

УДК 616.75:616.5 - 004.1



П.П. Ковальський,
Т.М. Ковальська, Т.Б. Одинак

Випадок дифузного еозинофільного фасциїту

ДЗ «Дорожня лікарня № 2 на станції Стрий»
ДТГО «Львівська залізниця»,
Івано-Франківський національний медичний університет

Ключові слова: дифузний еозинофільний фасциїт, хвороба Шульмана, еозинофілія, гіпергаммаглобулінемія.

Дифузний еозинофільний фасциїт (ДЕФ) – запальне захворювання сполучної тканини, що характеризується ураженням фасції із залученням у процес шкіри, підшкірної клітковини, м'язів і внутрішніх органів. Вперше його виділив із групи системної склеродермії американський ревматолог L.E. Schulman [6]. У 1974–1975 рр. він спостерігав 4 хворих з дифузним фасциїтом, який характеризувався гіпергаммаглобулінемією та еозинофілією. Ураження локалізувалося на кінцівках і мало склероподібний характер.

G.P. Rodnan і співавт. [5, 6] назвали це захворювання еозинофільним фасциїтом, оскільки вважали основними його ознаками залучення у патологічний процес фасцій, еозинофілію крові і тканин. На відміну від системної склеродермії, у хворих з еозинофільним фасциїтом не спостерігають синдром Рейно та ураження внутрішніх органів [1, 2].

ДЕФ трапляється рідко. У світовій медичній літературі описано близько 150 випадків, а у вітчизняній – поодинокі випадки. Частіше на ДЕФ хворіють чоловіки. Деякі хворі пов'язують його з фізичним перевантаженням, травмами, переохолодженням. За декілька днів гостро або підгостро виникають помірне підвищення температури тіла, загальна слабкість, артралгії, раптово або поступово – болючий щільний набряк шкіри, який локалізується здебільшого на тильній поверхні кистей, стоп, передпліч або на бокових поверхнях гомілок [5]. Шкіра обличчя і пальців залучається у патологічний процес рідко. Вогнища ураження шкіри можуть бути одиночними і множинними, симетричними і асиметричними [4]. Індуративні зміни у шкірі супроводжуються відчуттям набухання і щільності кінцівок, стягування, незначним свербінням шкіри.

Запальний процес у частини хворих може поширюватися не тільки на фасції, а й на м'язи, сухожилля, синовіальні оболонки і, як результат, призводити до обмеження рухливості у суглобах, а інколи до їх контрактур [6].

При ДЕФ власне шкіра суттєво не змінюється, але в межах вогнищ уражень вона виглядає натягнутою, блищить, іноді має ділянки помірної гіперпігментації і гіперкератозу, також може мати вигляд «лимонної кірки» на медіальних поверхнях кінцівок при максимальному їх розгинанні. Останній симптом свідчить про залучення в патологічний процес м'язів і фасцій.

При лабораторному обстеженні у крові хворих на ДЕФ виявляють високу еозинофілію (від 10 до 30 %), лейкопенію з нейрофілією, лімфоцитом, збільшену ШОЕ (до 30 мм/год). У протеїнограмі 90% хворих виявляють гіпергаммаглобулінемію. Для хворих на ДЕФ характерна нормалізація еозинофілії крові та ШОЕ під впливом кортикостероїдної терапії і хороший клінічний ефект від застосування циметидину.

Найхарактернішими симптомами ДЕФ є набряк кінцівок (100% випадків), підшкірна індурація і склероз (97%), симптом «лимонної кірки» на медіальній частині кінцівок (80%), обмеження рухливості суглобів (76%), підвищення температури тіла (45%), еозинофілія (80%), гіпергаммаглобулінемія (74%), підвищення ШОЕ (56%) [5, 6].

Ураховуючи низьку частоту виявлення ДЕФ, недостатньо вивчений патогенез, труднощі діагностики і лікування, опис випадків цього захворювання має великий практичний і науковий інтерес для лікарів практичної медицини.

Наводимо клінічний випадок із практики.

Хвору Л., 26 років, госпіталізовано до Дорожньої лікарні №2 на станції Стрий 21.08.2008 р. зі скаргами на болі, припухлість, відчуття «стягування шкіри» тильної поверхні лівого променево-зап'ястного суглоба та лівого передпліччя, підвищення температури тіла до 37,4 °С, загальну слабкість.

Захворювання пов'язує з фізичним перевантаженням.

Вважає себе хворою протягом 1,5 міс, коли з'явилися болі, припухлість правого променево-зап'ястного суглоба та загальна слабкість. Лікува-



лася стаціонарно в умовах хірургічного відділення з приводу тендовагініту тильної поверхні правого променево-зап'ястного суглоба. Виписана із хірургічного відділення з незначним клінічним ефектом. Через 2 тиж виникли вищезгадані скарги з боку лівого променево-зап'ястного суглоба і лівого передпліччя. Оглянута терапевтом і з діагнозом «дифузний еозинофільний фасциїт» госпіталізована в терапевтичне відділення Дорожньої лікарні №2 на станції Стрий.

Дані об'єктивного обстеження на момент госпіталізації 21.08.08: загальний стан хворої задовільний. Свідомість збережена, орієнтація в часі, просторі правильна, положення в ліжку активне.

Під час аускультатії в легенях вислуховується везикулярне дихання. Частота дихання — 17/хв. Серцеві тони чисті. Пульс 75/хв, ритмічний. Артеріальний тиск — 120/170 мм рт. ст. Живіт під час пальпації м'який, неболючий. Печінка та селезінка не пальпуються. Симптом Пастернацького негативний з обох боків.

Шкіра тильної поверхні лівого променево-зап'ястного суглоба та лівого передпліччя набрякла, блищить, важко береться у складку, щільна, дещо гаряча на дотик. Пальпація шкіри цих ділянок супроводжується болючістю, що посилюється під час сильного розгинання. Об'єм рухів у лівому променево-зап'ястному суглобі обмежений.

Результати додаткових методів обстеження.

Загальний аналіз крові на момент госпіталізації: еозинофіли — 44%, ШОЕ — 25 мм/год. Після лікування: гемоглобін — 115 г/л, еритроцити $3,9 \cdot 10^{12}$ /л, еозинофіли — 5%, паличкоядерні — 2%, сегментоядерні — 52%, лімфоцити — 28%, моноцити — 6%, ШОЕ — 10 мм/год.

Загальний аналіз сечі: рН — кисла, відносна густина — 1018, білок — 0,033 г/л, лейкоцити — 2–4 у полі зору.

Біохімічні показники крові: загальний білок —

80,0 г/л, α_1 — 5,6%, α_2 — 6,9%, β — 10,0%, γ — 25,%, сечовина — 5,5 ммоль/л, креатинін — 0,056 ммоль/л, білірубін — 11,4 ммоль/л, холестерин — 4,9 ммоль/л, бета-ліпопротеїди — 45,0 од., АЛТ — 0,35 ммоль/л, АСТ — 0,112 ммоль/л, цукор — 5,5 ммоль/л.

Електрокардіограма: ритм синусовий. Частота серцевих скорочень — 76/хв. Електрична вісь серця розміщена нормально. Помірні порушення процесів реполяризації в міокарді.

УЗД органів черевної порожнини — у межах вікової норми.

На основі анамнезу, клінічних, лабораторних і додаткових методів обстеження хворій встановлено діагноз: дифузний еозинофільний фасциїт (хвороба Шульмана).

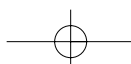
Хворій розпочато комплексну терапію, що включала кортикостероїди (преднізолон — 20 мг/добу), H_2 -блокатори (циметидин — 1000 мг/добу), похідні хіноліну (делагіл — 250 мг/добу), засоби, що поліпшують мікроциркуляцію та обмінні процеси.

На тлі лікування спостерігалася позитивна динаміка показників крові, а саме зменшення кількості еозинофілів до 5%, зниження ШОЕ до 10 мм/год, що може свідчити про правильність діагнозу.

Ураховуючи дані літератури, а також з огляду на малу кількість клінічних спостережень, вважаємо за доцільне в діагностиці ДЕФ звертати увагу на сукупність таких клінічних ознак захворювання: гострий або підгострий початок; болючість, печія, стягування і ущільнення шкіри кінцівок; обмеження рухів у суглобах з контрактурою згиначів; шкіра з ділянками блиску, гіперкератозу і гіперпигментації; інколи спостерігається симптом «лимонної кірки»; відсутність синдрому Рейно; лабораторні дані (еозінофілія та гіпергаммаглобулінемія).

Література

1. Адаскевич В.П., Меделец О.Д. Дерматозы эозинофильные и нейтрофильные. — М.: Медкнига, 2001. — 124 с.
2. Артамонов Н.Н., Николаевский Е.Е., Макаренкова И.Н. Случай диффузного эозинофильного фасциита // Воен. мед. журн. — 1984 — № 10. — С. 56–57.
3. Довжанский С.И. Клинико-иммунологические параллели при ограниченной и системной склеродермии // Рос. журн. кожн. и венерол. болезней. — 2002. — № 4. — С. 26–29.
4. Коробейников Э.А., Мартынова Л.М., Анисимова А.В. Клинические аспекты ограниченной склеродермии // Рос. журн. кожн. и венерол. болезней. — 2004. — № 3. — С. 27–29.
5. Радионов В.Г., Шварева Т.И., Провизион Л.Н., Шатилов А.В. Эозинофильный фасциит Шульмана как возможное проявление системной склеродермии // Укр. журн. дерматол., венерол., косметол. — 2007. — №1. — С. 28–30.
6. Сухомлин Г.И., Хамаганова И.В. К вопросу о самостоятельности эозинофильного фасциита (синдром Шульмана) // Вест. дерматол. и венерол. — 1991. — №1. — С. 66–68.





П.П. Ковальський, Т.М. Ковальська, Т.Б. Одинак

Случай диффузного эозинофильного фасциита

Приведенный клинический случай ярко демонстрирует клинику диффузного эозинофильного фасциита и представляет большой научный интерес для врачей практической медицины.

P.P. Kovalsky, T.M. Kovalska, T.B. Odinak

A case of the diffusible eosinophilic fasciitis

The article presents a case that evidently demonstrates the clinical manifestations of the diffusible eosinophilic fasciitis. It is of great scientific and practical interest for the general practitioners.

