

Клинический случай поздней диагностики нейролипоматоза (болезни Деркума)

Н.А. Шнайдер^{1,2}, И.А. Киселев¹, Д.В. Дмитренко¹

¹ГБОУ ВПО «Красноярский ГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого» МЗ РФ;

²ФГБУЗ «Клиническая больница № 51» ФМБА России, Железногорск

Контакты: Наталья Алексеевна Шнайдер NASHnaider@yandex.ru

Болезнь Деркума (синдром Деркума, нейролипоматоз) — редкое и недостаточно изученное хроническое заболевание, характеризующееся возникновением подкожных депозитов жировой ткани в различных частях тела, сопровождающееся развитием компрессионно-ишемической невропатии кожных ветвей периферических нервов с болевым синдромом, патологической усталостью и ожирением. Наиболее распространенная локализация подкожных депозитов: верхние конечности, локтевая область, передняя брюшная стенка, ягодичная область, бедра и область коленей. Однако болезнь Деркума является системной, может проявляться широким спектром симптомов и часто рецидивирует, в том числе после хирургического удаления жировых опухолей. В статье представлен случай поздней диагностики нейролипоматоза у 23-летнего мужчины. Рассматриваются вопросы этиологии, патогенеза, диагностики заболевания, а также современные подходы к лечению. Лучшее понимание характерного клинического синдрома болезненного липоматоза будет способствовать ранней диагностике заболевания, а также предотвращению случаев неадекватной терапии.

Ключевые слова: синдром Деркума, нейролипоматоз, болезненный липоматоз, гендерные аспекты, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение, прогноз, клинический случай

Clinical case of the late diagnosis of neurolipomatosis (Dercum's disease)

N.A. Shnyder^{1,2}, I.A. Kiselev¹, D.V. Dmitrenko¹

¹Prof. V.F. Voino-Yasenetsky Krasnoyarsk State Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation;

²Clinical Hospital Fifty-One, Federal Biomedical Agency of Russia, Zheleznogorsk

Dercum's disease (Dercum's syndrome, neurolipomatosis) is a rare and inadequately studied chronic disease that is characterized by subcutaneous fatty deposits in different parts of the trunk and accompanied by compression-ischemic neuropathy of the cutaneous branches of peripheral nerves with pain syndrome, pathological fatigue, and obesity. The most common site of subcutaneous deposits is the upper extremities, elbows, anterior abdominal wall, buttocks, thighs, and knees. However, Dercum's disease is systemic and can be manifested by a wide range of symptoms and it frequently recurs, including after surgical removal of lipomas. The paper presents a case of the late diagnosis of neurolipomatosis in a 23-year-old male. It considers the etiology, pathogenesis, and diagnosis of the disease and current approaches to its treatment. A better understanding of the characteristic clinical syndrome of painful lipomatosis will assist in the early diagnosis of the disease and in the prevention of inadequate therapy cases.

Key words: Dercum's syndrome, neurolipomatosis, painful lipomatosis, gender aspects, pathogenesis, clinical picture, diagnosis, differential diagnosis, treatment, prognosis, clinical case

Дефиниция

Болезнь Деркума (OMIM:103200; болезненный липоматоз, адипоалгезия, ревматизм жировой ткани, нейролипоматоз) — недостаточно изученное заболевание, несмотря на то что впервые оно было описано еще в 1888 г. американским неврологом Френсисом Ксавьером Деркумом (1856—1931) [1]. Данное состояние описывается в литературе по-разному. Согласно определению Dorland (National Library of Medicine, США) болезнь Деркума — заболевание, сопровождающееся болезненными жировыми натечниками и различными поражениями нервов, обычно встречающееся среди женского населения, способное привести к летальному исходу от легочных осложнений. Национальная организация редких заболеваний (National

Organization for Rare Disorders, США) определяет болезнь Деркума как «редкое заболевание, при котором жировые депозиты оказывают давление на нервы и приводят к возникновению слабости, болевого синдрома и беспричинному отеку различных областей тела. Отек может исчезать без лечебных мероприятий, оставляя после себя участки уплотненной ткани или свисающие участки кожи». Если «суммировать» различные определения, болезнь Деркума можно охарактеризовать как хроническое заболевание, в 20 раз чаще поражающее женщин, большей частью в возрасте от 25 до 60 лет, с возникновением подкожных депозитов жировой ткани в различных частях тела, сопровождающееся средней интенсивности или выраженным болевым синдромом при малейшем давлении или

прикосновении, патологической усталостью и ожирением. Классические анальгетики или модуляторы боли, такие как амитриптилин или карбамазепин, часто не оказывают должного эффекта на интенсивность болей. Наиболее распространенная локализация подкожных депозитов: верхние конечности, локтевая область, передняя брюшная стенка, ягодичная область, бедра и область коленей. Однако следует помнить, что болезнь является системной, может проявляться широким спектром симптомов и часто рецидивирует, в том числе после хирургического удаления жировых опухолей. В Международном классификаторе болезней 10-го пересмотра (1995) заболеванию присвоен шифр E88.20. Лучшее понимание характерного клинического синдрома болезненного липоматоза будет способствовать ранней диагностике заболевания, а также предотвращению случаев неадекватной терапии.

Цель работы — представить актуальные на сегодняшний день знания о болезни Деркума, а также осветить возможные подходы к терапии болевого синдрома.

Этиопатогенез

Причина возникновения заболевания остается малоизученной. Характерные симптомы в отсутствие терапии приводят к значительному снижению качества жизни. Отсутствие зачастую внешних признаков болезни вызывает известные трудности при оценке степени дискомфорта, испытываемого пациентом. Более половины больных теряют работоспособность. Состояние может ухудшаться в течение нескольких лет, а может и очень быстро, особенно под воздействием таких факторов, как оперативные вмешательства, беременность или даже грипп. Считают, что болезнь Деркума наследуется по аутосомно-доминантному типу [2, 3] и особенно ярко прослеживается по линии бабушка—мама—дочь, однако большинство описываемых случаев являются спорадическими, в том числе у молодых мужчин.

Патогенетические механизмы развития заболевания по-прежнему неизвестны. Более того, систематические исследования, которые бы включали в себя большую выборку ключевых пациентов, не проводились.

Предполагают, что эндокринные нарушения и патология обмена липидов могут быть причиной возникновения болезни. В 1971 г. R. Blomstrand и соавт. высказали гипотезу о нарушении в обмене C18 жирных кислот [4]. В 1991 г. B. Fagher и соавт. описали 13 пациентов, у которых при гистологическом исследовании обнаружены гипертрофированные адипоциты в сравнении с контрольной группой лиц идентичной весовой категории [5]. В 1888 г. Деркум описал характерную компрессионную невропатию, которая, однако, остается неподтвержденным наблюдением [6]. До середины XX в. предполагали, что кожные изменения, характерные для липоматоза, имеют отношение к микседеме, и связывали с наличием у пациентов дисфункции

щитовидной железы, особенно гипотиреоза. Однако в 50-х годах XX в. случай летального исхода у женщины, получавшей препараты тиреоидных гормонов, опроверг данную теорию [7]. Высказано предположение, что подкожные жировые депозиты сдавливают близлежащие нервы. K. Skagen и соавт. продемонстрировали случай нарушения подкожного кровотока у одной пациентки. В описываемом случае избавление от болевого синдрома и нормализация подкожного кровотока были достигнуты систематическим назначением лидокаина. На основании сочетания данного наблюдения с гиперестезией области жировой опухоли авторы связали заболевание с симпатической дисрегуляцией [8]. Однако осталось неясным, какую роль на самом деле играет увеличенная плотность сосудов ангиолипом в сравнении с липомами. Так, в систематическом наблюдении 50 пациентов с ангиолипомами A.Y. Dixon и соавт. не обнаружили никакой связи между степенью васкуляризации и интенсивностью болевого синдрома [9].

В последние годы высказана гипотеза о том, что болезнь Деркума имеет аутоиммунный характер, как и ревматизм, а не метаболическую природу.

Классификация

На данный момент четко очерченной и общепринятой классификации болезни Деркума не существует. В разное время и разными авторами были предложены несколько классификаций. Наиболее значимой и понятной нам представляется классификация, основанная на преимущественной локализации боли и наличии/отсутствии болезненных липом, предложенная в 2011 г. E. Hansson и соавт. на основании метаанализа и клинического наблюдения за 111 пациентами с синдромом Деркума [10–12].

Согласно этой классификации можно выделить 4 формы болезни:

- генерализованная диффузная форма, характеризуется диффузным болевым синдромом в жировой ткани, без наличия четко очерченных липом;
- генерализованно-узловая форма, с умеренно выраженным общим болевым синдромом в жировой ткани и выраженной болью в области множественных липом;
- локализованная узловая форма, характеризуется болевым синдромом вокруг, а также в области расположения самих липом;
- юкта-артикулярная форма, характеризуется одиночными депозитами жира, в том числе в области крупных суставов [13].

Клиника

Наиболее характерными для болезни Деркума являются следующие симптомы: наличие жировых опухолей (липом), обуславливающих развитие компрессионной невропатии и интенсивной боли, обычно безвредных, но

смертельно опасных при локализации липом в легких или сердце; хроническая боль в области липом и кожи в течение минимум 3 мес, часто описываемая как «ноющая, колющая или жгучая», усиливающаяся со временем, но циклически переменная, возникающая спонтанно или значительно усиливающаяся при прикосновении. Боль может возникать во всем подкожно-жировом слое или, что встречается наиболее часто, локализоваться в области коленей, туловища, предплечий, внутренней поверхности бедер и аногенитальной области, а также иногда в области лица или рук (рис. 1) [14]; быстро развившееся ожирение (в ряде случаев); наличие опухолей неправильной формы, консистенции жировой ткани в различных областях тела, которые могут спонтанно исчезать, оставляя после себя разлитые участки уплотнения, уплотнения в виде тяжей или, напротив, свисающие складки кожи либо белые стрии; астения переменной степени тяжести; в некоторых случаях развивается тревожно-депрессивный синдром, сонливость, летаргия или оглушение.

Среди других симптомов могут встречаться: беспричинные спонтанные отеки различных областей тела, неловкость, онемение в пальцах; нарушения сна, в том числе нарушения засыпания ввиду болевого и тревожно-депрессивного синдрома; общая слабость, усиливающаяся даже при средней нагрузке; скованность движений, особенно по утрам; оссалгии в области лучезапястных, локтевых, бедренных суставов, а также в длинных трубчатых костях рук и ног; возможна головная боль, обычно в виде комбинации симптомов головной боли напряжения и классической мигрени; нарушения памяти и внимания; лихорадка неясного генеза

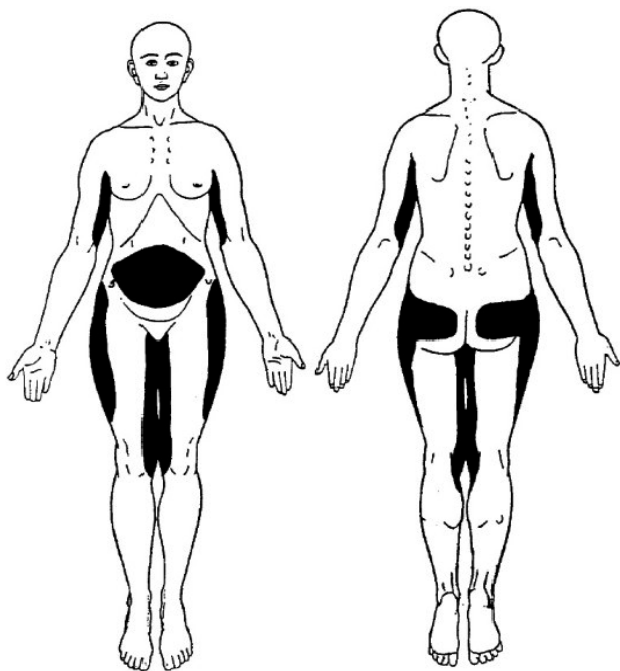


Рис. 1. Типичная локализация боли при синдроме Деркума. Авторское право: Håkan Brorson. Впервые опубликовано в *Läkartidningen* [14]

от 37,5 до 39,0 °С, длящаяся в течение нескольких недель подряд, сопровождающаяся интенсивной болью и снижением работоспособности; болезненность в стопах с ощущением хождения по стеклу; болезненность кожи, невозможность носить обтягивающую одежду и принимать душ; повышенная восприимчивость к инфекции, в том числе усиление болевого синдрома под влиянием инфекционного процесса или активной аллергической реакции; предполагают, что степень выраженности боли зависит от температуры окружающей среды и погоды и уменьшается при воздействии сухого тепла. Горячие ванны также оказывают положительный, но кратковременный эффект; боль обычно усиливается при менструации; парестезии и/или боль могут локализоваться в аногенитальной зоне и обуславливать сексуальные проблемы; боль присутствует практически всегда, независимо от сна и бодрствования.

Диагностика

Диагностика болезни Деркума основывается на анамнезе, предъявляемом пациентом, а также на результатах системного физикального обследования. Следует обратить внимание на то, что диагноз болезни Деркума правомерен лишь в случае дифференциального исключения всех остальных заболеваний [15].

Специфических лабораторных диагностических тестов не разработано. Проводить лабораторный скрининг целесообразно для исключения других заболеваний. Определенную диагностическую значимость имеет магнитно-резонансная томография (МРТ) [16].

Базовыми диагностическими критериями являются [13]:

- увеличение массы тела или ожирение;
- хроническая боль (более 3 мес) в области расположения жировой ткани (липидных депозитов).

В 2012 г. Е. Hansson и соавт. на основании собственного клинического опыта и метаанализа предложили следующий диагностический алгоритм [13].

1. Пациенты, страдающие от болезненного увеличения массы или ожирения преимущественно нижних конечностей, должны наблюдаться с диагнозом липедемы (жировой отек).

2. При наличии изолированных болезненных липом или накоплений жира следует определять узловую форму болезни Деркума.

3. Если клиника заболевания соответствует критериям фибромиалгии, в первую очередь у пациента должна быть диагностирована фибромиалгия. При наличии же на этом фоне липом должен быть поставлен диагноз болезни Деркума.

4. Пациентам, у которых имеется избыточное изолированное накопление жира в области головы, шеи и верхней части туловища, следует ставить диагноз болезни Маделунга (доброкачественный симметричный липоматоз Ленуа—Бензоде, синдром Ленуа—Бензоде, цефалоторакальная липодистрофия) (рис. 2).



Рис. 2. Пациент с классическими признаками болезни Маделунга [13]

Дифференциальная диагностика

Помимо синдрома Деркума описаны другие заболевания, сопровождающиеся распространенным накоплением жировой ткани, которые необходимо учитывать при проведении дифференциальной диагностики. Например, при доброкачественном симметричном липоматозе (болезни Маделунга), при котором также образуются депозиты жировой ткани, отмечается их безболезненность в отличие от липоматоза Деркума. Болезнь Маделунга более характерна для мужчин среднего возраста. Жировые накопления в верхнем средостении могут привести к сдавлению дыхательных путей. Согласно G. Donhauser и соавт. (1999) [17] на основании локализации жировых депозитов выделяют 3 типа болезни Маделунга: классическая болезнь Маделунга (аденолипоматозный синдром, или шейно-выйный тип), плечевой (или псевдоатлетический тип) и тазовопоясной (или гинекоидный) тип.

Липедема (жировой отек) возникает обычно у женщин с генетически обусловленными нарушениями обмена липидов. При этом заболевании на фоне липогипертрофии конечности выглядят симметрично утолщенными в сравнении с туловищем, преимущественно поражаются ноги и изначально отсутствует болевой синдром. Отек возникает по причине лимфостаза, вызванного сдавлением мелких лимфатических сосудов гипертрофированными адипоцитами. Симптомы представлены ощущением тяжести, тянущей боли и чувствительности при надавливании. Типичной является воротничкообразная граница отека на уровне лодыжек или запястий [18].

В последнее время описаны нарушения жирового обмена, связанные с антиретровирусной терапией

ВИЧ, особенно при применении ингибиторов протеаз (так называемая ВИЧ-липодистрофия). Состояние сопровождается атрофией жировой ткани лица, конечностей и ягодиц. Напротив, наблюдается увеличение массы жировой ткани на туловище и шее (кушингоидный вид). Как правило, болевой синдром отсутствует [19].

Также дифференциальную диагностику следует проводить с фибромиалгией, панникулитом (воспаление подкожно-жировой клетчатки узлового характера), эндокринными нарушениями, первично-психическими расстройствами, множественным симметричным липоматозом, семейным множественным липоматозом и опухолями жировой ткани.

Лечение

Липосакция, эндермология LPG и хирургическое лечение. Предположительно эффект возникает в результате разрушения нервных сплетений в жировой ткани [20]. С точки зрения облегчения болевого синдрома лечение эффективно, однако рецидив, вероятнее всего, неизбежен [16, 21–27].

Суть процедуры массажа, предложенного впервые Louis Paul Guityau (LPG-массажа), заключается в механическом воздействии на ткани кожи и на подкожную жировую клетчатку моторизированными роллерами аппарата «Cellu», которые заключены в уникальный механизм. Роллеры вращаются с разными скоростями в заданных оператором направлениях, благодаря чему осуществляется эффективный массаж всей поверхности кожи и подкожной клетчатки, включая даже поверхностный мышечный слой [28, 29]. LPG-массаж представляет одну из реальных альтернатив липосакции при избыточном весе и болезни Деркума, однако доказательной базы по его эффективности при рассматриваемой патологии в настоящее время недостаточно.

Традиционные анальгетики. Обычно болевой синдром при болезни Деркума оказывается рефрактерным к использованию обезболивающих и нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП). Однако K.L. Herbst и соавт. сообщают о наблюдении, в котором было достигнуто уменьшение выраженности боли в 89 % случаев ($n = 89$) при применении НПВП и в 97 % случаев при назначении наркотических анальгетиков ($n = 37$). Однако указаний на дозировку препаратов и продолжительность их применения в статье нет [30].

Лидокаин. В 1934 г. R. Bolter описал 6 клинических случаев облегчения болевого синдрома после внутривенного введения прокаина (Novocain®) [31]. В период с 1996 по 2010 г. были описаны несколько случаев положительного применения лидокаиновых пластырей (5 %, Lidoderm®) [32, 33] или крема с лидокаином/прилокаином (25 мг/25 мг, EMLA®) [34].

В 1980-х годах различными авторами представлены 9 клинических случаев внутривенного введения лидокаина (Xylocaine®) в различных дозах с купированием

болевого синдрома на срок от 10 ч [35] до 12 мес [36]. В 5 из 9 случаев терапия лидокаином сочеталась с мексилетином (Mexitil®), антиаритмическим препаратом 1В класса со сходными с лидокаином фармакологическими свойствами [37–40].

Механизм уменьшения боли при использовании лидокаина недостаточно ясен. Возможно, препарат блокирует передачу импульса по периферическим нервам [35] и таким образом прерывает патологическую циклическую импульсацию [40]. Также, вероятнее всего, лидокаин подавляет церебральную активность и приводит к увеличению порога боли [35].

Метотрексат и инфликсимаб (ремикейд). Механизм действия неясен. Имеются доклады о единичных случаях эффективного применения метотрексата у людей [41] и результатах наблюдений лечения нейропатической боли после поражения периферических нервов у крыс [42].

Интерферон α -2b. Облегчение болевого синдрома предположительно возникает в результате блокировании выработки интерлейкина-1 и фактора некроза опухоли. Описаны единичные случаи наблюдения [43].

Кортикостероиды. В имеющихся наблюдениях было отмечено как облегчение болей [44–46], так и их значительное усиление [47]. Значительный положительный эффект описан А. Weinberg и соавт. при лечении юкстаартикулярной формы болезни Деркума путем внутривенного введения метилпреднизолона [48].

Модуляторы кальциевых каналов. Описаны случаи применения при болезни Деркума препаратов прегабалина (Lirica®) [49] и окскарбазепина (Trileptal®) [50–52].

Гипербарическая оксигенация. Имеются данные единичного пилотного исследования с включением 10 пациентов [53]. Положительный эффект предположительно объясняется уменьшением отека за счет пневматического вытеснения жидкости из очага, улучшением кровообращения в сдавленном участке и уменьшением гипоксии в ткани.

Немедикаментозные методы включают в себя мероприятия, облегчающие болевой синдром и способствующие нормализации сна: массаж, теплые ванны, акупунктуру, релаксационные техники, рекомендации по избеганию физического и психологического стресса, диету.

Клинический случай. Больной Х., 1989 г.р. (23 года), в октябре 2012 г. обратился в Университетскую клинику КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого с жалобами на «пронизывающую слабость», преимущественно в ногах, ощущение восходящего неприятного чувства в животе, затруднение вдоха, которые нарастают после психоэмоциональных перегрузок, сердцебиение, тенденцию к частому повышению уровня АД до 140/90 мм рт. ст., неприятные ощущения в левой половине грудной клетки, ночной сон без пробуждений, но с обильными

сновидениями в утренние часы, которые «накручивают» пациента. Отмечается диффузная потливость, преобладающая в подмышечных впадинах и на уровне дистальных отделов голеней. Беспокоят почти постоянное сердцебиение, усиливающееся после психоэмоциональных перегрузок, ощущение спазма и болезненности мышц спины, косых мышц живота, метеоризм, спастические запоры, дефекация 1 раз в 2 дня (без явных позывов на дефекацию), нет суточной циклическости дефекации. Кроме того, отмечается неловкость в мышцах стоп, что пациент особенно ощущает во время игры на ударной установке (барабаничик). Жалобы на узловые и инфильтративные скопления жировой ткани в подкожной клетчатке туловища и конечностей при первичном обращении пациент активно не предъявлял, поскольку заболевание медленно прогрессировало, и пациент «адаптировался» к неприятным, умеренно болезненным ощущениям в области расположения липом. Однако при уточнении жалоб после объективного осмотра схематично изобразил локализацию фокальных болей на теле (рис. 3), которая коррелировала с расположением липом как при самообследовании пациента, так и при проведении неврологического осмотра.

Из анамнеза. Дебют заболевания в возрасте 13–14 лет, когда (вероятно, на фоне появления гиперчувствительности и сенестопатий в области аногенитальной зоны и эмоциональной лабильности) стал заниматься аноректальной аутоstimуляцией с применением подручных средств или пальца. В последующем аноректаль-

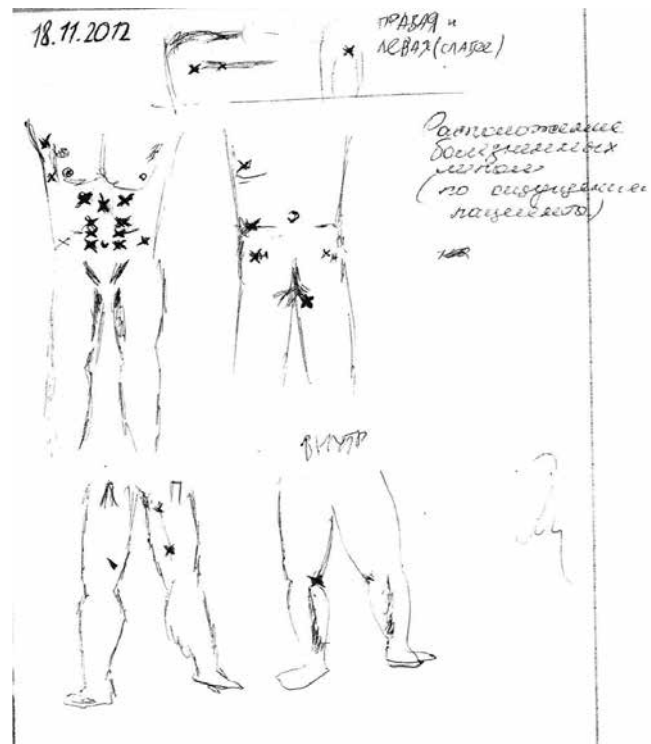


Рис. 3. Расположение болезненных липом (по ощущениям пациента Х., 23 лет). Рисунок пациента

ная аутоstimуляция стала сопровождаться ярким оргазмом, который пациент отмечал до возраста 22 лет, после чего в сентябре 2011 г. внезапно после очередного эпизода появился спазм мышц ануса, мышц диафрагмы таза, мышц живота, что привело к нарастанию вегетативной симптоматики (жалобы, перечисленные выше). В течение последнего года половые контакты отрицает, расстался с девушкой около года назад по своей инициативе. Обследовался у проктолога (хронический колит, долихосигма), гастроэнтеролога. В последние месяцы отмечает появление болезненных уплотнений в мышцах нижних конечностей и поясничной области, ощущение негрубого снижения объема мышц голени. Жировик в области правой молочной железы без четких границ и капсулы (по данным ультразвукового исследования) с юношеского возраста, пациент осматривался у онколога, показаний к оперативному лечению не выявлено. При проведении рентгенографии пояснично-крестцового отдела позвоночника случайно выявлено округлое мягкотканное образование в проекции I поясничного позвонка. МРТ органов малого таза, брюшной полости и забрюшинного пространства не проводилась. Согласно данным амбулаторной карты пациент ранее наблюдался у терапевтов и неврологов амбулаторно-поликлинической сети Красноярск, в том числе в бюджетных и внебюджетных лечебных учреждениях, с различными диагнозами, включая психовегетативный синдром, некомпенсированную психогенную вегетативную дисфункцию, соматоформную дисфункцию вегетативной нервной системы, синдром панических атак, отдаленные последствия родовой черепно-мозговой травмы с синдромом внутричерепной гипертензии и др. Давность заболевания к моменту первичной диагностики болезни Деркума — 10 лет. Наследственный анамнез по болезни Деркума (со слов пациента) неотягощен, но родственники не обследованы, на консультативный прием за время диспансерного наблюдения пациента не обращались.

Объективные данные. Состояние удовлетворительное, сознание ясное, астенизирован, общий фон настроения умеренно угнетен, во время консультации напряжен, тревожен, акцентуирован на состоянии своего здоровья. Кожные покровы бледные. На коже лица, а также грудной клетки (больше на спине) — юношеские акне. На коже в области крупных суставов (больше в области коленных суставов) симметричные белые стрии (рис. 4). Одинокое пятно кофейного цвета на коже в поясничной области слева размером до $3,5 \times 2,5$ см. Липома в области правой молочной железы без четких границ (капсулы) размером 6×9 см, чувствительная при пальпации. Липома в поясничной области размером 4×3 см, умеренно болезненная при пальпации. Множественные мелкие липомы в подкожной клетчатке на уровне нижних конечностей, болезненные при пальпации, без четких границ, размером максимально до $1-2 \times 2$ см. Напряжение мышц передней брюшной стенки во время

осмотра (преимущественно за счет тревожного синдрома). Метеоризма не отмечается. Отеков нет.

Неврологический статус. Черепно-мозговые нервы: тремор век при закрытых глазах, фотореакции живые, нистагма нет, чувствительных расстройств на лице нет, мимическая мускулатура симметрична в покое и при мимической нагрузке, бульбарных расстройств нет. Двигательная сфера: легкая гипотрофия мышц голени, снижена сила тыльных сгибателей стоп (затруднена стойка на пятках), рефлексы коленные живые, ахилловы снижены без асимметрии сторон. Патологических рефлексов нет. Чувствительная сфера: расстройства чувствительности по полиневритическому типу с уровня средних третей голени без асимметрии сторон. Выраженный диффузный гипергидроз. Менингеальных знаков нет.

При повторном осмотре после комплексного дообследования пациент предъявил самостоятельно сделанные рисунки, где он субъективно локализовал болезненные образования (липомы): в области подмышечных впадин, передней брюшной стенки, в верхних наружных квадрантах ягодиц, области паха (см. рис. 3). На рисунке пациент также отметил расположение растяжек (белых стрий) и приобретение кожей «дряхлого» вида (см. рис. 4).

По данным МРТ от октября 2012 г. выявлены признаки инфильтративного и узлового скопления жировой ткани в подкожной клетчатке передней и боковой поверхности туловища, в меньшей степени — спины, а также в области нижних конечностей (рис. 5–7).

По данным компьютерной паллестезиометрии с дистальных отделов нижних конечностей (лодыжки) выявлено выраженное симметричное снижение вибрационной чувствительности в широком диапазоне частот (8–500 Гц), что в клиническом аспекте характерно для демиелинизирующего поражения толстых миелиновых волокон нижних конечностей (предположительно компрессионно-ишемического генеза), что не противоречит клиническому диагнозу болезни Деркума.

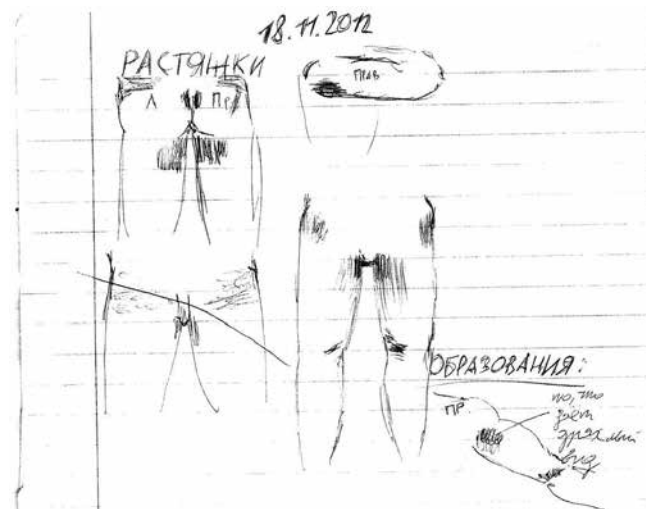


Рис. 4. Расположение «растяжек» (стрий) и участков «дряхлой» кожи у пациента X., 23 лет. Рисунок пациента

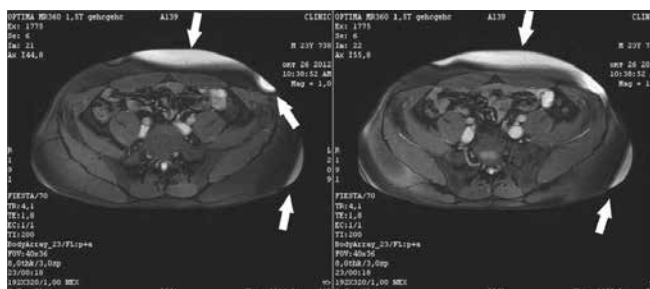


Рис. 5. МРТ мягких тканей туловища пациента X., 23 лет, с болезнью Деркума. Участки инфильтративного скопления жировой ткани на боковой поверхности туловища и спине (указаны белыми стрелками)

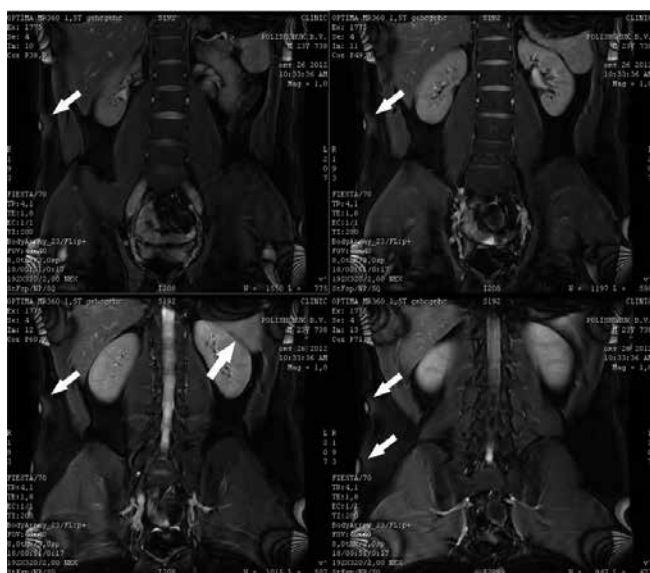


Рис. 7. МРТ мягких тканей туловища и брюшной полости пациента X., 23 лет, с болезнью Деркума. Участки узлового скопления жировой ткани в подкожно-жировой клетчатке боковой поверхности туловища, в области паха и в области паранефральной жировой клетчатки слева (указаны белыми стрелками)

Таким образом, по результатам комплексного обследования 23-летнего мужчины клинический диагноз синдрома Деркума был подтвержден. В настоящее время пациент находится под наблюдением у нейрогенетика



Рис. 6. МРТ мягких тканей пациента X., 23 лет, с болезнью Деркума. Участки узлового скопления жировой ткани в подкожно-жировой клетчатке боковой поверхности туловища и спины (указаны белыми стрелками)

и онколога Университетской клиники. Длительность наблюдения пациента к моменту написания статьи — 6 мес. На фоне соблюдения диеты, длительного приема препаратов левокарнитина, улучшающего обмен жировой ткани, регулярных занятий спортом и нормализации массы тела локальная болезненность в области липом и гипостезия в аноректальной области уменьшились. Анальгетики пациент не получает.

Заключение

Несмотря на редкость болезни Деркума в популяции, практикующим врачам-неврологам следует помнить о ней в структуре компрессионно-ишемических нейропатий, поскольку своевременная начатая терапия и снижение степени выраженности компрессии периферических нервов предотвращают их вторичные дегенеративные изменения и значительно улучшают прогноз и эффективность консервативной терапии невропатической боли.

ЛИТЕРАТУРА

1. Dercum F.X. Three cases of a hitherto unclassified affection resembling in its grosser aspects obesity, but associated with special nervous symptoms: adiposis dolorosa. *Am J Med Sci* 1892;104:521–35.
2. Campen R., Mankin H., Louis D.N. et al. Familial occurrence of adiposis dolorosa. *J Am Acad Derm* 2001;44:132–6.
3. Cantu J.M., Ruiz-Barquin E., Jimenez M. et al. Autosomal dominant inheritance in adiposis dolorosa (Dercum's disease). *Humangenetik* 1973;18:89–91.
4. Blomstrand R., Juhlin L., Nordenstam H. et al. Adiposis dolorosa associated with defects of lipid metabolism. *Acta Derm Venereol* 1971;51:243–50.
5. Fagher B., Monti M., Nilsson-Ehle P. et al. Fat-cell heat production, adipose tissue fatty acids, lipoprotein lipase activity and plasma lipoproteins in adiposis dolorosa. *Clin Sci* 1991;81:793–8.
6. Dercum F.X. A subcutaneous connective tissue dystrophy of the arms and back, associated with symptoms resembling
7. Steiger W.A., Litvin H., Lasche E.M. et al. Adiposis dolorosa (Dercum's Disease). *NEJM* 1952;247:393–6.
8. Skagen K., Petersen P., Kastrup J. et al. The regulation of subcutaneous blood flow in patient with Dercum's disease. *Acta Derm Venereol* 1986;66:337–9.
9. Dixon A.Y., McGregor D.H., Lee S.H. Angiolipomas: an ultrastructural and

- clinicopathological study. *Hum Pathol* 1981;12:739–47.
10. Hansson E., Svensson H., Brorson H. Liposuction may reduce pain in Dercum's disease (adiposis dolorosa). *Pain Med* 2011;12:942–52.
 11. Hansson E., Svensson H., Stenram U. et al. Histology of adipose tissue inflammation in Dercum's disease, obesity and normal weight controls: a case control study. *J Inflamm (Lond)* 2011;8:24.
 12. Hansson E., Svensson H., Rosen I. et al. Thermal and vibratory thresholds after liposuction in patients with Dercum's disease. *J Plast Surg Hand Surg* 2011;45:72–6.
 13. Hansson E., Svensson H., Brorson H. Review of Dercum's disease and proposal of diagnostic criteria, diagnostic methods, classification and management. *Orphanet J Rare Dis* 2012;7:23.
 14. Brorson H., Fagher B. Dercum's disease. Fatty tissue rheumatism caused by immune defense reaction? *Läkartidningen* 1996;93:1433–6.
 15. Hansson E. Liposuction in Dercum's disease: clinical studies regarding Dercum's disease and the effect of liposuction. Lund University, Faculty of Medicine Doctoral Dissertation Series 2011.
 16. Amine B., Leguilhard F., Benhamou C.L. Dercum's disease (adiposis dolorosa): a new case-report. *Joint Bone Spine* 2004;71(2):147–9.
 17. Donhauser G., Vieluf D., Ruzicka T. et al. Benigne symmetrische Lipomatose Launois-Bensaude Typ III und Bureau-Barrière-Syndrom. *Hautarzt* 1991;42:311–4.
 18. Herpertz U. Das Lipödem. *Z Lymphol* 1995;19:1–7.
 19. Dank J.P., Colven R. Protease inhibitor-associated angiolipomatosis. *J Am Acad Dermatol* 2000;42:129–131.
 20. Dalziel K. The nervous system and adipose tissue. *Clin Dermatol* 1989;7:62–77.
 21. Lemont H., Picciotti J., Pruzansky J. Dercum's disease. *J Am Podiatry Assoc* 1979;69:389–91.
 22. Sierro C., Suter P.M., Vetter W. Painful lipoma? *Schweiz Rundsch Med Prax* 2002;91:129–32.
 23. Kling D. Juxta-articular adiposis dolorosa. Its significance and relation to Dercum's disease and osteo-arthritis. *Arch Surg* 1937;34:599–630.
 24. Bonatus T.J., Alexander A.H. Dercum's disease (adiposis dolorosa). A case report and review of the literature. *Clin Orthop Relat Res* 1986;205:251–3.
 25. Mella B.A. Adiposis dolorosa. *Univ Mich Med Cent J* 1967;33:79–81.
 26. Devillers A.C., Oranje A.P. Treatment of pain in adiposis dolorosa (Dercum's disease) with intravenous lidocaine: a case report with a 10-year follow-up. *Clin Exp Dermatol* 1999;24:240–1.
 27. Held J.L., Andrew J.A., Kohn S.R. Surgical amelioration of Dercum's disease: a report and review. *J Dermatol Surg Oncol* 1989;15:1294–6.
 28. La Trenta G. Endermologie versus Liposuction with External Ultrasound Assist. *Aesthetic Surg J* 1999;19(6):452–58.
 29. Kinney B. Liposuction surgery and the use of Endermologie. *Journal of Cutaneous Laser Therapy* 2001;3:13–50.
 30. Herbst K.L., Asare-Bediako S. Adiposis dolorosa is more than painful fat. *The Endocrinologist* 2007;17:326–334.
 31. Boller R. Die Novocainbehandlung des morbus Dercum. *Klinische Wochenschrift* 1934;13:1786–1789.
 32. Kosseifi S., Anaya E., Dronovalli G. et al. Dercum's Disease: An Unusual Presentation. *Pain Med* 2010;11:1430–1434.
 33. Desai M.J., Siriki R., Wang D. Treatment of Pain in Dercum's Disease with Lidoderm (Lidocain 5% Patch): A case report. *Pain Med* 2008;9:1224–1226.
 34. Reggiani M., Errani A., Staffa M. et al. Is EMLA effective in Dercum's disease? *Acta Derm Venereol* 1996;76:170–171.
 35. Iwane T., Maruyama M., Matsuki M. et al. Management of intractable pain in adiposis dolorosa with intravenous administration of lidocaine. *Anesth Analg* 1976;55:257–259.
 36. Atkinson R.L. Intravenous lidocaine for the treatment of intractable pain of adiposis dolorosa. *Int J Obes* 1982;6:351–357.
 37. Steiner J., Schiltz K., Heidenreich F. et al. Lipomatosis dolorosa—a frequently overlooked disease picture. *Nervenarzt* 2002;73:183–187.
 38. Reece P.H., Wyatt M., O'Flynn P. Dercum's disease (adiposis dolorosa) *J Laryngol Otol* 1999;113:174–176.
 39. Tiesmeier J., Warnecke H., Schuppert F. An uncommon cause of recurrent abdominal pain in a 63-year-old obese woman. *Dtsch Med Wochenschr* 2006;131:434–437.
 40. Petersen P., Kastrup J. Dercum's disease (adiposis dolorosa). Treatment of the severe pain with intravenous lidocaine. *Pain* 1987;28:77–80.
 41. Singal A., Janiga J.J., Bossenbroek N.M. et al. Dercum's disease (adiposis dolorosa): a report of improvement with infliximab and methotrexate. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2007;21:717.
 42. Scholz J., Abele A., Marian C. et al. Low-dose methotrexate reduces peripheral nerve injury-evoked spinal microglial activation and neuropathic pain behavior in rats. *Pain* 2008;138:130–142.
 43. Gonciarz Z., Mazur W., Hartleb J. et al. Interferon alfa-2b induced long-term relief of pain in two patients with adiposis dolorosa and chronic hepatitis C. *J Hepatol* 1997;27:1141.
 44. Palmer E.D. Dercum's disease: adiposis dolorosa. *Am Fam Physician* 1981;24:155–157.
 45. Brodovsky S., Westreich M., Leibowitz A. et al. Adiposis dolorosa (Dercum's disease): 10-year follow-up. *Ann Plast Surg* 1994;33:664–668.
 46. Spota B.B., Brage D. Cortisone therapy of Dercum's disease. *Dia Med* 1952;24:1930–1932.
 47. Greenbaum S.S., Varga J. Corticosteroid-induced juxta-articular adiposis dolorosa. *Arch Dermatol* 1991;127:231–233.
 48. Weinberger A., Wysesbeec A.J., Pinkhas J. Juxta-articular adiposis dolorosa associated with rheumatoid arthritis. Report of 2 cases with good response to local corticosteroid injection. *Clin Rheumatol* 1987;6:446–448.
 49. Lange U., Oelzner P., Uhlemann C. Dercum's disease (Lipomatosis dolorosa): successful therapy with pregabalin and manual lymphatic drainage and a current overview. *Rheumatol Int* 2008;29:17–22.
 50. Tiesmeier J., Warnecke H., Schuppert F. An uncommon cause of recurrent abdominal pain in a 63-year-old obese woman. *Dtsch Med Wochenschr* 2006;131:434–437.
 51. Campen R.B., Sang C.N., Duncan L.M. Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 25—2006. A 41-year-old woman with painful subcutaneous nodules. *N Engl J Med* 2006;355:714–722.
 52. Pardo Refoyo J.L. Adiposis dolorosa (Dercum's disease) *An Otorrinolaringol Ibero Am* 1996;23:435–440.
 53. Herbst K.L., Rutledge T. Pilot study: rapidly cycling hypobaric pressure improves pain after 5 days in adiposis dolorosa. *J Pain Res* 2010;3:147–153.