

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДЛИТЕЛЬНО НЕ ДИАГНОСТИРОВАННОГО ЛИПОИДНОГО НЕКРОБИОЗА НА ФОНЕ ЭНДОКРИННОЙ ПАТОЛОГИИ

В. В. Петунина, А. С. Шмакова, И. В. Хамаганова, Д. Ф. Кашеваров

Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова Минздрава РФ, Москва, Россия

Цель – представить клинический случай длительно не диагностированного липоидного некробиоза у пациента с эндокринной патологией для обсуждения клинической и морфологической картины заболевания, а также его дифференциальной диагностики. **Материал и методы.** Мужчина 48 лет обратился с жалобами на изменение кожи на левой голени, появившееся около 10 лет назад. Ранее обращался к дерматологу, был поставлен диагноз «псориаз», назначенное лечение было неэффективным. При сборе анамнеза установлено, что пациент длительное время находится на заместительной терапии по поводу гипогонадизма. Осмотр очага патологического высыпания позволил предположить диагноз «липидный некробиоз». **Результаты.** В результате диагностических мероприятий диагноз «липидный некробиоз» был подтвержден. Представленный клинический случай демонстрирует важность проведения тщательной дифференциальной диагностики заболеваний у пациентов с фоновыми патологиями эндокринной системы.

Ключевые слова: липидный некробиоз, клиническая диагностика, гистологическая диагностика, сопутствующая эндокринопатия, дифференциальный диагноз, болезнь Оппенгейма – Урбаха, псориаз, очаги дегенерации коллагена, интерстициальные гистиоцитарные инфильтраты.

Шифр специальности: 14.01.10 Кожные и венерические болезни.

Автор для переписки: Кашеваров Дмитрий Федорович, e-mail: kashevarov2000@mail.ru

70

ВВЕДЕНИЕ

Липидный некробиоз (ЛН), или болезнь Оппенгейма – Урбаха, – редкое хроническое заболевание сосудисто-обменного характера, характеризующееся гранулематозным воспалением, дегенерацией и некробиозом коллагена. Первые симптомы дерматоза обычно возникают в возрастной группе от 20 до 40 лет. По данным большинства авторов, заболевание

чаще регистрируется у пациентов женского пола (70–76 % случаев) [1–3]. Излюбленной локализацией дерматоза является область голеней, менее типичные анатомические места включают верхние конечности, лицо и кожу головы [4–5]. Во многих случаях требуется гистологическое подтверждение клинического диагноза.

CLINICAL CASE OF A LONG-TERM UNDIAGNOSED NECROBIOSIS LIPOIDICA WITH ENDOCRINE PATHOLOGY

V. V. Petunina, A. S. Shmakova, I. V. Khamaganova, D. F. Kashevarov

Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

The study aims to present the clinical case of a long-term undiagnosed necrobiosis lipodica in a patient with endocrine pathology to discuss the clinical and morphological picture of the disease, as well as its differential diagnosis. **Material and methods.** A 48 years old man made complaint on changes of the skin on his left shin, which occurred about 10 years ago. Earlier, the dermatologist diagnosed it as psoriasis, the prescribed treatment was not effective. With anamnesis collected, it was found that the patient has undergone substitutive therapy for hypogonadism for a long period. The examination of lesion led to suggestion of diagnosis “necrobiosis lipodica”. **Results.** In the course of diagnostic actions, the diagnosis “necrobiosis lipodica” was confirmed. The presented clinical case shows the significance of thorough differential diagnosis of diseases in patients with background pathologies of endocrine system.

Keywords: necrobiosis lipodica, clinical diagnostics, histological diagnostics, concomitant endocrinopathy, differential diagnostics, Oppenheim–Urbach disease, psoriasis, lesion of collagen degeneration, interstitial histiocytic infiltrates.

Code: 14.01.10 Skin and Venereal Diseases.

Corresponding Author: Dmitry F. Kashevarov, e-mail: kashevarov2000@mail.ru

Метаанализ 262 пациентов с ЛН показал, что среди сопутствующих заболеваний, входящих в комплекс метаболического синдрома, наиболее часто встречался сахарный диабет – 34,4 %, эссенциальная гипертензия – 9,2 %, ожирение – 4,6 %, хроническая сердечная недостаточность – 4,1 %, дислипидемия – 2,3 % случаев. Язвы на ногах были диагностированы у 7,3 % пациентов; другие венозные нарушения – в 5,7 % случаев [6]. Другие ассоциированные состояния включали заболевания щитовидной железы, болезнь Крона, язвенный колит, ревматоидный артрит и саркоидоз.

Патологический процесс может иметь разные клинические формы, что отчасти затрудняет постановку диагноза. Согласно литературным источникам выделяют склеродермоподобную, поверхностно-бляшечную клиническую форму, а также форму по типу кольцевидной узелковой гранулемы.

Как отмечено в исследовании [7], наиболее часто встречается склеродермоподобная форма. Для нее характерно наличие на коже единичных, реже – множественных бляшек. Высыпания проходят 3 стадии эволюции. Вначале появляются розовато-красные узелки конусовидной или полусферической формы с гладкой поверхностью и перламутровым блеском. Позже образуются инфильтрированные бляшки буровато-красного цвета с резко очерченными границами. В этой фазе узелки, расположенные по краю очага, приобретают фиолетовый оттенок и возвышаются над центральной частью. В такой клинической форме бляшка может существовать стационарно от нескольких месяцев до 2–3 лет, после чего переходит в третью заключительную стадию, характеризующуюся запавшим желтовато-буроватым центром и слегка возвышающимся краем фиолетово-красного цвета. При пальпации очагов поражения определяется склеродермоподобное уплотнение, более выраженное в центральной части. Эволюционирует очаг обычно образованием рубцовой атрофии.

Патогенетически предполагают иммуно-опосредованное поражение сосудов как причину дегенерации коллагена. Наиболее распространенными патогистологическими характеристиками выступают утолщение стенок сосудов, фиброз и пролиферация эндотелия, приводящие к окклюзии в глубоких слоях дермы, что наиболее выражено у больных сахарным диабетом. Гранулематозная инфильтрация охватывает всю дерму и часто распространяется в подкожно-жировую клетчатку, вызывая септальный панникулит [8]. В очагах поражения ЛН обычно не обнаруживают выраженного васкулита, однако в некоторых случаях выявляются признаки некротизирующего васкулита с нейтрофильными и лимфоцитарными инфильтратами в стенках сосудов в глубокой дерме. В иммунофлуоресцентных исследованиях показано отложение IgM, компонентов комплемента и фибрина в дермо-эпидермальном соединении, электронная микроскопия показывает потерю поперечных полосок коллагеновых фибрилл. Фибробласты, культивируемые из очагов липоидного некробиоза, синтезируют меньше коллагена, чем их аналоги из интактной кожи [9].

Диагноз ЛН основывается на данных клинического осмотра и дерматоскопии, специфическом виде бляшек. Яркой чертой данного заболевания является также типичное для ЛН месторасположение на голени. При атипичной клинической картине наиболее часто требуется проведение дифференциальной диагности-

ки со следующими состояниями: кольцевидной гранулемой, некробиотической ксантогранулемой, болезнью Боуэна, саркоидозом.

Базовые лабораторные исследования должны включать определение уровня глюкозы крови натощак и гликозилированного гемоглобина для выявления диабета или оценки гликемического контроля у пациентов, страдающих диабетом. При наличии нормальных показателей контроль проводят ежегодно, так как ЛН может быть первым проявлением диабета.

Цель – представить клинический случай длительно не диагностированного липоидного некробиоза у пациента с эндокринной патологией для обсуждения клинической и морфологической картины заболевания, а также его дифференциальной диагностики.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

На кафедру факультета дополнительного профессионального образования кожных болезней и косметологии Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н. И. Пирогова обратился больной Н. 48 лет с очагом неясного генеза на левой голени (рис. 1). Считает себя больным 10 лет, когда возникло субъективно не беспокоящее образование, напоминающее, со слов пациента, «пигментное пятно в виде цифры 9». Постепенно, в течение нескольких месяцев, элементы очага сливались без видимого изменения рельефа кожи. В 2014 г. после сильного стресса усилился рост очага, его цвет стал ярко розовым, появился валик по периферии, а также обильное шелушение без субъективных ощущений. Дерматovenерологом был поставлен на учет в диспансере с диагнозом «Псориаз. Дежурные бляшки», по поводу которого пациенту периодически назначали местные стероидные препараты без видимого улучшения.

Из *anamnesis vitae* известно, что пациент находится длительное время на заместительной терапии по поводу гипогонадизма. Последние 10 лет уровень глюкозы в крови натощак составляет 6,7–8,0 ммоль/л. Другую значимую патологию отрицает.

Объективно: на коже левой голени очаг овальной формы 3 см в длину, около 2 см в ширину застойно-розового цвета. На поверхности отмечается шелушение серебристого оттенка, словно слившиеся в единое полотно чешуйки, по периферии – плоский венчик застойно-розового цвета (рис. 1). Псориазические феномены отрицательные. Ногтевые пластины на ногах изменены по типу онихогрифоза.



Рис. 1. Высыпной элемент на левой голени на первичном приеме (фото авторов)

Выставлен диагноз: Липоидный некробиоз?

Спустя 5 ч после взятия биоптата, шелушение на поверхности очага, существующее долгие годы, сошло самостоятельно (рис. 2).



Рис. 2. Высыпание спустя 5 ч после взятия биоптата (фото авторов)

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Патоморфологическое исследование показало обширные очаги дегенерации коллагена, интерстициальные гистиоцитарные инфильтраты в ретикуляр-

ной дерме, фиброз с параллельным расположением коллагеновых волокон. Заключение: гистологические изменения соответствуют липоидному некробиозу.

Пациент направлен к эндокринологу для дополнительного обследования и лечения. Назначенный курс Букки-терапии не дал положительной динамики. Коррекция уровня гликемии повлекла улучшение кожного процесса через 6 месяцев.

В представленном клиническом случае бляшка долгое время была покрыта чешуйками, которые не обнажали поверхность очага даже после назначения салициловой мази, что привело к постановке неправильного диагноза «Псориаз. Дежурные бляшки», вследствие чего лечение было неэффективным. Представленный клинический случай демонстрирует важность проведения тщательной дифференциальной диагностики заболевания, и необходимость патоморфологического исследования при ЛН.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, представленное наблюдение позволяет сделать следующие выводы:

1. Диагноз «липидный некробиоз» требует комплексного обследования, включая гистологический метод.

2. Дифференциальный диагноз следует проводить с учетом клинических и гистологических исследований.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Erfurt-Berge C., Seitz A.-T., Rehse C., Wollina U., Schwede K., Renner R. Update on Clinical and Laboratory Features in Necrobiosis Lipoidica: A Retrospective Multicentre Study of 52 Patients // Eur J Dermatol. 2012. Vol. 22, No. 6. P. 770–775.
2. Теплюк Н. П., Шимановский Н. Л., Варшавский В. А., Королёва В. С. Перспективные направления в изучении патогенеза липоидного некробиоза // Рос. журнал кожных и венерических болезней. Т. 23, № 1. 2020. С. 23–28.
3. Смирнова Л. М., Семенчук Ю. А., Панченко Л. А. Липоидный некробиоз: обзорная статья // Рос. журнал кожных и венерических болезней. 2018. Т. 21, № 1. С. 40–44.
4. Lepe K., Riley C. A., Salazar F. J. Necrobiosis Lipoidica. Treasure Island : StatPearls, 2021.
5. Петунина Н. А., Трухина Л. В., Мартиросян Н. С., Петунина В. В. Поражения различных органов и систем при гипотиреозе // Эффективная фармакотерапия. 2016. № 4. С. 40–44.
6. Jockenhöfer F., Kröger K., Klode J., Renner R., Erfurt-Berge C., Dissemond J. Cofactors and Comorbidities of Necrobiosis Lipoidica: Analysis of the German DRG Data From 2012 // J Dtsch Dermatol Ges. 2016. Vol. 14, Is. 3. P. 277–284. DOI 10.1111/ddg.12749.
7. Peyrí J., Moreno A., Marcoval J. Necrobiosis Lipoidica // Semin Cutan Med Surg. 2007. Vol. 26, Is. 2. P. 87–89. DOI 10.1016/j.sder.2007.02.004.
8. Gebauer K., Armstrong M. Koebner Phenomenon with Necrobiosis Lipoidica Diabeticorum // Int J Dermatol. 1993. Vol. 32, Is. 12. P. 895–896.

REFERENCES

1. Erfurt-Berge C., Seitz A.-T., Rehse C., Wollina U., Schwede K., Renner R. Update on Clinical and Laboratory Features in Necrobiosis Lipoidica: A Retrospective Multicentre Study of 52 Patients // Eur J Dermatol. 2012. Vol. 22, No. 6. P. 770–775.
2. Teplyuk N. P., Shimanovsky N. L., Varshavsky V. A., Koroleva V. S. Promising Fields in the Study of the Pathogenesis of Necrobiosis Lipoidica // Russian Journal of Skin and Venereal Diseases. Vol. 23, No. 1. 2020. P. 23–28. (In Russian).
3. Smirnova L. M., Semenchuk Yu. A., Panchenko L. A. Lipoid Necrobiosis: A Review // Russian Journal of Skin and Venereal Diseases. 2018. Vol. 21, No. 1. P. 40–44. (In Russian).
4. Lepe K., Riley C. A., Salazar F. J. Necrobiosis Lipoidica. Treasure Island : StatPearls, 2021.
5. Petunina N. A., Trukhina L. B., Martirosyan N. S., Petunina V. V. Injury of Various Organs and Body Systems During Hypothyroidism // Effective Pharmacotherapy. No. 4. 2016. P. 40–44. (In Russian).
6. Jockenhöfer F., Kröger K., Klode J., Renner R., Erfurt-Berge C., Dissemond J. Cofactors and Comorbidities of Necrobiosis Lipoidica: Analysis of the German DRG Data From 2012 // J Dtsch Dermatol Ges. 2016. Vol. 14, Is. 3. P. 277–284. DOI 10.1111/ddg.12749.
7. Peyrí J., Moreno A., Marcoval J. Necrobiosis Lipoidica // Semin Cutan Med Surg. 2007. Vol. 26, Is. 2. P. 87–89. DOI 10.1016/j.sder.2007.02.004.
8. Gebauer K., Armstrong M. Koebner Phenomenon with Necrobiosis Lipoidica Diabeticorum // Int J Dermatol. 1993. Vol. 32, Is. 12. P. 895–896.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

Петунина Валентина Вадимовна – кандидат медицинских наук, доцент кафедры кожных болезней и косметологии, Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова Минздрава РФ, Москва, Россия.

E-mail: v.v.petounina@mail.ru

Шмакова Анжелика Сергеевна – кандидат медицинских наук, ассистент кафедры кожных болезней и косметологии, Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова Минздрава РФ, Москва, Россия.

E-mail: cosmederm@mail.ru

Хамаганова Ирина Владимировна – доктор медицинских наук, профессор кафедры кожных болезней и косметологии, Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова Минздрава РФ, Москва, Россия.

E-mail: irina.khamaganova@gmail.com

Кашеваров Дмитрий Федорович – кандидат медицинских наук, ассистент кафедры кожных болезней и косметологии, Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова Минздрава РФ, Москва, Россия.

E-mail: kashevarov2000@mail.ru

ABOUT THE AUTHORS

Valentina V. Petunina – Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor, Department of Skin Diseases and Cosmetology, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia.

E-mail: v.v.petounina@mail.ru

Anzhelika S. Shmakova – Candidate of Sciences (Medicine), Assistant Professor, Department of Skin Diseases and Cosmetology, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia.

E-mail: cosmederm@mail.ru

Irina V. Khamaganova – Doctor of Sciences (Medicine), Professor, Department of Skin Diseases and Cosmetology, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia.

E-mail: irina.khamaganova@gmail.com

Dmitry F. Kashevarov – Candidate of Sciences (Medicine), Assistant Professor, Department of Skin Diseases and Cosmetology, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia.

E-mail: kashevarov2000@mail.ru