

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., УРСУЛЕНКО 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 Толмачева¹, Светлана Юрьевна Умнова¹, Елена Владимировна Урсулenco¹,
Наталья Николаевна Мартынович², Елена Игоревна Кикина³

(¹Иркутская государственная детская клиническая больница, гл. врач — д.м.н., проф. Г.В. Гвак;
²Иркутский государственный медицинский университет, ректор — д.м.н., проф. И.В. Малов; ³Иркутский 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. Tolmacheva¹, S.U. Umnova, E.V. Ursulenco, N.N. Martynovich², 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, лейкозах, 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-

стый конгломерат; цвет кожи над ним варьирует от розового до синюшно-багрового.

Инфильтративная разновидность характеризуется возникновением флюктуации в зоне отдельных узлов или конгломератов и ярко-красным или багровым цветом, вскрытие очага происходит с выделением желтой пенистой массы. При системном течении заболевания в патологический процесс вовлекаются подкожная жировая клетчатка забрюшинной области, сальника, жировая клетчатка печени, поджелудочной железы и других органов, что может привести к летальному исходу.

Течение спонтанного панникулита длительное, рецидивирующее. Заболевание продолжается от недели до нескольких лет. Отдельные элементы регрессируют спонтанно, после чего остается пигментация или рубец.

По течению панникулита выделяют три формы:

- хроническая форма отличается благоприятным для жизни исходом независимо от того, насколько остро было начало, длительными ремиссиями и нетяжелыми рецидивами; общее состояние обычно не изменяется; выраженные изменения внутренних органов в большинстве случаев клинически не проявляются, лишь при биохимических анализах крови выявляются изменения, отражающие функциональную активность печени;

- подострое течение характеризуется выраженными общими симптомами болезни: длительная лихорадка гектического типа, нарастающая слабость, лейкопения, повышение СОЭ, изменения биохимических показателей функции печени; характеризуется торпидностью и резистентностью к проводимой терапии;

- острая форма (встречается редко) общие симптомы нарастают, слабость прогрессирует, температура тела не снижается, несмотря на применение антибиотиков, кортикостероидных гормонов и симптоматических средств; появляются сильные боли в мышцах, суставах, костях, нарастают изменения в крови и моче, биохимические показатели указывают на тяжелые изменения в печени, а в терминальной стадии развиваются нарушения свертывающей системы крови; ремиссии наступают редко, их продолжительность невелика (1-3 мес). С каждым новым рецидивом состояние больного ухудшается, заболевание принимает острую форму и заканчивается летально в сроки от 3 мес до 1 года.

Патоморфологически выделяют три стадии изменения подкожных узлов:

I стадия — островоспалительная — характеризуется островоспалительным инфильтратом из расположенных между жировыми клетками нейтрофилов, лимфоцитов и гистиоцитов;

II стадия — липофагическая — отличается преобладанием в инфильтрате гистиоцитов, большим количеством лимфоцитов и плазматических гистиоцитов, проникающих в соседние жировые клетки, фагоцитирующих их, превращаясь в крупные пенистые клетки или липофаги;

III стадия — фиброзная — характеризуется обильным появлением среди клеток инфильтрата фибробластов и молодых коллагеновых волокон. Иногда отмечаются выраженные изменения сосудов: пролиферация эндотелия, отек и утолщение стенок, их гомогенизация.

Диагноз спонтанного панникулита Вебера-Крисчена устанавливают на основании клинических и гистологических данных.

Приводим своё клиническое наблюдение паникулита Вебера-Крисчена у девочки Д., 11 лет. Впервые в ИГОДКБ девочка поступила в июле 2010 г. Из анамнеза жизни: ребёнок от I беременности, протекавшей с токсикозом в I половине, I оперативных родов. Масса при рождении 2800 г. Рост 48 см. Росла и развивалась соответственно возрасту. Привита по календарю. Болела редко ОРВИ. Анамнез заболевания: ребёнок стал болеть с июня 2010 г., отмечалась слабость, недомогание, сухой кашель, одышка в покое. В центральную районную больницу поступила через месяц от начала заболевания. При поступлении отмечалась сердечная и дыхательная недостаточность, отеки век, передней

брюшной стенки и нижних конечностей. Расширение границ сердца. Печень +6,0 см, селезенка не увеличена. Поставлен диагноз кардит вирусно-бактериальный, ХСН 2 ФК. В лечении получала цефотаксим 0,8 × 3 раза №15 в/м, преднизолон 30 мг/сутки, диклоксин 0,25 по ¼ × 2 раза, курантил, милдронат, калия оротат, диклофенак, лазикс, бициллин-3 600 тыс. 1 раз в 7 дней. После отмены терапии вновь 24.06.2010 г. повышение температуры до 39 °С, в лечении назначен цефтриаксон 1,3 г × 2 раза. В анализе крови от 08.06.10 г. — Нв 140 г/л, лейкоциты 5,7×10⁹/л, СОЭ 2 мм/ч, п3, с 63, э 3, м 3, л 26%. В общем анализе мочи от 20.08.2010 г. — умеренное снижение Нв 117 г/л, лейкоциты и формула в норме. На рентгенограмме грудной клетки признаки бронхопневмонии справа. Направлена на дальнейшее лечение в ИГОДКБ с диагнозом кардит. При поступлении состояние тяжелое за счет сердечной недостаточности, кожные покровы бледные, землистые, на голенях геморрагическая сыпь, отмечается дефицит массы — 27 кг. Грудная клетка бочкообразная, одышка, частота дыхания 34/мин, аускультативно дыхание в нижних отделах ослаблено с обеих сторон. Расширение границ сердца вправо 1,5 см, влево 1,0 см. АД 96/54 мм рт.ст., ЧСС 140/мин, систолический шум по левому краю грудины. Живот мягкий безболезненный, печень +3,0-4,0 см. Селезенка не увеличена. Отмечается диффузная гипотония. В ходе обследования девочке поставлен диагноз: Острый миелобластный лейкоз (M0 — вариант), I острый период. В анализе крови от 29.07.2010 г. — Эр. 3,4×10¹²/л, Нв 94 г/л, лейкоциты 0,8×10⁹/л, тромбоциты 144×10⁹/л, СОЭ 24 мм/ч, бласты 31, п1, с 5, м12, л 48%. В биохимическом анализе крови все показатели в норме, кроме ЛДГ 332 (норма 0-300) и ферритина 936 (норма 2-200). Исследования пунктата костного мозга подтвердили диагноз.

Девочке проведен курс химиотерапии индукции ремиссии ADE (цитарабин, даунорубин, этопозид). На 15 сутки подтверждена костно-мозговая ремиссия. Бласты составили 0,4% (норма до 5%). Лечение осложнилось сопутствующим кардитом и желудочно-кишечным кровотечением после химиотерапии. Проводилась интенсивная терапия, ежедневно заместительная терапия, свежезамороженная плазма, фильтрованные эритроциты, Эптаког альфа (активированный), тромбоконцентрат, альбумин, меропенем, ванкомицин, метронидазол, омепразол, флуконазол. Несмотря на выход в ремиссию, восстановления гранулопоэза, проводимую антибактериальную терапию у ребенка в течение 1,5 мес. сохранялась гектическая лихорадка по 3-4 раза в сутки до 39-40° С плохо поддающаяся стандартной антипиретической терапии (парацетомол, диклофенак натрия). Появились подкожные узлы на переднебоковой поверхности правой голени, левой голени в нижней и средней третях, в нижней трети на левом плече по внутренней поверхности, до 1,5×2,0 см, 1,0×1,2 см, плотные, болезненные, кожа над ними изменена — синюшно-бордового цвета и пигментированна. Один на левой голени вскрылся самостоятельно, выделилось желтоватое скудное жидкое содержимое без запаха, маслянистого вида. Регионарные периферические лимфоузлы не увеличены.

ПЦР на гепатиты В, С, вирус Эпштейн-Барр, герпес 1, 2 типа, цитомегаловирусную инфекцию, антитела к ДНК, ВИЧ — отрицательные. Проводимые неоднократно посевы крови стерильны, в других биологических средах — стрептококки, кандиды. Посев ликвора и материала биоптата правой голени — отрицательные. ИФА на галактоманан положительное. Кровь на паракальцитонин — положительный. Проводится смена терапии на кансидас, нетилмицин, тиенамицин, ацикловир, ко-тримоксазол, внутривенный иммуноглобулин. Далее вориконазол и амфотерицин В. На ЭКГ — ритм предсердный с ЧСС 73-76 /мин, ЭОС — вертикальное положение, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, нарушение процессов реполяризации миокарда в виде низкоамплитудного зубца Т, удлинение QT на 0,06 с от

нормы до и после коррекции QT. ЭхоКГ — без патологии, фракция выброса 65%. На УЗИ — печень +3,5 выходит из-под края рёберной дуги (косой восходящий размер 14,3 см), однородная, нормальной эхогенности, сосудистый рисунок нормальный, диаметр воротной вены 0,85 см. Жёлчные протоки не расширены, отмечается увеличение левой доли печени + 3 см из-под края рёберной дуги. Селезёнка не изменена. В правой подвздошной области визуализируется измененная часть восходящего отдела толстой кишки, слепая и часть тощей кишки с утолщенными инфильтрированными стенками до 0,6 см, просвет сжавшийся. Также в данной области визуализируются измененная брыжейка с множественными лимфоузлами, расширенными извитыми сосудами. На МСКТ грудной клетки — слева в 10 сегменте на месте ранее описанной зоны инфильтрации, выявляется участок фиброза, неправильной формы размерами 6,7х5,5 мм. В субплевральных отделах I-го сегмента правого легкого прослеживаются очаги фиброза, клиновидной формы, размерами до 3 мм, в ½ сегменте левого легкого визуализируется очаг около 2,5 мм в диаметре. Бронхи с обеих сторон обычного калибра с ровными контурами, прослеживаются до субсегментов. Плевра не изменена. Содержимого в плевральных полостях нет, содержимого в полости перикарда не выявлено. Соотношение анатомических структур органов средостения не выявлено. Медиастинальная клетчатка умеренно уплотнена. На фоне внутривенного усиления в полости правого предсердия прослеживается гиподенсивное образование, плотностью около 28 НУ, размерами 27х13х19,8. Других полостей патологического накопления контраста не выявлено. Заключение: картина локального пневмофиброза в I сегменте справа и I, II, X сегментах слева. МРТ головного мозга — очаговой патологии не выявлено.

24.09.10 — проведена биопсия объемного образования правой голени. Участок кожи с пигмен-

тированным пятном синюшного цвета в центре. Патологогистологическое заключение №76019-76026: фрагмент кожи с наличием в подкожной клетчатке инфильтрата представленного преимущественно гистиоцитами с примесью лимфоцитов многоядерных клеток, макрофагов с пенистой цитоплазмой, замещающей жировые клетки, скоплением сегментоядерных нейтрофилов с рексисом клеток. Заключение: подобная картина наиболее характерна для узлового рецидивного ненагнаивающегося паникулита.

Учитывая сохраняющуюся лихорадку, появление новых подкожных образований на фоне проведенной химиотерапии и антибактериальной, противогрибковой, противовирусной терапии, гистологически подтвержденный диагноз паникулита, консилиумом принято решение о пульс-терапии метилпреднизолоном 30 мг/кг — по 500 мг в сутки — 3 дня. В 1-е сутки отмечается выраженная положительная динамика — нормализация температуры, уменьшение болезненности подкожных образований и их размеров. Девочка получает преднизолон 10 мг в сутки и фоне химиотерапии консолидации и поддерживающей химиотерапии в течение 7 мес. При попытках снижения дозы гормонов до 2,5 мг появляется гипертермия и покраснение рубцов на месте старых образований.

В настоящее время девочка в ремиссии. Постоянно получает меркаптопурин 50 мг/м², цитарабин 40 мг/м² 4 дня в 28 дней подкожно, преднизолон 10 мг в сутки. На плечах и голени небольшие рубцы и участки пигментации в местах бывших подкожных образований.

Таким образом, в нашем наблюдении имел место случай паникулита Вебера-Крисчена у девочки на фоне острого миелобластного лейкоза, сочетающейся с гепатоспленомегалией, протоковыми изменениями в печени, диффузными изменениями в паренхиме печени, мезентеритом.

ЛИТЕРАТУРА

1. Беренбейн Б.А., Студиничин А.А. и др. Дифференциальная диагностика кожных болезней/ Под ред. Б.А. Беренбейна, А.А. Студиничина. — 2-е изд., перераб. и доп. — М.: Медицина, 1989. — 672с.
2. Елькин В.Д., Митрюковский Л.С. Избранная дерматология. Редкие дерматозы и дерматологические синдромы: Справочник по диагностике и лечению дерматозов. — Пермь, 2000. — 699с.

3. Прохоренков В.И., Гузей Т.Н., Гасич Н.А. и др. Случай паникулита Вебера-Крисчена у ребенка раннего возраста // Вестник дерматологии и венерологии. — 2004. — №2. — С. 58-59.
4. Попов И.В., Быстров А.В., Гамаюнов Б.Н., Сучкова Т.Н. Паникулит Пфейфера-Вебера-Крисчена (Клиническое наблюдение). // Детская больница. — 2010. — №1(39). — С.38-40.

Информация об авторах: 664022, г. Иркутск, б. Гагарина, 4, e-mail: olgatolirk@yandex.ru,

Ольга Петровна Толмачева — врач-гематолог, Умнова Светлана Юрьевна — заведующая отделением,

Урсуленко Елена Владимировна — врач-гематолог,

Наталья Николаевна Мартынович — д.м.н., проф., заведующий кафедрой, 664003, г. Иркутск, ул.Красного Восстания, 1, e-mail: mn-07@bk.ru, Кикина Елена Игоревна — врач-патологоанатом.

© ДЭЛГЭРЭХ Ц., ГОНЧИГСҮРЭН Д., ЛХАГВАСҮРЭН Ц. — 2012

УДК: 616.441-073.432.19-079.4

УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА РАКА ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Цэнд Дэлгэрэх¹, Д.Гончигсүрэн¹, Ц.Лхагвасүрэн²

(¹Национальный государственный онкологический центр, глав. врач — Л.Тумурбаатар; ²Монгольский Государственный Медицинский Университет, ректор — акад. к.н., проф. Ц.Лхагвасүрэн, Улан-Батор, Монголия)

Резюме. В 2007-2009 гг. в Национальном онкологическом центре Монголии обследовано 225 больных (в возрасте от 9 до 79 лет) с патологией щитовидной железы, из которых рак щитовидной железы обнаружен у 147 человек, рецидив рака — у 30 чел. В большинстве случаев при морфологическом исследовании обнаружен высокодифференцированный (90,4%), папиллярный (60,5%) рак. Основными ультразвуковыми признаками при раке щитовидной железы были: отсутствие ограничительного ободка (90,3%), неомогенность эхоструктуры (86,9%), пониженная эхогенность (83,5%), неровный край (71,7), нечеткие контуры (68,3%), усиленная васкуляризация (65%) органа. При рецидиве опухоли выявлялись: отсутствие ограничительного ободка (95,5%), нечеткий контур (95,5%), гипоэхогенность (86,4%), неоднородность эхоструктуры (86,4%), неправильная форма (59,1%) железы.

Ключевые слова: Рак щитовидной железы, рецидив опухоли, ультразвуковое исследование.