Случай сочетания гемиатрофии лица Ромберга и атрофодермии Пазини—Пьерини

В.Н. ГРЕБЕНЮК[1], О.В. ДОРДЖИЕВА, А.Р. ГЛЕБОВ

ГКБ №14 им. В.Г. Короленко, Москва

A case of combined Romberg's facial hemiatrophy and atrophodermia of Pasini-Pierini

V.N. GREBENYUK, O.V. DORDZHIEVA, A.R. GLEBOV

V.G. Korolenko City Clinical Hospital №14, Moscow

В статье представлен случай редкого сочетания дерматозов — гемиатрофии лица Ромберга и атрофодермии Пазини—Пьерини у женщины 27 лет.

Ключевые слова: гемиатрофия лица Ромберга, атрофодермия Пазини—Пьерини, склеродермия.

A rare case of combined Romberg's facial hemiatrophy and atrophodermia of Pasini—Pierini in a 27 year-old woman is described.

Key words: Romberg's facial hemiatrophy, atrophodermia of Pasini—Pierini, scleroderma.

Гемиатрофия лица Ромберга — редко встречающийся дерматоз, который был впервые описан Parry в 1814 г., затем Romberg в 1846 г. В основе заболевания лежит прогрессирующая атрофия тканей половины лица, преимущественно кожи, подкожной жировой клетчатки и в меньшей степени — мышц и лицевого скелета. Этиология и патогенез заболевания остаются невыясненными. Предполагается связь с поражением тройничного нерва и расстройством вегетативной иннервации.

Поражение тройничного нерва может быть первичным, возможно, генетически детерминированным или обусловлено травмой, фокальной инфекцией, сирингомиелией и другими причинами. Считают, что гемиатрофия лица Ромберга является проявлением ограниченной склеродермии [1].

Среди больных преобладают пациентки в возрасте от 13 до 17 лет. Активная стадия длится в основном до 20 лет, но может продолжаться и до 40 лет. Описаны случаи острого течения болезни, когда гемиатрофия развивалась в течение 1 мес.

Первыми признаками заболевания являются локальные изменения кожи лица, которая вскоре приобретает желтоватый или синюшный оттенок. Постепенно развивается уплотнение кожи в очагах. В дальнейшем в местах уплотнения кожа атрофируется; с течением времени атрофические изменения прогрессируют с вовлечением в процесс подкожной жировой клетчатки и мышц лица [2], а в тяжелых случаях — лицевого скелета и органов полости рта. Процесс может перейти на кожу лба, в редких случаях — шею, плечи, туловище и даже на противоположную сторону лица и тела [1].

Наиболее выраженными и частыми признаками поражения кожи являются ее резкое истончение, морщинистость, гиперпигментация. Отдельные участки напоминают пергаментную бумагу, через которую просвечивают сосуды. В атрофированных участках кожи отсутствует рост волос. Нередко кожа спаяна с подлежащими тканями [2]. Гистологически обнаруживается истончение всех слоев кожи и подкожной клетчатки [1].

Атрофодермия Пазини—Пьерини описана A. Pasini в 1923 г. и позднее L. Pierini — в 1936 г. [3]. Заболевание представляет собой поверхностную крупнопятнистую атрофию кожи с гиперпигментацией. Его этиология и патогенез окончательно не установлены. Локализация по ходу нервного ствола послужила основанием для H. Wokalek (1985) заключения о возможном нейрогенном генезе процесса, а обнаружение антиядерных антител – об иммунном. Выявление в сыворотке многих больных антител к *Borrelia burgdorferi*, а также в отдельных случаях получение из очагов поражения культуры возбудителя не

© Коллектив авторов, 2011

[1]e-mail: agleboff@yandex.ru

Klin Dermatol Venerol 2011;1:77

исключает инфекционную природу болезни. Описаны семейные случаи, что может свидетельствовать о роли наследственности в развитии заболевания [1].

Хотя некоторые исследователи склонны считать атрофодермию Пазини—Пьерини самостоятельным заболеванием, оно все же, по-видимому, является первичным атрофическим вариантом бляшечной склеродермии, что подтверждается нередким сосуществованием очаговой склеродермии и атрофодермии Пазини—Пьерини [4].

Заболевание чаще возникает у молодых женщин, локализуется преимущественно на спине и других участках туловища. Число очагов от одного до многих, их размер от 2—3 до 10 см и более [3]. Очертания изолированных очагов округлые или овальные, при слиянии — неправильные или крупнофестончатые [4]. Они представлены слегка западающими участками атрофии с просвечивающимися сосудами, коричневатого или лividно-красного цвета. Характерно наличие гиперпигментации. Кожа вокруг не изменена. Течение длительное, прогрессирующее. Возможна спонтанная стабилизация [1].

Гистологически в ранней стадии обнаруживают отечность коллагеновых волокон дермы, глыбчатый распад эластических волокон, небольшие воспалительные инфильтраты из лимфоцитов и гистиоцитов вокруг расширенных сосудов. Позднее отек исчезает, развивается атрофия дермы и (иногда) эпидермиса [1, 4].

Наше клиническое наблюдение касается сочетания этих редких дерматозов у больной, находившейся на стационарном лечении в ГКБ №14 им. В.Г. Короленко.

Пациентка, 27 лет, жительница Москвы, поступила в нашу клинику 13.01.10 г. с жалобами на деформацию лица и высыпания на коже туловища. Изменения на коже лица появились в 17-летнем возрасте и прогрессировали в течение нескольких лет. В 2003 г. для устранения косметического дефекта был установлен подкожный силиконовый имплант, который, со слов пациентки, на тот момент давал удовлетворительный косметический эффект. Однако процесс на коже лица прогрессировал, и постепенно развилось западение левой щеки (рис. 1). В 2007 г. появились единичные высыпания на коже спины, которые постепенно распространились на другие участки туловища.

При поступлении кожа левой половины лица атрофична, отдельные участки по типу «пергаментной бумаги» с усилением сосудистого рисунка, кожа не берется в складку, плотно спаяна с подлежащими тканями. Отмечается выпадение волос из латеральной части левой брови. Силиконовый имплант пальпируется от височной области до угла нижней челюсти. На коже туловища преимущественно на



Рис. 1. **Пациентка, 27 лет. Деформация лица, западение левой щеки.**



Рис. 2. **Та же пациентка.**

На коже туловища, преимущественно на боковых поверхностях, имеются множественные пигментированные пятна различных оттенков коричневого цвета размерами до 4 см округлых и овальных очертаний с небольшим западением в центре. Рост волос в очагах отсутствует.

боковых поверхностях имеются множественные пигментированные пятна различных оттенков коричневого цвета размерами до 4 см округлых и овальных очертаний, с небольшим западением в центре (рис. 2). Рост волос в очагах отсутствует.

Проведены лабораторные анализы.

Клинический анализ крови: Hb 118 г/л, эр. $3{,}88 \cdot 10^{12}$/л, цв. пок. 0,91, л. $6{,}3 \cdot 10^{9}$/л, п. 8%, с. 63%, э. 3%, лимф. 23%, мон. 3%, СОЭ 5 мм/ч.

Биохимический анализ крови: холестерин 4,7 ммоль/л, белок сыворотки 65,6 г/л, триглицериды



***Рис. 3*. Та же пациентка.**

На фоне проводимой терапии высыпания на туловище значительно побледнели и уменьшились в размерах.

0,9 ммоль/л, щелочная фосфатаза 194,7 ед/л, глюкоза 3,9 ммоль/л, АСТ 27,6 ед/л, АЛТ 19,6 ед/л, ГГТ 33,4 ед/л, билирубин общий 13,7 ммоль/л, креатитин 71,0 ммоль/л.

Клинический анализ мочи без особенностей. УЗИ органов брюшной полости и рентгенография органов грудной клетки без патологии.

Гистологическое исследование биопсийного материала от 14.02.08: некоторая атрофия сосочкового слоя дермы и коллагенизация волокон сетчатого слоя. Придатки кожи сохранены. Отмечается слабовыраженная лимфоцитарная инфильтрация в обоих слоях дермы.

Клинический диагноз: гемиатрофия лица Ромберга. Атрофодермия Пазини—Пьерини.

Пациентке проведено следующее лечение: пенициллин по 1 млн ЕД 4 раза в сутки внутримышечно в течение 10 дней, лидаза 64 ЕД внутримышечно через день — до 10 инъекций, АТФ — 2 мл внутримышечно через день, трентал — 200 мг 3 раза в сутки внутрь, никотиновая кислота 1% — 2 мл в течение 10 дней. Наружно актовегин-крем 5%. Приводилось внутривенное лазерное облучение крови. На фоне проводимой терапии высыпания на туловище значительно побледнели и уменьшились в размерах (рис. 3).

Данный клинический случай представляет собой интерес как редкое сочетание дерматозов в практике дерматовенеролога и может свидетельствовать об этиологической общности данных заболеваний. Следует также отметить, что не стоит прибегать к хирургической коррекции косметического дефекта до стабилизации процесса.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Скрипкин Ю.К., Мордовцев В.Н.* Кожные и венерические болезни. Руководство для врачей. М 1999;337—339.
2. *Баткаев Э.А., Галлямова Ю.А.* Склеродермия. Учебное пособие. М 2002;6—8.
3. *Кубанова А.А., Акимов В.Г.* Дифференциальная диагностика и лечение кожных болезней. Атлас-справочник. М 2009;235:239—240.
4. *Иванов О.Л.* Кожные и венерические болезни. Справочник. М 2007;30, 50.