

ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ БОЛЕЗНИ МОРБИГАНА

М.А. ФЕДОТОВА, А.В. САМЦОВ, И.Э. БЕЛОУСОВА

Description of a case of Morbihan disease

M.A. FEDOTOVA, A. SAMCZOV, I. BELOUSOVA

Об авторах:

М.А. Федотова — врач-дерматовенеролог, кафедры кожных и венерических болезней Военно-медицинской академии, г. Санкт-Петербург

А.В. Самцов — начальник кафедры кожных и венерических болезней Военно-медицинской академии, г. Санкт-Петербург, д.м.н., профессор

И.Э. Белоусова — доцент кафедры кожных и венерических болезней Военно-медицинской академии, г. Санкт-Петербург

Представлено описание случая болезни Морбигана. Данное заболевание характеризуется хроническим течением, отсутствием специфических лабораторных и гистологических изменений и резистентностью к терапии. Обсуждаются вопросы дифференциальной диагностики. Дан обзор литературы.

Ключевые слова: стойкая эритема и отек средней трети и верхней части лица, болезнь Морбигана.

Abbreviated title of the article: Morbihan disease.

A description of a case of Morbihan disease is presented in the article. This disease is chronic and is characterized by the absence of any specific laboratory and histology changes as well as treatment resistance. Issues of differential diagnostics are discussed. A review of literature is given.

Key words: fixed eruption and edema in the medium and upper third part of the face, Morbihan disease.

Впервые описание заболевания с неясной этиологией, проявляющееся покраснением кожи и отеком верхней половины лица, было дано R.Degos в 1957 г. у пациента — жителя южно-французской провинции Морбиган. Автор назвал это состояние как «хроническая персистирующая эритема и отек верхней половины лица» [1].

За дерматозом благодаря французским авторам в дальнейшем закрепилось название болезнь Морбигана [2]. Заболевание описывалось также как хронический отек и эритема верхней части лица, солидный персистирующий отек лица, лимфедема при розацеа и вульгарных угрях [4—6]. В некоторых источниках употребляется название — стойкий розацевый отек.

Этиология и патогенез данной нозологической формы изучены недостаточно. Имеются сведения о бактериальной природе заболевания и сопутствующем элифантиазе [1, 3]. Выявленные у отдельных больных аллергический ринит, бронхиальная астма, повышение уровня IgE в сыворотке крови, по мнению Th. Jansen и G. Plewig [1], P. Laugier и S. Gilardi [3], не позволяют уверенно подтвердить аллергическую природу заболевания. Спорной является и генетическая теория, выдвинутая на примере наблюдения за двумя однояйцо-

выми близнецами. Роль сопутствующих эндокринных расстройств в виде определяемого у отдельных пациентов латентного гипотиреоза требует дальнейшего изучения [1, 3]. У наблюдаемой нами больной при обследовании были выявлены повышенные уровни антител к тиреоглобулину и тиреопероксидазе. Однако ответить однозначно на вопрос, играли ли эти изменения значимую роль в возникновении данного заболевания, не представляется возможным.

J. Wohlrab и соавт. (2005) высказали точку зрения, что болезнь Морбигана представляет собой сочетание иммунологической контактной уртикарии с нарушенным лимфодренажем.

Гистологическая картина заболевания, по данным Н.Н. Потекаева [2], Th. Jansen и G. Plewig [1], P. Laugier и S. Gilardi [3], не имеет специфических особенностей и обычно характеризуется отеком дермы, расширением капилляров и лимфатических сосудов, периваскулярными и перифолликулярными инфильтратами, преимущественно состоящими из лимфоцитов, гистиоцитов, единичных плазматических клеток и нейтрофилов, значительными изменениями эластических волокон. Коллагеновые волокна гиалинизированы, между ними определяются тучные клетки. Считается, что тучные клетки способствуют пролиферации фибробластов, что, в свою очередь, приводит к фиброзным изменениям, которые и обуславливают характерные черты болезни Морбигана. В ряде случаев выявляются атрофия

эпидермиса, гиперкератоз, в некоторых волосных фолликулах — клещи *Demodex*.

При проведении реакции прямой иммунофлюоресценции у двух больных было выявлено диффузное отложение IgG.

Заболевание начинается, по данным P. Laugier и S. Gilardi [3], с появления ярко-розовой эритемы и отека в области лба, переносицы, верхних век, щек, заушных областей. В результате хронического персистирующего течения отек приобретает стойкий характер, происходит его значительное уплотнение, эритема приобретает более насыщенный окраску. Со временем отечность сменяется стойкой инфильтрацией и фиброзом [2]. Субъективных жалоб больные обычно не предъявляют, беспокойство у них вызывает «толстокожее» состояние, огрубение контуров лица, сглаживание морщин [3]. У отдельных больных наблюдалось периодическое появление папуло-пустулезных элементов и телеангиэктазий [3]. В ряде случаев отмечалось обострение симптомов после инсоляции, хотя использование солнцезащитных кремов с минеральными экранами не приводило к облегчению состояния [3].

Дифференциальную диагностику болезни Морбигана необходимо проводить с рядом заболеваний. В отличие от красной волчанки при болезни Морбигана отсутствуют гиперкератоз и атрофия, но имеется диффузная отечность кожи. При болезни Морбигана не встречаются общие симптомы, в то время как при некоторых клинических формах синдрома Melkersson — Rosenthal на фоне поражения нижней половины лица определяются общие явления — боли, температура, мигрень, неврологические расстройства, глоссит, хейлит. При дерматомиозите отмечаются острое начало, характерные лабораторные изменения, мышечная слабость, что нехарактерно для болезни Морбигана. Болезнь Морбигана следует также дифференцировать с некоторыми врожденными состояниями (гемиатрофия лица, синдром Аперта, синдром ткача Sturge и др.), склеромикседемой, амилоидозом, инфекционными заболеваниями (рожистое воспаление, опоясывающий лишай), неопластическими процессами (ангиосаркома, хроническая лимфатическая лейкемия и др.).

По данным литературы, лечение болезни Морбигана длительное, трудное и малоэффективное. Н.Н. Потекаев объясняет это тем, что патоморфологическая сущность заболевания представлена прогрессирующим фиброзом [2]. По данным Н. Н. Потекаева, Th. Jansen и G. Plewig, эффект от применения глюкокортикостероидных гормонов, радиотерапии, противовоспалительной наружной терапии, антибиотиков, гамма-интерферона нельзя назвать удовлетворительным [1, 2]. По сообщениям авторов, целесообразность назначения давящих повязок, ручного лимфодренажа спорна. На ранних стадиях заболевания эффективен изотретиноин в дозировке 0,2—0,5 на 1 мг/кг массы тела ежедневно в комби-

нации с кетотифеном 2 мг ежедневно в течение нескольких месяцев [1, 2].

В связи с редкостью данного дерматоза приводим наблюдение случая болезни Морбигана.

Больная В., 23 лет, жительница Санкт-Петербурга, обратилась в ноябре 2005 г. в клинику кожных и венерических болезней Военно-медицинской академии с жалобами на отечность кожи лба, переносицы, верхних век, щек; деформацию овала лица, приводящую к косметическому дефекту. При осмотре на коже лба, в области переносицы, верхних век и щек определялся плотный безболезненный отек мягких тканей. Кожа в очаге поражения была обычной влажности, ярко-розового цвета. Первые признаки заболевания в виде периодически возникающей отечности лба отметила в октябре 2004 г. Через 5—6 мес. отечность стала постоянной, распространилась на верхние веки, щеки. При обследовании клинические и биохимические анализы крови оказались без патологических отклонений, показатели общего анализа мочи в пределах нормы. Уровень гормонов щитовидной железы соответствовал норме, уровень антител к тиреопероксидазе и тиреоглобулину был повышен на 5%, по поводу чего пациентка принимала L-тироксин по 12,5 мг ежедневно в течение 1 мес. Затем уровень антител пришел в норму и после отмены препарата не повышался. При ультразвуковом исследовании щитовидной железы, органов брюшной полости и малого таза, рентгенографическом исследовании органов грудной клетки патологии не выявлено. Показатели мышечной силы были в пределах нормы. Периферические лимфатические узлы не увеличены.

На основании жалоб, данных анамнеза и клинической картины был поставлен диагноз болезни Морбигана. На момент осмотра общее состояние удовлетворительное. Поражение локализовалось на коже лба, в области переносицы, верхних век, щек, где определялся плотный безболезненный отек мягких тканей. Кожа в очаге поражения была обычной влажности, ярко-розового цвета (см. рисунок).

Пациентка получала антибиотики широкого спектра внутрь в течение 3 нед., ангиопротекторы и витаминные препараты в течение 1 мес., лимфодренажный массаж, однако эффекта отмечено не было. С февраля 2006 г. больная получала роаккутан в суточной дозе 10 мг, но улучшения практически не было. В связи с этим в августе 2006 г. был назначен кетотифен в дозе 2 мг в сутки, однако терапия роаккутаном в сочетании с кетотифеном практически не дала какого-либо эффекта.

Как было указано выше, некоторые авторы рассматривают это заболевание как редкую атипичную форму розацеа, требующую терапевтических подходов, отличных от традиционных способов лечения. На наш взгляд, такая позиция спорна прежде всего потому, что при болезни Морбигана нет клинических признаков розацеа: поражения центральной



Рис. Плотный безболезненный отек на коже лба, переносицы и щек

части лица, наличия преходящей, а затем стойкой эритемы, отсутствуют также такие важные симптомы, как телеангиэктазии, папулы и пустулы. Гистологические данные в определенной степени похожи, однако необходимо учитывать, что при розацеа они не имеют каких-либо особенностей и характеризуют хроническое или подострое воспаление. Следует также отметить, что экспертный комитет американского национального общества по изучению розацеа не включил стойкий розацейный отек в подтипы или варианты розацеа.

В связи с вышеизложенным мы считаем, что этот дерматоз следует называть, согласно мнению Wohlrab, болезнью Морбигана (стойкая эритема и отек средней трети и верхней части лица).

Изучение этого заболевания является весьма актуальной проблемой ввиду редкости патологии, неясности этиологии и отсутствия эффективной терапии.

Литература

1. Jansen Th., Plewig G. Morbus Morbihan// Akt. Dermatol. 1996. Vol. 22. P. 161—164.
2. Потекаев Н.Н. Розацеа (монография). М.-СПб; ЗАО «Издательство БИНОМ» — «Невский диалект», 2000. 144 с.
3. Laugier P., Gilardi S. L'oedeme erythemateux chronique facial superieur(Degos) // Ann Dermatol. Venereol. 1981. Vol. 108. P. 507—513.
4. Holzle E., Jansen Th., Plewig G. Morbus Morbihan — Chronisch persistierendes Erythem und Odem des Gesichts// Der Hautarzt. 1995. Vol. 11. P. 796—798.
5. Scerri L., Saihan E.M. Persistent facial swelling in a patient with rosacea. Rosacea lymphedema//Arch Dermatol. 1995. Vol. 131, № 9. P. 1071—1074.
6. Адаскевич В. П. Акне и розацеа. СПб, «Ольга», 2000. 130 с.