

УДК 616.5-004 (575.2) (04)  
DOI 10.53473/16946324\_2024\_2

## ТЕЙЧЛЕНДЕР СИНДРОМУ: КЛИНИКАЛЫК ЖАГДАЙ

Курманалиева А.И.

«ЛИК» Медициналык борбору. Кыргыз Республикасы, 720010, Бишкек, Табышалиева көчөсү, 34

### Кыскача мазмун

Биз 20 жаштагы эркек кишиде сейрек кездешүүчү Тейхлендер синдромунун («шишиктин кальцификациясы») учурун келтиребиз, ал көп тери астындагы массалар жана локализацияланган тери склерозу менен мүнөздөлөт. Макалада бул сейрек кездешүүчү оорунун клиникалык, гистологиялык жана патологиялык өзгөчөлүктөрү, ошондой эле Тейхлендер синдромунун дифференциалдык диагностикасы баяндалат.

## TEICHLANDER'S SYNDROME: CLINICAL CASE

Kurmanaliyeva A.I.

“LIK” Medical Center. 34 Tabyshalieva st., 720010, Bishkek, Kyrgyz Republic.

### Abstract

We present a rare case of Teichlander syndrome («tumor calcification») in a 20-year-old man, characterized by multiple subcutaneous masses and localized cutaneous sclerosis. The article describes the clinical, histological and pathological features of this rare disease, as well as the differential diagnosis of Teichländer syndrome.

## СИНДРОМ ТЕЙЧЛЕНДЕРА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Курманалиева А.И.

Медицинский Центр «Лик». Кыргызская Республика, 720010, г. Бишкек, ул. Табышалиева 34.

### Аннотация

Представлен редкий клинический случай синдрома Тейхлендера («опухолевого кальциноза») у 20-летнего мужчины, характеризующийся множественным подкожным кальцинозом и локализованным склерозом кожи. В статье описаны клинические, гистологические и патологические особенности этого редкого заболевания, а также дифференциальный диагноз синдрома Тейхлендера.

### Введение

Синдром Тейхлендера – это редкое заболевание неизвестного происхождения, характеризующееся развитием одиночных или множественных дольчатых кистозных мягкотканевых масс. Эти массы, которые могут достигать значительных размеров, содержат меловидное, известковое вещество и чаще всего встречаются вокруг суставов бедер, локтей и плеч. Важно отметить, что эти образования клинически и патологически доброкачественные и не затрагивают прилегающие суставные пространства или кости [1]. Ниже представлен клинический случай синдрома Тейхлендера с иллюстрированными изображениями.

### Клинический случай

Пациент А., 20-летний мужчина при первичном осмотре предъявлял жалобы на появление плотных подкожных образований в области коленных, плюснефаланговых и локтевых суставов. Заболевание дебютировало в 2-х летнем возрасте с появления подкожных масс в области разгибательных поверхностей локтевых сгибов. Пациент был осмотрен хирургом, который диагностировал *фиброду/липому* и рекомендовал удаление данных образований. В последующем указанные подкожные массы в области локтей были устранены хирургическим методом. Через 1 год наблюдался рецидив подкожных образований. Повторное удаление было проведено с диагнозом *глубокая кожная фиброма, гистиоцитоза*. Впоследствии аналогичные подкожные массы стали распространяться в область коленных суставов, пальцев стоп и кистей. Из анамнеза стало известно, что отец пациента тоже страдал аналогичным подкожным образованием на лице. Объективно: определялись плотно-эластичные элементы с локальным склерозом кожи в области локтевых суставов и стоп.



Данные лабораторных исследований: общий анализ крови и мочи в норме, уровень мочевой кислоты в крови - 0,28 ммоль/л (норма), мочевая кислота в суточной моче - 1734 ммоль/л (до 1000 ммоль/л). С-реактивный белок (СРБ) - 3.16 мг/л (референсные значения: 0.00 - 8.00 мг/л). Кальций (венозная кровь) - 2.32 ммоль/л (референсные значения: 2.11–2.55 ммоль/л). Неорганический фосфор - 1.18 ммоль/л (референсные значения: 0.87–1.45 ммоль/л). ТТГ (тиреотропный гормон) (венозная кровь) - 4.770 ММЕ/мл (референсные значения: 0.35 - 4.94 ММЕ/мл). Витамин D, 25-гидроксид (кальциферол) (венозная кровь) - 6.80 нг/мл (референсные значения: 30 - 100 нг/мл).

При гистологическом исследовании (05.08.2016г.) была выявлена альвеолярная хлестодектома без злокачественного роста. При повторной гистологии (22.08.2016г.) эпидермис был без изменений, определялась периваскулярная лимфоцитарная инфильтрация в дерме. Заключение: *Глубокая кожная гистиоцитома с воспалением фрагмента кожи*. В последующем, при дополнительных гистологических исследованиях (30.09.2020г.) была выявлена фиброма с признаками некроза и воспаления, без злокачественного роста.

### Обсуждение

Заболевание было впервые выявлено в 1899 году Дюре, который задокументировал два случая у братьев и сестер и назвал это состояние “Кальцифицированный эндотелий” [2]. Позже, в 1935 году, Тойчлендер, после более чем двадцати лет исследований назвал это состояние “Липокальциногранулематоз” [3].

Данное заболевание, обусловлено отложением липидов, при котором различают две формы: 1) мышечно-гидроматозный тип с преимущественным расположением очагов вокруг суставов и 2) подкожный тип с первичной локализацией очагов в подкожной жировой ткани. Заболевание относится к липидозным синдромам. Синдром Тейхлендера характеризуется постепенным развитием болезненных и плотных опухолей, которые затем становятся флюктуирующими, а также диффузных плоских очагов кальциноза в области крупных суставов и периартикулярных мягких тканей (мышц и сухожилий). Отложения липидов в фасциях мышц и серозных оболочках приводят к развитию грануляционной ткани с гигантскими клетками типа инородного тела и вторичными отложениями кальция [4]. Наблюдаются семейные случаи заболевания. Вероятно, это нарушение диэнцефально-гормональной регуляции, при котором определённую роль играют наследственно-конституциональные факторы [5].

Дифференциальный диагноз включает синдром Титце, прогрессирующий оссифицирующий миозит (болезнь Мюнхмейера), синдром Вагнера-Унверрихта, истинную подагру, бластомикоз, туберкулезные свищи, закупоренный липому или гематому, закупоренный перитендинит, кальциевые метастазы при гиперкальциемии и идиопатический гипопаратиреоз [4].

Таким образом у пациента А. диагностирована такая редкая генетически опосредованная патология как синдром Тейхлендера.

Синдром Тейхлендера обычно поражает здоровых молодых людей с нормальной функцией почек и уровнем кальция в сыворотке, с гиперфосфатемией или без нее. Диагноз ставится путем исключения других кожных заболеваний. Основное лечение опухолевого кальциноза – хирургическое. Раннее удаление следует проводить, пока массы небольшие, чтобы избежать операционных трудностей и изъязвления кожи с развитием вторичной инфекцией, которые возникают при очень больших массах. Удаление может быть затруднено, если отсутствует истинная капсула, так как масса может проникать в соседние мышечные ткани. Рецидивы часто встречаются даже после “полного

удаления”. Улучшение состояния сообщалось при использовании фосфорной депривации и фосфорсвязывающих антацидов. Лучевая терапия, паратиреоидэктомия, кортизон и АКГГ применялись без эффекта. Спонтанная регрессия масс опухолевого кальциноза никогда не сообщалась. Прогноз благоприятный, особенно при отсутствии вторичной инфекции.

#### Список литературы

1. Bishop AF, Destouet JM, Murphy WA, Gilula LA. Tumoral calcinosis: case report and review. *Skeletal Radiol.* 1982;8(4):269–74.
2. Duret MH. Tumeurs multiples et singulières des bourses sereuses. *Bull Soc Anat Paris* 74:725. 1899.
3. Teutschlaender O. Ober progressive Lipogranulomatose der Muskulatur. Zugleich ein Beitrag zur Pathogenese der Myo- pathia osteoplastica progressiva. *Klin Wochenschr* 14:451. 1935.
4. Синдром Тейчлендера (Teuschlander) - синонимы, авторы, клиника [Internet]. Available from: [https://meduniver.com/Medical/genetika/sindrom\\_teichlendera.html](https://meduniver.com/Medical/genetika/sindrom_teichlendera.html).
5. Evans JM, Roberts CC, Lidner TK. Tumoral Calcinosis Causing Bilateral Thigh Pain. *Radiol Case Rep.* 2008;3(2):206.