УДК: 616-009.867-07-08

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЭРИТРОМЕЛАЛГИИ (СИНДРОМА МИТЧЕЛЛА)

А.Б. РАХМАТОВ[1], Ж.Ш. НАРЗИЕВ[1], Ш.Ш. ХОНХОДЖАЕВ[1], Б.Р. МАЙРЕЙМОВ[1]

‹‹Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр дерматовенерологии и косметологии›› МЗ РУз

https://doi.org/10.5281/zenodo.21358039

АННОТАЦИЯ

В статье представлен клинический случай эритромелалгии (синдрома Митчелла) с описанием типичных клинических проявлений и сопутствующих симптомов, а также изложены современные представления об этиопатогенезе, клинике, диагностике и лечении данного ангиотрофоневроза. Проведен комплекс лабораторных исследований, подтверждающих диагноз. Рассмотрены методы лечения, включая применение сосудистых препаратов, анальгетиков и местную гипотермическую терапию. Отмечена важность комплексного и междисциплинарного подхода для достижения положительных результатов.

Ключевые слова: *эритромелалгия, синдром Митчелла, ангиотрофоневроз, диагностика, лечение.*

АННОТАЦИЯ

Мақолада эритромелалгия (Митчелл синдроми)нинг клиник ҳоллари типик клиник кўринишлари ва қўшимча аломатлар тавсифи билан келтирилган, шунингдек ангиотрофоневрознинг этиопатогенези, клиникаси, ташхислаш ва даволаш бўйича замонавий тасаввурлар баён этилган. Ташхисни тасдиқловчи лаборатория текширувлари мажмуаси ўтказилган. Даволаш усуллари, жумладан томир препаратлари, оғриқ қолдирувчилар ва маҳаллий гипотермик терапияни қўллаш кўриб чиқилган. Ижобий натижаларга эришиш учун комплекс ва фанлараро даволашнинг аҳамияти қайд этилган.

Калит сўзлар: *эритромелалгия, Митчелл синдроми, ангиотрофоневроз, ташхислаш, даволаш.*

ABSTRACT

The article presents a clinical case of erythromelalgia (Mitchell's syndrome) with description of typical clinical manifestations and associated symptoms, as well as outlines modern concepts of etiopathogenesis, clinical features, diagnosis and treatment of this angiotrophoneurosis. A complex of laboratory tests confirming the diagnosis was conducted. Treatment methods are reviewed, including the use of vascular drugs, analgesics and local hypothermic therapy. The importance of complex and interdisciplinary approach to achieve positive results is noted.

Key words: *erythromelalgia, Mitchell's syndrome, angiotrophoneurosis, diagnosis, treatment.*

Эритромелалгия (от греч. «erythros» — красный, «melos» — конечность, «algos» — боль) — редкая форма ангиотрофоневроза, характеризующаяся приступами внезапных жгучих болей преимущественно в дистальных отделах конечностей с яркой местной гиперемией и отеком кожи [1]. В литературе данное заболевание имеет несколько синонимов: синдром Митчелла, отек кожи ограниченный болезненный Поспелова, паралич конечностей вазомоторный Ланнуа [1, 4]. Иногда

эритромелалгию называют «обратным синдромом Рейно» [1, 2].

Историческая справка. Впервые интенсивные боли жгучего характера в конечностях, сопровождающиеся выраженными гиперестезией, вегетативными и трофическими нарушениями у солдат после ранения описал в 1855 году выдающийся русский хирург Н.И. Пирогов, назвав эти расстройства «посттравматической гиперестезией» [1, 2].Через 10 лет, в 1865 году, американский хирург S. Mitchell описал аналогичную клиническую картину жгучих болей и трофических расстройств в пораженной конечности у солдат, пострадавших в гражданской войне в США, и ввел термин «эритромелалгия» [1, 2]. В дальнейшем многие отечественные и зарубежные ученые продолжили изучение этого заболевания [1, 3].

Эпидемиология. Эритромелалгия наблюдается редко, и в доступной литературе имеется немного ее описаний [1]. Заболевание встречается одинаково часто у женщин и мужчин преимущественно в возрасте 20–50 лет, у детей наблюдается редко [1, 5].

Классификация. В настоящее время эритромелалгию выделяют как самостоятельное (первичное) заболевание, так и синдром при различных первичных заболеваниях (вторичная эритромелалгия) [1, 6].

Вторичная эритромелалгия может наблюдаться при: рассеянном склерозе; деформирующих заболеваниях позвоночника; последствиях травматических повреждений; алкоголизме; различных соматических заболеваниях [1, 4].

Особое внимание заслуживает связь эритромелалгии с миелопролиферативными заболеваниями, особенно полицитемией вера и эссенциальной тромбоцитемией, хотя данная ассоциация присутствует менее чем у 10% пациентов [7, 8, 9].

Патогенез. Патогенез эритромелалгии изучен недостаточно [1, 5]. Существенную роль при данном заболевании играют: патологическое состояние рецепторов сосудов пораженной области; нарушение микроциркуляции, сопровождающееся болезненными ощущениями [1, 6].

Клиническая картина. Эритромелалгический приступ возникает внезапно [1]. Характерными клиническими проявлениями являются:

1. Локализация: жгучие боли появляются в дистальных отделах конечностей – пальцах, кистях, стопах [1, 5].

2. Провоцирующие факторы: симптомы усиливаются при: согревании; опущенном (отвесном) положении конечности; прикосновении; давлении [1, 4].

3. Объективные признаки во время приступа: кожа приобретает ярко-красный цвет; повышается температура кожи в месте поражения; возникает отек [1, 7].

4. Длительность приступов: варьирует от нескольких минут до нескольких часов [1, 5].

5. Течение заболевания: хроническое. Зона поражения может расширяться [1, 6].

Диагностика. Приступообразное развитие характерных симптомов позволяет установить диагноз эритромелалгии уже на ранних стадиях заболевания [1, 5]. Диагностика основывается на: характерной клинической картине (триада: боль, эритема, повышение температуры кожи); связи симптомов с провоцирующими факторами; исключении вторичных причин [4, 6].

При подозрении на вторичную эритромелалгию необходимо обследование для выявления основного заболевания, включая миелопролиферативные заболевания [7, 8, 9].

Прогноз и лечение. Прогноз заболевания сложен, лечение малоэффективно [1, 5]. Терапевтические подходы включают симптоматическое лечение, направленное на купирование приступов и улучшение качества жизни пациентов [4, 6].

Приводим собственное наблюдение. Больная Х. 1984г.р. при поступлении предъявляла жалобы на высыпания в области обеих кистей. Со стороны внутренних органов жалобы: на вздутие живота, запоры. Субъективно: на боль, жжение, отечность.

Anamnesis morbi. Считает себя больной в течение 2 месяцев. Причину заболевания ни с чем конкретно не связывает. Неоднократно лечилась с диагнозом

"микробная экзема", названия препаратов не помнит. В связи с увеличением высыпаний обратилась за консультацией в Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр дерматовенерологии и косметологии и была направлена на стационарное лечение в отделение дерматомикологии

Эпидемиологический анамнез. Со слов больной на учете по инфекционным заболеваниям не состоит, контакта с инфекционными больными не была. За последние 6 месяцев амбулаторно получала инъекционные процедуры в/в, в/м (названия не помнит), гемотрансфузии не получала, у стоматолога не была. За границу не выезжала.

Anamnesis vitae. Больная росла и развивалась в удовлетворительных условиях. Перенесенные заболевания: грипп, ОРВИ. Замужем, 5 детей, здоровы. Наследственной и семейной предрасположенности к заболеваниям нет. Аллергических реакций на лекарственные препараты и пищевые продукты не отмечалось. Вредных привычек нет.

Status Praesens. Общее состояние больной удовлетворительное, сознание ясное, на вопросы отвечает адекватно. Патологии со стороны полости рта и слизистых оболочек не выявлено. Температура тела 36,6°С, рост 156 см, вес 60 кг. Периферические лимфатические узлы (подмышечные, шейные, паховые) при пальпации не увеличены, безболезненны, не спаяны с окружающими тканями. Телосложение нормостеническое. В мелких суставах определяются отек и гиперемия, движения ограничены. Дыхание через нос свободное. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. АД 120/80 мм рт.ст. Пульс 86 уд/мин. Живот при пальпации мягкий, умеренно болезненный, участвует в акте дыхания. Печень и селезенка не пальпируются. Симптом поколачивания с обеих сторон отрицательный. Мочеиспускание свободное, безболезненный. Стул нерегулярный, склонность к запорам.

Status localis. Кожно-патологический процесс носит воспалительный, ограниченный, симметричный характер, локализованный на коже кистей. Морфологические элементы представлены эритемой. Кожа ладоней и дистальных фаланг пальцев диффузно гиперемирована, интенсивно-красного цвета с цианотичным оттенком. Эритема усиливается при изменении температуры. Пальпаторно кожа кистей горячая на ощупь, температура кожи субъективно и объективно повышена по сравнению с проксимальными отделами верхних конечностей, пациент отмечает выраженную болезненность жгучего характера. Отмечается умеренный отек мягких тканей кистей, более выраженный в области пальцев. Ногтевые пластинки без изменений, нормальной формы и окраски. Движения в лучезапястных и межфаланговых суставах в полном объеме, болезненные.

Окончательный диагноз: Эритромелалгия (I73.8)

Результаты лабораторных и инструментальных исследовании

1. Биохимический анализ крови (29.01.2026): Антистрептолизин О (АСЛО): 932,24 Ед/мл (норма 0-200) – повышен; С-реактивный белок: 47,78 мг/л (норма 0-5) – повышен; Ревматоидный фактор: 6 МЕ/мл (норма 0-30) – в пределах нормы; Коэффициент Ритиса (де Ритиса): 0,78 (норма 0,85-1,25) – снижен;

2. Общий анализ крови (29.01.2026): СОЭ: 21 мм/ч (норма 2-10) – повышена; Лейкоциты: $11,84\times10^{9}$/л (норма 4-9) – лейкоцитоз; Гемоглобин: 129 г/л (норма 120-140) – в пределах нормы; Эритроциты: $4,64\times10^{12}$/л (норма 4-5,5) – в пределах нормы; Тромбоциты: 387×10^{9}/л (норма 180-320) – повышены; Лимфоциты: 10,1% (норма 19-37) – снижены; Нейтрофилы: 83,3% – относительный нейтрофилез; Индикатор цвета: 0,83 (норма 0,85-1,05) – снижен; Среднее содержание гемоглобина в эритроците (МСН): 27,8 пг (норма 30-35) – снижено; Средняя концентрация гемоглобина в эритроците (МСНС): 314 г/л (норма 320-360) – снижена; Тромбокрит (РСТ): 0,332% (норма 0,15-0,45) – на нижней границе нормы

3. Иммунологические исследования (ИФА+ИХЛА+ПЦР) (29.01.2026): Антитела IgG к нативной (двуспиральной) ДНК (ds-DNA): 0,691 пг/мл (норма 0-0,2) – повышены; Антитела IgG к денатурированной

(односпиральной) ДНК (ss-DNA): 0,2 пг/мл (норма 0-0,2) – в пределах нормы; Общий IgE: 20,553 МЕ/мл (норма для взрослых 0-100) – в пределах нормы

4. Серологические исследования (РМП) (29.01.2026): отрицательная

5. Микологическое исследование (29.01.2026): Микроскопическое исследование на грибы методом ПИФ (область рук): грибы не обнаружены

6. Общий анализ мочи (29.01.2026): лейкоциты 4-5 в поле зрения при норме 0-5, эритроциты единичные

7. Общий анализ кала (29.01.2026): без патологических изменений

8. Гистологическое исследование патологического очага кожи (29.01.2026):

Направительные диагнозы: Экзема, многоформная экссудативная эритема

Описание препарата: Гиперкератоз с роговыми инвагинациями, зернистый слой равномерно утолщен, неравномерный акантоз, местами вакуольная дистрофия клеток базального слоя. В верхней и средней трети дермы отек, сосуды расширены, эндотелий их набухший, стенки сосудов утолщены, набухшие; вокруг них определяется лимфогистиоцитарная инфильтрация с содержанием нейтрофилов; коллагеновые волокна незначительно набухшие, базофильно изменены; придатки кожи не определяются.

Заключение: подобная морфологическая картина более соответствует диагнозу “Эритромелалгия”

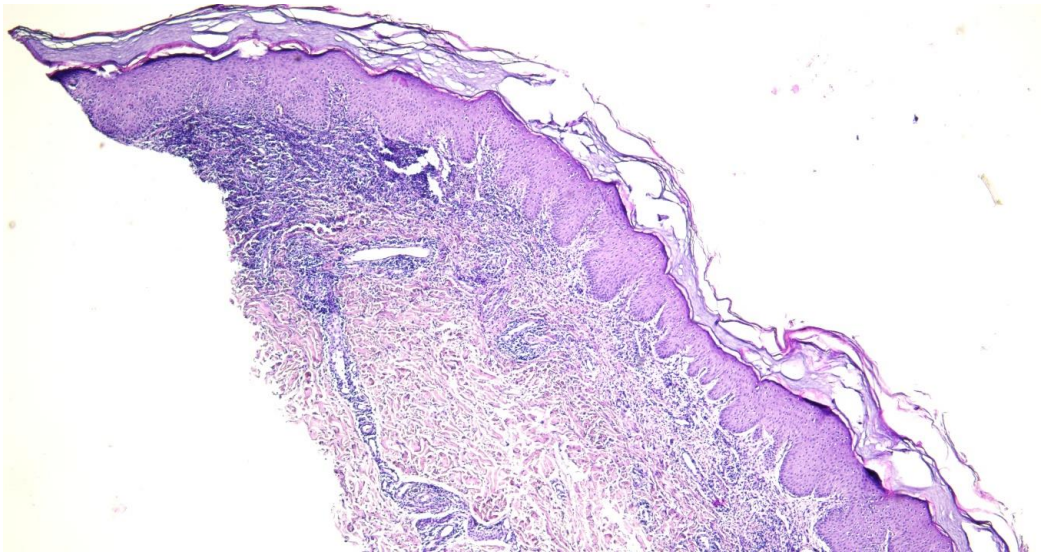


Рис.2. Гистологическая картина эритромелалгии

Больному было проведено стационарное лечение:

1. Гепатопротектор системно, 5 дней
2. Дезинтоксикационное средство системно, 10 дней
3. Глюкокортикоидная системная терапия по схеме, 5 дней
4. Нестероидный противовоспалительный препарат, 5 дней
5. Пробиотик, 10 дней
6. Витаминотерапия, 10 дней
7. Глюкокортикоидная наружная терапия по схеме, 10 дней
8. Физиотерапевтические процедуры: УЗТ-массаж (с топическим глюкокортикостероидом) № 10

В заключение, эритромелалгия (синдром Митчелла) представляет собой редкое заболевание из группы ангиотрофоневрозов, требующее внимательной дифференциальной диагностики и комплексного подхода к лечению, при этом гистологическое исследование биоптата кожи играет решающую роль в установлении правильного диагноза и позволяет выявить характерные патоморфологические изменения. Раннее выявление заболевания и своевременное назначение патогенетической терапии позволяют эффективно контролировать болевой синдром, уменьшать частоту и

интенсивность приступов, а также снижать риск прогрессирования патологического процесса. Междисциплинарное взаимодействие дерматологов, неврологов, ревматологов и патоморфологов играет ключевую роль в достижении положительных клинических результатов и улучшении качества жизни пациентов с данной редкой патологией.



Рис.2. Клинические проявления эритромелалгии в области ладонных поверхностей кистей



Рис.3. Клинические проявления эритромелалгии в области тыльных поверхностей кистей

Рекомендации ревматолога:

Наблюдение ревматолога по месту жительству.

Плаквенил 200 мг по 1 табл 1 раз в день в 19:00 в течение 6 месяцев; Слидерон 4 мг по 1.5 табл 1 раз в день в 7:00 утра внутрь в течение 3 месяцев; Вито Д 1.0 в/м однократно; Биоостин по 1 табл 1 раз в днь в 22:00 внутрь в течение 3 месяцев. Наружно: Курантил 25 мг по 2 табл 2 раза в день; мазь Гепарин 2 раза в день.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Щава С.Н. Клинический случай эритромелалгии (синдрома Митчелла) — редкого вазомоторного невроза конечностей // Клиническая дерматология и венерология. – 2013. – № 2. – С. 28-29.
2. Болезни нервной системы. Руководство для врачей / Под ред. П.В. Мельничука. – М.: Медицина, 1982.
3. Краткая медицинская энциклопедия / Под ред. Б.В. Петровского. – 2-е изд. – М.: Советская энциклопедия, 1989.
4. Кулага В.В., Романенко И.М. Лечение болезней кожи. Справочное руководство. – Луганск, 1996. – 297 с.
5. Справочник дерматолога / Под ред. В.Н. Мордовцева, Ю.К. Скрипкина. – СПб.: Гиппократ, 1999. – 206 с.
6. Кожные и венерические болезни. Справочник / Под ред. О.Л. Иванова. – М.: Медицина, 1997. – 333 с.
7. Shah A.A., Cappelli L., Helfgott S.M. Malignancy and rheumatic disorders // UpToDate. – Last updated: December 16, 2024. [Electronic resource]. URL: www.uptodate.com (accessed: 07.02.2026).
8. Hou J.L., Onajin O., Gangat N., et al. Erythromelalgia in patients with essential thrombocythemia and polycythemia vera // Leuk Lymphoma. – 2017. – Vol. 58. – P. 715-719.
9. Kurzrock R., Cohen P.R. Erythromelalgia and myeloproliferative disorders // Arch Intern Med. – 1989. – Vol. 149. – P. 105-109.
10. Naschitz J.E., Rosner I. Musculoskeletal syndromes associated with malignancy (excluding hypertrophic osteoarthropathy) // Curr Opin Rheumatol. – 2008. – Vol. 20. – P. 100-105.
11. Egiziano G., Bernatsky S., Shah A.A. Cancer and autoimmunity: Harnessing longitudinal cohorts to probe the link // Best Pract Res Clin Rheumatol. – 2016. – Vol. 30. – P. 53-62.