

# ПАННИКУЛИТ ВЕБЕРА-КРИСЧЕНА. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С ДИАГНОЗОМ КОЖНОЙ ФОРМЫ БОЛЕЗНИ ВЕБЕРА-КРИСЧЕНА С НЕТИПИЧНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИЕЙ ПРОЦЕССА

Панина Е.С.

ФГБОУ ВО «Тульский государственный университет», медицинский институт

**Аннотация.** *Панникулиты* (Пн) – группа гетерогенных воспалительных заболеваний, характеризующихся поражением *подкожной жировой клетчатки* (ПЖК) и нередко опорно-двигательного аппарата и внутренних органов. Основным симптомом Пн являются узлы, расположенные в ПЖК на разной глубине, как правило, множественные, с преимущественной локализацией на нижних и верхних конечностях, реже на груди, животе и лице. Обычно в течение нескольких недель узлы рассасываются, оставляя блюдцеобразные западения кожи вследствие атрофии ПЖК, в которых иногда откладываются соли кальция. В зависимости от формы узла Пн подразделяют на узловатый, бляшечный и инфильтративный. В некоторых случаях развитию Пн предшествуют лихорадка (до 41°C), слабость, тошнота, рвота, снижение аппетита, полиартралгии, артриты и миалгии. Панникулит Вебера-Крисчена – редкая форма лобулярного панникулита, характеризующаяся развитием болезненных подкожных узлов на туловище и конечностях часто в сочетании с системными проявлениями и тенденцией к рецидивам. Представляю клиническое наблюдение пациента с верифицированным диагнозом кожной формы болезни Вебера-Крисчена с нетипичной локализацией процесса.

**Ключевые слова:** панникулит Вебера-Крисчена, клинический случай, нетипичная локализация.

**Актуальность.** Панникулит Вебера-Крисчена (хронический рецидивирующий панникулит, идиопатический лобулярный панникулит, рецидивирующий лихорадочный ненагнаивающийся панникулит, нодулярный панникулит, болезнь Пфейфера-Вебера-Крисчена) – редкое идиопатическое иммуноаллергическое воспаление жировой ткани с лимфоидно-гистиоцитарной инфильтрацией, некрозами, образованием липогранулем и типичных крупных клеток с пенистой цитоплазмой. *V. Pfeifer* (1892 г.) впервые описал СП как синдром «очаговой атрофии ПЖК» с локализацией на щеках, молочных железах и конечностях. *F. Weber* (1925 г.), назвал этот патологический процесс ненагнаивающимся узловатым ПН. *H. Christian* (1928 г.) обратил внимание на наличие лихорадки при этой болезни. *I. Brill* (1936 г.) предложил новый термин – «болезнь Пфейфера-Вебера-Крисчена».

Этиология данного заболевания не известна. В основе патологического процесса лежит усиленное перекисное окисление липидов и иммунопатологические реакции с повышением уровня сывороточных циркулирующих иммунных комплексов. В органах и тканях происходит накопление высокоактивных промежуточных продуктов окисления, которые подавляют активность ряда ферментов и нарушают проницаемость клеточных мембран, что приводит к дегенерации клеточных структур и цитолизу [2, 3].

В патоморфологической картине заболевания выделяют 3 стадии: первая – островоспалительная (начальные дистрофические изменения адипоцитов, образования инфильтратов, состоящих из полиморфноядерных лейкоцитов, лимфоцитов и гистиоцитов), вторая – макрофагальная (гистиоциты приобретают форму многоядерных макрофагов, с пенистой цитоплазмой, глубоко проникающих в подкожно-жировую клетчатку, нередко полностью замещая адипоциты, нередко со склонностью к некротизированию), третья – фибробластическая (фибробласты и лимфоциты замещают некротизированные участки ткани, часто с образованием классической рубцовой ткани, в некоторых случаях с петрификацией) [4].

Данное заболевание является редкой патологией соединительной ткани, наиболее часто поражает женщин в возрасте 20-50 лет с избыточной массой тела [1]. Провоцирующие факторы: травма, нарушения жирового обмена и эндокринной системы, поражение печени и поджелудочной железы, влияние препаратов брома и йода. Обычно пациентам ошибочно ставят диагноз «абсцесс» или «флегмона», хотя при вскрытии очагов гнойного содержимого не обнаруживают.

Выделяют висцеральную и кожную форму панникулита. Последнюю подразделяют в зависимости от характера кожных проявлений на узловатую, бляшечную и инфильтративную формы. В поздние сроки заболевания развивается атрофия жировой ткани, которая постепенно замещается соединительной тканью, что приводит к появлению характерной втянутости кожи на месте бывшего узла. При висцеральной форме поражаются брюшинная область и сальник (мезентериальный панникулит), могут развиваться гепатоспленомегалия, панкреатит, нефропатия, при этом кожная симптоматика в ряде случаев отсутствует [5].

Основными клиническими симптомами заболевания являются: появление плотных узлов в подкожно-жировой клетчатке, размерами от 1 до 5 см в диаметре, болезненных при пальпации, часто с гиперемией кожи над ними. Локализация узлов на теле различна, чаще они располагаются на ягодицах, верхних и нижних конечностях со склонностью к локализации на симметричных участках. Консистенция узлов вначале мягкая, затем они уплотняются, могут образо-

вызвать спайки с кожей, кожные покровы над ними первоначально не изменены, в последующем цвет изменяется от ярко-розового до коричнево-багрового. Заканчивается процесс атрофией пораженного участка иногда с вдавлением в центре. Среди системных проявлений панникулита чаще других встречаются лихорадка, имеющая непостоянный ремиттирующий характер, артралгии, миалгии, мышечная слабость, потеря аппетита. Реже наблюдаются гепатомегалия и полисерозит. Из лабораторных отклонений свойственно увеличение СОЭ, лейкопения с лимфоцитозом, анемия. Главным подтверждением диагноза является морфологическая верификация – биопсия узлов панникулита. Характерный признак данного заболевания – многоядерные с пенистой цитоплазмой макрофаги («липофаги») при гистологическом исследовании [4].

Единых диагностических критериев не разработано, но выделяют условную триаду панникулита Крисчена-Вебера: образование болезненных подкожных узлов, лихорадка, постоянное рецидивирование данных симптомов.

Течение заболевания нередко сопровождается периодами обострения и ремиссий. При этом периоды ремиссии могут длиться от нескольких месяцев, до нескольких лет. Обострения характеризуются возобновлением узлообразования, лихорадкой.

В настоящее время не существует общепринятой схемы лечения панникулита Крисчена-Вебера. Большинство авторов сходятся в необходимости назначения пероральных глюкокортикостероидов, особенно при рецидивах узлообразования и лихорадки, а также циклофосфана, азатиоприна, микофенолата мофетила [5]. Описан положительный клинический эффект местного применения противоопухолевого препарата проспидина в виде мази [1]. Существуют единичные работы, свидетельствующие об эффективности блокаторов ФНО-альфа. Эффекта от применения антибактериальной терапии в лечении панникулита нет.

Прогноз течения заболевания зависит от формы и варианта течения панникулита. По современным данным 10% всех известных случаев панникулита Крисчена-Вебера заканчиваются летальным исходом [5].

Ниже приводится клиническое наблюдение пациента с панникулитом Вебера-Крисчена.

### **Клинический случай.**

*Пациент К., 56 лет, поступил в ревматологическое отделение ГБ 9 г.Тула 03.12.2019 с жалобами на боли правой височной части головы (области трофической язвы) боли в левой голени (области трофической язвы), выраженную общую слабость.*

*Из анамнеза: около 18 лет сахарный диабет 2 типа, с инсулинопотребностью. Неоднократно проходил стационарное лечение по поводу ангиопатии нижних конечностей, периодически возникающих трофических язв нижних конечностей. В 2016 году выполнена ампутация правой нижней конечности на уровне верхней трети голени по поводу гангрены стопы. В апреле 2019 года проходил стационарное лечение в ожоговом отделении ТОКБ №2 им. Л.Н.Толстого по поводу обширной язвы левой голени и нижней трети бедра, где была выполнена кожная аутотрансплантация на язву – эффекта не было, кожные лоскуты отторглись. По данным лабораторных и инструментальных методов исследований выявлена гипергликемия (повышение глюкозы крови до 12,4 ммоль/л), гиперурикемия (2,8 ммоль/л), увеличение уровня СОЭ – 41 мм/ч. Консультирован эндокринологом, скорректирована сахароснижающая терапия. Далее был переведен в хирургическое отделение ТОКБ №2 на долечивание. Выписан с улучшением, трофическая язва очистилась, уменьшилась в размерах (отмечена краевая эпителизация). Ухудшение состояния отмечает с середины ноября 2019 года (2 недели назад), когда на височной области справа появилось пятнышко, далее (со слов пациента) оно увеличивалось в размерах, прорвалось, образовалась трофическая язва с серозным отделяемым, через 3-4 дня – с гнойным отделяемым. Пациент был осмотрен дежурным хирургом, госпитализирован в хирургическое отделение ГБ №3. Осмотрен хирургом: Ds: Системное поражение мягких тканей лица, туловища, нижних конечностей. Данных за абсцесс, флегмону мягких тканей нет. В хирургическом лечении не нуждается. Рекомендована консультация ревматолога. КСП доставлен в ревматологическое отделение ГБ9 для курса лечения, определения дальнейшей тактики ведения.*

*Перенесенные заболевания: ИБС: атеросклеротический кардиосклероз, перманентная форма фибрилляции предсердий, тахиформа. Полная блокада ЛНПГ. НК 2ст. Артериальная гипертензия 3ст, 2ст, риск 4. Легочная гипертензия 2 ст. Ожирение 1ст. Пневмосклероз. Хронический панкреатит вне обострения. Язвенная болезнь 12-перстной кишки вне обострения. Сахарный диабет 2 типа, с инсулинопотребностью, целевой уровень гликированного гемоглобина 7,5%. Псориаз. В 2016 году ампутация правой нижней конечности на уровне верхней трети голени по поводу гангрены стопы. Наследственный анамнез: б/о.*

*При поступлении состояние средней степени тяжести, сознание ясное. Рост – 174 см, вес – 99 кг. ИМТ – 32,7 кг/м<sup>2</sup>. Температура тела 36,7 ° С. Кожные покровы физиологической окраски. Плотный отек подкожно-жировой клетчатки правой височной области, в правой надбровной области с очагами*

некроза размером 15x10см. Трофические язвы на медиальной поверхности верхней трети левой голени, ягодичных областях. Рубцовые изменения кожи левой голени, ягодиц, живота, головы. Псориазические высыпания на разгибательной поверхности обоих предплечий. Видимые слизистые оболочки: физиологической окраски, влажные, чистые. Периферических отеков нет. Периферические лимфатические узлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД – 18 в мин. Тоны сердца приглушены, ритм неправильный. ЧСС 90-110 в мин, пульс 90-110 в мин. АД 130/80 мм рт ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги. Селезенка не увеличена. Стул, диурез б/о. Физиологические изгибы позвоночника сглажены. Пальпация паравертебральных точек безболезненна. Суставы визуально не изменены. Движения в суставах в достаточном объеме, безболезненны. Культия правой голени на уровне верхней трети в удовлетворительном состоянии.

Данные лабораторного обследования при поступлении:  $Hb$  – 105 г/л, эритроциты –  $4,8 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты –  $10,3 \times 10^9$ /л, тромбоциты  $155 \times 10^9$ /л, СОЭ – 20 мм/ч; глюкоза крови 17,68 ммоль/л, общий белок – 59,9 г/л, альбумин 28,2 г/л, АЛТ – 5 Ед/л, АСТ – 11 Ед/л, креатинин – 107,5 мкмоль/л, мочевины – 4,27 ммоль/л, КФК – 42,2 Ед/л, ЛДГ – 498 Ед/л, мочевая кислота – 318 мкмоль/л, мочевины – 4,27 ммоль/л, общий холестерин – 2,9 ммоль/л. АТ к цитоплазме нейтрофилов (ANCA) 0,1; АТ к протеиназе-3 – 0,6; АТ к лактоферрину – 0,2; АТ к миелопероксидазе (MPO) IgG – 0,3; АТ к эластазе – 0,2; АТ к катепсину G – 0,2; АТ к ВР1 – 0,1. Антигены гепатитов В и С не выявлены. Антитела к ВИЧ не выявлены. Общий анализ мочи: белка нет, лейкоцитурия – 2-3 в п/з. Мазок с трофической язвы: выделена культура эпидермальный стафилококк.

Электрокардиография: Фибрилляция предсердий, ЧСС 100-110 в мин. Рентгенография ОГК: легкие и сердце без патологии. УЗИ органов брюшной полости, почек: диффузные изменения паренхимы печени. Гепатомегалия. ЖКБ. Признаки хронического холецистита. Гипотония желчного пузыря. Диффузные изменения поджелудочной железы. Спленомегалия. Признаки хронического пиелонефрита. УЗДГ БЦА: признаки стенозирующего (стеноз 25-30% по диаметру) атеросклероза экстракраниальных отделов БЦС. УЗДГ артерий нижних конечностей: атеросклероз артерий нижних конечностей. Ампутированная культя правой голени. Стенозы бедренных (40%), правой подколенной (70%), левой передней большеберцовой артерии (80%), окклюзия левой задней большеберцовой артерии. Биопсия узла не выполнена по техническим причинам.

Впервые диагностирован панникулит, начата терапия ГКС: метипред в/в кап однократно – на этом фоне повысился сахар крови до 30 ммоль/л, доза инсулина увеличена вдвое; в дальнейшем переведен на 4 таб./сут метипреда.

*Проводилась антибиотикотерапия, противовоспалительная, обезболивающая, гипотензивная, антикоагулянтная, гиполипидемическая терапия. На фоне проводимой терапии язва надбровной области очистилась от налета, боль в области язв перестала беспокоить. Выписан по настоянию пациента по семейным обстоятельствам. Пациенту рекомендовано наблюдение хирурга по месту жительства, наблюдение ревматолога, эндокринолога, кардиолога. Постепенное снижение дозы метипреда по ½ таб. за 2 недели до 2 таб./сут, осмотр ревматолога через 2 недели. Контроль АД, глюкозы крови, гипотензивная, инсулинотерапия в прежнем объеме, препараты кальция.*

### **Заключение.**

Данный клинический случай демонстрирует сложность диагностики панникулита Вебера-Крисчена у пациента со множеством сопутствующих заболеваний. Пациент длительно наблюдался с диагнозом «трофические язвы» и неоднократно подвергался хирургическому вмешательству без положительного результата.

Обращает на себя внимание то, что в данном случае отсутствовали симптомы, характерные для клиники панникулита: лихорадка, миалгии, артралгии, висцеральные проявления, в крови наблюдается нормальный уровень АТ. Также наблюдается нетипичная локализация кожных проявлений – лобная, височная область. Терапия ГКС в небольших дозах (4 таб./сут) дала положительный результат, что можно объяснить относительно благоприятным его течением.

### **Литература**

1. Гребенюк В.Н., Дударева Л.А., Тогоева Л.Т., Мураков С.В. Рецидивирующий лихорадочный ненагнаивающийся панникулит Вебера–Крисчена. Клиническая дерматология и венерология, 2011. № 3. С. 15-18.
2. Савушкина Н.М., Егорова О.Н., Белов Б.С. Панникулиты в ревматологии: нерешенные вопросы // Современная ревматология. 2016. Т. 3, № 5. С. 10. DOI: 10.14412/1996-7012-2016-3-5-10.
3. Вербенко Е.В. Спонтанный панникулит. В кн.: Кожные и венерические болезни: Рук-во для врачей. Под ред. Ю.К. Скрипкина. М.: Медицина, 1995. № 2. С. 399-410.
4. Елькин В.Д., Митрюковский Л.С. Избранная дерматология. Редкие дерматозы и дерматологические синдромы. Справочник по диагностике и лечению дерматозов, Пермь, 2000. 200 с.
5. Егорова О.Н., Белов Б.С., Карпова Ю.А. Спонтанный панникулит: современные подходы к лечению. Научно-практическая ревматология. 2012. Т. 50. № 5. С. 110-114.
6. Ахмеров С.Ф., Абдулганиева Д.И., Лапшина С.А. и др. Сложности диагностики панникулита Вебера–Крисчена. Практическая медицина, 2014. № 4(80), Т. 1. С. 19–22.

7. Юданова Л.С., Есафова Т.В., Ференец Н.П. Рецидивирующий узловатый лихорадочный ненагнаивающийся панникулит тяжелого течения. Клиническая медицина, 1978. Т. 56, № 5. С. 115–117.

8. Сучкова Т.Н., Гамаюнов Б.Н., Попов И.В., Тихомиров А.А. Болезнь Пфейфера–Вебера–Крисчена (спонтанный панникулит) у девочки-подростка// В кн.: 3-й Всерос. конгр. дерматовен. Тезисы. Казань, 2009. С. 118.

## СМЕРТНОСТЬ НАСЕЛЕНИЯ ТУЛЬСКОЙ ОБЛАСТИ ОТ БОЛЕЗНЕЙ ЭНДОКРИННОЙ СИСТЕМЫ, РАССТРОЙСТВА ПИТАНИЯ И НАРУШЕНИЙ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ

**Хромушин В.А., Хадарцев А.А., Прилепа С.А.**

*ФГБОУ ВО «Тульский государственный университет», медицинский институт*

**Аннотация.** Для изучения смертность населения Тульской области с первоначальной причиной смерти в классе «Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ» были использованы данные регистра смертности *MedSS* за 2012 – 2020 г.г., программа расчета средней продолжительности жизни *LeaMedSS* – представлено 9770 случаев из числа постоянно проживающих на территории Тульской области. Отмечено ежеквартальное увеличение случаев смерти инсулинонезависимых больных Тульской области в 2019 году и в первом квартале 2020 года, что требуют внимания и принятия мер органами здравоохранения. Результаты анализа использоваться для оценки смертности от *COVID-19* в качестве исходной ситуации, имевшей в Тульской области до появления первых смертельных случаев.

**Ключевые слова:** сахарный диабет инсулинозависимый и инсулинонезависимый, смертность, продолжительность жизни, процент недожития

**Введение.** По данным *Всемирной организации здравоохранения* (ВОЗ) диагноз *сахарного диабета* (СД) в мире устанавливается более, чем у 422 миллионов человек взрослого населения. Число больных СД возрастает параллельно с ростом численности населения и его старением – до 40% [4]. Поздняя диагностика и неконтролируемость лечения (неконтролируемый диабет) ведут к серьезным осложнениям – ампутациям нижних конечностей, почечной недостаточности, слепоте, которые увеличивают смертность населения от СД. Количество нераспознанных случаев заболевания колеблется от 24% до 62% [5].

**Цель исследования** – оценить смертность населения Тульской области с первоначальной причиной смерти в классе «Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ» в части числа случаев,