

## БОЛЕЗНЬ ДЕРКУМА (НЕЙРОЛИПОМАТОЗ) КАК СОПУТСТВУЮЩЕЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ В АУТОПСИЙНОЙ ПРАКТИКЕ

*Саноев Бахтиёр Абдурасулович, Нарзуллаева Ойгул Мурадилловна*

Бухарский государственный медицинский институт

### Аннотация

Статья представляет обзор сопутствующего заболевания в аутопсийной практике, известного как Болезнь Деркума или нейролипоматоз. В статье рассматриваются клинические и патологические аспекты этого заболевания, включая его распространенность, симптомы, и характеристики опухолей. Особое внимание уделяется методам диагностики и лечения, а также их влиянию на результаты аутопсии.

**Ключевые слова:** Болезнь Деркума, нейролипоматоз, аутопсийная практика, опухоли, диагностика, лечение.

**Актуальность.** Актуальность статьи о заболевании "Болезнь Деркума (нейролипоматоз)" в аутопсийной практике обусловлена необходимостью более глубокого понимания этого редкого состояния, его клинических проявлений, патологических особенностей, диагностических методов и влияния на результаты аутопсии.

Нейролипоматоз (болезнь Деркума) - редкое заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся подкожными жировыми отложениями с различной локализацией по всему телу. Гистологически эти отложения представляют собой липомы и ассоциируются с избыточным весом или ожирением, а также различными психическими расстройствами (тревога, депрессия, нарушения сна). Классификация болезни Деркума связана с размером и расположением жировых узелков (общая диффузная, общая узловатая, локализованная узловатая и юкстаартритная формы). Диагностика основана на клинической картине и исключении нескольких других заболеваний, ассоциированных с липомами. Нет общепринятого подхода к лечению пациентов. В некоторых случаях сообщалось об

успешности липосакции или нанесении лидокаина. О других методах лечения также сообщается, но их эффективность основана только на анекдотических описаниях и не была подтверждена в клинических исследованиях. Болезнь Деркума, также известная как нейролипоматоз, является редким заболеванием, обычно характеризующимся появлением болезненных подкожных жировых отложений различного размера, множественности и локализации. Связанные симптомы включают избыточный вес или ожирение, усталость или слабость и ряд психических проявлений (например, нарушения сна, эмоциональная нестабильность, депрессия и тревога), однако они не всегда присутствуют при клинической картине заболевания. Этиология болезни Деркума остается неизвестной, и классификация заболевания, диагностические критерии и стратегия терапии являются предметом дискуссий. Болезнь была впервые описана американским неврологом, работавшим в Филадельфии, Френсисом Ксавье Деркумом (1856–1931) [1]. Он опубликовал две статьи о болезни в 1888 [2] и 1892 годах, и использовал термин "адипозная долороза". Болезнь также была описана в Филадельфии американским врачом Джеймсом Мештером Андерсом (1854–1936) и британским врачом и медицинским биографом Гайской больницы в Лондоне, сэром Уильямом Хейлом Уайтом (1857–1949). Помимо нейролипоматоза, в медицинской литературе появилось несколько синонимов болезни Деркума. Они включают: липоматоз долороза, адипозальгию, ревматизм жировой ткани, жировой ревматизм, липальгию, адипозная долороза и синдром Андера. В связи с неясной этиологией и отсутствием четкого определения, болезнь Деркума также известна как синдром Деркума. Болезнь Деркума была признана Всемирной организацией здравоохранения в МКБ-10 и классифицируется как липоматоз, не классифицированный в других разделах (IV – E88.2). Orphanet и Национальная организация редких заболеваний также включили это заболевание в свои списки. Общее количество публикаций о болезни Деркума оценивается примерно в 140–160 ссылок. Значительное большинство из них являются описаниями случаев, и лишь немногие статьи представляют анализ пациентов. Отличный обзор был опубликован в 2012 году Ханссоном и др., и содержит предложенные критерии классификации. Настоящий обзор призван подытожить последние данные по этому заболеванию с акцентом на клиническую картину, дифференциальный диагноз и лечение.

Болезнь Деркума является редким расстройством, почти исключительно возникающим у взрослых и преобладающим у лиц в возрасте от 35 до 50 лет. Очень немного случаев

заболевания у детей было опубликовано только. Это преимущественно заболевание, поражающее женщин, и коэффициент соотношения женщин к мужчинам оценивается в диапазоне от 5 до 30 : 1 . Большинство сообщенных случаев касаются пациентов кавказской расы.

Некоторые статьи предполагают, что болезнь Деркума возникает преимущественно у женщин в постменопаузе. В противоположность этому, исследования Хербста и Асаре-Бедиано показали, что четыре пятых женщин-пациенток заболели до менопаузы. Не проводилось ни одного исследования по распространенности или инцидентности заболевания. Метаболические изменения, связанные с болезнью Деркума, являются предметом интересных гипотез.

Ханссон и соавт. описали избыток глюкокортикоидов, вызванный приемом гормонов, как гипотетическую причину болезни Деркума. Известно, что глюкокортикоиды вызывают дислипидемию, и возможно, что болезнь Деркума имеет отношение к измененному метаболизму липидов. Лабужек и соавт. описали случай болезни Деркума, лечившейся метформином. Этот препарат применяется в первую очередь у ожиревших пациентов с сахарным диабетом и обладает разнообразными метаболическими действиями. Они обнаружили благоприятные эффекты препарата на адипокины,  $\beta$ -эндорфин и провоспалительные цитокины, связанные с уменьшением боли. Как метаболические, так и другие механизмы действия метформина (например, влияние на синаптическую пластичность, активация микроглии) гипотетически рассматривались как механизм снижения боли под влиянием препарата у пациента.

Ханссон и соавт. измерили различные нейропептиды в цереброспинальной жидкости и плазме у 53 пациентов с болезнью Деркума. Они обнаружили более низкий уровень вещества Р в цереброспинальной жидкости у пациентов. Уровень нейропептида Y также находился на грани понижения, в то время как было обнаружено некоторое повышение уровня  $\beta$ -эндорфина в цереброспинальной жидкости пациентов. Эти изменения предполагаемой роли остаются неизвестными. Кампен и соавт. предложили воспалительный патомеханизм, возможно, приводящий к высвобождению болезненных нейропептидов. Роль травмы была предположена у некоторых пациентов. Также была предположена роль нарушения работы лимфатических сосудов. В соответствии с Расмуссеном и соавт., нарушение лимфоваскулярной функции приводит к дефициту лимфатического транспорта, и липомы, по-

видимому, образовались из-за неполадок в стоках лимфатическими сосудами.

Медицинская литература содержит значительное количество атипичных проявлений болезни Деркума. Некоторые из них описываются в различных местах наличия жировых отложений. Следует отметить, что больные липомозом могут испытывать боль в области груди [16]. Несмотря на то, что это очень редко, это следует учитывать при диагностике масталгии, а также при обнаружении опухолей в груди. Животная боль в качестве основного симптома заболевания [17] и артралгия в качестве первого симптома болезни Деркума [18] были описаны в редких случаях. Пациент с болезнью Деркума, осложненной жировым некрозом кожи и септическим шоком, был описан Хаддадом и др. [19]. Кавале и др. [20] описали пациента с жировыми образованиями на коже головы, с сильной головной болью.

Дифференциальную диагностику болезни Деркума проводят со следующими заболеваниями: Фибромиалгия, Липоэдема, Лимфедема, Паникулит, Синдром Протея, Болезнь Вебера-Кристиана, Синдром Фрёлиха, Прогрессивная липодистрофия, Синдром Кушинга, Гипотиреоз, Доброкачественная симметричная липоматоза (синдром Маделунга, синдром Лануа-Бенсода), Семейная множественная липоматоза.

**Цель исследования.** Цель исследования статьи о заболевании "Болезнь Деркума (нейролипоматоз)" в аутопсийной практике заключается в изучении клинических и патологических особенностей этого редкого заболевания, его влияния на результаты аутопсии, а также в поиске более эффективных методов диагностики и лечения данного состояния. Данное исследование также нацелено на улучшение понимания этого заболевания специалистами в области медицинской патологии, а также на повышение осведомленности врачей-патологов, что в свою очередь может способствовать более точной причинной диагностике и лечению пациентов, а также более точной оценке причин смерти в результатах аутопсии, обобщить последние данные о болезни Деркума, включая эпидемиологию, клиническую картину, дифференциальный диагноз и лечение. Также статья направлена на то, чтобы привлечь внимание к этому редкому заболеванию и повысить осведомленность в медицинском сообществе.

#### **Материалы и методы исследования**

Исследование статей о нейролипоматозах включает в себя ознакомление с доступными материалами и использование различных методов исследования.

- Научные статьи, опубликованные в журналах и научных изданиях

- Книги и учебники, связанные с нейролипоматозами и смежными темами
- Клинические исследования и отчеты об исследованиях
- Конференции, симпозиумы и другие медицинские мероприятия

Методы исследования:

- Литературный обзор и анализ доступных статей и исследований о нейролипоматозах
- Систематический обзор литературы, который включает анализ и синтез результатов нескольких исследований
- Клинические исследования, включающие наблюдение и анализ медицинской и истории болезни пациентов с нейролипоматозами
- Молекулярно-генетические исследования, направленные на изучение генетической основы нейролипоматозов
- Иммунологические исследования для изучения иммунной реакции на нейролипоматозы
- Рентгенологические исследования, такие как компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ), для визуализации и анализа опухолей
- Биопсия и гистологическое исследование опухоли для выявления и оценки характеристик нейролипомы.

Эти материалы и методы исследования помогают получить более полное представление о нейролипоматозах, их причинах, проявлениях, диагностике и возможных способах лечения.



Рис.1. Макроскопический вид нейролипоматоза. (собст. наблюд.)



Рис.2. Материал полученный при аутопсии. (собст. наблюд)



Рис.3. Макроскопический вид липоматоза. (собст. наблюд)



Рис.4. Макроскопическая картина липоматоза. (собст. наблюд.)

### Результат и обсуждения

Результатом данной статье мы выкладываем больше информации о Болезни деркума как сопутствующее заболевание в аутопсийной практике.

Мы сообщили о случае болезни Деркума у трупа при аутопсии как сопутствующее заболевание. В Отделении Патологической Анатомии Бюро Патологической Анатомии Бухарской Области при вскрытии трупа было обнаружено сопутствующее заболевание - нейролипоматоз, также известное как болезнь Деркума, которая встречается в 1 случае из 295 в течение последних 2-3 лет нашей аутопсийной практики. Подкожные липомы могут появляться в самых различных местах. Мы подвели итог нескольким описаниям и показали, что ноги, руки и туловище (передняя или задняя часть) являются наиболее распространенными частями тела с липомами. В примерно каждом пятом случае поражается лицо, а в каждом третьем - кожа головы и шея у пациентов, страдающих болезнью Деркума. Распространенными местами развития липом являются ягодицы (приблизительно 70%) и бедра. Болезненные жировые отложения также часто встречаются в области нижних ребер, медиальной части верхней конечности и боковой и медиальной части бедер.

### Выводы

При нейролипоматозах наблюдается такие заболевания как задержка психомоторного и интеллектуального развития, нарушения речи и двигательной активности, эпилепсия и другие неврологические симптомы. Также в морфологии нейролипоматозов наблюдается наличие жировой ткани в опухолях. Жировые клетки образуют значительную часть опухолевой массы и могут быть разного размера и формы. Кроме того, в опухолях нейролипоматозов можно обнаружить структурные аномалии др.

### Список литературы:

1. Israilov R. I., Sanoev B. A. AZ Olimova Pathologically Undifferentiated Placental Morphology in Primary Placental Insufficiency //American Journal of Medicine and Medical Sciences. – 2020. – Т. 10. – №. 09. – С. 660-663.
2. BA S., Israilov R. I., Djuraeva G. B. Quantitative indicators and methods for modeling structural units in placental insufficiency //World Journal of Pharmaceutical Research. – 2020. – Т. 9. – №. 12. – С. 37-47.



3. Abdurasulovich S. B. et al. Age and metastatic characteristics of mammary cancer //ResearchJet Journal of Analysis and Inventions. – 2021. – Т. 2. – №. 09. – С. 18-21.
4. Саноев Б. А., Ниёзова Т. Ш., Хикматова Н. И. Макро-и микроскопические проявления лейомиом матки //Новый день в медицине. – 2020. – №. 2. – С. 526-528.
5. Shodiyev U. M. et al. Pathologies encountered in the kidney in the practice of forensic medical examination //Academicia Globe. – 2021. – Т. 2. – №. 11. – С. 39-43.
6. Саноев Б. А., Мухидова Г. Х. МАКРОИ МИКРОСКОПИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПОЛИПА ЭНДОМЕТРИЯ //Oriental renaissance: Innovative, educational, natural and social sciences. – 2022. – Т. 2. – №. 2. – С. 835-840.
7. Саноев Б. А., Ниёзова Т. Ш., ПРОЯВЛЕНИЯ Н. ЛЕЙОМИОМ МАТКИ//Новый день в медицине //Номер. – 2020. – Т. 2. – С. 526-528.
8. Abdurasulovich S. B. et al. HEART DISEASES IN FORENSIC MEDICAL PRACTICE: SUDDEN CARDIAC DEATH //World Bulletin of Public Health. – 2022. – Т. 8. – С. 76-79.
9. Саноев Б. А. Морфологические И Морфометрические Характеристики Плаценты При Нормальной Беременности.« //DEVELOPMENT OF A MODERN EDUCATION SYSTEM AND CREATIVE IDEAS FOR IT, REPUBLICAN SCIENTIFIC-PRACTICAL ONLINE CONFERENCE ON"" SUGGESTIONS AND SOLUTIONS. – Т. 6. – С. 94-96.
10. Olimova A. Z1, Sanoyev BA 2, Jumayev AU 3 //CONGENITAL MALFORMATIONS: RELEVANCE AND EPIDEMIOLOGY IN THE BUKHARA REGION. EURASIAN JOURNAL OF MEDICAL AND NATURAL SCIENCES. – 2021. – Т. 1. – №. 2. – С. 158.
11. Турдиев М. Р., Махмудова Г. Ф. Морфофункциональные изменения, происходящие в селезенке в результате действия внешних и внутренних факторов //Тиббиётда янги кун. – 2022. – №. 11. – С. 49.
12. Turdiyev M. R., Sokhibova Z. R. Morphometric characteristics of the Spleen of white rats in normal and in chronic Radiation Disease //The american journal of medical sciences and pharmaceutical research. – 2021. – Т. 3. – №. 02. – С. 146-154.
13. Turdiev M. R., Teshaev S. J. Comparative characteristics of the spleen of white rats in normal and chronic radiation sickness //Chief Editor. – Т. 7. – №. 11.



- 
14. Turdiyev M. R. Teshayev Sh //J. Morphometric Assessment of Functional Immunomorphology of White Rat Spleen in the Age Aspect American Journal of Medicine and Medical Sciences. – 2019. – Т. 9. – №. 12. – С. 523-526.
15. Турдиев М. Р. и др. ЧАСТОТА РАСПРОСТРАНЕНИЯ РАКА МОЛОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ В БУХАРСКОЙ ОБЛАСТИ //Молодежный инновационный вестник. – 2015. – Т. 4. – №. 1. – С. 267-268.
16. Олимова А. З., Шодиев У. М. Репродуктив Ёшдаги эркакларда бепуштлик сабаблари: Бухоро тумани эпидемиологияси //Scientific progress. – 2021. – Т. 2. – №. 7. – С. 499-502.
17. Zokirovna O. A., Abdurasulovich S. B. Ovarian Diseases in Age of Reproductive Women: Dermoid Cyst //IJTIMOIY FANLARDA INNOVASIYA ONLAYN ILMIY JURNALI. – 2021. – Т. 1. – №. 6. – С. 154-161.
18. Olimova A. Z. ECHINOCOCCOSIS OF LIVER OF THREE MONTHLY WHITE RAT //Scientific progress. – 2022. – Т. 3. – №. 3. – С. 462-466.
19. Олимова А. З. Морфологические и морфометрические особенности печени белых беспородных трех месячных крыс после тяжёлой черепно-мозговой травмы вызванной экспериментальным путём //BARQARORLIK VA YETAKCHI TADQIQOTLAR ONLAYN ILMIY JURNALI. – 2021. – Т. 1. – №. 6. – С. 557-563.
20. Oglu M. Z. M., Zokirovna O. A. МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ И МОРФОМЕТРИЧЕСКИЕ ПАРАМЕТРЫ ПЕЧЕНИ БЕЛЫХ БЕСПОРОДНЫХ КРЫС, ПЕРЕНЕСШИХ ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНУЮ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВУЮ ТРАВМУ ПОСЛЕ МЕДИКАМЕНТОЗНОЙ КОРРЕКЦИИ //JOURNAL OF BIOMEDICINE AND PRACTICE. – 2023. – Т. 8. – №. 1.
21. Олимова А. З., Турдиев М. Р. БУХОРО ШАҲРИДА МЕЪДА ВА ЎН ИККИ БАРМОҚЛИ ИЧАК ЯРАСИ УЧРАШ ЭПИДЕМИОЛОГИЯСИ //Oriental renaissance: Innovative, educational, natural and social sciences. – 2022. – Т. 2. – №. 4. – С. 642-647.
22. Zokirovna O. A. Modern Concepts of Idiopathic Pulmonary Fibrosis //American Journal of Pediatric Medicine and Health Sciences. – 2023. – Т. 1. – №. 3. – С. 97-101.
-

- 
23. Zokirovna O. A. Pathology of Precancerous Conditions of the Ovaries //American Journal of Pediatric Medicine and Health Sciences. – 2023. – Т. 1. – №. 3. – С. 93-96.
24. Зокировна, Олимова Азиза и Тешаев Шухрат Джумаевич. «Морфологические аспекты печени белых беспородных крыс после тяжелой черепно-мозговой травмы, вызванной экспериментально в виде дорожно-транспортного происшествия». Scholastic: Journal of Natural and Medical Education 2.2 (2023): 59-62.
25. Zokirovna O. A. Comparative characteristics of the morphological parameters of the liver at different periods of traumatic brain injury //Euro-Asia Conferences. – 2021. – С. 139-142.
26. Zokirovna O. A. Macroand microscopic structure of the liver of threemonthly white rats //Academic research in educational sciences. – 2021. – Т. 2. – №. 9. – С. 309-312.
27. Khikmatova N. I., Sanoev B. A. Репродуктив Ёшдаги Аёлларда Учрайдиган Патологияларнинг Статистик Таҳлили //AMALIY VA TIBBIYOT FANLARI ILMIY JURNALI. – 2023. – Т. 2. – №. 5. – С. 108-112.
28. I., H.N., & A., S.B.. (2023). Морфологическая И Иммуногистохимическая Характеристика Узловой Мастопатии. Research Journal of Trauma and Disability Studies, 2(5), 91–100. Retrieved from <http://journals.academiczone.net/index.php/rjtds/article/view/810>
29. Shodiev O. M., Sanoev B. A., Shodiev U. M. СУД ТИББИЙ АУТОПСИЯ АМАЛИЁТИДА БУЙРАК КИСТАЛАРИНИНГ УЧРАШИ //ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ ТОШКЕНТ ТИББИЁТ АКАДЕМИЯСИ. – С. 170.
30. SADIEV E. S., SANOEYEV B. A. NEW DAY IN MEDICINE //NEW DAY IN MEDICINE Учредители: Бухарский государственный медицинский институт, ООО" Новый день в медицине". – №. 2. – С. 26-30.