

Ліпоїдний некробіоз, частота, діагностичні помилки

Ткач В. Є., Мотуляк А. П., Суканець О. В., Буянова І. О.

Івано-Франківський національний медичний університет

ЛИПОИДНЫЙ НЕКРОБИОЗ, ЧАСТОТА, ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ОШИБКИ

Ткач В.Е., Мотуляк А.П., Суканец О.В.,
Буянова И. А.

Описаны редкие случаи липоидного некробиоза, диагностические ошибки, а также причины их возникновения.

NECROBIOSIS LIPOIDICA, FREQUENCY, DIAGNOSTIC PITFALLS

Tkach V. Ye., Motulyak A.P., Sukanets O.V.,
Buyanova I. O.

The rare cases of necrobiosis lipoidica, diagnostic pitfalls and reasons of their origin are described.

Ліпоїдний некробіоз (ЛН), хвороба Оппенгейма–Урбаха – це хронічний локалізований ліпоїдоз, зумовлений відкладенням ліпідів у ділянках шкіри, дегенерацією і некробіозом колагену. Вперше цю недугу описав М. Oppenheim у 1929 р. у хворого на цукровий діабет під назвою *dermatitis atrophicans maculosa lipoides diabetic*. Три роки по тому Е. Urbach (1932) описав другий випадок хвороби під назвою *necrobiosis lipoidica seu diabetic*. У 1940 р. у колишньому СРСР про цей дерматоз вперше повідомив А. В. Устінський. Пізніше ЛН описували під різними назвами, зокрема як

- *granulomatosis disciformis chronice progresiva*;
- *necrobiosis lipoidica*;
- дисліпоїдоз шкіри та ін.

Більшість авторів вважають, що всі випадки і є варіантами ЛН. Ця недуга зустрічається порівняно рідко, у середньому, в 1 % хворих на цукровий діабет. Поєднання ЛН з цукровим діабетом, за даними літератури [2, 7, 9, 11, 16, 17], коливається від 25 до 70 %; частіше (40-60 % випадків) цукровий діабет передує ЛН і лише у 10-25 % випадків з'являється одночасно. У 10-50 % випадків ЛН маніфестується у осіб без супутнього цукрового діабету. Ця хвороба може виникати у будь-якому віці, від новонароджених до старечого віку; хворіють здебільшого жінки [1, 3, 4, 8, 15, 18].

Виділяють дві форми ЛН:

- діабетичний ЛН;
- грануломатозний ЛН.

Такі патогенетичні форми визнають не всі клініцисти. Водночас усі єдині в думці, що основним патогенетичним механізмом виникнення дерматозу є порушення гормонального, вугле-

водного і ліпідного обмінів. Про це свідчать характер цукрових кривих, підвищений рівень холестерину, тригліцеридів, вільних жирних кислот і пре-В-ліпопротеїдів [5, 6, 10, 12-14, 19]. Клініцисти і патологи трактують ЛН, як мікроангіопатію діабетичного генезу, навіть у тих випадках, коли лабораторні дослідження не підтверджують діабет. Окрім класичних форм, виділяють рідкісні варіанти, зокрема такі як варіант:

- кільцевидної гранульоми;
- бляшкоподібної склеродермії;
- ксантоматозу;
- підвищеної стійкої еритеми;
- червоного вовчачка;
- злоскісного атрофічного папульозу Дегоса;
- саркоїдозу;
- папуло-некротичного туберкульозу та ін.

Таке розмаїття клінічних проявів та маскування спричиняє часті діагностичні помилки практичних лікарів. ЛН, без сумніву, зустрічається набагато частіше, ніж діагностується.

Подаємо три випадки діагностичних помилок.

Хвора С., 1977 р. народження, історія хвороби № 528, поступила в ОКШВД 26.05.2010 р. зі скаргами на висипання в ділянці гомілок та правому стегні без суб'єктивних відчуттів. Хворіє більше року, безуспішно лікувалась амбулаторно від мікробної екземи. Алергологічний анамнез обтяжений, відмічає сверблячі висипання на цитрусові, вітамін С.

При огляді: патологічний процес у вигляді бляшок розташований на передній поверхні обох гомілок (рис. 1, 2) і правому стегні (рис. 3). Бляшки округлої форми з чіткими межами, трохи піднятими валикоподібними краями, червоного кольору з коричнюватим відтінком. Валик складається з окремих вузликів жовтуватого

кольору. Центральна частина бляшки западає, вкрита кірками сірого і коричневого кольору. Під кірками – неглибокі виразки і атрофія. Навколо вогнищ помітні поширені, у вигляді своєрідних петель, венозні судини.

Пальпаторно: висипні елементи щільні, не болючі. Розміри елементів коливаються від 1 до 3 см у діаметрі.

Поставлено діагноз: діабетичний ЛН, варіант кільцевидної гранульоми. Цукровий діабет I типу, середньої важкості.

Проведена біопсія. Досліджували свіжозаморожені зрізи, забарвлені суданом III і суданом IV. У матеріалі епідерміс не змінений. У дермі, особливо сітчастому її шарі, помірно виражені вогнища некрозу колагену, який здебільшого гомогенізований, подекуди базофільний. Пучки колагену фрагментовані, розміщені в різних напрямках. У середині та довкола вогнищ некробіозу, переважно периваскулярно, помітний запальний інфільтрат з лімфоцитів, гістіоцитів, фіброblastів. В окремих ділянках інфільтрату наявні групи гігантських і епітеліодних клітин. У судинах виражена проліферація ендотелію і фіброз стінок. Окремі судини частково чи навіть повністю тромбовані.

УЗД органів черевної порожнини:

- ознаки хронічного калькульозного холециститу і панкреатиту;

- дискінезія жовчних шляхів;

- гепатоз;

- сольовий діатез.

Загальний аналіз крові – без відхилень, глюкоза крові – 10,0 ммол/л.

У сечі:

- глюкоза – 2,0 ммоль/л;

- лейкоцитів – ½ поля зору;

- оксалати і бактерії – ++;

- загальний білок – 76,8 г/л;

- альбуміни – 38 г/л;

- глобуліни – 32 г/л;

- сечовина – 3,2 ммоль/л;

- креатинін – 75 ммоль/л;

- АСТ – 26 од/л;

- АЛТ – 35,4 од/л;

- α-амілаза – 17,5 мг/л;

- холестерин – 9,71 ммоль/л;

- тригліцериди – 2,78 ммоль/л;

- ЛПВГ – 2,7 ммоль/л;

- ЛПНГ – 5,7 ммоль/л;

- білірубін загальний – 20,5 ммоль/л;

- білірубін прямий – 7,4 ммоль/л.

Реакція Васермана – негативна.

ЕКГ – без відхилень.

Хвора В., 1947 р. народження, амбулаторна карта № 1321, звернулась на консультаційний прийом зі скаргами на висипання в ділянці верхніх і нижніх кінцівок. Висипні елементи не турбують. Хворіє понад 5 років. Зверталась до районного дерматолога, лікувалась від багатоформної ексудативної еритеми, дерматиту, однак прояви хвороби не регресували.

В обласному дерматологічному диспансері поставлено діагноз – кільцевидна гранульома.

При огляді у хворої виявлено 5 вогнищ (рис. 4, 5) кільцевидної форми, коричнево-жовтуватого кольору. Краї валікоподібні, складаються з окремих

жовтуватих елементів. У центрі кратероподібна інвагінація, зумовлена укриванням виразками і атрофією. Враховуючи це та супутній цукровий діабет, нами поставлено діагноз:

- діабетичний ЛН, варіант кільцевидної гранульоми;

- цукровий діабет II типу, середньої важкості.

Діагноз ЛН підтверджено результатами гістологічного дослідження біоптату.

Хвора М., 1965 р. народження, історія хвороби № 607, госпіталізована в ОКШВД зі скаргами на появу висипань в ділянці передніх поверхонь обох гомілок, які турбували відчуттям стягування шкіри і незначною болючістю. Висипи з'явилися непомітно, більше двох років тому. Хвора зверталась до дерматологів, отримувала лікування з приводу псоріазу, індуративної еритеми Гітчинсона. Призначена терапія не давала бажаного ефекту, бляшки збільшувались у розмірах, виникли виразки. На стаціонарне лікування хвору скерували з діагнозом «амілоїдоз» (під запитанням).

При огляді – на передній поверхні лівої гомілки (рис. 6) помітне вогнище неправильної форми, з фестончастими, дещо задергими краями, розміром 10 см × 5 см. Шкіра у вогнищі інфільтрована, горбиста, різнобарвна – від червоного до багряного кольору з жовтуватим відтінком. На поверхні зміненої шкіри помітні виразки круглої форми, вкриті жовтим нальотом, жовто-коричневими кірками, «штамповані» рубці. Задертість країв зумовлена вузликами жовтого і коричневого кольорів. Пальпаторно: бляшки щільні, чутливі, болючі в ділянках звирозумування. Аналогічне вогнище виявлено також і на правій гомілці, однак менших розмірів.

У свіжозаморожених зрізах біоптату, забарвлених шарлах рот та суданом III, суттєвих змін епідермісу не виявлено. Водночас у сітчастому шарі дерми зустрічаються виражені вогнища некробіозу колагену з перифокальним запальним інфільтратом, велика кількість пінистих клітин. У зонах некробіозу – позатавнутрішньоклітинні відкладення ліпідів. Колагенові пучки часто розірвані і розміщуються здебільшого хаотично. Запальний інфільтрат, переважно довкола судин, складається з лімфоцитів, гістіоцитів та фіброblastів. В окремих зонах помітні групи епітеліодних і гігантських клітин, що нагадують сторонні тіла. У стінці кровеносних судинах, особливо сітчастого шару, наявні фіброз і проліферація ендотелію. Просвіт більшості судин звужений, частина судин обтурована тромбами.

Загальний аналіз крові та сечі – без відхилень.

Цукор крові – 4,2 ммоль/л, дещо підвищені показники холестерину, ліпідів, тригліцеридів.

Реакція Васермана негативна.

Нами діагностовано грануломатозний (не діабетичний) ЛН, поверхнево-бляшкоподібна форма.

Усім хворим, що мали цукровий діабет, ендокринолог призначав протидіабетичні ліки; постійно контролювали показники цукру крові. Важливим в успішному лікуванні було харчування хворих. Незалежно від показників цукру крові, хворим рекомендували бідну на вуглеводи і тваринні жири їжу (стіл № 10 за Певзнером). У

зв'язку з посиленням при діабеті агрегаційного потенціалу тромбоцитів, хворі діабетичним ЛН отримували:

- П'явіт – по 2 капсули 3 рази на добу, 10 днів;
- Рибоксин – по 0,2 г три рази на добу, 1 місяць;
- Палієн – по 2 капсули три рази на добу, 1 місяць.

Усім хворим призначали:

- аевіт, аскорутин, вітаміни B_{15} та E ;
- препарати для покращення мікроциркуляції у шкірі:

- 1) пентоксифілін;
- 2) Теонікол;
- 3) ксантінола нікотінат;

- ліпотропні середники:

- 1) Ліпамід;
- 2) метіонін;
- 3) ліпоєва кислота;
- 4) Берлітін;
- 5) Еспа-ліпон.

ЛІТЕРАТУРА

1. Авраменко В.А. Папулонекротический вариант липоидного некробиоза // Вестн. дерматол. – 1991. – № 6. – С. 55-57.
2. Акимов В.Г., Самсонов В.А., Авраменко В.А. Патогенетическое значение нарушений процессов перекисного окисления липидов у больных липоидным некробиозом // Вестн. дерматол. – 1991. – № 5. – С. 8-10.
3. Бабаянц Р.С., Владимиров В.В., Копьева Т.Н. Клинико-морфологические аспекты липоидного некробиоза // Вестн. дерматол. и венерол. – 1973. – № 11. – С. 171-183.
4. *Дерматовенерология: Навчальний посібник для лікарів* / За ред. В. П. Федотова, А. Д. Дюдюна, В. І. Степаненка. – Дніпропетровськ–Київ, 2008. – 600с.
5. Каламкарян А.А., Абрамова Е.А. Клинические варианты липоидного некробиоза // Современные аспекты диагностики и терапии дерматозов. – М., 1987. – С. 41-47.
6. Лезвинская Е.М., Шамаева И.В., Ломовцева О.Б. Клинические и диагностические особенности липоидного некробиоза // Рос. журн. кожн. и венерич. болезней. – 2000. – № 4. – С. 22-27.
7. Немкаева Р.М., Гордеева Г.В. Липоидный некробиоз // Вестн. дерматол. – 1995. – № 1. – С. 57-61.
8. Петрова Г.А. Клинические аспекты липоидного некробиоза // Вестн. дерматол. – 1996. – № 4. – С. 39-41.
9. Рутштейн П.Г., Мхитарян А.Г. Ксантомоподобная разновидность диабетического липоидного некробиоза // Вестн. дерматол. и венерол. – 1991. – № 10. – С. 54-56.
10. Самсонов В.А., Авраменко В.А., Персина И.С. Три редко встречающиеся клинические формы липоидного некробиоза у одного больного // Вестн. дерматол. – 1991. – № 5. – С. 7-9.
11. Торсуев Н.А. К вопросу о дислипидозе Оппенгейма–Урбаха // Вопросы венерол. и дерматол. – 1967. – № 4. – С. 179-186.
12. Heymann W.R. Necrobiosis lipoidica treated with topical tretinoin // Cutis. – 1996. – Vol. 58, No 1. – P. 53-55.
13. Imakado S., Satomi H., Iskikawa M. et al. Diffuse necrobiosis lipoidica diabetorum associated with non-insulin dependent diabetes mellitus // Clin. Exp. Dermatol. – 1998. – Vol. 23, No 6. – P. 271-273.
14. Lowitt M.H., Dover J.S. Necrobiosis lipoidica // J. Amer. Acad. Dermatol. – 1991. – Vol. 25, No 5. – P. 735-748.
15. Petzelbauer P., Wolff K., Tappeiner G. Necrobiosis lipoidica: treatment with systemic corticosteroids // Br. J. Dermatol. – 1992. – Vol. 126, No 6. – P. 542-545.
16. Szabo R.M., Harris G.D., Burke W.A. Necrobiosis lipoidica in a 9-year old girl with new-onset type II diabetes mellitus // Pediatr. Dermatol. – 2001. – Vol. 18, No 4. – P. 316-319.
17. Velasco-Pastor A.M., Gil-Mateo M.P., Martinez-Aparicio A. Necrobiosis lipoidica of the glans penis // Br. J. Dermatol. – 1996. – Vol. 135, No 1. – P. 154-155.
18. Yigit S., Estrada E. Recurrent necrobiosis lipoidica diabetorum associated with venous insufficiency in an adolescent with poorly controlled type 2 diabetes mellitus // J. Pediatr. – 2002. – Vol. 141, No 2. – P. 280-282.
19. Yorav S., Feinstein A., Ziv R. et al. Diffuse necrobiosis lipoidica diabetorum // Cutis. – 1992. – Vol. 50, No 1. – P. 68-69.

Рисунок к статье
Галныкина С. А., Козлова М. В., Грицик Г. М.
Клинический случай акропустилёза младенцев



Рисунок 1



Рисунок 2

Рисунок к статье
Ткач В. С., Мотуляк А. П., Суканець О. В., Буянова І. О.
Ліпоїдний некробіоз, частота, діагностичні помилки



Рисунок 1



Рисунок 2



Рисунок 3



Рисунок 4



Рисунок 5



Рисунок 6