

Болезнь Никольского — редкая форма гнездной алопеции

А.Н. Мареева, И.Н. Кондрахина

ФГБУ «Государственный научный центр дерматовенерологии и косметологии» Минздрава России
107076, Москва, ул. Короленко, д. 3, стр. 6

Приведено описание 2 клинических случаев редкого варианта гнездного выпадения волос — стригущей формы (болезнь Никольского). Данное заболевание часто ассоциируется с патологией нервной системы (шизофрения, эпилепсия, истероидные реакции). Особенностью первого наблюдения явилось сочетание стригущей формы гнездной алопеции с синдромом Дауна. Помощь в дифференциальной диагностике данного заболевания с другими патологиями может оказать проведение трихоскопии с выявлением характерных стигм гнездного выпадения волос.

Ключевые слова: **гнездная алопеция, болезнь Никольского, синдром Дауна.**

Контактная информация: nastasya_66@mail.ru. Вестник дерматологии и венерологии 2015; (5): 97—101.

Nikolsky's sign — a rare form of alopecia areata

A.N. Mareeva, I.N. Kondrakhina

State Research Center of Dermatovenereology and Cosmetology, Ministry of Healthcare of the Russian Federation
Korolenko str., 3, bldg 6, Moscow, 107076, Russia

Two case reports of rare form of alopecia areata — Nikolsky's sign — were presented. This disease is often associated with nerve system pathology (schizophrenia, epilepsy, hysteroid reactions). A special feature of first monitoring was the combination of Nikolsky's sign as a form of alopecia areata and Down syndrome. Trichodermatoscopy with detection of characteristic stigmas of alopecia areata can provide assistance in differential diagnostics of this disease and other disorders.

Key words: **alopecia areata, Nikolsky's sign, Down syndrome.**

Corresponding author: nastasya_66@mail.ru. Vestnik Dermatologii i Venerologii 2015; 5: 97—101.

■ Гнездная алопеция — ГА (гнездная плешивость, alopecia areata, круговидное облысение) — аутоиммунное заболевание, характеризующееся образованием воспалительного инфильтрата вокруг волосяных фолликулов, состоящего из CD8+ и CD4+ лимфоцитов, макрофагов и клеток Лангерганса [1, 2]. Клинически проявляется формированием очагов облысения на волосистой части головы, в области бороды, бровей, ресниц и туловища.

Заболевание характеризуется хроническим течением, торпидностью к проводимой терапии, что вызывает различные психоэмоциональные нарушения и ухудшает качество жизни пациентов [4].

Этиология ГА до настоящего времени остается невыясненной. Различными исследователями отмечалась роль в патогенезе заболевания стресса, неврологических и вегетативных расстройств, паразитарных и эндокринных заболеваний [5, 6]. Заболевание часто сочетается с тиреодитом Хашимото, витилиго и другими аутоиммунными состояниями [3]. Наблюдения семейных случаев ГА и конкордантности у близнецов дали основание полагать о наличии генетической предрасположенности к данному заболеванию [1].

У пациентов с синдромом Дауна ГА встречается значительно чаще, чем в общей популяции [7, 8].

Патогенетическая гетерогенность ГА находит отражение в разнообразии клинических проявлений. Большинство авторов выделяют 5 основных клинических форм ГА в зависимости от площади вовлечения: локальная (поражение в виде одного или нескольких округлых очагов), офиазис (выпадение волос по типу ленты, охватывающее краевую область скальпа), субтотальная (выпадение более 40% волос на коже волосистой части головы), тотальная (полное отсутствие волос на коже скальпа), универсальная (выпадение волос на коже скальпа с частичной или полной потерей волос на теле) [9].

Встречаются и редкие нетипичные формы ГА. В отечественной литературе описаны точечная (характеризуется выпадением волос в виде мелких, диаметром в несколько миллиметров овальных или округлых очагов облысения, разбросанных по различным участкам волосистой части головы) и стригущая формы.

Алопеция стригущая (болезнь Никольского) — редкая форма ГА, при которой волосы обламываются на высоте 1—1,5 см от поверхности здоровой кожи. Эти короткие, «подстриженные» волосы легко выдергиваются из волосяных фолликулов. При обследовании таких пациентов часто обнаруживают патологию нервной системы (шизофрения, эпилепсия, истероидные реакции). Заболевание имеет склонность к внезапному возникновению, самопроизвольному зарастанию очагов облысения, частым рецидивам [10].

Постановка диагноза при типичных формах ГА основывается на данных анамнеза, характерной клинической картине и не вызывает затруднений. Диффе-

ренциальную диагностику гнездного облысения с другими заболеваниями облегчает проведение осмотра очагов поражения с использованием трихоскопа. При проведении исследования выявляются характерные дерматоскопические признаки данного заболевания: присутствие «желтых точек» (фолликулы, заполненные гиперкератотическими массами), «черных точек» (кадаверизированных волос, представляющих собой комедоноподобные фолликулярные закупоривания), волос в виде «восклицательных знаков» (дистрофически измененных волос, суженных в проксимальной части), обломанных волос [11].

В сомнительных случаях в постановке диагноза может проводиться патоморфологическое исследование биоптата кожи из очага поражения.

Болезнь Никольского является редкой формой ГА, и установление правильного диагноза может вызывать затруднения, в связи с этим приводим два клинических наблюдения.

Пациентка Н., 29 лет, обратилась в ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России с жалобами на выпадение и поредение волос, замедление скорости роста волос. Вышеуказанные жалобы появились 6 лет назад. Отмечает периодическое выпадение и поредение волос на волосистой части головы. Пациентка наблюдалась у гинеколога-эндокринолога с диагнозом андрогенетическая алопеция, в течение 3 лет принимала комбинированные оральные контрацептивы с антиандрогенным действием, эффекта от проводимой терапии не отмечалось.

Аллергоанамнез не отягощен. Наследственность по ГА не отягощена. Менструальный цикл регулярный.

У пациентки синдром Дауна. Имеются сопутствующие заболевания: аутоиммунный тиреодит, правосторонний нефроптоз, левосторонняя пиелэктазия, дискинезия желчевыводящих путей.

При осмотре объективно: волосы на коже волосистой части головы диффузно разрежены (рис. 1). При тесте натяжением вытягивается порядка 20—30 волос. Наблюдается множество коротких обломанных волос в виде «восклицательных знаков» на высоте 0,5—1 см. Ресницы, брови, волосы на коже туловища и конечностей сохранены. Ногтевые пластины не изменены.

При осмотре очагов поражения с помощью микровидеокамеры Aramo SG (ув. 60) с использованием специализированной трихологической программы Trichoscience было выявлено равномерное снижение плотности роста волос в теменной (андрогензависимой) и затылочной (андрогеннезависимой) областях, также большое количество коротких обломанных волос по типу «восклицательных знаков» приблизительно на равной высоте (рис. 2).

В клиническом, биохимическом анализе крови, показателях уровня половых гормонов, тиреотропного гормона — без отклонений от референсных значений.



а



б

Рис. 1. На коже скальпа волосы диффузно разрежены (а), наблюдается множество коротких обломанных волос (б)



Рис. 2. Трихоскопия: обломанные волосы

Выявлено повышение уровня антител к тиреоглобулину до 112 МЕ/мл (норма до 40 МЕ/мл), антител к тиропероксидазе до 76 МЕ/мл (норма до 35 МЕ/мл).

Диагностика сифилиса методом иммуноферментного анализа: отрицательный результат.

При микроскопическом исследовании на наличие возбудителей микозов дерматомицеты не обнаружены.

Учитывая клиничко-анамнестические данные, результаты трихограммы, был поставлен диагноз гнездная алопеция, стригущая форма.

Пациентке проводилось следующее лечение: витаминотерапия, топические глюкокортикостероидные препараты на очаги алопеции.

На контрольном осмотре через 1 мес. на фоне лечения отмечалась положительная динамика в виде снижения выпадения волос. При пробе натяжением вытягивалось 1—2 волоса. Пациентке было рекомендовано продолжить прием витаминов; для стимуляции роста волос наружно назначен раствор, содержащий миноксидил 2% на участки поредения 2 раза в день по 1 мл в течение 2 мес. до полного зарастания очагов.

Пациентка Б., 25 лет, обратилась в ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России в отделение КДЦ, Центр «Здоровые волосы», с жалобами на выпадение волос. Считает себя больной в течение 1,5 мес., когда внезапно возникло интенсивное выпадение волос. Начало заболевания связывает с перенесенной респираторной инфекцией, сопровождавшейся повышением температуры до фебрильных цифр, проведенной антибиотикотерапией.

Обратилась к трихологу в коммерческий медицинский центр, где был поставлен диагноз алопеция симптоматическая и назначено обследование.

У пациентки отягощена наследственность по ГА по отцовской линии.

Объективно на момент обращения отмечается выраженное диффузное поредение волос, обломанные волосы в виде «восклицательных знаков» по всей поверхности волосистой части головы (рис. 3). Имеется зона «расшатанных волос». При пробе с натяжением вытягивается порядка 50—55 волос. Волосы на коже туловища и конечностей сохранены. Ногтевые пластины не изменены.



Рис. 3. Выраженное диффузное поредение волос, по всей поверхности кожи волосистой части головы обломанные волосы по типу «восклицательных знаков»



Рис. 4. Трихоскопия: обломанные волосы, «желтые точки» и кадаверизированные волосы («черные точки»)

При проведении трихоскопии было выявлено: диффузное разрежение в теменной (андрогензависимой) и затылочной (андрогеннезависимой) областях, обломанные волосы по типу «восклицательных знаков», множественные «желтые точки» и кадаверизированные волосы («черные точки») (рис. 4).

На основании собранного анамнеза, клинического осмотра, данных трихоскопии пациентке установлен диагноз гнездная алопеция, стригущая форма.

Назначенное лечение: преднизолон 40 мг/сут с постепенным снижением дозировки, рекомендована повторная явка через месяц.

На контрольном осмотре через 1 мес. отмечалась положительная динамика: на коже волосистой части головы обильный рост непигментированных и пигментированных пушковых волос, сохранялись зоны с разреженным ростом волос, единичные мелкие очаги алопеции. Зона «расшатанных волос» сохранялась в единичных очагах. Воспалительных изменений на коже в очагах поражения не наблюдалось.

При проведении трихоскопии патогномоничных признаков ГА зафиксировано не было. В биохимическом анализе крови выявлены признаки железодефицитного состояния: снижение уровня сывороточного железа до 8,9 мкмоль/л (норма 10,6—28,3 мкмоль/л), повышение общей железосвязывающей способности сыворотки крови до 76,1 мкмоль/л

(норма 50—72 мкмоль/л), ферритин 9 мкг/л (норма 10—120 мкг/л).

Показатели клинического анализа крови, уровни тиреотропного гормона, антител к тиреоглобулину, антител к тиреопероксидазе в пределах референсных значений.

Проведенное лечение: инъекционное внутрикожное полипозиционное введение ГКС пролонгированного действия (препарат Дипроспан) в очаги алопеции 1 раз в 4 нед. №3, а также нанесение ГКС местно на очаги поредения; поливитаминный препарат Пантовигар по 1 капсуле 3 раза в день после еды в течение 6 мес. Рекомендована консультация терапевта с целью проведения коррекции железодефицитного состояния.

Пациентка продолжает амбулаторное наблюдение в ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России.

В приведенных наблюдениях описаны редкие формы ГА, трихоскопические признаки данного вида выпадения волос. Трихоскопия является удобным неинвазивным методом исследования, позволяющим дифференцировать нетипичные формы ГА с другими видами облысения. Можно рекомендовать применение трихоскопии в качестве рутинного метода обследования для уточнения диагноза у пациентов с жалобами на выпадение волос, определения тактики их дальнейшего обследования и лечения. ■

Литература

1. Gilhar A., Paus R., Kalish R.S. Lymphocytes, neuropeptides, and genes involved in alopecia areata. *J Clin Invest* 2007; Aug 1; 117 (8): 2019—2027.
2. Price V. *J Invest Dermatol Symp Proc* 2003; 8: 207—211.
3. Tosti A., Bellavista S., Iorizzo M. Alopecia areata: a long term follow-up study of 191 patients. *J Am Acad Dermatol* 2006; 55: 438—441.
4. Wasserman D., Guzman-Sanchez D.A., Scott K., McMichael A. Alopecia areata. *Int J Dermatol* 2007; 46: 121—131.
5. Суворова К.Н., Варданян К.Л. Эволюция терапии гнездной алопеции и современная дерматологическая практика. *Вестн дерматол венерол* 2004; (5): 9—15.
6. Адаскевич В.П., Мяделец О.Д., Тихоновская И.В. Алопеция. М: Мед. книга, Нижний Новгород: НГМА 2000.
7. Schepis C., Barone C., Siragusa M., Pettinato R., Romano C. An updated survey on skin conditions in Down syndrome. *Dermatology* 2002; 205: 234—238.
8. Schepis C., Barone C., Lazzaro Danzuso G.C., Romano C. Alopecia areata in Down syndrome: a clinical evaluation. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2005 Nov; 19 (6): 769—70.
9. Дерматовенерология, 2008 Под ред. А.А. Кубановой. М: ДЭКС-ПРЕСС; 2008.
10. Клиническая дерматовенерология: руководство в 2 т (Под ред. Ю.К. Скрипкина, Ю.С. Бутова). М: ГЭОТАР-Медиа, 2009.
11. Inui S., Nakajima T., Nakagawa K., Itami S. Clinical significance of dermoscopy in alopecia areata: analysis of 300 cases *Int J Dermatol* 2008 Jul; 47 (7): 688—93.

об авторах: ▶

А.Н. Мареева — к.м.н., врач-дерматовенеролог консультативно-диагностического отделения ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России, Москва

И.Н. Кондрахина — к.м.н., зав. консультативно-диагностическим центром ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России, Москва

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье