



Ангиотрофоневрозы. Эритромелалгия у 11-летнего ребенка

Тамразова О.Б.^{1,2} • Молочков А.В.³ • Коренькова О.В.² • Новиков К.А.⁴

Тамразова Ольга Борисовна – д-р мед. наук, профессор кафедры дерматовенерологии факультета повышения квалификации медицинских работников¹, врач-консультант²

✉ 123098, г. Москва, ул. Маршала Новикова, 12/2–19, Российская Федерация. Тел.: +7 (916) 141 11 34. E-mail: anait_tamrazova@mail.ru

Молочков Антон Владимирович – д-р мед. наук, профессор, заместитель директора по науке и международным связям³

Коренькова Ольга Валентиновна – хирург²

Новиков Кирилл Александрович – дерматовенеролог⁴

Статья посвящена ангиотрофоневрозам – большой группе неоднородных заболеваний, в основе которых лежат функциональные нарушения сосудистой иннервации. Разобраны современная классификация вегето-сосудистых неврозов, провоцирующие факторы и клинические проявления. Особое внимание уделено редкому заболеванию – эритромелалгии, характеризующейся приступообразным расширением мелких сосудов конечностей, что сопровождается резкой болью, гиперемией и отеком кожных покровов. Приведено

описание клинического наблюдения первичной эритромелалгии у 11-летнего ребенка. Сложность диагностики и лечения в данном случае заключается в сочетании классических проявлений заболевания с выраженными изменениями психики, приведшими к аутоагрессии.

Ключевые слова: ангиотрофоневрозы, вегето-сосудистые неврозы, эритромелалгия, ребенок, клинический случай

doi: 10.18786/2072-0505-2016-44-1-52-57

¹ ГАОУ ВПО «Российский университет дружбы народов»; 117198, г. Москва, ул. Миклухо-Маклая, 6, Российская Федерация

² ГБУЗ г. Москвы «Детская городская клиническая больница имени З.А. Башляевой Департамента здравоохранения города Москвы»; 125373, г. Москва, ул. Героев Панфиловцев, 28, Российская Федерация

³ ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»; 129110, г. Москва, ул. Щепкина, 61/2, Российская Федерация

⁴ Клиника активного долголетия «Институт красоты на Арбате»; 119002, г. Москва, Малый Николопесковский пер., 8, Российская Федерация

Нередко в практике дерматолога встречаются пациенты с кожными заболеваниями, в основе формирования которых лежат функциональные нарушения сосудистой иннервации.

Ангиотрофоневрозы (син.: вегето-сосудистые неврозы) представляют собой неоднородную и сложную для диагностики и лечения группу заболеваний, развившихся вследствие динамических расстройств вазомоторной и трофической иннервации органов и тканей. Данная проблема является междисциплинарной, пациенты наблюдаются у врачей разных специальностей:

дерматологов, невропатологов, ревматологов, терапевтов, хирургов и др. Трудности в постановке диагноза ангиотрофоневроза для практических врачей связаны с большим количеством нозологических форм вегето-сосудистых заболеваний, «необычными» жалобами пациентов и разнообразными клиническими проявлениями.

На развитие ангиотрофоневрозов большое влияние оказывают множественные эндогенные и экзогенные факторы. Среди внутренних факторов выделяют наследственную предрасположенность (конституциональную неполноценность вазомоторной иннервации) и нарушение



гемодинамических показателей на фоне сердечно-сосудистой недостаточности, аутоиммунных заболеваний, вазопатий, болезней крови и др. Наиболее значимыми внешними факторами, провоцирующими развитие заболевания, признаны переохлаждение, вибрация и мышечное напряжение.

Клиническая картина ангиотрофоневрозов различна, что во многом обусловлено преобладанием тех или иных сосудистых реакций: или спазма, или вазодилатации, или быстрой смены этих состояний. Любая форма ангиотрофоневроза может развиваться первично, как самостоятельное поражение, а также быть проявлением соматических заболеваний. Наиболее часто при вегето-сосудистых неврозах в патологический процесс вовлекаются кожные покровы акральных зон (кисти рук, стопы, голени, кончик носа, ушные раковины). При данных состояниях почти всегда наблюдаются нарушение микроциркуляции и дистрофические изменения в тканях. Результатом длительного течения ангиотрофоневроза дистальных отделов конечностей любого генеза могут стать и выраженные трофические нарушения, приводящие к формированию длительно не заживающих язв и гангрены.

В классификации ангиотрофоневрозов выделяют спастические формы, сочетанные спастико-дилатационные и заболевания, вызванные дилатацией сосудов. Из спастических форм, для которых характерно поражение преимущественно дистальных отделов конечностей, наиболее часто встречаются синдром Рейно, акроцианоз, акроасфиксия (симптом белых пальцев Рейли – Дея), акропарестезии. Среди профессиональных заболеваний, сопровождающихся вазомоторными нарушениями, отметим вибрационную болезнь. Нарушение микроциркуляции, проявляющееся сочетанием спастических и вазодилатационных сосудистых реакций, наблюдается при синдроме мраморной кожи. Данное состояние часто встречается у маленьких детей, подростков и молодых девушек (нередко развивается на фоне вегето-сосудистой дистонии). К ангиотрофоневрозам с преобладанием вазодилатации относят болезнь Митчелла, розацеа, акроцианоз, ангионевротический отек (отек Квинке), синдром Мелькерссона – Розенталя и др.

Эритромелалгия (син.: болезнь Митчелла, болезнь Вейр – Митчелла) представляет собой наиболее своеобразную и трудно поддающуюся лечению форму ангиотрофоневроза. Она характеризуется приступообразным расширением мелких сосудов конечностей, сопровождающимся

резкой болью, гиперемией и отеком кожных покровов. Описание данного заболевания впервые было дано американским невропатологом S.W. Mitchell в 1887 г. [1]. Принято выделять первичную эритромелалгию и вторичную, развивающуюся на фоне различных патологических состояний. Первичная форма заболевания наблюдается намного реже и рассматривается как наследственное заболевание, вызванное мутацией в гене SCN9A, передается аутосомно-доминантно [2, 3].

Вторичные формы эритромелалгии развиваются при неврологических состояниях (миелит, миопатия, полиомиелит, рассеянный склероз, синингомиелия, деформирующие болезни позвоночника), интоксикациях (алкогольная, ртутная), сосудистых заболеваниях, гипертонии, эндокринопатиях (микседема), после травм и отморожений и т.д. Вторичная эритромелалгия встречается чаще первичной, но клинические симптомы при данной форме выражены менее интенсивно.

Патогенез болезни Митчелла не ясен. Приступ вызывается острым расстройством сосудистой иннервации артериол и капилляров, которая приводит к резкому увеличению притока крови через артериовенулярные, артериоло-артериальные анастомозы [4]. Расширение анастомозов и изменение кровотока вызывают раздражение окончаний симпатических нервных волокон стенок сосудов и обуславливают возникновение болей по типу симпаталгии [5]. Несмотря на понимание основных проявлений заболевания, до сих пор не установлено, на каком уровне нервной системы поражается сосудодвигательная регуляция и связано ли данное заболевание с повышенным возбуждением центров вазодилатации или, наоборот, торможением сосудосуживающих центров. В ряде исследований первичная эритромелалгия рассматривается как результат периферического неврита, в других подтверждается спинальный генез заболевания [6, 7]. Существует мнение о связи болезни Митчелла с психическими особенностями личности: у детей эритромелалгия часто развивается на фоне психозов.

Заболевание встречается как у детей и подростков (чаще первичная форма), так и у людей среднего возраста (вторичная эритромелалгия). Течение хроническое, рецидивирующее, с прогрессированием. Основными клиническими проявлениями синдрома Митчелла считаются жгучие боли, возникающие периодически, приступообразно в нижних конечностях. Продолжительность приступов может быть различной: от нескольких минут до нескольких

дней. Обострение заболевания провоцируют стресс, физическое напряжение, бессонница, прием алкоголя или кофеинсодержащих напитков, ношение теплой одежды, а также отвисное положение конечности либо сдавление пораженного участка (например, обувью). Боли уменьшаются при горизонтальном (слегка приподнятом) положении конечности и при ее охлаждении. Для больных эритромелалгией типично купирование болевого приступа путем опускания пораженной конечности в холодную воду. При осмотре отмечаются симметричное покраснение и отечность акральных отделов конечностей, а также трофические нарушения (язвы, гиперкератоз, трещины) [8]. Для болезни Митчелла не характерно: общее лихорадочное состояние, повышение уровня лейкоцитов в периферической крови и изменение биохимического анализа крови.

Диагноз устанавливается на основании типичных клинических проявлений. При вторичной форме эритромелалгии пациенты обследуются по поводу основного заболевания. Уточнить диагноз позволяют исследования, выявляющие местные нарушения микроциркуляции: термометрия, транскутанная капилляроскопия, плевтизография, лазерная доплеровская флоуметрия [9].

Дифференциальная диагностика проводится с другими видами ангиотрофоневрозов, рожистым воспалением и флегмонами, посттравматической рефлекторной дистрофией, периферической невропатией, панникулитом, болезнью Фабри и др. [10].

В терапии эритромелалгического приступа применяются сосудосуживающие средства-адреномиметики (фенилэфрин, эфедрин), противосудорожные средства (прегабалин), антидепрессанты (габалентин, амитриптилин) [11], серотонинергические препараты (серотонина адипинат, ципрогептадин, мексамин), средства, влияющие на тканевой обмен, улучшающие микроциркуляцию и укрепляющие стенки сосудов (комбинированные препараты аскорбиновой кислоты и рутозида, гесперидина и диосмина, ацетилсалициловую кислоту, рутозид, глюконат кальция и др.), новокаиновые периневральные блокады крупных нервных стволов и т.д.

Прогноз для жизни благоприятный. При первичной болезни Митчелла полное выздоровление не наблюдается. При вторичной форме прогноз во многом зависит от лечения основного заболевания.

Эритромелалгия очень редко встречается у детей. В педиатрической практике наблюдается

первичная форма эритромелалгии – болезнь Митчелла. При данном заболевании присваивается инвалидность (категория «дети-инвалиды»). У практических врачей – педиатров, дерматологов, хирургов и невропатологов – диагностика и лечение эритромелалгии у детей часто вызывает затруднения. Особые сложности возникают в случае сочетания ангиотрофоневроза с психопатическими состояниями у маленьких детей. Ограничение жизнедеятельности, снижение способности к самообслуживанию и самостоятельному передвижению, постоянное ощущение болевого синдрома, а также трансформация личности делают проблему эритромелалгии актуальной в педиатрической практике.

Клиническое наблюдение

Больной И. 11 лет 13.10.14 поступил в отделение гнойной хирургии ГБУЗ г. Москвы «ДГКБ им. З.А. Башляевой ДЗМ» с диагнозом «болезнь Митчелла. Инфицированные некрозы обеих голеней и стоп. Хроническая депрессия с соматоформными и неврозоподобными нарушениями».

Жалобы при поступлении: периодически возникающие острые боли в нижних конечностях, чувство жара и жжения, отеки и длительно не заживающие язвы голеней и стоп, отсутствие самостоятельной ходьбы, депрессивное состояние, задержка психического развития.

Из анамнеза известно, что ребенок родился от 1-й беременности с помощью проведения операции кесарева сечения. Ранний анамнез без особенностей. С 2–3-летнего возраста беспокоит жар в ногах, предпочитал ходить босиком, впоследствии стал жаловаться на боли в ногах. В 7 лет появились ссадины на ногах. У мамы склонность к аллергическим реакциям. Обследован в республике Коми: болезнь Фабри исключена, заподозрена эритромелалгия. Лечение по месту жительства без эффекта. В 2013 г. в Научно-исследовательском клиническом институте педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева поставлен диагноз «сенсорная нейропатия. Эритромелалгия». Проводилась терапия антидепрессантами и противосудорожными препаратами. Отмечался временный терапевтический эффект.

Ребенок самостоятельно в течение нескольких лет купирует болевой синдром охлаждением конечностей путем обертывания голеней и стоп мокрыми бинтами и тряпками, усиливая охлаждение вентилятором, опуская ноги в холодную воду, пережимая конечность руками в области бедра и т.п. В течение года на конечностях стали появляться экскориации, травматические эрозии, язвы, которые носят характер самоповреждений – пациент уменьшает болевые ощущения, протыкая кожу иголкой. Для терапии



Рис. 1. Больной И. при поступлении. **А** – на стопах застойная гиперемия, выраженный отек. Многочисленные эрозивно-язвенные дефекты, сформированные колющими предметами. **Б** – на фоне отека отмечаются многочисленные язвы с гнойно-некротическим отделяемым. **В** – вынужденное положение ребенка, сжимающего руками бедра для купирования болевого синдрома

гнойно-некротических осложнений был госпитализирован в отделение гнойной хирургии ГБУЗ г. Москвы «ДГКБ им. З.А. Башляевой ДЗМ».

Про поступления: состояние ребенка средней тяжести, кожные покровы и видимые слизистые бледно-розовые, влажные. Сердечно-легочная деятельность стабильная. Живот не вздут, мягкий, безболезненный. Стул оформленный, без патологических примесей.

При осмотре костно-мышечной системы: ослаблены мышцы спины и живота. Гипермобильность в суставах. Нижние конечности: пассивные движения не ограничены, снижен мышечный тонус, мышцы дряблые на ощупь.

Кожные покровы: голени и стопы синюшно-красного цвета, горячие на ощупь, отечные. Высыпания симметричны, представлены многочисленными мацерациями, эрозивными и язвенными дефектами «причудливых» очертаний, дно которых покрыто некрозами и фибрином, отделяемое – серозно-гнойное. Размер язв от 1 до 8 см в диаметре. В области стоп отчетливо определяются глубокие следы укулов колющими предметами. Края язв пологие с краевой эпителизацией. Ногтевые пластинки не изменены. Регионарные лимфатические узлы не увеличены (рис. 1).

Консультирован невропатологом. Заключение: конвергенция ослаблена. Расходящееся косоглазие $D > S$. Зрачки округлые $D = S$, реакции их на свет, аккомодацию снижены. Координаторные пробы – интенционный тремор. Самостоятельно не ходит, только при поддержке двумя руками, с атаксией.

Консультация психиатра: отмечается задержка психического развития. Ребенок плохо идет на контакт. Испытывает страх перед болевыми ощущениями. Полностью акцентирован на своих ощущениях. Не отрицает наносимых себе самоповреждений иглой и острыми предметами. Большинство его «обезболивающих» действий носят ритуальный характер. Ребенок принимает вынужденное положение в кровати: сидит с кифозированной спиной и сжимает свои бедра.

В клинике проведено обследование: общий анализ крови (от 13.10.14): эритроциты – $4,47 \times 10^{12}/л$, гемоглобин – 142 г/л, скорость оседания эритроцитов – 17 мм/ч, лейкоциты – $27,1 \times 10^9/л$, эозинофилы – 7%, палочкоядерные нейтрофилы – 1%, сегментоядерные нейтрофилы – 65%, лимфоциты – 24%, моноциты – 3%, тромбоциты – $400 \times 10^9/л$; биохимический анализ крови и мочи – без изменений.

Принимая во внимание длительный анамнез заболевания, предыдущие обследования, подтверждающие эритромелалгию, наличие вторичного инфицирования и психоневрологических нарушений, был выставлен диагноз «болезнь Митчелла. Инфицированные некрозы обеих голеней и стоп. Хроническая депрессия с соматоформными и невротоподобными нарушениями».

В клинике проведено общее лечение: цефтриаксон 1 г 1 раз в сутки 5 дней; карбамазепин 200 мг 2 раза в день; амитриптилин 25 мг 2 раза в день; Актовегин 4,0 на физрастворе внутривенно капельно № 10.



А



Б

Рис. 2. Больной И. через 7 дней после наружной терапии препаратами серебра. **А** – отмечается полное очищение эрозивно-язвенных дефектов. Краевая эпителизация. **Б** – уменьшение отека. Очищение язвенных дефектов

Тактика местного лечения определялась особенностями клинической картины. Прежде всего была проведена разъяснительная беседа с мамой и ребенком на следующие темы:

- о предотвращении самоповреждающих действий, которые формируют входные ворота для инфекции и пролонгируют болевой синдром;
- о недопустимости использования холодной воды и «мокрых тряпок» для купирования приступов, поскольку эти действия приводили к мацерации и присоединению вторичной инфекции. В качестве альтернативы было рекомендовано периодическое применение на раны влажно-высыхающих повязок с антисептиками (раствором хлоргексидина, фурацилина).

Учитывая наличие трофических нарушений на стопах и голенях, гнойно-некротического отделяемого из язвенных дефектов, а также имеющийся болевой синдром и невозможность/нежелание ребенка переносить любые раздражающие наружные средства (например, ферменты, антибактериальные мази), наружно был назначен 2% сульфатиазол серебра 1 раз в день под сухую марлевую повязку. Препарат характеризуется выраженным антибактериальным действием, ускоряет регенерацию, а также оказывает легкое обезболивающее действие.

Через 7 дней после проведенного лечения отмечалось уменьшение болевого синдрома, раневые поверхности очистились, появилась выраженная краевая эпителизация (рис. 2). Пациент был выписан из отделения гнойной хирургии ГБУЗ г. Москвы «ДГКБ им. З.А. Башляевой ДЗМ» в психоневрологическое отделение Научно-исследовательского клинического института педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева для проведения дальнейшей терапии.

Обсуждение

Ангиотрофоневрозы – неоднородная и сложная для диагностики и лечения группа заболеваний. Эритромелалгия является редким вегето-сосудистым неврозом, сопровождающимся выраженным болевым синдромом. Разнообразные клинические проявления заболевания, сочетающиеся с «необычными» жалобами пациентов, значительно затрудняют диагностику и приводят к ошибкам. Вышеприведенный клинический случай представляет собой редкую первичную форму наследственной эритромелалгии, выявленную в детском возрасте. Поздняя диагностика болезни Митчелла у ребенка (через несколько лет после появления первых симптомов) способствовала присоединению к классической клинической картине заболевания хронической депрессии с соматоформными и неврозоподобными нарушениями, которые значительно осложнили лечение пациента. Особое внимание следует обратить на проведение общей терапии эритромелалгии, в основе которой лежит назначение психотропных препаратов (антидепрессантов и противосудорожных препаратов), купирующих болевой и тревожный синдром и значительно улучшающих качество жизни пациентов. Большую роль в ведении таких больных необходимо отводить психоневрологам, длительно консультирующим юных пациентов, а также обучению родителей профилактике и предотвращению приступов у детей. Наружную терапию трофических нарушений, развившихся на фоне эритромелалгии, рекомендуется проводить 2% сульфатиазолом серебра, не только обладающим широким антимикробным



спектром действия и стимулирующим регенерацию, но и оказывающим легкий обезболивающий эффект (что особенно важно в педиатрической практике).

Заключение

К диагностике и лечению больных с трофическими нарушениями нижних конечностей следует подходить с особой осторожностью, помнить, что длительно незаживающие язвы могут быть следствием разнообразных ангиотрофоневрозов, протекающих с неконтролируемым болевым синдромом. Описанное клиническое наблюдение

заслуживает внимания не только из-за того, что эритромелалгия в целом нечасто встречается в практике врачей, но и из-за того, что у нашего пациента заболевание носит первичный характер и является наследственной формой, что встречается еще реже. Кроме того, сложность диагностики и лечения в этом случае заключается в сочетании классических проявлений заболевания с выраженными изменениями психики у ребенка, приведшими к аутоагрессии. Ведение данного пациента должно осуществляться различными специалистами под постоянным контролем психоневролога. ☺

Литература / References

1. Smith LA, Allen EV. Erythromelalgia (erythromelalgia) of extremities: a syndrome characterized by redness, heat, and pain. *Am Heart J.* 1938;16:175–88.
2. Waxman SG, Dib-Hajj SD. Erythromelalgia: a hereditary pain syndrome enters the molecular era. *Ann Neurol.* 2005;57(6):785–8. doi: 10.1002/ana.20511.
3. Yang Y, Wang Y, Li S, Xu Z, Li H, Ma L, Fan J, Bu D, Liu B, Fan Z, Wu G, Jin J, Ding B, Zhu X, Shen Y. Mutations in SCN9A, encoding a sodium channel alpha subunit, in patients with primary erythromelalgia. *J Med Genet.* 2004;41(3):171–4. doi: 10.1136/jmg.2003.012153.
4. Sandroni P, Davis MD, Harper CM, Rogers RS 3rd, Harper CM Jr, Rogers RS 3rd, O'Fallon WM, Rooke TW, Low PA. Neurophysiologic and vascular studies in erythromelalgia: a retrospective analysis. *J Clin Neuromuscul Dis.* 1999;1(2):57–63.
5. Mork C, Asker CL, Salerud EG, Kvernebo K. Microvascular arteriovenous shunting is a probable pathogenetic mechanism in erythromelalgia. *J Invest Dermatol.* 2000;114(4):643–6.
6. Littleford RC, Khan F, Belch JJ. Impaired skin vasomotor reflexes in patients with erythromelalgia. *Clin Sci (Lond).* 1999;96(5):507–12. doi: 10.1042/cs0960507.
7. Mørk C, Kalgaard OM, Kvernebo K. Impaired neurogenic control of skin perfusion in erythromelalgia. *J Invest Dermatol.* 2002;118(4):699–703.
8. Davis MD, O'Fallon WM, Rogers RS 3rd, Rooke TW. Natural history of erythromelalgia: presentation and outcome in 168 patients. *Arch Dermatol.* 2000;136(3):330–6. doi: 10.1001/archderm.136.3.330.
9. Davis MD, Sandroni P, Rooke TW, Low PA. Erythromelalgia: vasculopathy, neuropathy, or both? A prospective study of vascular and neurophysiologic studies in erythromelalgia. *Arch Dermatol.* 2003;139(10):1337–43. doi: 10.1001/archderm.139.10.1337.
10. Belch JJF. Temperature-associated vascular disorders: Raynaud's phenomenon and erythromelalgia. In: Tooke JE, Lowe GD, editors. *A textbook of vascular medicine.* London: Arnold; 1996. p. 329–52.
11. Herskovitz S, Loh F, Berger AR, Kucherov M. Erythromelalgia: association with hereditary sensory neuropathy and response to amitriptyline. *Neurology.* 1993;43(3 Pt 1):621–2.

The angiotrophoneuroses. Erythromelalgia in a 11-year old child

Tamrazova O.B.^{1,2} • Molochkov A.V.³ • Koren'kova O.V.² • Novikov K.A.⁴

The article deals with angiotrophoneuroses, a large group of heterogenous disorders with an underlying dysfunction of vascular innervation. A current classification of vegetovascular neuroses, their triggers and clinical manifestations are described. The main attention is paid to a rare disease, erythromelalgia that is characterized by acute attacks of dilatation of small vessel of the extremities with associated severe pain, skin hyperemia and edema. We present a clinical case

of primary erythromelalgia in a 11-year old child. The complexity of diagnostics and treatment of the case were related to a combination of classical manifestation of the disease with advanced mental problems resulting in autoaggressive behavior.

Key words: angiotrophoneurosis, vegetovascular neuroses, erythromelalgia, child, clinical case

doi: 10.18786/2072-0505-2016-44-1-52-57

Tamrazova O'l'ga B. – MD, PhD, Professor, Chair of Dermatovenereology, Postgraduate Medical Training Faculty¹; Consultant Physician²

✉ 12/2–19 Marshala Novikova ul., Moscow, 123098, Russian Federation. Tel.: +7 (916) 141 11 34. E-mail: anait_tamrazova@mail.ru

Molochkov Anton V. – MD, PhD, Professor, Deputy Director on Science and International Communications³

Koren'kova O'l'ga V. – MD, Surgeon²

Novikov Kirill A. – MD, Dermatovenereologist⁴

¹ Peoples' Friendship University of Russia; 6 Mikluho-Maklaya ul., Moscow, 117198, Russian Federation

² Bashlyaeva Municipal Pediatric Clinical Hospital, Moscow; 28 Geroev Panflotvsev ul., Moscow, 125373, Russian Federation

³ Moscow Regional Research and Clinical Institute (MONIKI); 61/2 Shchepkina ul., Moscow, 129110, Russian Federation

⁴ Clinic of Active Longevity "The Beauty Institute In Arbat"; 8 Malyy Nikolopeskovskiy pereulok, Moscow, 119002, Russian Federation