

УДК 616.98: 579.862-06-053.2

DOI 10.25005/3078-5022-2026-3-2-223-229

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

РЕЗЮМЕ

С.А. РАСУЛОВА, Н.Н. ХОДЖАЕВА, М.Н. МИРЗОЕВ, У.Ш. АБДУРАХМАНОВА
СУБСЕПСИС ВИССЛЕРА-ФАНКОНИ – КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Кафедра детских болезней №2 ГОУ «ТГМУ имени Абуали ибни Сино», Таджикистан

Резюме. При изучении системных иммуновоспалительно-аллергических заболеваний нередко педиатры и детские кардиоревматологи испытывают трудности в постановке и верификации диагноза. В настоящей статье описан клинический случай субсепсиса Висслера –Фанкони у мальчика 3 лет в отделении детской гематологии НМЦ РТ “Шифобахи”. Выявлены такие симптомы как интермиттирующая лихорадка до 38-38,5, кореподобная сыпь, артрит и артралгия коленных суставов, гепатомегалия и прогрессирующая анемия. Больному проведены консультация детского кардиоревматолога, детского гематолога, комплекс клинико-лабораторных исследований и назначена базисная терапия с благоприятным исходом с дальнейшим контролем за состоянием больного.

Ключевые слова. лихорадка, сыпь, артралгия, анемия, гепатоспленомегалия

Для цитирования: С.А. Расулова, Н.Н. Ходжаева, М.Н. Мирзоев, У.Ш. Абдурахманова. Субсепсис висслера-фанкони – клинический случай. 2026;3(2):223-229. <https://doi.org/10.25005/3078-5022-2026-3-2-223-229>

ХУЛОСА

С.А. РАСУЛОВА, Н.Н. ХОДЖАЕВА, М.Н. МИРЗОЕВ, У.Ш. АБДУРАХМАНОВА
СУБСЕПСИСИ ВИССЛЕРА-ФАНКОНИ - ҲОДИСАИ КЛИНИКӢ

Кафедраи бемориҳои кӯдакони №2 МТД “ДДТТ ба номи Абуалӣ ибни Сино”, Тоҷикистон

Ҳангоми омӯзиши бемориҳои системавии иммунӣ-илтиҳобӣ ва аллергияӣ аксаран вақт табибони атфол ва кардиоревматологонӣ атфол барои гузоштан ва тасдиқ намудани таъхис бо душворӣ рӯ ба рӯ мешаванд. Дар мақолаи мазкур ҳолати клиникии гирифторишавии писарчаи 3 сола ба бемории субсепсис Висслера-Фанкони оварда шудааст, ки дар шӯъбаи гематологӣи МД ММТ ҶТ “Шифобахи” бистарӣ буд. Дар бемор чунин аломатҳо муайян гардиданд: табларзаи давомдор то 38-38,5, доначаҳои гулмонанд, артрит ва артралгияи бугумҳои зону, гепатомегалия ва камхунӣи афзуншаванда. Бемор аз ҷониби кардиоревматологӣи кӯдакони ва гематологӣи кӯдакони аз назар гузаронида шуда, табобати асосиро қабул намуд. Айни ҳол дар зерӣ назорат ва табобат қарор дорад.

Калимаҳои калидӣ. табларза, доначаҳо, артралгия, камхунӣ, гепатоспленомегалия

ABSTRACT

S.A. RASULOVA, N.N. KHODZHAYEVA, M.N. MIRZOEV, U.SH. ABDURAKHMANOVA
WIESSLER-FANCONI SUBSEPSIS – A CLINICAL CASE

Department of Pediatric Diseases No. 2, Avicenna Tajik State Medical University, Tajikistan

When studying systemic immune-inflammatory-allergic diseases, pediatricians and pediatric cardiac rheumatologists often experience difficulties in establishing and verifying the diagnosis. This article describes a clinical case of Wiessler-Fanconi subsepsis in a 3-year-old boy in the Pediatric Hematology Department of the Shifobakhsh National Medical Center of the Republic of Tajikistan. Symptoms included intermittent fever up to 38-38.5°C, a morbilliform rash, arthritis and arthralgia of the knee joints, hepatomegaly, and progressive anemia. The patient was consulted by a pediatric cardiologist and a

pediatric hematologist, underwent a series of clinical and laboratory tests, and was prescribed basic therapy with a favorable outcome and further monitoring of the patient's condition.

Keywords: fever, rash, arthralgia, anemia, hepatosplenomegaly

Актуальность. Субсепсис Висслера-Фанкони – редкий ревматический синдром, впервые описанный в Европе в 1940-х годах. Это острое аллергическо-воспалительное заболевание, характеризующееся высокой температурой гектического характера, сыпью, артралгиями или нестойким артритом, сыпью, лимфаденопатией и гепатоспленомегалией. Субсепсис Висслера – Фанкони малоизученное заболевание как и для врачей общего профиля, так и для педиатров-кардиоревматологов и детских гематологов, которые чаще встречаются с данной патологией. Чаще данный симптомокомплекс расценивается как лихорадка неясной этиологии. Термин Висслера – Фанкони был предложен в литературе после описания швейцарского педиатра Н. Wissler и G. Fanconi в 1943 году.

Н. Wissler описал состояние «subsepsis hyperergica» как хроническое септическое заболевание с изменениями на коже, интермиттирующей лихорадкой с ознобами, боль и припухлость суставов, увеличением лимфоузлов, селезенки и лейкоцитоз.

В то же время в 1946 году G. Fanconi описал детей у которых была сыпь различного характера, интермиттирующая лихорадка, лейкоцитоз со сдвигом влево, поражение сердца и лимфоцитоз. Он предположил, что в основе болезни лежит септическое заболевание, но с не с тяжелой бактериальной

диссеминацией, вызывающая аллергическую реакцию.

Работ, посвященных описанию болезни мало. В прошлом столетии описаны всего 48 случаев заболевания.

Этиология. Этиология заболевания до конца не изучена. Некоторые авторы рассматривают СВФ как сепсис с трудно выявляемым возбудителем и чрезмерной аллергической реакцией со стороны организма. Об этом свидетельствуют такие симптомы как: озноб, интермиттирующая лихорадка, лейкоцитоз со сдвигом влево, в отдельных случаях положительный бактериальный посев крови. В то же время, у многих больных обнаружить микробы в крови не удалось, пиемический очаг и клиническая картина септицемии, истинная бактерурия – специфические симптомы сепсиса не подтвердились. Устойчивость к широким спектрам антибиотиков, положительный эффект от применения глюкокортикостероидной терапии отвергает сепсис как пусковой механизм заболевания, но не исключает его триггерную роль в развитии болезни. Это подтверждается наличием предшествующего инфекционного агента такие как грипп, ОРВИ, кишечная инфекция, наличие очагов хронической инфекции) перед дебютом болезни СВФ. В крови детей нередко повышены антитела к различным инфекциям и вирусам, а также пищевая, лекарственная, пыльцевая сенсibilизация организма. Также у

многих больных в анамнезе выявлена поливалентная сенсibilизация организма и ряд авторов рассматривают Субсепсис Висслера-Фанкони как разновидность лекарственной болезни, однако лечение противоаллергическими препаратами не давали нужного эффекта.

Клинические особенности.

Основным симптомом заболевания является лихорадка. Повышение температуры тела носит гектический или интермиттирующий характер с разницей от 1 до 4 С, в основном, в вечернее время. Лихорадка сопровождается ознобами и потоотделением (обильным). Лихорадка может длиться от нескольких недель до месяцев, напоминает лихорадку при сепсисе, но при этом нет положительной реакции на жаропонижающую и антибактериальную терапию.

Характерным симптомом при Субсепсисе Висслера-Фанкони является поражение кожи, проявляющееся полиморфностью, т.е. сыпь может быть полиморфной: от пятнисто-папулезной, линейной формы, кореподобной, уртикарной, скарлатиноподобной, эритематозной. Кожный синдром проявляется в остром периоде заболевания на высоте лихорадки, зуда нет. Излюбленная локализация кожных элементов –лицо, шея, туловище, верхние и нижние конечности. Симптом Кебнера положительный. Возможно проявление геморрагических высыпаний, что требует исключения патологий системы кроветворения.

Артриты и артралгия - наблюдаются у большинства детей в острой фазе заболевания. Боли в суставах мигрирующие, различной

интенсивности, могут быть кратковременными или сохраняются в течении длительного времени. Локализация болей – коленный, голеностопный, локтевой, лучезапястный суставы, иногда интенсивность болей требует приема анальгезирующих препаратов. Артриты встречаются реже, сопровождаются выраженными признаками воспаления и экссудативного компонента, деформации суставов не отмечаются.

Поражение ретикулоэндотелиальной системы проявляется лимфаденопатией – увеличиваются шейные, подчелюстные, подмышечные, паховые, возможно увеличение внутрибрюшных лимфоузлов. Лимфатические узлы безболезненные, не спаяны с окружающей тканью, эластичны. Гепатоспленомегалия проявляется увеличением печени и селезенки от незначительных размеров до значительных размеров (до 4-6 см от краев реберной дуги). Селезенка увеличивается реже от 1 см до 4 см. В некоторых случаях выявлены симптомы полисерозита: плеврит, перикардит, пневмонит, асептический перитонит. Возможно развитие неврологических поражений (беспокойство, плаксивость, парестезии, парез лицевого нерва, тремор конечностей) и когнитивных нарушений (депрессия, расстройство внимания и памяти). Характерным симптомом болезни является прогрессирующая дистрофия.

Диагностика и дифференциальная диагностика.

Основными лабораторными признаками Субсепсиса Висслера – Фанкони являются: нарастающая анемия, увеличение СОЭ до 50-70 мм/ч

лейкоцитоз до $40,0-50,0 \cdot 10^9/\text{л}$ со сдвигом палочкоядерных форм и тромбоцитоз. Отмечаются изменения в биохимическом анализе крови в виде повышения С-реактивного белка, повышение печеночных трансаминаз, серомукоида. Со стороны иммунного статуса наблюдается повышение ЦИК, иммуноглобулинов. СВФ является диагнозом исключения. Больные поступают в стационар с лихорадкой неясной этиологии. Необходимо отличить от сепсиса, инфекционных болезней различной этиологии, TORCH-инфекции, постковидного синдрома, системных заболеваний соединительной ткани (дерматомиозита, склеродермии, системной красной волчанки), аллергической крапивницы, лекарственной аллергии и геморрагических диатезов. Наличие пролиферативного синдрома требует исключения гематоонкологического процесса, следует дифференцировать от острых лейкозов, лимфогранулематоза, нейробластомы.

Лечение. Патогенетической и эффективной терапией СВФ являются по настоящее время являются глюкокортикостероиды. Способ применения зависит от стадии болезни во время поступления в стационар. Ряд авторов рекомендуют в первые сутки применять пульс-терапию метилпреднизолоном в дозировке $20-30 \text{ мг/кг}$ в течение 3-х дней с последующим назначением $0,5-0,7 \text{ мг/кг}$ длительно. Без назначения пульс-терапии преднизолон применяют в дозировке от 1 до 3 мг/кг. Длительность терапии глюкокортикостероидов зависит от состояния больного и стабилизации лабораторных показателей. Отмена препарата проводится постепенно.

Показания к применению цитостатиков являются выраженный артрит, длительно сохраняющаяся сыпь и неэффективность применения глюкокортикостероидов. Препаратами выбора являются метотрексат и циклофосфан.

Материал исследования. Под наблюдением находился мальчик А.Д. 2022 г.р. поступил в детское гематологическое отделение ГУ НМЦ РТ «Шифобахш» с жалобами на длительную лихорадку до $38-38,5^\circ\text{C}$ в течение 2-х месяцев преимущественно в вечернее время, слабость, потеря аппетита, бледность кожных покровов и слизистых оболочек, боль и припухлость коленных суставов, полиморфная сыпь на туловище и конечностях на высоте лихорадки. Из анамнеза: мальчик от 3 беременности, 3 родов, с коротким интергенетическим интервалом. Настоящее заболевание со слов матери началось после перенесенной коревой инфекции. Ребенок болел в течении недели, получил амбулаторное лечение на дому. По истечении 2 недель у ребёнка снова поднялась температура тела, появился выраженный интоксикационный синдром, боль в горле. Выставлен диагноз острый тонзиллофарингит врачом районной поликлиники, назначена антибактериальная и дезинтоксикационная терапия. Проведено лабораторное исследование, в общем анализе крови выявлено: Нв-95 г/л, эритроциты- $4,0 \cdot 10^{12}/\text{л}$, Нт-30%, лейкоциты- $12,3 \cdot 10^9/\text{л}$ и СОЭ-40 мм/ч. В бактериальном посеве крови выявлен *Staphylococcus epidermalis*, выставлен диагноз сепсис. Получал стационарное лечение по месту жительства: антибиотики широкого спектра

действия (цефтриаксон), дезинтоксикационную, антигистаминную терапию, но температура тела не снижалась. К сохраняющейся фебрильной температуре присоединились кожная сыпь на фоне лихорадки и артралгический синдром преимущественно в вечернее время, появился отек и резкий болевой синдром в коленных суставах. С ухудшением общего состояния были госпитализированы в ГУ НМЦ “Шифобахш” и ребенок после осмотра детского кардиоревматолога был госпитализирован в отделение детской гематологии.

На момент осмотра состояние ребёнка тяжелое. Выражен интоксикационный синдром, ребенок беспокойный. Менингеальные симптомы отсутствуют. Кожа и видимые слизистые бледно-розовой окраски, подкожно-жировая клетчатка выражена слабо. Пальпируются шейные лимфатические узлы. Дыхание через нос свободное, в легких выслушивается жесткое дыхание. Сердцебиение ритмичное, выслушивается систолический шум. Симптом “Пастернацкого” отрицательный с обеих сторон. Живот при пальпации вздут, печень пальпируется +2 см из под края правой ребёрной дуги, селезёнка не увеличена. Мочеиспускание свободное.

В общем анализе крови на момент обследования выявлены следующие изменения:

СОЭ	лейкоциты	Эрит.	Нв	Нт	М	С	МСН	МСНС
70 м/ч	20,5*10 ⁹ /л	3,02*10 ⁹ /л	62 г/л	20,80%	66,40		24,20	365,0
MPV	PDW	RDW-CV	тромбоцит	нейтрофилы	лимфоциты	моноциты	эозинофилы	
6,60 фл	7.90%	17,40	0,41	60,72%	31,70%	6,52 %	0,96%	

Биохимический анализ крови:

Белок общий	альбумин	С-реактивный белок	кальций	фосфор неорг.	ревматоидный фактор
66,0 г/л	38,0 г/л	76,1 мг/л	1,9 ммоль/л	1,0 ммоль/л	6,3 мг/л
общ. билирубин	Прямой билирубин	Непрямой билирубин	АЛАТ		АСАТ
14 мкмоль/л	10 мкмоль/л	4 мкмоль/л	48 ед/л		38 ед/л

В биохимическом анализе крови выявлено повышение уровня С-реактивного белка и гипокальциемия, в то же время уровень витамина Д в

пределах нормальных значений – 25,9 гг/мл. Выявлено повышение печеночных ферментов на фоне нормальных значений билирубина.

Антитела к бруцеллам методом ИФА не выявлены.

С целью исключения системных заболеваний крови ребенку проведено исследование пунктата из костного мозга методом аспирации. Количество бластных клеток не увеличено, но наблюдается сужение красного ростка 32% с гиперплазией белого ростка кроветворения 55%.

Антитела к SARS Cov2 Ig G -0,12, Антитела к SARS Cov2 Ig M -0,03.

Коагулограмма: фибриноген-177,4; фибрин-8,0

ИФА на ВИЧ – отрицательно, ИФА на HBsAG – отрицательно, HCV-отрицательно.

В общем анализе крови протеинурия не обнаружена, количество лейкоцитов 8-9 в поле зрения. В копрограмме специфических изменений не обнаружено.

Больному была назначена базисная глюкокортикостероидная терапия преднизолоном внутривенно из расчета 3 мг\кг массы тела, проведена гемотрансфузия одноклассной эритроцитарной массой из расчета 10 мл\ кг массы тела, антибиотики широкого спектра действия – цефепим, антиагреганты, антигистаминные препараты и была проведена дезинтоксикационная терапия. На фоне терапии со стороны кроветворной системы достигли следующих значений.

СОЭ	лейкоциты	Эрит.	Нв	Нт	MCV	MCH	MCHC
11 мм/ч	14,5*10 ⁹ /л	4,95*10 ⁹ /л	102 г\л	33,9%	68,5	20,6	300,1
MPV	PDW	RDW-CV	тромбоцит	нейтрофилы	лимфоциты	моноциты	эозинофилы
7,3 фл	15.4%	15,1	0,41	60,72%	32,70%	6,52%	0,96%

На глюкокортикостероидной терапии находился в течении 28 дней, постепенную отмену препарата провели под контролем гемограммы.

Выводы. Таким образом, опираясь на литературные данные и клинический случай выявлено, что субсепсис Висслера-Фанкони является первичным, самостоятельным, идиопатическим заболеванием и исход

болезни может быть различным: от полного выздоровления до дебюта ювенильного хронического артрита. В то же время, болезнь может протекать под маской опухолевых заболеваний, поэтому верификацию диагноза необходимо проводить под контролем миелограммы и результатам трепанобиопсии.

Список литературы

1. Володина НА, Чеснокова АА. Клинический случай субсепсиса Висслера-Фанкони у ребёнка грудного возраста. Специализированная медицинская помощь детям.2015; 265-271.
2. Салугина СО, Кузьмина НН, Мавсисян ГР, Родионовская СР. Современный взгляд на субсепсис Висслера-Фанкони. Журнал им. Сперанского ГН.2006; 85(4):81-86.

3. Муравьев ЮВ, Насонов ЕЛ. Болезнь Стилла, развивающаяся у взрослых. Научно-практическая ревматология.2011;2:58-65.
4. Родионов ВА, Карягин ВА, Леженина СВ, Андреева НП. Клиническое наблюдение системного начала юношеского ревматоидного артрита. Практика педиатра.2017; 5: 28-31.
5. Albustani MQ, Howard RF. Wissler- Fanconi syndrome and related diagnoses: a case report. Open Access Rheumatology. 2020;73-75.
6. Pouchot J. Peut-on encore parler de syndrome de Wissler – Fanconi? La Revue de medicine interne.2002; 23(3): 257-258.

REFERENCES

1. Volodina NA, Chesnokova AA. Klinicheskiy sluchay subsepsisa Visslera-Fankoni u rebonka grudnogo vozrasta [Clinical case of Wissler-Fanconi subsepsis in an infant]. Spetsializirovannaya meditsinskaya pomoshch' detyam - Specialized medical care for children.2015; 265-271.
2. Salugina SO, Kuz'mina NN, Mavsisyan GR, Rodionovskaya SR. Sovremennyy vzglyad na subsepts Visslera-Fankoni [A modern view on Wissler-Fanconi subsepsis]. Zhurnal im. Speranskogo GN - Speransky GNJournal .2006; 85(4):81-86.
3. Murav'yev YUV, Nasonov YEL. Bolezn' Stilla, razvivayushchayasya u vzroslykh [Still's disease developing in adults]. Nauchno-prakticheskaya revmatologiya - Scientific and practical rheumatology.2011;2:58-65.
4. Rodionov VA, Karyagin VA, Lezhenina SV, Andreyeva NP. Klinicheskoye nablyudeniye sistemnogo nachala yunosheskogo revmatoidnogo artrita [Clinical observation of the systemic onset of juvenile rheumatoid arthritis]. Praktika pediatra - Pediatrician Practice.2017; 5: 28-31.
5. Albustani MQ, Howard RF. Wissler- Fanconi syndrome and related diagnoses: a case report. Open Access Rheumatology. 2020;73-75.
6. Pouchot J. Peut-on encore parler de syndrome de Wissler – Fanconi? La Revue de medicine interne.2002; 23(3): 257-258

Информация об использовании ИИ: не использовался.

Информация об источнике поддержки в виде грантов, оборудования, лекарственных препаратов

Финансовой поддержки со стороны кампаний-производителей лекарственных препаратов и медицинского оборудования авторы не получали.

Конфликт интересов: отсутствует