

Идиопатический лобулярный панникулит как общеклиническая проблема

О.Н. Егорова¹, Б.С. Белов¹, С.И. Глухова¹, С.Г. Раденска-Лоповок²

¹ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва, Россия;

²ФГБОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

Резюме

Цель исследования: представить клинико-лабораторную характеристику различных форм идиопатического лобулярного панникулита (ИЛП) в современной ревматологической клинике.

Материалы и методы. В исследование включено 67 человек (58 женщин и 9 мужчины в возрасте от 20 до 76 лет) с направительным диагнозом в 76,2% случаев «Узловая эритема? Недифференцированный панникулит?», с медианой длительности заболевания 78,91 [48; 540] мес, наблюдавшихся в ФГБНУ «НИИР им. В.А. Насоновой» в 2007–2017 гг. Помимо общеклинического обследования проводили иммунологические, гистологическое и иммуногистохимическое исследования, компьютерную томографию (КТ) органов грудной клетки, туберкулиновые пробы.

Результаты. Анализ клинических проявлений позволил выделить четыре формы ИЛП: узловатую (Уф; $n=30$), бляшечную (Бф; $n=10$), инфильтративную (Иф; $n=15$) и мезентериальную (Мф; $n=12$). Минимальная медиана длительности заболевания выявлена при Бф (8 [5; 11,5] мес), тогда как медиана при Иф была больше в 8,25 раза (66 [36; 102] мес, $p<0,001$). В результате проведенного мета-анализа выделены прогностические факторы форм ИЛП: для Уф типичны множественные симметричные узлы; для Бф – лихорадка >38 °С и небольшое количество (до 5) сливных узлов; для Иф – лихорадка >38 °С, изъязвление узлов с истечением маслянистой массы и образование рубцов; для Мф – боль в околопупочной области живота, количество узлов менее 5 и результаты КТ органов брюшной полости (воспаление жировой ткани брыжейки кишечника, сальника, жировой клетчатки пред- и забрюшинной областей).

Заключение. Формы и активность заболевания определяют подходы к лечению в современной клинической практике. Очевидна необходимость расширения знаний об этой патологии среди врачей и проведения дальнейших исследований с целью своевременной диагностики и поиска наиболее эффективных методов лечения ИЛП.

Ключевые слова: идиопатический лобулярный панникулит, клинические формы, гендерные особенности, лечение.

Для цитирования: Егорова О.Н., Белов Б.С., Глухова С.И., Раденска-Лоповок С.Г. Идиопатический лобулярный панникулит как общеклиническая проблема. *Терапевтический архив.* 2019; 91 (5): 49–53. DOI: 10.26442/00403660.2019.05.000187

Idiopathic Lobular Panniculitis as a common clinical problem

O.N. Egorova¹, B.S. Belov¹, S.I. Glukhova¹, S.G. Radenska-Lopovok²

¹V.A. Nasonova Scientific and Research Institute of Rheumatology, Moscow, Russia;

²I.M. Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation (Sechenov University), Moscow, Russia

Aim. To present clinical and laboratory characteristics of various forms of idiopathic lobular panniculitis (ILP) in modern rheumatology practice.

Materials and methods. The study included 67 people (58 women and 9 men aged 20 to 76) with the referral diagnosis of "Erythema nodosum? Undifferentiated panniculitis?" in 76.2% of cases with a median disease duration of 78.91 [48; 540] months observed in the V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology. In 2007–2017 in addition to general clinical examination immunological, histological and immunohistochemical studies, computed tomography (CT) of the chest organs and tuberculin tests were performed.

Results. Analysis of clinical manifestations allowed to distinguish four forms of ILP: nodular ($n=30$), plaque ($n=10$), infiltrative ($n=15$) and mesenteric ($n=12$). The minimum median duration of the disease was detected in plaque form (8 [5; 11.5] months), while the median duration in case of infiltrative form was 8.25 times longer (66 [36; 102] months, $p<0.001$). As a result of the meta-analysis, the typical prognostic factors for various ILP forms were identified: nodular – multiple symmetrical nodes; plaque – fever >38 °C and a small number (up to 5) of drain nodes; infiltrative – fever >38 °C, ulceration of nodes with the expiration of oily mass and scarring; mesenteric – pain in the abdominal area, the number of nodes less than 5 and the abdominal cavity CT results (inflammation of the adipose tissue of the intestinal mesentery, omentum, adipose tissue of the pre- and retroperitoneal areas).

Conclusion. The forms and activity of the disease determine the approaches to treatment in modern clinical practice. There is an obvious need to expand knowledge about this pathology among doctors and conduct further research in order to timely diagnose and search for the most effective methods of ILP treatment.

Keywords: idiopathic lobular panniculitis, clinical forms, gender features, treatment.

For citation: Egorova O.N., Belov B.S., Glukhova S.I., Radenska-Lopovok S.G. Idiopathic Lobular Panniculitis as a common clinical problem. *Therapeutic Archive.* 2019; 91 (5): 49–53. DOI: 10.26442/00403660.2019.05.000187

Бф – бляшечная форма
 ВАШ – визуальная аналоговая шкала
 ГК – глюкокортикоиды
 ДИ – доверительный интервал
 ИЛП – идиопатический лобулярный панникулит
 Иф – инфильтративная форма
 КВЗ – кардиоваскулярные заболевания
 КТ – компьютерная томография
 ЛПн – лобулярный панникулит
 Мф – мезентериальная форма

ОШ – отношение шансов
 ПЖК – подкожная жировая клетчатка
 Пн – панникулит
 РЗ – ревматические заболевания
 СОЭ – скорость оседания эритроцитов
 СПн – септальный панникулит
 СРБ – С-реактивный белок
 Уф – узловатая форма
 Ig – иммуноглобулины

В современных условиях панникулиты (Пн) рассматривают как группу гетерогенных воспалительных заболеваний, характеризующихся поражением подкожной жировой клетчатки (ПЖК) и нередко протекающих с вовлечением в процесс опорно-двигательного аппарата и внутренних органов [1–6]. Единая общепринятая классификация Пн на сегодняшний день отсутствует. Ряд авторов предложили группировать Пн в зависимости от этиологии и гистоморфологической картины. В соответствии с преимущественным преобладанием воспалительных изменений в соединительно-тканых перегородках (септах) или жировых дольках, выделяют септальный (СПн) и лобулярный панникулиты (ЛПн). Оба типа Пн могут протекать с признаками васкулита и без такового, что находит отражение в клинической картине заболевания [1–4].

Особый интерес в практике ревматолога представляет один из вариантов ЛПн – идиопатический лобулярный Пн (ИЛП; син.: панникулит Вебера–Крисчена и т.д.), который в соответствии с международной классификацией болезней 10-го пересмотра относится к системным поражениям соединительной ткани (М35.6). Заболевание характеризуется лихорадочной реакцией, болями в суставах и мышцах, недомоганием, головной болью, слабостью, на фоне которых появляются узлы в ПЖК [2–5].

В отечественной литературе ИЛП впервые описали Ю.В. Постнов и Л.Н. Николаева (1961). В последние годы представлено около 230 случаев ИЛП в мировой литературе и 75 – в отечественной [4–12]. Наибольшее число наблюдений (60 больных) в нашей стране принадлежит Е.В. Вербенко, которая выделила основные три клинические формы заболевания: узловатую (Уф), бляшечную (Бф) и инфильтративную (Иф) [5, 10]. Другие исследователи расценивают мезентериальный Пн как системную (мезентериальную) форму (Мф) ИЛП [13, 14].

Следует отметить, что большинство публикаций, посвященных ИЛП, носят преимущественно описательный характер без какой-либо систематизации. До сих пор отсутствуют данные о диагностической ценности клинических и лабораторных исследований при данной патологии, что послужило основанием для проведения настоящего исследования.

Цель исследования: представить клинико-лабораторную характеристику различных форм ИЛП в современной ревматологической клинике.

Материалы и методы

Обследовано 67 больных с верифицированным диагнозом ИЛП, наблюдавшихся в ФГБНУ «НИИР им. В.А. Насоновой» за период с 2007 по 2017 г. В исследование включено 9 мужчин и 58 женщин в возрасте от 20 до 76 лет с медианой длительности заболевания 78,91 [48; 540] мес. У 47 (70,14%) больных зафиксирована длительность заболевания до 5 лет, причем у 27 (40,29%) из них – до 1 года. У 9 (13,43%) пациентов длительность болезни составила более 10 лет.

Сведения об авторах:

Белов Борис Сергеевич – д.м.н., зав. лаб. изучения роли инфекций при ревматических заболеваниях ФГБНУ «НИИР им. В.А. Насоновой»; ORCID: 0000-0001-7091-2054

Глухова Светлана Ивановна – к.ф.-м.н. учебно-методического отд. с центром информационных технологий ФГБНУ «НИИР им. В.А. Насоновой»; ORCID: 0000-0002-4285-0869

Раденска-Лоповок Стефка Господинова – д.м.н., проф., проф. каф. патологической анатомии им. А.И. Струкова ФГБОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова»; ORCID: 0000-0002-4669-260X

На момент обращения в ФГБНУ «НИИР им. В.А. Насоновой» диагноз ИЛП установлен только у 16 (23,88%) больных. У каждого четвертого пациента был иной направительный диагноз: узловатая эритема (32%), ревматические заболевания (РЗ; 15,1%), включая системную красную волчанку (3%), ревматоидный артрит (4,5%) и системную склеродермию (7,5%), а также гнойное заболевание ПЖК (10,6%), онкозаболевание (4,5%), атерому (9%) и неуточненный Пн (4,5%).

В исследование не включали больных с туберкулезной инфекцией, гематологическими и онкологическими заболеваниями, беременных и кормящих грудью женщин. Исследование одобрено локальным этическим комитетом ФГБНУ «НИИР им. В.А. Насоновой». У всех участников исследования получено информированное согласие.

Все пациенты обследованы по разработанному нами диагностическому алгоритму [15]. При характеристике поражения кожи оценивали количество, размер пораженных участков, распространенность и окраску уплотнений, а также интенсивность болезненности при пальпации, которую определяли по визуальной аналоговой шкале (ВАШ) при надавливании на центр узла до побеления ногтевой фаланги исследователя. Стадию узла идентифицировали по цвету уплотнения: 0 – нет высыпаний, I – дебют (бледно-розовый или розовый; см. рисунок, г, на цветной вклейке), II – развернутая стадия (красный или багрово-красный; см. рисунок, б, в, на цветной вклейке) и III – разрешение (синюшного цвета и/или обычная окраска кожи, подкожное уплотнение; см. рисунок, а, в, на цветной вклейке). Площадь поражения ПЖК оценивали «методом ладони», где ладонь исследователя использовали как единицу измерения площади воспаления [16].

Лабораторные и инструментальные исследования проводили по единому алгоритму, включающему определение сыровороточной концентрации α -1-антитрипсина, амилазы, липазы, трипсина, креатинфосфокиназы, С-реактивного белка (СРБ), антинуклеарного фактора, антител к двуспиральной ДНК, антинейтрофильных цитоплазматических антител, антител к Scl-70, ревматоидного фактора, иммуноглобулинов (Ig) M, A, G, G4, а также компьютерную томографию (КТ) органов грудной клетки [17]. Биопсию кожи и ПЖК выполняли из очагов наибольшего поражения с последующим патоморфологическим исследованием.

Статистическую обработку результатов проводили с использованием пакета статистического анализа данных Statistica 10 для Windows (StatSoft Inc., USA), включая методы параметрического и непараметрического анализа. Различия считали статистически значимыми при $p < 0,05$.

Результаты

Анализ дебюта ИЛП в зависимости от возраста выявил значимое преобладание в исследуемой группе больных старше 35 лет над более молодыми пациентами (67,2 и 32,83% соответственно, $p < 0,0001$). Заболевание встречалось во всех возрастных группах, но более половины случаев (57%) приходилось на наиболее трудоспособный возраст (45–60 лет).

ИЛП начинался с появления уплотнений различной локализации в количестве от 3 до 35 у 27 (40,29%) больных,

Контактная информация:

Егорова Ольга Николаевна – с.н.с. лаб. изучения роли инфекций при ревматических заболеваниях ФГБНУ «НИИР им. В.А. Насоновой»; ORCID: 0000-0002-4846-5531; тел.: 8(906)755-87-84; e-mail: onegorova@yandex.ru

Характеристика поражения кожи и ПЖК при различных формах ИЛП (n=67)

Показатель	Узловатая (n=30)	Бляшечная (n=10)	Инфильтративная (n=15)	Мезентериальная (n=12)
Количество уплотнений, Ме [25;75-й перцентиль]: n (%)	10 [7; 14]	6 [3,5; 8,5]	4,5 [3; 9]	1 [0; 7]
< 5	2 (6,66)	5 (50)	8 (53,33)	3 (25)
5–10	16 (53,33)	4 (40)	6 (40)	2 (16,66)
>10	12 (40)	1 (10)	1 (6,66)	1 (8,33)
Стадия узла, n (%): 0	0	0	0	5 (41,66)
I	4 (13,33)	3 (30)	2 (13,33)	1 (8,33)
II	10 (33,33)	5 (50)	4 (26,66)	4 (33,33)
III	16 (53,33)	2 (20)	9 (60)	2 (16,66)
сочетание стадий	5 (16,66)	5 (50)	14 (93,33)	7 (58,33)
ВАШ боли уплотнения, М±δ, мм	51,08±19,65	50,88±35,28	77,50±25,42	40,0±35,08
Размер узла, см, Ме [25; 75-й перцентиль]	3 [2,5;4]	12 [7,75;18,5]	5 [4;9]	3 [0;5,5]
Площадь поражения, М±δ, ладонь	2,39±0,83	5,51±3,57	3,96±2,53	1,51±1,49
Локализация уплотнений, n (%):				
плечо	17 (56,66)	4 (40)	10 (66,66)	4 (33,33)
бедро	21 (70)	8 (80)	14 (93,33)	6 (50)
голень	12 (40)	4 (40)	1 (6,66)	3 (25)
туловище	8 (26,66)	6 (60)	13 (86,66)	8 (66,66)
ягодичная область	3 (10)	4 (40)	9 (60)	4 (33,33)
лицо	0	0	0	0
голень+бедро+плечо	4 (13,33)	1 (10)	0	0
голень+бедро+плечо+тело	4 (13,33)	1 (10)	4 (26,66)	3 (25)
Поверхность, n (%):				
передняя	23 (76,66)	9 (90)	15 (100)	6 (50)
латеральная	20 (66,66)	8 (80)	11 (73,33)	7 (58,33)
задняя	15 (50)	7 (70)	6 (40)	3 (25)
медиальная	15 (50)	6 (60)	11 (73,33)	4 (33,33)
Симптом «блюдца», n (%)	22 (73,33)	9 (90)	15 (100)	7 (58,33)
Симметричность уплотнений, n (%)	23 (76,66)	10 (100)	14 (93,33)	6 (50)
Рубцовые изменения, n (%)	5 (16,66)	1 (10)	14 (93,33)	4 (33,33)
СОЭ, М±δ, мм/ч (по Вестергрену)	21,08±15,53	37,33±16,19	28,56±15,88	12,00±8,53
СРБ >5,0 мг/л, Ме [25; 75-й перцентиль]	8,20 [3,10; 12,20]	18,20 [10,80; 51,45]	16,40 [5,95; 104,0]	4,50 [1,3; 15,0]

уплотнений и повышения температуры от 37,3 до 39 °С у 16 (23,88%), более в животе – у 11 (16,41%) и полиартралгий – у 2 (2,98%) больных. Ни у одного пациента не зафиксировано узлов на лице (!).

Анализ клинических проявлений дебюта болезни позволил выделить четыре формы ИЛП (см. таблицу): Уф (n=30; см. рисунок, а, на цветной вклейке), Бф (n=10; см. рисунок, б, на цветной вклейке), Иф (n=15; см. рисунок, в, на цветной вклейке) и Мф (n=12; см. рисунок, г, на цветной вклейке).

В дальнейшем у 31 (46,26%) больного выявлено сочетание или переход одной формы в другую, т.е. смешанный характер заболевания.

Направительные диагнозы «узловатая эритема» и «ревматические заболевания» (РЗ) чаще встречались при Уф (16 пациентов) и Бф (6), «абсцесс» и «онкозаболевание» – при Иф (11) и Мф (6).

Клинические формы ИЛП не имели значимых гендерных различий. Раннее начало заболевания наблюдалось при Иф (36,75±14,53 года), позднее – при Бф (52,50±12,51 года,

p=0,01). Минимальная медиана длительности заболевания выявлена при Бф (8 [5; 11,5] мес), тогда как медиана при Иф была значимо большей (66 [36; 102] мес, p<0,001). Длительность Уф была в 3,8 раза больше, чем при Бф (p=0,007). Мф занимала промежуточное положение по длительности заболевания между Уф и Бф.

В исследуемой группе значимо преобладали пациенты с сопутствующей патологией (61,19%, p=0,01). В 13,43% случаев выявлены сердечно-сосудистые заболевания (КСЗ) в возрасте от 51 до 73 лет (Ме 61 год): артериальная гипертензия у 7 (10,44%) больных и ишемическая болезнь сердца – у 2 (2,98%). Выраженность КСЗ возрастала с длительностью ИЛП и возрастом на момент обследования. Второй по частоте сопутствующей патологией были эндокринологические заболевания (11,94%).

В результате проведенного анализа выделены прогностические признаки для различных форм ИЛП. Так, для больных с Бф по сравнению с Уф была значимо большей вероятность повышения температуры [отношение шансов (ОШ) 6,50; 95% доверительный интервал (ДИ) 1,15–36,57;

$p < 0,05$], количество узлов менее 5 (ОШ 10,50; 95% ДИ 1,66–66,08; $p < 0,05$), сливного их характера (ОШ 14,16; 95% ДИ 2,38–84,07; $p < 0,05$). Предиктором развития Иф являются повышение температуры, количество узлов менее 5, их изъязвление и развитие рубцов ($p < 0,005$). При Уф по сравнению с Иф прогностическим показателем считается формирование множественных узлов (> 10 ; ОШ 0,046; 95% ДИ 0,002–0,866; $p < 0,05$). Сравнительный анализ Уф и Мф позволил констатировать, что для последней формы вероятность развития боли в околопупочной области живота и числа узлов < 5 были значимо большими ($p < 0,05$). В то же время наличие симптома «блюда», симметричность узлов, преимущественно III стадия болезни позволяют прогнозировать развитие Уф ($p < 0,05$).

Площадь поражения кожи и ПЖК при Бф ассоциировалась с суставным (80%) и миалгическим (60%) синдромами. Синдром раздраженного кишечника и слабость выявлены в 100% случаев при Мф. Других клинических различий между группами не получено.

Показатели воспалительной активности при Бф и Иф более чем в 3 раза превышали норму (см. таблицу). Параметры скорости оседания эритроцитов (СОЭ) при Бф и Иф были значимо выше, чем при Мф ($p < 0,0005$ и $p < 0,02$ соответственно; см. таблицу).

Медиана уровня СРБ (18,20 [10,80; 51,45] мг/л) при Бф была в 3,64 раза выше нормы ($p < 0,03$). При Иф медиана СРБ (16,40 [5,95; 104,0] мг/л) превышала в 3,28 раза таковую при Мф ($p < 0,04$). Для Уф было характерным незначительное повышение уровня СРБ до 8,20 [3,10; 12,20] мг/л, что отражало более благоприятное течение заболевания (см. таблицу).

Патоморфологическое исследование биоптата кожи и ПЖК проведено у 65 (97,01%) больных. При Мф биопсия жировой клетчатки пред- и абдоминальных областей проведена у 3 (5,97%) из 5 больных без поражения кожи и ПЖК.

У остальных пациентов биопсию не проводили в связи с трудностью доступа. Во всех случаях отвергнут онкологический процесс и подтверждено наличие ИЛП, а именно в области гиподермы выявлены диффузная лейколимфоцитарная инфильтрация, единичные многоядерные клетки, очаги некроза и пролиферация липоцитов.

Пяти больным без поражения кожи и ПЖК проведена позитронно-эмиссионная томография, аномальных зон поглощения в мезентериуме не выявлено.

В результате обследования ни у одного пациента не отмечены признаки иных диффузных заболеваний соединительной ткани, системных васкулитов, болезней легких, почек и лимфопролиферативной патологии.

В нашем исследовании болезнь-модифицирующую терапию назначали преимущественно в зависимости от степени активности и формы заболевания. Использовали схемы и дозы введения препаратов согласно рекомендациям их применения при РЗ. В соответствии с предложенной нами шкалой активности ИЛП 33 (49,2%) пациента имели I степень активности, 19 (28,3%) – II и 15 (22,3%) – III [21]. Согласно полученным данным, I степень активности чаще наблюдали у больных с Мф и Уф ($p = 0,003$), тогда как III степень активности – при Иф и Бф.

Глюкокортикоиды (ГК) в средней дозе $13,04 \pm 9,34$ мг/сут принимали 46 (68,65%) больных. У 14 больных (в том числе у 6 с сочетанными формами ИЛП) доза ГК была выше 20 мг/сут. Интенсивная терапия ГК в кумулятивной дозе $987,5 \pm 278,3$ мг проведена у 10 больных, преимущественно с Бф (80%), у 6 из них в сочетании с циклофосфамидом, медиана дозы – 533,33 [0; 680] мг.

Цитотоксические препараты назначали 25 наблюдаемым, в том числе микофенолата мофетил – 11 пациентам

с Бф и Иф, азатиоприн – 8 больным с Бф и Уф. В половине случаев назначали гидроксихлорохин, причем 25 (83,33%) больным с Уф. Терапию сульфаниламидом проводили только 8 (66,66%) больным с Мф.

Терапевтический эффект, отмеченный в 62,68% случаев, проявлялся улучшением общего самочувствия, уменьшением площади поражения, болезненности по ВАШ и длительности регресса узла. Отсутствие эффекта и ухудшение состояния выявлены у 12 (17,91%) больных, что потребовало изменения схемы лечения. После 6 мес безуспешной первоначальной терапии 8 пациентам (11,94%) назначены генно-инженерные биологические препараты: абатацепт – 2 больным, адалимумаб – 3, этанерцепт – 1, тофацитиниб – 1, ритуксимаб – 1. Схема введения препаратов не отличалась от таковой при других РЗ. Медиана длительности лечения терапии составила 16,17 [0; 21] мес. Продолжительный эффект терапии достигнут у 2 пациентов, один из которых получал абатацепт, другой – адалимумаб.

Обсуждение

На современном этапе проблемы диагностики ИЛП связаны в первую очередь с многообразием клинических форм и активностью течения, а также с отсутствием единых критериев, что нередко приводит к позднему диагнозу и, следовательно, неадекватной тактике курации этих больных. В клинической практике верификация диагноза ИЛП и выделение конкретной формы представляют собой большие трудности, так как совершенно разнородные процессы могут иметь схожие клинические проявления. Таким образом, одной из важных задач нашего исследования являлось определение отличительных черт каждой формы.

В течение 10-летнего исследования с применением высокотехнологичных методик мы смогли подтвердить диагноз ИЛП у 67 больных. За аналогичный период времени (с 1965 по 1975 г.) Е.В. Вербенко диагностировала Пн Вебера–Крисчена у 60 пациентов, что подтверждает наличие и орфанность данной патологии [5, 10]. В нашей работе, как и в ряде других, пик заболеваемости приходился на наиболее трудоспособный возраст (45–60 лет) [4, 5, 7–9, 11, 12].

Наиболее частой сопутствующей патологией при ИЛП были КВЗ и эндокринологические заболевания, частота которых увеличивалась с возрастом.

В нашем исследовании мы выделили четыре формы ИЛП: Уф, Бф, Иф, Мф. Типичным проявлением ИЛП являлись узлы и лихорадка, что в целом согласуется с описаниями, представленными в литературе [2–9, 11, 12, 17].

Наряду с анализом клинической картины и данных лабораторных исследований, впервые представлены предикторы развития различных форм ИЛП, что, на наш взгляд, имеет большое практическое значение для рационального диагностического поиска и своевременного начала адекватной терапии.

Терапия ИЛП не стандартизована и проводится в основном эмпирически. Как показывают данные литературы и наш собственный опыт, большинство лекарственных средств, которые применяются в ревматологии для лечения системных воспалительных заболеваний, эффективны только в отношении Уф или Бф ИЛП [5–9, 13, 14, 17].

Заключение

Таким образом, проведенное исследование продемонстрировало нозологическую самостоятельность ИЛП. Выявленный ряд корреляций клинических и лабораторных показателей активности процесса подтверждает принад-

К статье *О.Н. Егоровой и соавт.*

«Идиопатический лобулярный панникулит как общеклиническая проблема»



Формы ИЛП: а – Уф, узел III стадии, симптом «блюдца» (↑); б – Бф, узел II стадии, площадь поражения – 4 ладони; в – Иф с изъязвлением и выделением желтой маслянистой массы, узел II и III стадии; г – Мф, узел I стадии.

К статье *М.И. Каледа и соавт.*
«Синдром Шегрена с дебютом в детском возрасте»

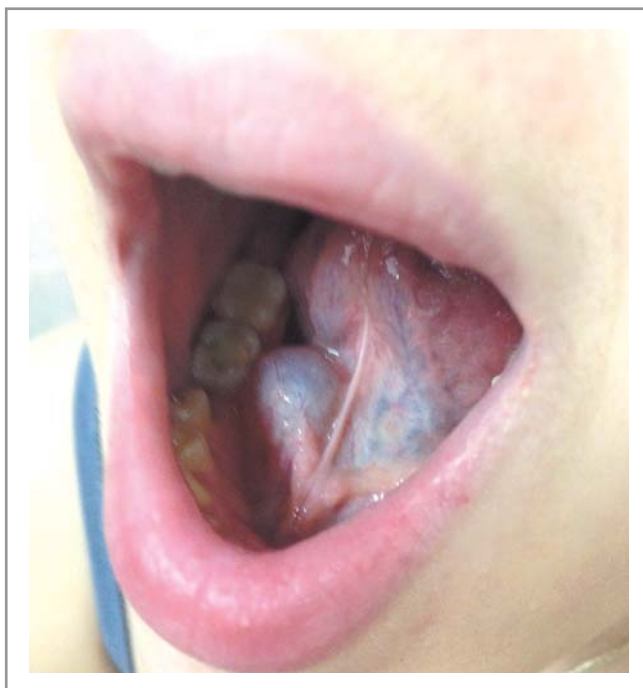


Рис. 3. Рецидивирующая ранула у пациентки М., 17 лет.
Диагноз: СКВ с СШ.



Рис. 6. Аннулярная эритема у пациентки Л., 14 лет,
с первичным СШ.



Рис. 5. Проявления Ro-ассоциированного кожного
васкулита у пациента Н., 9 лет, с диагнозом СКВ с СШ.

лежность ИЛП к системным воспалительным заболеваниям соединительной ткани. Очевидна необходимость расширения знаний об этой патологии среди врачей и проведения дальнейших исследований с целью своевремен-

ной диагностики и поиска наиболее эффективных методов лечения ИЛП.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Requena L, Yus ES. Panniculitis. Part I. Mostly septal panniculitis. *J Am Acad Dermatol.* 2001;45(2):163-83. <https://doi.org/10.1067/mjd.2001.114736>
2. Requena L, Sanchez Yus E. Panniculitis. Part II. Mostly lobular panniculitis. *J Am Acad Dermatol.* 2001;45(3):325-61. <https://doi.org/10.1067/mjd.2001.114735>
3. Ter Poorten MC, Thiers BH. Panniculitis. *Dermatol Clin.* 2002;20(3):421-33. [https://doi.org/10.1016/S0733-8635\(02\)00008-6](https://doi.org/10.1016/S0733-8635(02)00008-6)
4. Wick MR. Panniculitis: a summary. *Semin Diagn Pathol.* 2017;34(3):261-72. doi:10.1053/j.semdp.2016.12.004
5. Вербенко Е.В., Бельский Г.Б. К клинико-морфологической характеристике болезни Вебера–Крисчена. *Вестник дерматологии и венерологии.* 1971;2:14-9 [Verbenko EV, Belenkey GB. Ad morphological characteres morbo Weber–Christianus. *West dermat et Venus.* 1971;2:14-9 (In Russ.)].
6. Diaz Cascajo C, Borghi S, Weyers W. Panniculitis: definition of terms and diagnostic strategy. *Am J Dermat.* 2000;22:530-49.
7. Mavrikakis I, Georgiadis T, Fragiadaki K, Sfikakis PP. Orbital lobular panniculitis in Weber-Christian disease: sustained response to anti-TNF treatment and review of the literature. *Survey Ophthalmol.* 2010;55(6):584-9. doi: 10.1016/j.survophthal.2010.05.001
8. Hinata M, Someya T, Yoshizaki H, et al. Successful treatment of steroid-resistant Weber–Christian disease with biliary ductopenia using cyclosporin A. *Rheumatol.* 2005;44(6):821-3. doi: 10.1093/rheumatology/keh576
9. Iwasaki T, Hamano T, Ogata A, et al. Successful treatment of a patient with febrile, lobular panniculitis (Weber–Christian disease) with oral cyclosporin A: implications for pathogenesis and therapy. *Intern Med.* 1999;38(7):612-61. PMID: 10435371
10. Вербенко Е.В. Спонтанный панникулит. В кн.: Кожные и венерические болезни. Руководство для врачей. Под ред. Ю.К. Скрипкина. М.: Медицина, 1995;2:399-410 [Verbenko EV. Spontanea panniculitis. *Kozhnye i venericheskie bolezni: rukovodstvo dlya vrachei.* Pod red. Yu.K. Skripkina. Moscow.: Meditsina, 1995;2:399-410 (In Russ.)].
11. Ахмеров С.Ф., Нуриахметова Т.Ю., Абдракипов Р.З. и др. Длительное наблюдение пациентки с панникулитом Вебера–Крисчена. *Современная ревматология.* 2017;11(2):57-9 [Akhmerov SF, Nuriakhmetova TY, Abdrakhimov RZ, et al. Diu-term sequi-sursum of patiens cum Weber–Christianus panniculitis. *Modern Rheumatology Journal.* 2017;11(2):57-9 (In Russ.)]. <https://doi.org/10.14412/1996-7012-2017-2-57-59>
12. Белоглазов В.А., Петров А.В., Шадуру Д.В. и др. Панникулит Крисчена–Вебера (разбор клинического случая). *Крымский терапевтический журнал.* 2014;2:154-7 [Beloglazov VV, Petrov AV, Shaduro DV, et al. Cellulitis Christiana –Weber (ita fama). *Krymsk terapev Zhurn.* 2014;2:154-7 (In Russ.)].
13. Metha R, Gahlot GP, Das P, et al. Sclerosing mesenteric panniculitis in a young patient : common cause of diagnostic dilemma and treatment refractoriness. *Acta Gastroenterol Belg.* 2016;79(2):254-6.
14. Le Corguillé M, Lévy P, Nahon S, et al. Weber–Christian syndrome due to pancreaticomesenteric fistula secondary to acute alcoholic pancreatitis: treatment with pancreatic sphincterotomy alone. *Gastroenterol Clin Biol.* 2003;27(6-7): 660-2. PMID: 12910236
15. Егорова О.Н., Белов Б.С., Раденска-Лоповок С.Г. и др. Дифференциальная диагностика панникулитов. *Врач.* 2014;11:14-9 [Egorova ON, Belov BS, Radens'k-Lopovok SG, et al. Dignoscuntur de panniculitis. *Medicus.* 2014;11:14-9 (In Russ.)].
16. Мурадян Р.И., Панченков Н.Р. Экстренная помощь при ожогах. М.: Медицина, 1983:63-64 [Muresan RI, Panchenko NR. *Subitis cura ardet.* Moscow: Medicina, 1983:63-64 (In Russ.)].
17. Егорова О.Н., Белов Б.С., Глухова С.И., Раденска-Лоповок С.Г. Идиопатический лобулярный панникулит: оценка активности (собственные данные). *Медсовет.* 2018;1:130-5 [Egorova ON, Belov BS, Glukhova SI, Radenska-Lopovok SG. Idiopathic lobe-panniculitis: taxationem actio (sua data). *Medicinae Concilium.* 2018;1:130-5 (In Russ.)]. doi: 10.21518/2079-701X-2018-1-130-13

Поступила 17.12.2018