

Орфанные заболевания в практике медицинской сестры (на примере идиопатического панникулита)

В.А. Чувилева, В.В. Скворцов, К.А. Дурноглазова.

Волгоградский государственный медицинский университет Минздрава России

Информация об авторе

1. Чувилева Вера Андреевна, студентка 6 курса лечебного факультета ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России, veraozerova@inbox.ru
2. Скворцов Всеволод Владимирович, доктор медицинских наук, доцент кафедры внутренних болезней, ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России, vskvortsov1@ya.ru
3. Дурноглазова Кристина Александровна, студентка 3 курса лечебного факультета ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России, kristina.dunoglazova@mail.ru

Резюме

Идиопатический панникулит Крисчена-Вебера является редким и малоизученным заболеванием с неизвестной этиологией и патогенезом, характеризующимся рецидивирующим поражением подкожно-жировой клетчатки в виде воспаления и микрокнекротов с последующим вовлечением в патологический процесс внутренних органов. Существует несколько форм этого заболевания, различных по течению, прогнозу и подходам к лечению.

Ключевые слова: идиопатический панникулит Крисчена-Вебера, клинические формы панникулита, биопсия, глюкокортикостероиды, цитостатические препараты.

Для цитирования: Чувилева В.А., Скворцов В.В., Дурноглазова К.А. Орфанные заболевания в практике медицинской сестры (на примере идиопатического панникулита). Медицинская сестра, 2021; 5 (23): 47–51.
DOI: <https://doi.org/10.29296/25879979-2021-05-10>

Orphan diseases in the practice of a nurse (on the example of idiopathic panniculitis)

V.A. Chuvilyeva, V.V. Skvortsov, K.A. Durnoglazova.
Volgograd state medical university, Russian Health Ministry

Information about the author

1. Vera A. Chuvilyeva, 6th year student, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education «Volgograd state medical university», Russian Health Ministry, veraozerova@inbox.ru
2. Vsevolod V. Skvortsov, Dr. of Sciences (Medical), Associate Professor of the Internal Medicine Department, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education «Volgograd

state medical university», Russian Health Ministry, vskvortsov1@ya.ru

3. Kristina A. Durnoglazova, 3th year student, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education «Volgograd state medical university», Russian Health Ministry, kristina.dunoglazova@mail.ru

Abstract

Idiopathic panniculitis Weber-Christian is rare and poorly understood disease with obscure etiology and pathogenesis. This disease is characterized by lesions of the subcutaneous fat in the form of inflammation and micronecrosis. Further internal organs join. There are several forms of this disease different in the course, prognosis and treatment.

Key words: idiopathic panniculitis Weber-Christian, clinical forms of panniculitis, biopsy, glucocorticosteroids, cytostatic drugs.

For citation: Chuvilyeva V.A., Skvortsov V.V., Durnoglazova K.A. Orphan diseases in the practice of a nurse (on the example of idiopathic panniculitis). The Nurse, 2021; 5 (23): 47–51.
DOI: <https://doi.org/10.29296/25879979-2021-05-10>

Идиопатический панникулит Крисчена-Вебера (рецидивирующий лихорадочный ненагнаивающийся панникулит, нодулярный панникулит, болезнь Пфайфера-Вебера-Крисчена) – редкое, малоизученное заболевание с неясной этиологией и патогенезом, характеризующееся рецидивирующим поражением подкожно-жировой клетчатки в виде воспаления и микрокнекротов с последующим вовлечением в патологический процесс внутренних органов и опорно-двигательного аппарата.

Впервые заболевание описано в 1892 году Pfeifer как «синдром очаговой дистрофии подкожно-жировой клетчатки», сопровождающийся общей слабостью и появлением узлов на конечностях, молочных железах, лице. В 1894 году Rotmann описал подобный процесс на конечностях и груди, но без общих симптомов. Проблема данного заболевания заинтересовала известного русского ученого А.И. Абрикосова, который регистрировал такие же изменения подкожной клетчатки в местах инъекций, он

описал гистологическую картину данных изменений, назвав содержимое узлов «опухолевидными разрастаниями грануляционной ткани», служащими, по его мнению, для рассасывания жировых частиц.

Эти опухолевидные разрастания Henschen и А.И. Абрикосов назвали «олеогранулемами». Сам термин «панникулит» предложил Solin в 1911 году. В 1925 году Вебер ввел понятие «рецидивирующий узловатый панникулит». Brill в 1936 году предложил новый термин – «болезнь Пфейфера-Вебера-Крисчена». В настоящее время насчитывается около 200 описаний данного заболевания в мировой литературе [2, 10].

Этиология

Несмотря на продолжительность изучения вопроса, единой концепции этиологии и патогенеза данного заболевания не существует. Сейчас его относят к системным поражениям соединительной ткани. Предполагают, что в развитии заболевания играют роль несколько групп факторов. К ним относятся бактериальные и вирусные агенты, а также другие заболевания с иммунным механизмом развития, в том числе саркоидоз, болезнь Крона, ревматические болезни [2]. Christian связывал панникулит с туберкулезом. При этом рецидивы панникулита возникают после травм, переохлаждения и других неблагоприятных факторов, воздействующих на организм.

Также рассматривается вопрос о месте гормональных нарушений в развитии панникулита. Ряд авторов отмечали, что панникулит часто развивается при заболеваниях щитовидной железы и сахарном диабете. Кроме того, преимущественно поражаются женщины в возрасте 20-40 лет, часто с избыточным весом, что также доказывает связь возникновения заболевания с гормональным фоном [5].

Современные авторы описывают случаи панникулита после хирургического прерывания беременности и удаления кисты яичника. Не меньший интерес представляет возникновение заболевания на фоне приема лекарственных препаратов. Weber и Nugaг связывали его развитие с приемом йода и брома и описывали как токсидермию. Asner рассматривал его как своеобразную реакцию в виде местного жирового некроза в ответ на недостаточность тканевой липазы.

Патогенез и патоморфология

На современном этапе считается, что основой патогенеза идиопатического панникулита является нарушение процесса перекисного окисления липидов (ПОЛ) [1]. Из-за дисбаланса между ПОЛ и антиоксидантными системами клеток происходит

накопление промежуточных продуктов окисления, обладающих высокой повреждающей активностью, которая проявляется в нарушении функций транспортных ферментов клетки и повреждении клеточных мембран. Все эти процессы приводят к цитолизу, гистологически проявляющемуся воспалением и некрозом [1].

Существует и другое мнение по поводу возможного патогенеза данного заболевания. Некоторые авторы акцентируют внимание на прямом повреждающем действии циркулирующих иммунных комплексов и связанной с их осаждением воспалительной реакцией в подкожно-жировой клетчатке. При этом велика роль активированных макрофагов и лимфоцитов, продуцирующих большое количество провоспалительных цитокинов [1].

Кроме того, существуют исследования, результатами которых явилось выявление мутации гена фактора некроза опухолей α , который играет ключевую роль в возникновении реакций воспаления и некрозов тканей [1].

Гистологически выделяют 3 стадии процесса: островоспалительную, липофагическую, фиброзную [1,2,4-5,9]. В первой стадии наблюдается картина неспецифического острого воспаления: обнаруживаются инфильтраты, состоящие из полиморфно-ядерных лейкоцитов, преимущественно нейтрофилов, лимфоцитов и гистиоцитов. В липофагической стадии возникает гистиоцитарная реакция, заключающаяся в преобразовании макрофагов в «липофаги»-клетки с «пенистой» цитоплазмой, заполненной продуктами расщепления жировой ткани. Завершающая стадия – фибропластическая – характеризуется заполнением фибробластами и лимфоцитами участков некроза, синтезируется соединительная ткань, которая замещает некротизированную. Иногда наблюдаются явления артериита. Со временем в возникшей рубцовой ткани могут откладываться соли кальция.

Клиническая картина

Выделяют три основные клинические формы заболевания: узловатую, бляшечную и инфильтративную. Иногда прослеживается смешанная форма идиопатического панникулита, при которой последовательно сменяют друг друга формы заболевания от узловатой до инфильтративной [5]. Некоторыми авторами рассматривается четвертая – мезентериальная – форма как системный вариант идиопатического панникулита [2].

При узловатой форме в подкожно-жировой клетчатке, преимущественно нижних конечностей, образуются четко отграниченные от окружающих тканей узлы диаметром от 1 до 10 см, чаще 3-5 см, не срастающиеся между собой. Узлы болезненны при пальпации. Кожа над ними на начальных ста-

дних процесса может приобретать бордовый оттенок при их поверхностном расположении, или быть неизменной при более глубоком залегании узлов.

После исчезновения воспаления кожа над узлом постепенно приобретает желто-зеленый оттенок. Узлы полностью регрессируют, оставляя после себя атрофированную подкожно-жировую клетчатку, так называемый «симптом блюдца» [5]. Длительность существования узлов различная: в среднем 1–2 недели, но иногда это месяцы и даже годы. Появлению узлов, как правило, сопутствуют общие симптомы, такие как слабость, повышение температуры тела до субфебрильных значений, полиартралгии и миалгии [1,3-5].

Бляшечная форма заболевания характеризуется слиянием большого количества узлов в конгломерат плотноэластической консистенции. Кожа над инфильтратом изменяет свой цвет от розового до багрового. Опасность этой формы заболевания заключается в обширной площади инфильтрата, в связи с чем могут возникать застойные явления в кровеносных и лимфатических сосудах. Кроме того, возникает сдавление крупных нервных стволов, что сопровождается сильной болезненностью.

Инфильтративная форма заболевания сопровождается расплавлением узловых конгломератов с появлением участков флюктуации. При вскрытии инфильтрата отсутствует гной, выделяется желтая маслянистая жидкость. Вскрытый инфильтрат превращается в долго заживающую язву.

Мезентериальная форма характеризуется поражением тканей большого и малого сальников, брыжейки кишечника, клетчатки пред- и забрюшинной областей. И в связи с этим данная форма может сопровождаться тошнотой, рвотой, болями в животе, преимущественно в эпигастриальной и околопупочной областях [1]. Выявляются гепатоспленомегалия, нефропатия, панкреатит. Кожные проявления заболевания могут отсутствовать. Часто эта форма протекает бессимптомно, являясь находкой при диагностических исследованиях.

К атипичным вариантам относятся безлихорадочная форма (синдром Ротмана-Макаи) и изъязвляющаяся, причем язвы склонны к длительному заживлению.

Для идиопатического панникулита характерно волнообразное течение с наличием обострений и периодов ремиссии, различных по продолжительности [3]. Выделяют острый, подострый и хронический варианты течения идиопатического панникулита Крисчена-Вебера.

Острый идиопатический панникулит сопровождается ярко выраженными общими симптомами, в том числе длительной гектической лихорадкой, которые слабо поддаются лечению. Возникают

резкие сдвиги лабораторных показателей, свидетельствующие о поражении внутренних органов (нефропатии, нарушения функции печени, в том числе синтезирующей: нарушение свертывающей системы крови, гипербилирубинемия). Данный вариант течения заболевания является злокачественным, ремиссии при нем редкие и крайне непродолжительные, максимально достигающие 3 месяцев [1]. При этом с каждым последующим рецидивом усугубляется поражение внутренних органов, приводящее к летальным исходам до года после начала заболевания. Данный вариант течения заболевания встречается реже остальных.

Подострый вариант течения является торпидным [1]. Для него также характерны значительные сдвиги лабораторных показателей и массивные поражения внутренних органов. Но при этом он имеет менее агрессивное течение, чем острый, и характеризуется лучшим прогнозом.

При хроническом варианте течения поражения внутренних органов отсутствуют или минимальны, что отражается лишь в изменениях лабораторных показателей, характеризующих функциональную печеночную недостаточность. Ремиссии продолжительные, периоды обострения кратковременны и редки. Общее состояние пациентов, как правило, не страдает.

Диагностика

В связи с неспецифическими изменениями лабораторных показателей при идиопатическом панникулите особое внимание стоит уделять клинической картине заболевания и морфологическим данным.

При сборе анамнеза особое внимание стоит уделять предшествующему воздействию возможных этиологических факторов, острому началу заболевания и прослеживающейся тенденции к рецидивам [5].

На биопсии узла выявляются признаки гранулематозного воспаления подкожно-жировой клетчатки: лимфогистиоцитарная инфильтрация и гигантские многоядерные клетки инородных тел, и изменения, соответствующие стадии процесса.

Мезентериальную форму идиопатического панникулита диагностируют по данным томографической симптоматики или биопсии [1]. Также возможно совмещение обоих методов исследования.

Со стороны лабораторных изменений при идиопатическом панникулите выявляются: нормохромная анемия, нейтрофильный лейкоцитоз, тромбоцитоз, увеличение СОЭ, возможны лейкомоидные реакции по миелоидному типу, высокий уровень СРБ, альфа-2-иммуноглобулинов в крови [1,4,7-9].

При поражении внутренних органов выявляется повышение в крови ферментов: амилазы,

липазы, трипсина, аланинаминотрансферазы и аспаргатаминотрансферазы. При нефропатии выявляют протеинурию и гематурию. Иногда удается выявить повышенный титр антител к тем или иным инфекционным агентам, в том числе антистрептолизин – О, антитела к цитомегаловирусу, вирусу простого герпеса и др. [12].

Лечение

Лечение идиопатического панникулита начинают с элиминации наиболее вероятного этиологического фактора. Таким образом, необходимо производить лечение основного заболевания. Если предполагаемой причиной панникулита послужило применение лекарственного средства, необходимо оценить его пользу и риск отмены для дальнейшей коррекции лечения.

Лечение узловой формы идиопатического панникулита носит симптоматический характер. Назначают нестероидные противовоспалительные средства, малые дозы глюкокортикостероидов (ГКС), производные 8-оксихинолина с целью уменьшения явлений воспаления. Возможно местное применение ГКС. При этом ГКС вводят в область узлов путем обкалывания. Такой способ помогает снизить дозы препаратов и сократить сроки лечения.

Кроме того, оправдано применение различных физиотерапевтических процедур: фонофорез с гидрокортизоном, ультразвуковая, ультравысокочастотная и магнитотерапия, лазерное воздействие и аппликации с димексидом и озокеритом.

При бляшечной форме необходимо использование средних доз ГКС в сочетании с цитостатическими препаратами (ЦП) [9]. Среди ЦП используются циклофосфан, метотрексат, азатиоприн [1,3,9].

В терапии инфильтративной формы заболевания используют мегадозы ГКС и ЦП, в том числе селективных (циклоспорин А, микофенолата мофетил), но это часто не приводит к улучшению состояния [3].

В последние годы появились данные об успешном применении ингибитора фактора некроза опухолей – α . Кроме того, в терапию всех форм идиопатического панникулита целесообразно включать витамин Е как сильный антиоксидант.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
Статья не имеет спонсорской поддержки.

The authors declare no conflict of interest.
The article is not sponsored.

Литература

1. Белов Б.С., Егорова О.Н., Раденска-Лоповок С.Г. Панникулиты в практике ревматолога (лекция). Научно-практическая ревматология. 2013; 51 (4): 407-415.

2. Егорова О.Н., Белов Б.С. Панникулит: ревматологические аспекты // Современная ревматология. 2018; 12 (2): 73-78.

3. Белоглазов В.А., Петров А.В., Шадура Д.В., Заяева А.А., Фурсова В.А. Панникулит Крисчена-Вебера (разбор клинического случая). Крымский терапевтический журнал. 2014, № 2, с.154-158.

4. Белов Б.С., Егорова О.Н., Пушкова О.В., Савушкина Н.М., Раденска-Лоповок С.Г. Панникулиты: современные аспекты диагностики // Русский медицинский журнал. 2014. (7): .546-549.

5. Егорова О.Н., Белов Б.С., Глухова С.И., Раденска-Лоповок С.Г., Карпова Ю.А. Идиопатический панникулит Вебера-Крисчена: клинические аспекты//Современная ревматология. 2016; 10 (1): 15-20.

Ахмеров С.Ф., Абдулганиева Д.И., Лапшина С.И., Абдракипов Р.З., Афанасьева М.А., Сухорукова Е.В., Дзамуков Р.А., Хабибуллина Г.А., Хоснеидинова Э.Р. Сложности диагностики паникулита Вебера-Крисчена. Практическая медицина. 2014; 04 (14): 19-22.

6. Егорова О.Н., Белов Б.С., Алекберова З.С. и др. Панникулиты: вопросы диагностики. Тезисы докл. на VI съезде ревматологов России. М., 2013; с. 54–55.

7. Ребров А.П., Инамова О.В., Алексеева Л.Л., Шергина И.Ф. Болезнь Вебера-Крисчена (клиническое наблюдение) // Научно-практическая ревматология. 2002; 40 (1): 69-71.

8. Белов Б.С., Егорова О.Н., Раденска-Лоповок С.Г., Сажина Е.Г. Комбинированная терапия бляшечной формы идиопатического паникулита Вебера-Крисчена. Клиницист. 2012; (3): 58-61.

9. Гребенюк В.Н., Дударева Л.А., Тогоева Л.Т., Мураков С.В. Рецидивирующий лихорадочный ненагнаивающийся паникулит Вебера-Крисчена. Клиническая дерматология и венерология. 2011; (3)15-18.

10. Ахмеров С.Ф., Нуриахметова Т.Ю., Абдракипов Р.З., Афанасьева М.А., Сухорукова Е.В., Лапшина С.А., Дзамуков Р.А., Абдулганиева Д.И. Длительное наблюдение пациентки с паникулитом Вебера-Крисчена. Современная ревматология. 2017. 11 (2): 57-59.

11. Савушкина Н.М. Панникулиты в ревматологии: особенности течения: диссертация ... кандидата Медицинских наук: 14.01.22 / Савушкина Наталья Михайловна; [Место защиты: ФГБНУ Научно-исследовательский институт ревматологии имени В.А. Насоновой], 2017.

12. Воробьева Г.П., Генералова С.Ю., Балкаров И.М., Семенкова Е.Н., Проскурнова Е.П. Панникулит при подагре. Тер. архив. 1992; (4):104-107.

13. Ермаков Е.В., Барчук В.А., Дарий Т.И., Береговая Н.Е. Узелковый паникулит (болезнь Вебера-Крисчена). Клин. медицина. 1994; (1): 51–53.

14. Рахов Д.А. Случай рецидивирующего лихорадочного ненагнаивающегося паникулита. Тер. архив. 1995; (4): 83-86.

15. Егорова О., Белов Б., Раденска-Лоповок С. Мезентериальный паникулит в практике ревматолога. Врач, 2016; (5): 40-45

16. Савушкина Н., Белов Б., Егорова О., Глухова С. Панникулит: особенности течения и исходов. Врач, 2018; (7): 60-62 <https://doi.org/10.29296/25877305-2018-07-14>

17. Егорова О., Белов Б. Узловая эритема: вопросы диагностики. Врач, 2019; (2): 75-79 <https://doi.org/10.29296/25877305-2019-02-14>

18. Карпина Н.Л., Асанов Р.Б., Шишкина Е.Р., Егорова А.Д., Эргешов А.Э. Современный взгляд на диагностические ошибки при полостных образованиях в легких. Врач, 2021; (2): 32-36 <https://doi.org/10.29296/25877305-2021-02-06>

19. Тихоненко А.А., Федулчица Е.В., Тихоненко А.А. Комплексное лечение замедленного сращения и ложных суставов ладьевидной кости. Врач, 2020; (3): 56-60 <https://doi.org/10.29296/25877305-2020-03-12>