кожи головы важна для предотвращения мацерации, неприятного запаха и вторичного инфицирования.

Цель исследования. Описание редкого генодерматоза, изучение его возможной ассоциации с другими заболеваниями и пороками развития, проведение симптоматической терапии с целью облегчения состояния больного.

Материалы и методы. Диагноз «складчатая пахидермия» установлен на основании жалоб, анамнеза и клинических данных пациента. По результатам объективного и клинического обследования, сопутствующей патологии, в том числе в эндокринном статусе, а также признаков психических или неврологических заболеваний не выявлено.

Результаты. Обследован пациент С., 21 года, обратившийся к дерматологу с жалобами на уплотнение кожи головы. Из анамнеза стало известно, что пациент болен в течение 5 лет, когда начал отмечать плотность и складчатость кожи головы в области темени с переходом на затылок. При осмотре в указанном месте кожи головы складки кожи формируют рисунок, напоминающий борозды мозга или голову бульдога, при этом расправить складки при натяжении кожи не предоставляется возможным. В местах складок наблюдается повышение густоты волос.

Для терапии данного заболевания пациенту был предложен метод введения инъекций гиалуроновой кислоты, которая являются филлером, заполняющим промежутки между складками и сглаживающим рельеф кожи головы.

Обсуждение. На момент обследования у пациента не выявлено сопутствующей патологии. Результат терапии оказался приемлемым как визуально, так и субъективно, по отзывам пациента. Повторное проведение процедуры запланировано через 6-12 месяцев, что будет зависеть от скорости прогрессирования заболевания.

Выводы. Пахидермия может протекать как самостоятельно, так и сочетано с рядом других генетических заболеваний, что может иметь неблагоприятный прогноз в отношении жизни и здоровья больного. Пациенту рекомендована консультация врача генетика для оценки риска развития иных патологий в рамках данного генетического заболевания. Предложенный метод лечения оказался весьма эффективным для данного пациента на начальном этапе заболевания.

Дальнейшая разработка методов лечения пахидермии имеет весьма важное значение для помощи подобным пациентам. Представленное клиническое наблюдение представляет собой интерес для практикующих врачей дерматологов, косметологов, пластических хирургов.

Список литературы

1. Клинический случай складчатой пахидермии кожи головы/ О.Б. Немчинова, Е.Ю. Склинова, А.В. Соколовская [и др.]. - Текст: непосредственный // Фарматека - 2021.- Т.28, № 8. – С.166-170. doi: 10.18565/pharmateca.2021.8.166-170.

2. Мордовцев, В.Н. Наследственные болезни и пороки развития кожи: Атлас/ Мордовцев В.Н., Мордовцева В.В.- Москва: НАУКА, 2014. - 174 с.: ISBN 5-02-033417-0. -Текст: непосредственный.

3. Первичная идиопатическая гипертрофическая остеоартропатия у детей – характеристика заболевания с описанием клинического случая. Любимова Н.А., Снегирева Л.С., Терентьев Н.А., [и др.]. – Текст: непосредственный// Современная ревматология. - 2017. - Т. 11, №4. - С. 40-47. doi.org/10.14412/1996-7012-2017-4-40-47.

4. Dong, W. Scalp expansion for giant cutis verticis gyrata secondary to cerebriform intradermal nevus. W. Dong, H Wang, F. Fan. // J Int Med Res. – 2020. – Dec: 48 (12):300060520974243. doi: 10.1177/0300060520974243.

5. Larsen, F. Cutis verticis gyrata: three cases with different aetiologies that demonstrate the classification system/ F. Larsen, N. Birchall// Australas J Dermatol. 2007 May; 48(2):91-4. doi: 10.1111/j.1440-0960.2007.00343.x.

6. Primary essential cutis verticis gyrata: Case report and literature review. Dumas P, Medard de Chardon V, Balaguer T et all. - 2010 Jun; 55(3):243-8. doi: 10.1016/j.anplas.2009.06.010.

Контактная информация

Спаская А.Д., ассистент кафедры, г. Тверь, улица Новая, 10-10, sadreevaa.ph@yandex.ru, 8-910-533-61-58.

Некрасова Е.Г., к.м.н., доцент кафедры, г. Тверь, улица Павлова, 17-8, nekrasova-7@mail.ru, 8-903-804-07-70.