

лечение синдрома множественной эндокринной неоплазии 1 типа (синдром Вермера) // Современные аспекты хирургической эндокринологии. — Смоленск, 2002. — С. 157-159.

3. Егоров А.В., Ветшев П.С. Трудности и ошибки в диагностике и лечении гормонопродуцирующих опухолей поджелудочной железы // Современные аспекты хирургической эндокринологии. — Рязань, 2005. — С. 137-141.

4. Ипполитов Л.И., Егоров А.В., Васильев И.А. и др. Опыт диагностики и лечения гиперпаратиреодного синдрома в клинике факультетской хирургии им.Н.Н.Бурденко ММА им. И.М.Сеченова // Современные аспекты хирургической эндокринологии. — Челябинск, 2010. — С. 131-134.

5. Казанцева И.А., Гуревич Л.Е., Калинин А.П. и др. Клинически «немые» нейроэндокринные опухоли поджелудочной железы // Современные аспекты хирургической эндокринологии. — Смоленск, 2002. — С. 192-194.

6. Кириллюк М.Л., Перстнев А.И. Синдром Вермера // Очерки клинической эндокринологии. — Харьков, 2011. — С. 28-32.

7. Котова И.В., Калинин А.П. Первичный гиперпаратиреоз и синдром множественных эндокринных неоплазий // Проблемы эндокринологии. — 2003. — № 3. — С. 37-39.

8. Латкина Н.В., Лысенко М.А., Иловойская И.А. и др. Синдром множественных эндокринных неоплазий 1 типа // Эндокринная хирургия. — 2007. — № 1. — С. 43-46.

9. Пинский С.Б., Дворниченко В.В., Репета О.Р., Цмайло В.М. Множественная эндокринная неоплазия 1-го типа // Сибирский медицинский журнал (Иркутск). — 2009. — №4. — С. 9-16.

10. Романчишен А.Ф., Кузьмичев А.С., Матвеева З.С., Бахор С.М. Клинические проявления, этапность и результаты лечения больных множественной эндокринной неоплазией (МЭН) // Онкохирургия: IV Международный конгресс «Опухоли головы и шеи». — 2011. — С. 69.

11. Федоров В.Д., Кубышкин В.А., Корняк Б.С. и др. Множественная эндокринная неоплазия // Хирургия. — 2004. — № 1. — С.56-63.

12. Черноусов А.Ф., Парнова В.А., Егоров А.В. и др. Диагностика и лечение больных с синдромом Золлингера-Эллисона. // Современные аспекты хирургической эндокринологии. — Челябинск, 2010. — С. 385-388.

13. Cougard P., Goudet P., Peix J, et al. Les insulinomes dans les neoplasies endocriennes multiples de type 1. // Ann.chir. — 2000. — Vol.125, №2. — P.118-123.

14. Gagel R., Marx J. Multiple endocrine neoplasia. // Williams Textbook of Endocrinology. — Sundery, Philadelf., 2008. — P. 1705-1734.

15. Gould P., Bonner J., Sowyer T, et al. Bronchial carcinoid tumors: importance of prognostic factors that influence patterns of recurrence and overall survival. // Radiology. — 1998. — Vol. 208. — P.181-185.

16. Wermer P. Genetic aspects of adenomatosis of endocrine glands // An. J. Med. — 1954. — Vol. 16. — P. 363-371.

17. Verges B., Boureille F., Goudet P. Pituitary disease in MEN type 1: from the France-Belgium VEN 1 multicenter Study // J. Clin. Endocrinol. Metabol. — 2002. — Vol. 87. — P. 457-465.

**Информация об авторах:** 664003, Иркутск, ул. Красного Восстания, 1, ИГМУ,

Пинский Семен Борисович — профессор, д.м.н.; Белобородов Владимир Анатольевич — заведующий кафедрой, профессор, д.м.н. тел 8 (3952) 703729, e-mail: BVA 555@yandex.ru

© ХАКИМОВА И.И., АКУЛОВА Е.М. — 2012  
УДК 616.831/36-002-022

#### КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ КРИОГЛОБУЛИНЕМИЧЕСКОГО ВАСКУЛИТА В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-НЕВРОЛОГА

*Инна Игоревна Хакимова, Елена Михайловна Акулова*

(Иркутский областной клинический консультативно-диагностический центр, гл. врач — к.м.н. И.В. Ушаков)

**Резюме.** Представлен случай внепеченочных проявлений хронического гепатита С в виде криоглобулинемического васкулита с поражением сосудов головного мозга и периферической нервной системы с формированием энцефалопатии (вестибуло-координаторные нарушения, цефалгии, легкие когнитивные расстройства), миопатического и полиневритического синдромов.

**Ключевые слова:** криоглобулинемия, васкулит, вирусный гепатит С.

#### A CLINICAL CASE OF CRYOGLOBULINEMIC VASCULITIS IN NEUROLOGIC PRACTICE

*Inna Igorevna Khakimova, Elena Mikhailovna Akulova*  
(Irkutsk Regional Clinical Advisory Diagnostic Centre)

**Summary.** The rare case of hepatitis C extrahepatic manifestations in the form of cryoglobulinemic vasculitis with involvement of blood vessels and peripheral nervous system has been presented. The patient had encephalopathy with vestibule-coordinating disturbances, myopathic and polyneurotic syndromes.

**Key words:** cryoglobulinemia, vasculitis, virus hepatitis C.

В последние годы в литературе появляется все больше сообщений о внепеченочных поражениях при НСВ (инфекции вирусного гепатита С). Частота внепеченочных поражений при НСВ-инфекции по результатам изучения больших групп больных, обследованных в гепатологических центрах Европы, составляет 40-74% [1]. Наиболее важным результатом изучения внепеченочных проявлений НСВ-инфекции явилось установление ее роли в качестве основного этиологического фактора смешанной криоглобулинемии. Криоглобулины — это сывороточные иммуноглобулины, обладающие аномальной способностью к обратимой преципитации при низкой температуре.

Криоглобулинемический синдром представляет собой системный васкулит (гистологически-лейкоцитокластический) с преимущественным поражением мелких сосудов (капилляры, венулы, артериолы) и возможным вовлечением в патологический процесс различных ор-

ганов и систем. Наиболее часто это кожный васкулит (80-100% больных), поражение суставов (до 75%), в том числе в составе классической триады Мельтцера (кожная пурпура, слабость, артралгии), периферической нервной системы (20-25%), синдром Рейно (20-25%). Более редко в патологический процесс вовлекаются сосуды желудочно-кишечного тракта, головного мозга и сердца [2]. Пристальное изучение системных поражений при хроническом гепатите вирусной этиологии с использованием наряду с тщательными клиническими (вирусологическими) исследованиями морфологических, иммуногистохимических методов, электронной микроскопии позволило говорить о хроническом гепатите, как о генерализованном страдании, вовлекающим в системный процесс самые различные органы и системы [1].

В распознавании внепеченочных проявлений хронических заболеваний печени нередко встают серьезные диагностические проблемы: внепеченочные по-

ражения в ряде случаев могут предшествовать клинической картине хронического гепатита, долгое время, оставаясь единственными его признаками. По данным З.Г. Апросиной [2], внепеченочные признаки в 50% случаев являются начальными проявлениями хронических заболеваний печени, в 20% в дебюте хронических заболеваний печени отмечаются внепеченочные и печеночные проявления, и в 30% наблюдений хронический гепатит манифестирует печеночными проявлениями (гепатомегалия, желтуха).

На основании клинко-морфологических данных выделяют две группы патогенетических механизмов развития внепеченочных поражений при инфицировании HBV и HCV. Первая группа представлена изменениями, обусловленными реакциями гиперчувствительности замедленного типа, сочетающимися с иммунокомплексными реакциями: поражением суставов, скелетных мышц, миокардитом, перикардитом, поражением легких (фиброзирующий альвеолит, васкулиты, гранулематоз), панкреатитом, гастритом, синдром Шегрена, тубулоинтерстициальным нефритом. Вторая группа — патология преимущественно иммунокомплексного генеза: васкулиты, синдром Рейно, полинейропатия, синдром Гийена-Барре, папиллярный акродерматит детей (синдром Gionotti-Crosti), поражением почек (хронический гломерулонефрит, люпус-нефрит), узелковый периартрит.

Разграничение системных проявлений хронических заболеваний печени вирусной этиологии по механизму развития на иммуноклеточные имеет серьезное клиническое значение. Широкое внедрение противовирусной терапии при хронических гепатитах выявило ее неблагоприятное влияние на такие системные признаки как полимиозит, миокардит, тубулоинтерстициальный нефрит, фиброзирующий альвеолит и легочный гранулематоз, синдром Шегрена, при наличии которых назначение глюкокортикоидов может существенно улучшить течение болезни. В то же время васкулиты различной локализации при хронических гепатитах (кожный, легочный, кишечника, церебральный), синдром Рейно, полинейропатия, хронический гломерулонефрит, подвергаются обратному развитию при применении противовирусной терапии. Уточнение роли вирусов в генезе данного страдания позволяет кардинально изменить тактику лечения вирусиндуцированного васкулита [3]. Доказана репликация вируса гепатита С (HCV) в эндотелии сосудов при криоглобулинемическом васкулите.

Приводим клинический случай криоглобулинемического васкулита с вовлечением центральной и периферической нервной системы.

*Больная М., 34 года, медсестра, обратилась 21 апреля 2010 г. в Иркутский областной клинический консультативно — диагностический центр к ревматологу с жалобами на стойкое повышение температуры до 39° С, снижение аппетита, боли в правом подреберье, выпадение волос, выраженное похудание, периодические ознобы, рвоту, сердцебиение. Больна с 7.02.2005 г., когда появилась стойкая лихорадка до 39° С, сохранявшаяся в течение 2-х недель, слабость, сердцебиение, одышка, боли в правом подреберье, рвота, жидкий стул. Отмечает прогрессирующее похудание. В три года перенесла ангину с формированием пролапса митрального клапана. В феврале 2010 г. обратилась в поликлинику по месту жительства. В общем анализе крови СОЭ — 60 мм/ч, Нв — 105 г/л, лейкоцитов —  $4,7 \times 10^9$ , токсическая зернистость нейтрофилов. Был проведен курс антибиотикотерапии (пенициллин, цефазолин, пefлоксацин), на фоне которого температура снизилась до субфебрильных значений. При прекращении введения антибиотиков вновь наросла лихорадка. Масса тела — 48 кг, рост — 165 см, индекс массы тела — 18 кг/м<sup>2</sup> (норма). Состояние средней тяжести, сознание ясное, положение активное, кожные покровы нормальной влажности, обычной окраски. Лицо несколько гиперемировано. Множественная синячковая сыпь на нижних конечностях. Слизистые чистые. Язык*

*влажный, обложен белым налетом. Увеличены подмышечные, заднешейные лимфоузлы, при пальпации безболезненные, не спаянные с кожей. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритм правильный, тахикардия до 140/мин., выраженный систолический шум во всех точках, проводится в подмышечную и подлопаточную область. Живот мягкий, безболезненный. Имеется увеличение печени на 4 сантиметра и селезенки. Предварительный диагноз — лихорадка неясного генеза. Митральная недостаточность 2-3 ст.*

*В общем анализе крови от 25 апреля 2010 г. наблюдалось повышение СОЭ до 53 мм/ч, уменьшение числа тромбоцитов до  $104 \times 10^9$ /л (в норме 170-380), сдвиг лейкоцитарной формулы влево (число палочкоядерных нейтрофилов 20%), снижение уровня гемоглобина (114 г/л). Выявлено повышение уровня АлТ — 44 и АсТ — 49 ед/л. По данным УЗИ брюшной полости, гепатоспленомегалия, признаки диффузного процесса в печени.*

*На приеме невролога 16.05.2010 г. жаловалась на дневную сонливость, ортостатические головокружения, головные боли, снижение концентрации внимания, тревогу, раздражительность. Дополнительно из анамнеза заболевания выяснено, что середины апреля 2010 г. стала отмечать “растянутость” речи, неустойчивость при ходьбе. Лечилась в неврологическом отделении с диагнозом “малый ишемический инсульт в вертебрально-базиллярном бассейне”. Принимала глицин, фезам (комбинированный препарат пирацетам + циннаризин), на фоне их приема — значительный регресс неврологической симптоматики. В неврологическом статусе: менее выражена носогубная складка справа, снижена сила в проксимальных отделах рук и ног. Похудание мышц конечностей на фоне общего снижения массы тела. Мышечный тонус не изменен. Рефлексы с рук живые, равные, коленные снижены, D<S. Чувствительность не расстроена. Дизартрия. Координационные пробы выполняет точно, в усложненной позе Ромберга покачивается. У больной имеется синдром энцефалопалинейропатии на фоне соматической патологии.*

*Магнитно резонансная томография головного мозга от 14.05.2010 г. — очаговые зоны изменения сигнала в стволе головного мозга, обусловленные, наиболее вероятно, сосудистым генезом, внутренняя и наружная гидроцефалия. Проконсультирована офтальмологом — глазное дно без особенностей. Назначены вазоактивные, нейропротективные препараты (винпоцетин, мексидол, церебролизин). 26.05.2010 г. в крови больной обнаружена РНК возбудителя вирусного гепатита, при ПЦР определении HCV вирусной нагрузки в плазме крови методом предельных разведений выявлена высокая степень вирусемии —  $2,00 \times 10^5$  копии РНК в мл.*

*В феврале 2011 г. вновь направлена на консультацию к неврологу и гастроэнтерологу в Иркутский областной клинический консультативно-диагностический центр. При осмотре гастроэнтеролога выявлено увеличение печени, умеренно болезненной при пальпации. За прошедший год у пациентки уменьшилась шаткость походки, растянутость речи, однако наросли головные боли. Продолжают беспокоить нарушения сна, быстрая утомляемость, общая слабость, нарушение концентрации внимания. В неврологическом статусе от 3.02.2011 г. отмечаются слаженность правой носогубной складки, снижение силы в руках и ногах, похудание мышц рук и бедер, гиперпатия на стопах. При электронейромиографии выявлена задержка проведения импульса по обоим большеберцовым нервам на уровне стоп (3,42 при норме не более 3,0 мс). Магнитно резонансная томография головного мозга от 4.02.2011 г. — наружная и внутренняя гидроцефалия.*

*На основании вышеизложенного у больной диагностированы внепеченочные проявления хронического гепатита С в виде криоглобулинемического васкулита с поражением сосудов головного мозга, периферической нервной системы с формированием энцефалопатии (вестибуло-координаторные нарушения, цефалгии,*

легкие когнитивные расстройства), миопатического и полиневритического синдромов. Назначены вазоактивные и нейропротективные средства, витаминотерапия (ницерголин, кортексин (полипептиды коры головного мозга скота), мильгамма (комбинированный препарат витамина группы В). Пациентка направлена на консультацию к инфекционисту, продолжается динамическое наблюдение у невролога.

Таким образом, приведенный клинический случай подчеркивает необходимость обратить внимание практикующих врачей на проведение углубленного обследования больных с хроническими вирусными гепатитами с целью выявления возможных внепеченочных, в том числе неврологических, проявлений данного заболевания, которые могут привести к стойкой инвалидизации и существенно снизить качество жизни пациента.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Апросина З.А., Лопаткина Т.М., Бурневич Э.В. и др. Внепеченочные проявления хронических диффузных заболеваний печени. // Практическая гепатология / Под ред. Н.А. Мухина. — М., 2004. — С. 162-167.

2. Подымова С.Д. Болезни печени. — М.: Медицина, 1993. — С. 198-202.

3. Хазанов А.И. Хронические гепатиты. // Гастроэнтерология и гепатология. / Под ред. А.В. Калинина, А.Ф. Логинова, А.И. Хазанова. — М.: МЕДпресс-информ, 2011. — С. 693-695.

**Информация об авторах:** 664047, Иркутск, ул. Байкальская, 109, Иркутский клиничко-консультативный диагностический центр, тел.: (3952) 211-232, e-mail: info@dc.baykal.ru  
Хакимова Инна Игоревна — врач-невролог,  
Акулова Елена Михайловна — врач-невролог, к.м.н.

© ТОЛМАЧЕВА О.П., УМНОВА С.Ю., УRSУЛЕНКО Е.В., МАРТЫНОВИЧ Н.Н., КИКИНА Е.И. — 2012  
УДК 616.155.3-053.5:616.9

#### ПАННИКУЛИТ ПФЕЙФЕРА-ВЕБЕРА-КРИСЧЕНА У ДЕВОЧКИ С МИЕЛОБЛАСТНЫМ ЛЕЙКОЗОМ

Ольга Петровна Толмачева<sup>1</sup>, Светлана Юрьевна Умнова<sup>1</sup>, Елена Владимировна Урсуленико<sup>1</sup>,  
Наталья Николаевна Мартынович<sup>2</sup>, Елена Игоревна Кикина<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Иркутская государственная детская клиническая больница, гл. врач — д.м.н., проф. Г.В. Гвак;  
<sup>2</sup>Иркутский государственный медицинский университет, ректор — д.м.н., проф. И.В. Малов; <sup>3</sup>Иркутский областной клинический консультативно-диагностический центр, гл. врач — к.м.н. И.В. Ушаков)

**Резюме.** Системный спонтанный панникулит Вебера-Крисчена редкое и малоизученное заболевание. Идиопатический панникулит наиболее частая форма, встречающаяся более чем в 50 % случаев, чаще у молодых женщин. В статье представлен клинический случай панникулита Вебера-Крисчена у девочки с острым лейкозом.

**Ключевые слова:** панникулит Вебера-Крисчена, лейкоз, жировая ткань, лихорадка.

#### PANNICULITIS OF WEBER-KRISCHEN IN THE GIRL WITH ACUTE LEUKOSIS

O.P. Tolmacheva<sup>1</sup>, S.U. Umnova, E.V. Ursulenko, N.N. Martynovich<sup>2</sup>, E.U. Kikina  
(Irkutsk State Medical University)

**Summary.** Panniculitis of Weber-Krischen is a rare and little studied disease. Panniculitis idiopathic is the most frequent form of panniculitis, and amounts to more than 50 % of cases mostly in young women. The clinical case of panniculitis of Weber-Krischen in the girl with acute leukosis is presented in the paper.

**Key words:** Panniculitis of Weber-Krischen, leukosis, adipose tissue, fever.

Панникулит — это заболевание подкожной жировой клетчатки, развивается в жировых дольках или в междольковых перегородках. Описание системного спонтанного панникулита впервые дано в 1882 г. Пфейфером, дополненное Вебером и Крисченом в двадцатых годах прошлого столетия. Заболевание встречается достаточно редко и мало изучено. Выделяют следующие этиологические факторы заболевания: воздействие низких температур, физических перегрузок, травмы, туберкулезная инфекция, сахарный диабет, бронхиальная астма. Различают следующие формы панникулита: ферментативный (L1-антитрипсиндефицитный), иммунологический (при васкулитах; системных заболеваниях соединительной ткани, связанный с нарушениями в системе комплемента, липодистрофический, липофагический), пролиферативно-клеточный (при лимфомах, лейкомиах, гистиоцитозе), холодовой, искусственный, постстероидный, кристаллический, эозинофильный спонтанный панникулит Пфейфера-Вебера-Крисчена (рецидивирующий, лихорадочный) и легкая доброкачественная форма панникулита — безлихорадочный ненагнаивающийся панникулит, описанный М. Rothmann и Е. Makai в 1894 г.

Панникулит спонтанный Вебера-Крисчена (панникулит узловатый ненагнаивающийся лихорадящий рецидивный, панникулит идиопатический) — самая частая форма панникулита, которая встречается более чем в 50% случаев. Чаще поражает молодых женщин. В патогенезе спонтанного панникулита важная роль отводится усилению процесса перекисного окисления липидов; имеются данные также и о высоком уровне циркулирующих иммунных комплексов, ответственных за повреждение подкожного жира. Клинически панникулит проявляется единичными или множественными подкожными узлами, располагающимися чаще в области конечностей и ягодиц, реже — на груди, животе, лобке, щеках.

Различают узловатую, бляшечную и инфильтративную разновидности.

При узловатой — узлы четко отграничены от окружающей ткани, их окраска в зависимости от глубины залегания узлов варьирует от цвета нормальной кожи до ярко-розовой, а диаметр колеблется от нескольких миллиметров до 10 см и более.

Бляшечная разновидность является результатом слияния отдельных узлов в плотноэластический бугри-