

References

1. Druk I. V., Nechaeva G. I., Smyalovskij V. E. *Spravochnik vracha obshchej praktiki. – Handbook of General practitioner.* 2014;10:17-26.
2. Zemtsovskiy E. V., Malev E. G. *Malye anomalii serdca i displasticheskie fenotipy.* SPb: «Politekst-NordVest»; 2012. 160 p.
3. Druk I. V., Nechaeva G. I., Lyalyukova E. A., Drokina O. V. *Lechashchij vrach. – Doctor in charge.* 2014;6:72-75.
4. Vatutin N. T., Kening E. V., Kalinkina N. V. *Ukrainskij kardiologicheskij zhurnal. – Ukrainian Journal of Cardiology.* 2000;1-2:92-97.
5. Nechaeva G., Druk I., Potapov V. *European Heart J.* 2014;1472.

Сведения об авторах:

Сметанин Михаил Юрьевич, кандидат медицинских наук, врач ультразвуковой диагностики; тел.: 89128560333; e-mail: Migele1977@rambler.ru

Чернышова Татьяна Евгеньевна, доктор медицинских наук, профессор кафедры врача общей практики и внутренних болезней с курсом скорой медицинской помощи; тел.: (3412)661133

Пименов Леонид Тимофеевич, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой; тел.: (3412)661133

Кононова Наталья Юрьевна, кандидат медицинских наук, докторант; тел.: (3412)661133

© Коллектив авторов, 2016

УДК 616.5-009-008.9-036:611.018.2-007.17

DOI – <http://dx.doi.org/10.14300/mnnc.2016.11077>

ISSN – 2073-8137

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛИПОИДНОГО НЕКРОБИОЗА НА ФОНЕ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Г. И. Нечаева, О. В. Дрокина, В. А. Охлопков, А. В. Кононов, В. П. Конев, Е. Н. Логинова

Омский государственный медицинский университет, Россия

THE CLINICAL CASE OF THE LIPOID NECROBIOSIS IN PATIENT WITH THE CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA

Nechaeva G. I., Drokina O. V., Ochlopkov V. A., Kononov A. V., Konev V. P., Loginova E. N.

Omsk State Medical University, Russia

Дифференцированные формы дисплазии соединительной ткани (ДСТ) – синдромы Элерса – Данло, Марфана и др. – сопровождаются диагностически значимой патологией кожи. Остается сложным вопрос трактовки псевдоопухолевых образований кожи при недифференцированной ДСТ (нДСТ).

Представлен клинический случай липоидного некробиоза у пациентки с нДСТ, трудности дифференциальной диагностики, обусловленные атипичной клинической картиной патологии кожи. Оптимальной тактикой ведения пациентов с патологией кожи на фоне ДСТ является мультидисциплинарный подход, скоординированные усилия врачей разных специальностей, включая терапевта, дерматолога, патоморфолога.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, липоидный некробиоз, псевдо-опухолевые образования кожи

Differentiated connective tissue dysplasia (CTD), including Ehlers-Danlos syndrome, Marfan syndrome, etc., is accompanied by diagnostically significant skin disorders. At the same time, interpretation of the pseudo-tumor formations of skin in patients with undifferentiated forms of the CTD (nCTD) is still debated.

We have described a clinical case of lipoid necrobiosis in a patient with the nCTD, the difficulties of differential diagnosis due to atypical clinical picture of skin disease.

The best management of patients with skin disorders and CTD is a multi-disciplinary approach, coordinated efforts of various specialists, including general practitioner, dermatologist, pathologist.

Key words: connective tissue dysplasia, lipoid necrobiosis, pseudo-tumor formations of skin

В современной клинической практике понятие дисплазии соединительной ткани (ДСТ) знакомо врачам многих специальностей. К настоящему времени описано более 30 типов генетических мутаций, приводящих к ДСТ, в

результате которых цепи коллагена и эластина формируются неправильно и образованные ими структуры не выдерживают должных механических нагрузок, особенно в период интенсивного роста организма (13–15 лет) [2, 5].

Одними из самых изученных проявлений патологии кожи при ДСТ являются: гиперэластичность (повышенная растяжимость), белые атрофические стрии (*striae atrophicae*), тонкая, просвечивающая кожа (видимая сосудистая сеть на груди, спине, конечностях), снижение естественной упругости кожи [2, 4, 5]. Псевдо-опухолевые образования кожи, ассоциированные с дисплазией, встречаются редко, что может приводить к диагностическим ошибкам [1–3, 4, 7, 8].

Приводим клинический случай.

Пациентка Т., 16 лет, обратилась на прием к врачу общей практики Омского центра ДСТ с жалобами на возвышающиеся безболезненные образования синюшно-багрового цвета в области локтевых, коленных суставов и суставов правой кисти, приносящие косметические неудобства (рис. 1, 2).

Из анамнеза заболевания – указанные образования появились в возрасте 1,5 месяцев, в 4 года произошло самопроизвольное вскрытие кожного образования над левым локтевым суставом, при исследовании в гнойном содержимом обнаружены стафилококки. В 6-летнем возрасте был установлен диагноз: «Хроническая ревматическая болезнь без порока сердца. Ревматические узелки», проведено лечение бициллином – без эффекта. В этом же возрасте для уточнения диагноза выполнена биопсия образования в области правого локтевого сустава; заключение – «Фиброма, множественная гранулема с фибриноидными некрозами в центре». Установлен диагноз: «Дерматофиброма (гистиоцитома)». Проведено лечение нестероидными противовоспалительными препаратами, бициллином – без эффекта. В дальнейшем не наблюдалась.

В возрасте 11 лет направлена дерматологом на повторную биопсию кожи и образования в области правого локтевого сустава. Заключение: «Морфология крайне подозрительна в отношении ревматоидного узелка, либо глубокой формы кольцевидной гранулемы. Дифференцировать с учетом клинических данных». На основании полученных данных установлен диагноз: «Кольцевидная гранулема». Проведено лечение дипроспаном – без эффекта.

В возрасте 14 лет, после консультации ортопедом, пациентке установлен диагноз: «Подагрические тофусы в области локтевых суставов». Однако при R-грамме локтевых суставов и анализе уровня мочевой кислоты, липидного и углеводного обмена патологических изменений не было выявлено. После повторной консультации дерматолога рекомендован пересмотр биоптатов для уточнения диагноза. Результат: «В дерме обнаруживаются гранулемы, построенные по типу кольцевидной гранулемы с очагами деструкции коллагена и воспалительной реакцией вокруг некроза, представленной гистиоцитами, лимфоидными клетками, фибробластами, с палисадообразным расположением клеток. Одновременно с указанными структурами выявляются скопления ксантомных клеток, гистиоцитов, лимфоцитов в фиброзной ткани, с очагами гиалиноза. Морфологическая картина соответствует кольцевидной гранулеме в сочетании с очагами эруптивной ксантомы». На основании полученных данных был подтвержден ранее установленный диагноз кольцевидной гранулемы. От предложенного лечения и дальнейшего наблюдения мать пациентки отказалась. Через два года, в возрасте 16 лет, пациентка обратилась к нам на консультацию в Омский центр ДСТ с вышеуказанными жалобами.

Из анамнеза жизни пациентки: ребенок от первой нормально протекающей беременности у здоровой 20-летней матери. Вскармливание искусственное. В детстве частые гнойничковые инфекции, рецидивирующий фурункулез, хронический тонзиллит, синдром избыточного бактериального роста. Миопия средней степени тяжести.

При объективном осмотре обращали на себя внимание фенотипические проявления ДСТ: астенический тип конституции с узкой, плоской грудной клеткой. Арковид-

ное, высокое небо, скученные зубы с неправильным прикусом, S-образный сколиоз грудного отдела позвоночника 2 степени, гипермобильность локтевых и коленных суставов, «сандалевидная» щель, второй палец стопы длиннее первого, поперечное плоскостопие. В области третьего пястно-фалангового сустава правой кисти, коленных и левого локтевого суставов – образования синюшно-багрового цвета, подвижные, безболезненные, над правым локтевым суставом рубец после проведения биопсии с заживлением шва в виде «папиросной бумаги» (рис. 1, 2, 3). Результат ЭхоКГ подтвердил диспластические изменения со стороны сердца – пролапс митрального клапана I степени, дополнительные трабекулы в полости левого желудочка.



Рис. 1. Образование кожи синюшно-багрового цвета в проекции третьего пястно-фалангового сустава правой кисти



Рис. 2. Образование кожи синюшно-багрового цвета в проекции правого локтевого сустава. Множественные рубцы по типу «папиросной бумаги» после биопсии



Рис. 3. Образование кожи синюшно-багрового цвета в проекции левого локтевого сустава (до биопсии)

С целью уточнения диагноза было принято решение о проведении биопсии кожного образования в области левого локтевого сустава. Результат патогистологического исследования: «Очаг деструкции коллагеновых волокон в глубоких отделах дермы, окруженный инфильтратом из лимфоидных и макрофагальных клеток. Среди них встречаются клетки с оптически пустой цитоплазмой. Типичных ксантомных клеток нет, нет отложений кристаллов холестерина. Эпидермис не изменен. **Заключение:** морфологическая картина соответствует липоидному некробиозу».

На основании жалоб, анамнеза, результатов лабораторно-инструментальных исследований, включая результат последней биопсии, был установлен диагноз: «Липоидный некробиоз».

Представленный случай отражает сложности диагностики патологии кожи при ДСТ. Диагноз кольцевидной гранулемы был наиболее вероятным, поскольку заболевание развивается почти исключительно в детском возрасте, чаще у девочек [3]. На этапе постановки диагноза важно было учитывать и вероятность наличия ксантоматоза при кольцевидной гранулеме. Однако отсутствие ксантомных клеток при последней биопсии исключило данное сопутствующее заболевание.

В пользу липоидного некробиоза свидетельствовали результаты биопсии в области левого локтевого сустава, женский пол, хроническое, торпидное к лечению течение заболевания, отсутствие болезненности в об-

ласти кожных образований. У части больных возникновению липоидного некробиоза предшествуют травмы (ушибы, царапины, укусы насекомых и пр.), что также нельзя было исключить у данной пациентки. Способствовать дегенерации соединительной ткани и появлению очагов липоидного некробиоза у пациентки могло разрыхление эндотелиального слоя со значительной деформацией коллагеновых волокон в адвентиции сосудов, характерное для ДСТ [6].

Между тем известно, что липоидный некробиоз часто является предвестником нарушения толерантности к глюкозе, развития сахарного диабета, опережая клинические проявления данных состояний на несколько лет. Однако с момента появления первых кожных изменений до настоящего времени прошло более 15 лет и за весь период у пациентки не отмечалось отклонений при исследовании углеводного, липидного и белкового обмена. Кроме того, типичная локализация кожного процесса – на голених или лодыжках.

Данный клинический случай является редким проявлением липоидного некробиоза с атипичной локализацией у пациентки с нДСТ. Только объединение усилий педиатров, терапевтов, врачей общей практики, специалистов узкого профиля клиники внутренних болезней, дерматологов и патоморфологов позволит правильно диагностировать патологию кожи у каждого конкретного пациента с ДСТ.

Литература

1. Бочкова, Д. Н. Фенотипические корреляции у кардиологических больных / Д. Н. Бочкова, Е. Л. Потемкин // Тер. архив. – 1987. – № 1. – С. 43–44.
2. Кадурина, Т. И. Дисплазия соединительной ткани: руководство для врачей / И. Т. Кадурина, В. Н. Горбунова. – СПб.: Элби-СПб, 2009. – 704 с.
3. Клинические рекомендации. Дерматовенерология / под ред. А. А. Кубановой. – М.: ДЭК-Пресс, 2010. – 300 с.
4. Максимова, Д. В. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани: патология кожи / Д. В. Максимова, Б. И. Ляховецкий, Л. К. Глазкова, Т. Ф. Перетолчина // Эстетика в медицине. – 2010. – № 4. – С. 51–54.
5. Мартынов, А. И. Диагностика и тактика ведения пациентов с дисплазией соединительной ткани в ус-

ловиях первичной медико-санитарной помощи / А. И. Мартынов, В. М. Яковлев, Г. И. Нечаева [и др.]. – Омск, 2013. – 133 с.

6. Шилова, М. А. Патология сосудов у лиц с дисплазией соединительной ткани в аспекте внезапной смерти / М. А. Шилова, В. П. Конев, А. Г. Царегородцев // Дисплазия соединительной ткани. Актуальные вопросы внутренней патологии: сб. науч. тр. – Казань, 2007. – С. 33–36.
7. Beighton, P. H. Ehlers-Danlos syndromes: Revised nomenclature, Villefranche, 1997 / P. H. Beighton, A. de Paepe, B. Steinmann [et al.] // Am. J. Med. Gen. – 1998. – Vol. 77, № 1. – P. 31–37.
8. Kobayasi, T. Dermal changes in Ehlers-Danlos syndrome / T. Kobayasi, M. Oguchi, G. Asboe-Hansen // Clin Genet. – 1984. – Vol. 25, № 6. – P. 477–484.

References

1. Bochkova D. N., Potemkin Ye. L. *Ter. arkhiv.* – *Ter. arkhiv.* 1987;1:43-44.
2. Kadurina T. I., Gorbunova V. N. *Displaziya soyedinitelnoy tkani: leadership for doctors.* SPb.: «Elbi»; 2009. 704 p.
3. *Clinical guidelines. Dermatology.* Pod red. A. A. Kubanovoy. M.: «DEKS-Press»; 2010. 300 p.
4. Maksimova D. V., Lyakhovetsky B. I., Glazkova L. K., Peretolchina T. F. *Estetika v meditsine.* – *Aesthetics in medicine.* 2010;4:51-54.
5. Martynov A. I., Yakovlev V. M., Nechayeva G. I. *Diagnosics and tactics of patients with connective tissue di-*

sorders in primary health care. *Leaderships for doctors.* Omsk; 2013. 133 p.

6. Shilova M. A., Konev V. P., Tsaregorodtsev A. G. *Vascular pathology in patients with connective tissue disorders aspect sudden death. Displaziya soyedinitelnoy tkani.* Aktualnye voprosy vnutenney patologii: sb. nauch. tr. Kazan; 2007. P. 33-36.
7. Beighton P. H., de Paepe A., Steinmann B., Tspirouras P., Wenstrup R. *Am. J. Med. Gen.* 1998;77(1):31-37.
8. Kobayasi T., Oguchi M., Asboe-Hansen G. *Clin Genet.* 1984;25(6):477-484.

Сведения об авторах:

Нечаева Галина Ивановна, доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой внутренних болезней и семейной медицины ПДО; тел.: (3812)236700, 89139788383; e-mail: profnechaeva@yandex.ru

Дрокина Ольга Васильевна, кандидат медицинских наук, ассистент; тел.: (3812)492085, 89139756715; e-mail: amans@bk.ru

Охлопков Виталий Александрович, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой дерматовенерологии и косметологии; тел.: (3812)516622; e-mail: ochlopkov@omsk-osma.ru

Кононов Алексей Владимирович, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой патологической анатомии; тел.: 89139724947; e-mail: profavkononov@mail.ru

Конев Владимир Павлович, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой судебной медицины с курсом правоведения; тел.: 89139630597; e-mail: vpkonev@mail.ru

Логонова Екатерина Николаевна, кандидат медицинских наук, ассистент; тел.: (3812)492085, 89139733087; e-mail: log-ekaterina@yandex.ru