

Редкие нозологии: клинический случай болезни Деркума

Н. Даравиц, И. М. Бронова

Харьковская медицинская академия последипломного образования

Резюме

В работе представлены литературные данные об этиологии, патогенезе, клинических формах, методах обследования и лечения болезни Деркума. Приведен клинический случай данного заболевания.

Ключевые слова: болезнь Деркума, течение, диагностика, лечение.

DOI: 10.33743/2308-1066-2020-1-64-66

Болезнь Деркума (Dercum's disease, болезненный липоматоз, нейролипоматоз, *Adiposis dolorosa*) – недостаточно изученное хроническое рецидивирующее кожно-нейроэндокринное заболевание, связанное с возникновением подкожных депозитов жировой ткани в различных частях тела. Заболевание было описано в 1881 г. американским невропатологом и психиатром Френсисом Деркумом.

Заболевание в 20 раз чаще поражает женщин, большей частью в возрасте 25–60 лет, в 85% наблюдений первые симптомы появляются у пациенток до наступления менопаузы, болезнь наследуется по аутосомно-доминантному типу по материнской линии [4, 5].

Причина возникновения заболевания остается малоизученной, предполагается связь заболевания с первичным поражением гипоталамической области. В анамнезе больных нередко указания на черепно-мозговую травму или инфекционное заболевание центральной нервной системы (энцефалит, менингит).

В 1971 г. R. Blomstrand высказал гипотезу о нарушении в обмене С18 жирных кислот. Нарушение гуморальной регуляции обмена липидов при болезни Деркума является следствием дегенеративно-дистрофических изменений в тканях желез внутренней секреции. Особенно страдают надпочечники, щитовидная железа, гипофиз.

Кистозное перерождение, склероз, дистрофия паренхимы приводят к снижению выработки гормонов, регулирующих обменные процессы. Локальные скопления гипертрофированных адипоцитов активно васкуляризируются и дают начало множественным быстрорастущим ангилипомам [2].

Классификация

В клинической дерматологии разработано и применяется несколько классификаций болезни Деркума. Наиболее полной считается классификация, составленная в 2011 г. Ханссоном и соавторами на основе наблюдения за 111 пациентами с липалгией. В ее основу

положено наличие болезненных липом и преимущественная локализация болей. Согласно этой классификации, выделяют 4 формы заболевания [8]: узловая, диффузно-локализованная, генерализованная-диффузная, юкта-артикулярная форма.

Узловая форма характеризуется образованием в подкожной жировой клетчатке множественных жировых узлов, размер которых варьирует от 0,5 до 10 см. От обычных липом эти образования отличаются, помимо многочисленности, несколько большей плотностью, довольно четкой отграниченностью от окружающей клетчатки и болезненностью при пальпации. Степень болезненности может быть различной – от незначительной до весьма выраженной. Локализация узлов различна, обычно несимметрична; никогда не поражаются кисти рук и стопы. Особенно часто узлы располагаются на предплечьях, плечах, бедрах, туловище и очень редко – на лице.

При **диффузно-локализованной форме** имеются крупные участки отложения подкожного жира, отделенные друг от друга бороздами, образующимися в областях с нормальной подкожной клетчаткой. Характерная локализация этих жировых отложений: грудная стенка, живот, бедра, особенно по их внутренней поверхности, над коленными суставами. В некоторых случаях местное отложение жира, растягивая кожу, может достигать больших размеров, образуя толстую складку. Кожа над этими жировыми образованиями чаще не изменена, при длительном существовании заболевания может перерастягиваться и спаиваться с патологическими отложениями подкожного жира.

Генерализованная-диффузная форма считается редкой. При ней болевые ощущения не имеют четкой локализации, не связаны с липомами, охватывают всю жировую ткань. Четко очерченных ангиолипом у пациента может не быть.

При **юкта-артикулярной форме** у пациента выявляются одиночные липомы, которые располагаются преимущественно в области крупных суставов [9].

Клиническая картина

Заболевание развивается медленно и лишь постепенно приобретает характерную клиническую картину.

Первые симптомы: нарастающая астения, мышечная слабость, болевые ощущения в различных частях тела. Психические нарушения могут быть выражены в различной степени, чаще наблюдаются реактивные депрессивные состояния (снижение памяти, ипохондрия, инсомния), невротические явления (головные боли, головокружения), трофические нарушения (выпадение волос, ломкость ногтей, нарушение потоотделения).

Иногда на первый план в клинической картине выходит болевой синдром. Он может иметь разную степень интенсивности, циклическую вариабельность. Боль описывается как ноющая, жгучая или колющая. Она усиливается при прикосновении и нажатии. Преимущественная локализация болевых ощущений: внутренние поверхности плеч и бедер, живот, ягодицы, область «галифе». Болезненные ощущения могут отмечаться в области лица, кистей рук, аногенитальной области.

Для диагностики болезни Деркума специфические тесты не разработаны. Диагноз ставится методом исключения других заболеваний со сходной симптоматикой. Комплекс лабораторных и инструментальных тестов включает анализы крови и мочи, магнитно-резонансную томографию, ультразвуковое исследование. 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) [9].

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 болезни Деркума включает немедикаментозный и медикаментозный подходы. При немедикаментозном лечении больному рекомендуется диета, направленная на снижение массы тела, физические нагрузки, релаксационные техники для уменьшения физического дискомфорта и психологического напряжения.

Медикаментозное лечение заключается в назначении местных анестетиков. В 1934 г. R. Bollger описал 6 клинических случаев облегчения болевого синдрома после внутриочагового введения прокаина. В период с 1996 по 2010 г. были описаны несколько случаев положительного применения лидокаиновых пластырей (5%, lidoderm) или крема с лидокаином/прилокаином (25 мг/25 мг, EMLA) [3, 4].

Описаны единичные случаи удовлетворительного результата от применения цитостатиков (метотрексат, инфликсимаб) [7]. Ограничивает широкое применение цитостатиков большое количество осложнений и побочных реакций. Важная роль в лечении отдается нормализации массы тела, диете, занятиям спортом и приему левокарнитина, который способствует нормализации жирового обмена и массы тела.

Из косметологических процедур может использоваться липомассаж LPG-endermologie. Суть процедуры массажа, предложенного впервые Louis Paul Guitay (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 оператора направлениях, благодаря чему осуществляется эффективный массаж всей поверхности кожи и подкожной клетчатки, включая даже поверхностный мышечный слой [6].

LPG-массаж представляет одну из реальных альтернатив липосакции при избыточной массе тела и болезни Деркума. Хирургическое удаление отдельных узлов неэффективно из-за их обычного рецидивирования вблизи места операции или в других областях тела. Тем не менее, оно может быть показано при резкой болезненности узлов, препятствующей функции того или иного сустава или ношению одежды [1, 10].

Приведем клинический случай пациентки с болезнью Деркума.

Пациентка М., 1984 г. р.», обратилась на кафедру дерматовенерологии и ВИЧ/СПИДа ХМАПО с жалобами на опухолевидное образование на правом голеностопном суставе (см. рисунок), болезненность при ходьбе и прикосновениях.

Из анамнеза болезни: дебют заболевания пациентка отмечает около 2 лет назад.

Семейный анамнез: бабушка жаловалась на множественные болезненные новообразования на руках.

Анамнез жизни: туберкулез, гепатиты, венерические, психические заболевания, диабет – отрицает. Аллергологический анамнез – без особенностей.

При осмотре: выявлено одиночное новообразование с четкими границами в области голеностопного сустава



Рисунок. Пациентка М., болезнь Деркума, юста-артикулярная форма

размером 6 на 8 см, болезненное при пальпации. Кожа над образованием изменена: участки умеренной гиперемии чередуются с участками восковой окраски.

Результаты лабораторных исследований: показатели общего анализа крови, мочи, биохимического анализа крови в пределах нормы. В липидограмме выявлен повышенный уровень общего холестерина – 13 ммоль/л.

На основании жалоб, клинической картины и особенностей анамнеза установлен диагноз: **«Болезнь Деркума, юкста-артикулярная форма».**

Пациентке были даны рекомендации: консультация терапевта для нормализации уровня липидов (длительный прием статинов) и консультация у хирурга с целью удаления липомы, компьютерная томография черепа и турецкого седла, обследование у эндокринолога.

Также пациентка была ознакомлена с особенностью течения своего заболевания, важностью соблюдения диеты с ограничением приема продуктов с повышенным содержанием холестерина и проинформирована относительно дальнейшего наблюдения в течение жизни.

Список литературы

1. Шнайдер Н.А., Киселев И.А., Дмитренко Д.В. Клинический случай поздней диагностики нейролипоматоза (болезнь Деркума). Нервно-мышечные заболевания. 2013. № 2.
2. Blomstrand R., Juhlin L., Nordenstam H. Adiposis dolorosa associated with defects of lipid metabolism. Acta Derm Venereol. 1971. Vol. 51. P. 243–50.
3. Boller R. Die Novocainbehandlung des morbus Dercum. Klinische Wochenschrift. 1934. N 13. P. 1786–1789.
4. 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. N 9. P. 1224–1226.
5. Campen R., Mankin H., Louis D.N. Familial occurrence of adiposis dolorosa. J Am Acad Derm. 2001. Vol. 44. P. 132–6.
6. Cantu J.M., Ruiz-Barquin E., Jimenez M. Autosomal dominant inheritance in adiposis dolorosa (Dercum's disease). Humangenetik. 1973. Vol. 18. P. 89–91.
7. La Trenta G. Endermologie versus Liposuction with External Ultrasound Assist Aesthetic. Surg J. 1999. Vol. 19 (6). P. 452–58.
8. Singal A., Janiga J.J., Bossenbroek N.M. Dercum's disease (adiposis dolorosa): a report of improvement with infliximab and methotrexate. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2007. Vol. 21. P. 717.
9. Hansson E., Svensson H., Brorson H. Liposuction may reduce pain in Dercum's disease (adiposis dolorosa). Pain Med. 2011. N 12. P. 942–52.
10. 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. P. 7:23.

References

1. Schneider NA, Kiselev IA, Dmitrenko DV. Klinicheskiy sluchay pozdney diagnostiki neyro-lipomatoza (bolezn Derkuma) (Clinical case of late diagnosis of neuro-lipomatosis (Dercum disease). Neuromuscular diseases. 2013;2.
2. Blomstrand R, Juhlin L, Nordenstam H. Adiposis dolorosa associated with defects of lipid metabolism. Acta Derm Venereol. 1971;51:243–50.
3. Boller R. Die Novocainbehandlung des morbus Dercum. Klinische Wochenschrift. 1934;13:1786–1789.
4. Desai MJ, 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.
5. Campen R, Mankin H, Louis DN. Familial occurrence of adiposis dolorosa. J Am Acad Derm. 2001;44:132–6.
6. Cantu JM, Ruiz-Barquin E, Jimenez M. Autosomal dominant inheritance in adiposis dolorosa (Dercum's disease). Humangenetik. 1973;18:89–91.
7. La Trenta G. Endermologie versus Liposuction with External Ultrasound Assist Aesthetic. Surg J. 1999;19(6):452–58.
8. Singal A, Janiga JJ, Bossenbroek NM. Dercum's disease (adiposis dolorosa): a report of improvement with infliximab and methotrexate. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2007;21:717.
9. Hansson E, Svensson H, Brorson H. Liposuction may reduce pain in Dercum's disease (adiposis dolorosa). Pain Med. 2011;12:942–52.
10. 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.

РІДКІСНІ НОЗОЛОГІЇ: КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК ХВОРОБИ ДЕРКУМА

Н. Даравиц, І.М. Бронова

Харківська медична академія післядипломної освіти

Резюме

В статті представлено літературні дані про етіологію, патогенез, клінічні форми, методи обстеження та лікування хвороби Деркума. Наведено клінічний випадок цієї хвороби.

Ключові слова: хвороба Деркума, перебіг, діагностика, лікування.

RARE NOSOLOGIES: CLINICAL CASE OF DERCUM'S DISEASE

N. Darawish, I.M. Bronova

Kharkiv medical academy of postgraduate education

Abstract

The article present evidence on the etiology, pathogenesis, clinical forms of the disease, methods for examining and treating Dercum's disease, and also presents the clinical case of the disease.

Key words: Dercum's disease, current, diagnosis, treatment.

Сведения об авторах:

Даравиц Нидаль – клинический ординатор кафедры дерматовенерологии и ВИЧ/СПИДа, Харьковская медицинская академия последипломного образования.

Бронова Ирина Михайловна – канд. мед. наук, доцент кафедры дерматовенерологии и ВИЧ/СПИДа, Харьковская медицинская академия последипломного образования; e-mail: bronovaderma@ukr.net

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-7008-0195>