

Г. И. МИРЗОЯН, Ф. С. ДРАМПЯН, А. В. СТЕПАНЯН

К ВОПРОСУ О ГЕМИСКЛЕРОДЕРМИИ

За последнее время как в отечественной, так и в зарубежной литературе [1, 2, 3 и др.] все чаще стала описываться клиническая картина системной и очаговой склеродермии, и значительно реже—случаи гемисклеродермии.

Так, Г. Я. Высоцкий [4] описывает десять случаев ограниченной склеродермии, как синдром поражения нервной системы.

Э. К. Гур [5], касаясь вопроса патогенеза атрофии лица, приводит три случая, в которых он подчеркивает локализацию патологического процесса в диэнцефальной области, развившегося в одном случае на почве инфекции, в другом — интоксикации и в третьем — на почве травмы. По мнению автора, различные этиологические факторы в патогенезе заболевания, воздействуя непосредственно или рефлекторно на вегетативную нервную систему, вызывают своеобразную ее дисфункцию в виде атрофии лица или половины тела.

Системная склеродермия относится к группе коллагеновых болезней со своеобразными фибриноидными изменениями соединительной ткани, с системностью прогрессирующей дезорганизации соединительной ткани, а также с вовлечением в процесс болезни стенок сосудов [6].

Однако клиническая картина очаговой склеродермии, ее начало, течение и частота поражения внутренних органов, резко отличается от системной склеродермии и не имеет черт коллагеновой болезни.

За последние годы наблюдалось 43 больных системной склеродермией [7], причем ни у одного из этих больных не имелось гемисклеродермии.

Приводим редкий случай гемисклеродермии, наблюдавшейся нами в нервной клинике.

Больная Е. М., 15 лет, поступила в клинику 20/III 1963 г. с жалобами на похудание левой половины тела. Заболела в шестилетнем возрасте после травмы черепа. Заболевание развивалось постепенно: сначала появилась отечность среднего пальца левой руки; через некоторое время на левой половине живота появились три уплотненных участка величиной в пятикопеечную монету. Постепенно эти участки увеличивались наряду с похуданием левой руки. Через 1—1,5 мес. отметилось прогрессирующее похудание левой ноги, а в дальнейшем — и всей левой половины тела. Кожа больной половины тела стала блестящей, уплотненной и срослась с костью. До поступления в стационар больная лечилась, но безрезультатно.

Объективно: со стороны черепно-мозговых нервов отклонений не имеется. Мышечная сила левых конечностей снижена, мышечный тонус слева несколько повышен, сухожильные рефлексы $S > D$, патологических рефлексов нет. Резкая диффузная атрофия левой половины тела и правого плечевого пояса. Истончение кожи в виде полос, как бы сросшихся с костью; пораженные участки пигментированы; отмечается контрактура в пальцах и других суставах из-за резкой атрофии.

Со стороны внутренних органов отклонения от нормы нет. Кровь и моча без патологических изменений. Глазное дно в норме.

Рентгенограмма: на снимках черепа отмечается повышение внутричерепного давления, на сравнительных снимках костей конечностей—отставание роста костей левых конечностей. Осциллограмма: отмечается асимметрия. Капилляроскопия: расстройство капиллярного кровообращения по спастическому типу. Кожная температура: правая рука—32°, левая—31,7°, правая нога—32,8°, левая—32,5°.

Электровозбудимость:

M. deltoideus	sin	A3C = K3C
M. biceps	.	A3C = K3C
M. triceps	.	A3C = K3C
M. brachialis	.	K3C < A3C
M. dig. sublimis	.	K3C > A3C
M. opponens	.	K3C > A3C

Биопсия кожи: эпидермис истончен с увеличением пигмента меланина, коллагеновые волокна в сосочковом слое гиалинизированы. Периваскулярно расположены круглоклеточные рыхлые инфильтраты.

Результаты исследования говорят о наличии очаговой гемисклеродермии.

Это заболевание встречается в клинической практике очень редко и одновременно представляет интерес в том отношении, что травма черепа может служить причиной развития нейродистрофического синдрома—дисэнцефалита с последующим развитием гемисклеродермии.

Кафедра нервных болезней
и пропедевтики внутренних болезней
Ереванского медицинского института

Поступило 15/III 1964 г.

Գ. Ի. ՄԻՐԶՈՅԱՆ, Ֆ. Ս. ԴՐԱՄԲՅԱՆ, Հ. Վ. ՍՏԵՓԱՆՅԱՆ

ՀԵՄԻՍԿԼԵՐՈԴԵՐՄԻԱՅԻ ՀԱՐՅԻ ՇՈՒՐՁԸ

Ա մ փ ո փ ո լ մ

Կուլագենային հիվանդությունները ներկայումս գտնվում են թե մեր և թե արտասահմանյան գիտնականների ուշադրության կենտրոնում:

Չնայած տվյալ հարցին վերաբերվող հարուստ գրականության և բազմաթիվ դիտողությունների պետք է նշել, որ մարմնի մի կեսի սկլերոդերմիան (հեմիսկլերոդերմիա) պատկանում է հազվագյուտ դեպքերի շարքին, որի պատճառով հաճախ բժիշկների կողմից հնարավոր չի լինում ժամանակին և ճիշտ ախտորոշել և հետևաբար ձեռք առնել ժամանակին համապատասխան միջոցառումներ: Երկարամյա մեր պրակտիկ աշխատանքների ժամանակաշրջանում մենք ունեցել ենք հեմիսկլերոդերմիայի մեկ դեպք, որը և նկարագրում ենք տվյալ աշխատության մեջ:

Կանգ շառնելով մանրամասն տվյալ հիվանդության էթիոպաթոգենեզի վրա, պետք է նշենք, որ այն ներկայումս գլխավորապես դիտվում է որպես դիենցեֆալ շրջանի ախտանիշներից մեկը:

Հետաքրքիր է նշել, որ տվյալ հիվանդի մոտ հիվանդությունը զարգացել է գլխի տրավմայից հետո:

Ինչպես հայտնի է գլխի տրավմատիկ վնասվածքները առաջին հերթին փոփոխման են ենթարկում դիենցեֆալ շրջանի ֆունկցիան, որը շատ անկայուն է հանդեպ ինֆեկցիաները, ինտոքսիկացիաները և տրավմաները:

Նկատի ունենալով, որ մեր հիվանդը ունեցել է գլխի տրավմա, որից հետո զարգացել է սկլերոդերմիա, պետք է ենթադրել, որ տրավման խոշոր դեր է խաղացել հիվանդությունից ախտոգենեզում:

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Нестеров А. И., Сигидин Я. А. Клиника коллагеновых болезней. М., 1961.
2. Тареев Е. М. Терапевтический архив, 1959, 5, стр. 5.
3. Саенко-Любарская В. Ф. Склеродермия. М., 1955.
4. Высоцкий Г. Я. Журнал невропатологии и психиатрии, 1961, 2, стр. 294.
5. Гур Э. К. Журнал невропатологии и психиатрии, 1962, т. XII, 6, стр. 820.
6. Струков А. И., Бегларян А. Г. Патологическая анатомия и патогенез коллагеновых болезней. М., 1963.
7. Драмбян Ф. С. Арохчапаутюн, 1963, 5, стр. 14.