

Панникулит Крисчена–Вебера у молодой пациентки с миастенией (описание клинического случая)

А.Н. Торгашова¹, М.А. Барабанова^{1,2}, В.А. Порханов¹, Л.В. Тимченко¹, О.Н. Жадан¹, А.Г. Барышев¹,
Т.А. Петропавловская², О.В. Стоянова², К.Г. Триандафилов¹, Е.А. Терман¹, К.Б. Алиев¹, К.А. Бондарович¹,
О.М. Невьянцев³, Е.Н. Головкин¹, И.С. Элизбарян²

¹ ГБУЗ «НИИ — Краевая клиническая больница № 1 им. С.В. Очаповского» Минздрава России;
Россия, 350000 Краснодар, ул. Первого Мая, 167;

² ФГБОУ ВО «Кубанский государственный медицинский университет» Минздрава России;
Россия, 350063 Краснодарский край, Краснодар, ул. Митрофана Седина, 4;

³ БУ Ханты-Мансийского АО — Югры «Сургутская городская клиническая поликлиника №3»;
Россия, 628400 Ханты-Мансийский АО — Югра, Сургут, ул. Энергетиков, 14

Контакты: Анастасия Николаевна Торгашова torgashova.anastasia2012@yandex.ru

Болезнь Крисчена–Вебера относится к группе панникулитов, которые представляют собой воспаление подкожно-жировой клетчатки с вовлечением нейтрофилов, лейкоцитов и гистиоцитов, приводящее к фиброзу и иногда к гранулематозным изменениям. Клинически данная патология проявляется формированием узлов в подкожно-жировой клетчатке, которые возникают внезапно, единично или множественно, иногда образуя крупные скопления (бляшки) или тяжи, по форме напоминающие четки. Консистенция узлов вначале мягкая, затем они уплотняются, могут образовываться спайки с кожей, цвет кожных покровов над ними первоначально не изменен, но в последствии меняется от ярко-розового до коричнево-багрового. Заканчивается данный процесс атрофией пораженного участка, нередко с вдавлением в центре. Локализация узлов на теле различна, чаще они располагаются на ягодицах, руках и ногах. Длительность кожного процесса варьируется от нескольких дней до нескольких месяцев, при involуции старых узлов могут появляться новые, что служит причиной увеличения продолжительности самого заболевания, имеющего рецидивирующее течение. Достаточно сложной может быть дифференциальная диагностика, требующая большого опыта специалистов и коллективного подхода к изучению и лечению данной патологии. Для подтверждения диагноза необходима биопсия кожи. Прогноз зависит от характера течения заболевания и своевременно установленного диагноза.

Ключевые слова: панникулит Крисчена–Вебера, подкожные узлы, лимфоидно-гистиоцитарная инфильтрация, липогранулема

Для цитирования: Торгашова А.Н., Барабанова М.А., Порханов В.А. и др. Панникулит Крисчена–Вебера у молодой пациентки с миастенией (описание клинического случая). Нервно-мышечные болезни 2018;8(4):54–60.

DOI: 10.17650/2222-8721-2018-8-4-54-60

Christianic–Weber panniculitis in a young patient with myasthenia (description of clinical case)

A.N. Torgashova¹, M.A. Barabanova^{1,2}, V.A. Porkhanov¹, L.V. Timchenko¹, O.N. Zhadan¹, A.G. Baryshev¹, T.A. Petropavlovskaya²,
O.V. Stoyanova², K.G. Triandafilov¹, E.A. Terman¹, K.B. Aliev¹, K.A. Bondarovich¹, O.M. Nevyantsev³, E.N. Golovko¹, I.S. Elizbaryan²

¹Research Institute — Regional Clinical Hospital №1 named after S.V. Ochapovsky, Ministry of Health of Russia; 167 First May St.,
Krasnodar 350000, Russia;

² Kuban State Medical University, Ministry of Health of Russia; 4 Mitrofan Sedin St., Krasnodar 350063, Russia;

³ Surgut City Clinic No. 3 of Khanty-Mansi Autonomous Area — Yugra; 14 Energetikov St., Surgut 628400, Khanty-Mansi Autonomous
Area — Yugra, Russia

Christian–Weber disease refers to the group of panniculitis, which present an inflammation of the subcutaneous adipose tissue with the involvement of neutrophils, white blood cells and histiocytes, which leads to fibrosis in adipose tissue and sometimes to granulomatous changes. Clinically this pathology manifests from the formation of nodes in the subcutaneous adipose tissue, which appear suddenly, sporadically in some areas or multiple, sometimes forming large aggregations (plaques) or strands, shaped like a rosary. Consistency of nodes initially soft, then compacted, can form adhesions with the skin, the skin over them is not changed initially, followed by a color change from bright pink to brown-purple. Ends the process of atrophy of the affected area, sometimes with a depression in the center. Localization sites in the body are different; they are placed often on the buttocks, arms and legs. The duration of the process of the skin varies from a few days to a few months, after involution of old nodes may appear new ones, it are the cause of increasing the duration of the disease, having a relapsing course. It can be rather difficult to do differential diagnosis, which requires a great deal of experience of experts and a team approach to the study and treatment of this pathology. To confirm the diagnosis requires a biopsy of the skin. Prognosis depends on the nature of the disease and timely diagnosis.

Key words: Christian–Weber panniculitis, subcutaneous nodules, lymphoid-histiocytic infiltration, lipogranulema.

For citation: Torgashova A.N., Barabanova M.A., Porkhanov V.A. et al. Christianic–Weber panniculitis in a young patient with myasthenia (description of clinical case) *Nervno-myshechnye bolezni = Neuromuscular Diseases* 2018;8(4):54–60.

Введение

Панникулит Крисчена–Вебера (рецидивирующий лихорадочный ненагнаивающийся панникулит, нодулярный панникулит, болезнь Пфейфера–Вебера–Крисчена) — редкое идиопатическое иммуноаллергическое воспаление жировой ткани с лимфоидно-гистиоцитарной инфильтрацией, некрозами, образованием липогранулем и типичных крупных клеток с пенистой цитоплазмой [1].

В доступной литературе найдено описание примерно 240 случаев данного заболевания. В 1882 г. К. Пфейфер описал клиническую и гистологическую картину системного спонтанного панникулита, а Вебер (1925) и Крисчен (1928) дополнили его [2].

Единая концепция этиологии и патогенеза панникулита в настоящее время отсутствует. Ряд авторов указывают, что панникулиты могут быть связаны с инфекциями (вирусные, бактериальные), грибковыми заболеваниями, хламидиями, травмами, гормональными нарушениями, приемом лекарственных препаратов, заболеваниями поджелудочной железы, злокачественными новообразованиями. Также отмечено, что панникулиты встречаются на фоне заболеваний с иммунными механизмами развития: при неспецифическом язвенном колите, саркоидозе, ревматоидном артрите, дерматомиозите [3–9].

В основе патологического процесса лежит усиленное перекисное окисление липидов и иммунопатологические реакции с повышением уровня циркулирующих иммунных комплексов [8–11]. В результате развивается некроз жировой ткани любой локализации, в том числе висцеральной, с последующим формированием атрофии и фиброза жировой клетчатки [1, 12].

В патоморфологической картине заболевания выделяют 3 стадии: I стадия — острого воспаления (начальные дистрофические изменения адипоцитов, образования инфильтратов, состоящих из полиморфноядерных лейкоцитов, лимфоцитов и гистиоцитов); II стадия — макрофагальная (гистиоциты приобретают форму многоядерных макрофагов с пенистой цитоплазмой, глубоко проникающих в подкожно-жировую клетчатку, нередко полностью замещаая адипоциты, со склонностью к некротизированию); III стадия — фибробластическая (фибробласты и лимфоциты замещают некротизированные участки ткани, часто с образованием классической рубцовой ткани, в некоторых случаях с петрификацией) [13]. Представленное морфологическое деление на 3 стадии

панникулита Крисчена–Вебера в настоящее время условно, так как в 1 узле/инфильтрате могут встречаться все стадии одновременно.

Наиболее часто данное заболевание встречается у женщин в возрасте 20–40 лет, в особенности с избыточной массой тела. Обычно пациентам ошибочно ставят диагноз «абсцесс» или «флегмона», хотя при вскрытии очагов гнойного содержимого не получают. Клиническая картина заболевания проявляется возникновением плотных узлов в подкожно-жировой клетчатке размерами от 1 до 5 см в диаметре, болезненных при пальпации, часто с гиперемией кожи над ними. Локализация узлов на теле различна, чаще они располагаются на ягодицах, верхних и нижних конечностях со склонностью к локализации на симметричных участках. Консистенция узлов вначале мягкая, затем они уплотняются, могут образовывать спайки с кожей, кожные покровы над ними первоначально не изменены, в последующем цвет изменяется от ярко-розового до коричнево-багрового. Заканчивается процесс атрофией пораженного участка иногда с вдавлением в центре [14–16].

В зависимости от формы узла панникулит подразделяют на узловатый, бляшечный и инфильтративный. При узловатой форме узлы четко отграничены от окружающих тканей, их окраска в зависимости от глубины залегания варьирует от нормального цвета кожи до ярко-розового, а диаметр уплотнения колеблется от нескольких миллиметров до 5 см и более. Бляшки могут быть результатом слияния отдельных узлов в плотноэластический бугристый конгломерат, цвет кожи над ним варьирует от розового до синюшно-багрового. Инфильтративный вариант характеризуется возникновением флюктуации в зоне отдельных узлов или конгломератов ярко-красного или багрового цвета, вскрытие очага происходит с выделением желтой маслянистой массы [15]. Длительность кожного процесса варьирует от нескольких дней до нескольких месяцев, при инволюции старых узлов могут появляться новые, что служит причиной увеличения продолжительности самого заболевания, имеющего рецидивирующее течение [14, 17].

Активные проявления болезни мимикрируют под различные воспалительные и системные патологические процессы. Системными проявлениями панникулита являются лихорадка, имеющая ремитирующий характер, артралгии, миалгии, мышечная слабость, потеря аппетита. Висцеральные поражения при спонтанном панникулите в 10 % случаев заканчиваются

летально, и чаще всего именно они обуславливают тяжесть заболевания, приводя к поражению печени по типу жировой дистрофии с развитием печеночной недостаточности и выраженным нарушением липидного обмена [18]. Из лабораторных отклонений свойственно увеличение скорости оседания эритроцитов, лейкопения с лимфоцитозом, анемия [14].

Дифференциальная диагностика представляет определенные сложности в связи с отсутствием патномоничных признаков, полиморфизмом клинической картины и редкостью патологии. При изолированном кожном процессе необходимо исключать вторичный характер панникулита, который встречается при липогранулематозе, липодерматосклерозе, недостаточности α_1 -антитрипсина, хронической почечной недостаточности, онкогематологических (аденокарциноме поджелудочной железы), инфекционных заболеваниях [14]. Яркие локальные проявления панникулита Крисчена–Вебера следует дифференцировать с узловатой эритемой, глубокой волчанкой Капоши–Ирганга, эритемой Базена, нодозной эритемой, подагрическими узлами, подкожным саркоидозом Дарье–Русси, кальцинозом кожи, нейрофиброматозом, подкожными липогранулематозом Готтрона и «банальным» липоматозом [13]. Необходимо исключать Т-клеточную панникулитоподобную лимфому кожи у пациентов с вероятным панникулитом Крисчена–Вебера, так как она является одной из частых причин смерти. Течение заболевания нередко сопровождается периодами обострения и ремиссий на фоне проводимой терапии. При этом периоды ремиссии могут длиться от нескольких месяцев, до нескольких лет, а возникающие без видимой причины обострения заболевания характеризуются возобновлением образования узлов и лихорадкой.

До сих пор не разработано единых диагностических критериев, однако авторы выделяют условную триаду панникулита Крисчена–Вебера: образование болезненных подкожных узлов, лихорадка, постоянное рецидивирование данных симптомов [12].

Главным подтверждением диагноза является морфологическая верификация — биопсия узлов панникулита. Характерный признак данного заболевания — многоядерные с пенистой цитоплазмой макрофаги («липофаги») при гистологическом исследовании [13].

В настоящее время не существует общепринятой схемы лечения панникулита Крисчена–Вебера, большинство авторов сходятся в необходимости назначения пероральных глюкокортикостероидов (ГКС), особенно при рецидивах узлообразования и лихорадки [1, 12, 15, 16], а также цитостатической терапии циклофосфаном [8, 15, 17, 18], азатиоприна [19], микофенолата мофетила [20].

По мнению ряда авторов, тактика лечения зависит от формы панникулита и его течения. При узловатой или бляшечной форме острого или подострого течения

целесообразно назначение ГКС в средних дозах и различных цитостатических препаратов. В случае инфильтративной формы панникулита применяют высокие дозы ГКС [15]. Имеется ряд публикаций, посвященных успешному применению цитостатических препаратов у отдельных больных [15–17], однако четкие показания, дозы и схемы терапии на сегодняшний день отсутствуют.

Описан положительный клинический эффект местного применения противоопухолевого препарата проспидина в виде мази [2]. Существуют единичные работы, свидетельствующие об эффективности блокаторов фактора некроза опухоли α [21, 22]. Эффекта от применения антибактериальной терапии в лечении панникулита Крисчена–Вебера нет [24, 25].

Прогноз заболевания зависит от формы и варианта течения панникулита. По современным данным, 10 % всех известных случаев панникулита Крисчена–Вебера заканчиваются летальным исходом, часть из которых может быть связана с не до конца диагностированными панникулитоподобными лимфомами [12, 25].

Клинический пример

Пациентка С., 30 лет, поступила в неврологическое отделение «НИИ — Краевая клиническая больница №1 им. С.В. Очаповского» 06.12.2016 г. с жалобами на слабость и утомляемость в конечностях, больше в ногах, затруднения при ходьбе, нарушение речи, опущение век, непостоянное двоение в глазах, периодическое появление инфильтратов в области левой ягодицы.

Из анамнеза: болеет миастенией с сентября 2002 г., когда впервые обратила внимание на слабость мышц проксимальных отделов конечностей, затруднение при жевании, периодическое возникновение двоения предметов перед глазами. В Краевой консультативной поликлинике г. Краснодара был установлен диагноз: миастения, генерализованная форма, с преимущественным вовлечением скелетной мускулатуры, без нарушения дыхательной и сердечной деятельности. С 2002 г. пациентка принимала антихолинэстеразные препараты (АХП) (калимин 60 мг по 1 таблетке 4 раза в день). С мая 2005 г. наблюдалась в Миастеническом центре (г. Москва), где была назначена терапия ГКС (метилпреднизолон по схеме: 48 мг/сут перорально через день). В 2008 г. при проведении компьютерной томографии органов грудной клетки была выявлена тимомы. В ноябре 2008 г. в условиях торакального отделения Центра грудной хирургии НИИ — Краевая Клиническая больница №1 (г. Краснодар) была проведена видеоторакоскопическая тимомэктомия (по результатам гистологии — гиперплазия тимуса). С 2009 г. на фоне стабильного состояния было начато постепенное снижение дозы ГКС до поддерживающей — 20 мг преднизолона ежедневно. В период с 2009 по 2015 г. отмечалась компенсация состояния на фоне приема АХП и ГКС. С 2015 г. пациентка

отмечает ухудшение (нарастание слабости в мимической и скелетной мускулатуре). Пациентке было рекомендовано повысить дозу ГКС, от чего она категорически отказалась, и терапия ГКС продолжена в прежнем объеме. Была увеличена доза АХП до 7–8 таблеток калимина в сутки. Несмотря на прием больших доз АХП признаков холинергических реакций не было. В это же время у пациентки в области левой ягодицы периодически появлялись многочисленные инфильтраты, болезненные при пальпации. Осмотрена хирургом районной поликлиники, поставлен диагноз: рецидивирующий абсцесс. Неоднократно использовалась антибактериальная терапия, локальное противовоспалительное лечение — без эффекта. В условиях хирургического стационара по месту жительства проводилось иссечение узлов, при вскрытии которых выделялось желтоватое скудное содержимое маслянистого цвета, без запаха (бактериальный посев в стационаре по месту жительства не проводился).

В июне 2016 г. пациентка находилась на обследовании в Миастеническом центре (г. Москва). В неврологическом статусе (из представленной медицинской документации) нтоза, офтальмопареза, диплопии не отмечалось. Глотание не нарушено. Жевание затруднено. Мягкое небо подвижно. Язык полностью выходит из полости рта. Тембр голоса не изменен. Снижена сила в мимической мускулатуре до 3 баллов, в проксимальных отделах конечностей до 3–3,5 балла. Кашилевой толчок и экскурсия грудной клетки достаточные. Положительный синдром патологической мышечной утомляемости. «Лунообразное» лицо. После введения 2 мл прозерина через 40 мин у пациентки отмечалось нарастание мышечной силы на 1–2 балла в указанных группах мышц. Прозериновая проба была расценена как положительная. Были даны рекомендации по терапии: 1) увеличить дозу ГКС — метипред (медрол) по 40 мг и 20 мг ежедневно, через 2–3 мес при улучшении самочувствия постепенно снижать дозу ГКС вплоть до полной отмены 2-го дня и переход на прием медрол через день; 2) прием калимина 60 мг по 1,5–2 таблетки 3–4 раза в день; 3) прием ипидакрина (нейромидина) по 0,5–1 таблетке 3–4 раза в день (постоянно, вместе с калимином). В последующем до декабря 2016 г. пациентка за медицинской помощью не обращалась.

В связи с ухудшением состояния пациентка находилась на обследовании и лечении в неврологическом отделении НИИ — Краевая клиническая больница № 1 с 6 по 25 декабря 2016 г. с диагнозом: миастения, генерализованная форма, с вовлечением скелетной, краниофарингеальной мускулатуры, нарушением дыхательной деятельности, стадия декомпенсации на фоне приема АХП и ГКС.

С октября 2016 г. появились жалобы на затруднение дыхания в дневное время, эпизоды учащенного сердцебиения при незначительной физической нагрузке. Изменилась речь, появилось периодическое затруднение при глотании, двоение зрения. Со слов пациентки рекомендации

после лечения в Миастеническом центре выполняла, однако самостоятельно уменьшала и увеличивала дозы АХП без объективного улучшения в состоянии. При поступлении в неврологическое отделение пациентка принимала до 8 таблеток калимина в сутки, 32 мг/сут медрол ежедневно, нейромидин был отменен.

Неврологический статус при поступлении: двусторонний полуптоз, движения глазных яблок в полном объеме, при фиксации взгляда — диплопия. Лицо симметричное, «лунообразное». Двусторонний прозопапарез. Язык по средней линии. При разговоре (на 7–10-й минуте) отмечается появление дисфонии, назолалии, дизартрии. Подвижность мягкого неба при фонации ограничена, небные и глоточные рефлексы снижены с 2 сторон. Сила в мышцах шеи — 3,5 балла, проксимальных отделах верхних конечностях — 4 балла, в нижних конечностях — 3 балла, в дистальных отделах конечностей — 5 баллов. Феномен патологической мышечной утомляемости, генерализации мышечной слабости — умеренно выраженный. Нарушений со стороны рефлекторной, координаторной и чувствительной сфер не выявлено.

Объективно при поступлении в левой ягодичной области кожные покровы плотные, измененные, болезненные при пальпации. Отмечались многочисленные линейные рубцы длиной 1–2 см, участки рубцово-измененных мягких тканей в области левой ягодицы (рис. 1), единственный плотный бугристый конгломерат ($d = 5$ см) с неизменной кожей. Пальпировались многочисленные узлы, некоторые из них флюктуировали.

Результаты обследования: в общеклинических анализах отмечался лейкоцитоз до $12,5\text{--}16,0 \times 10^9/\text{л}$

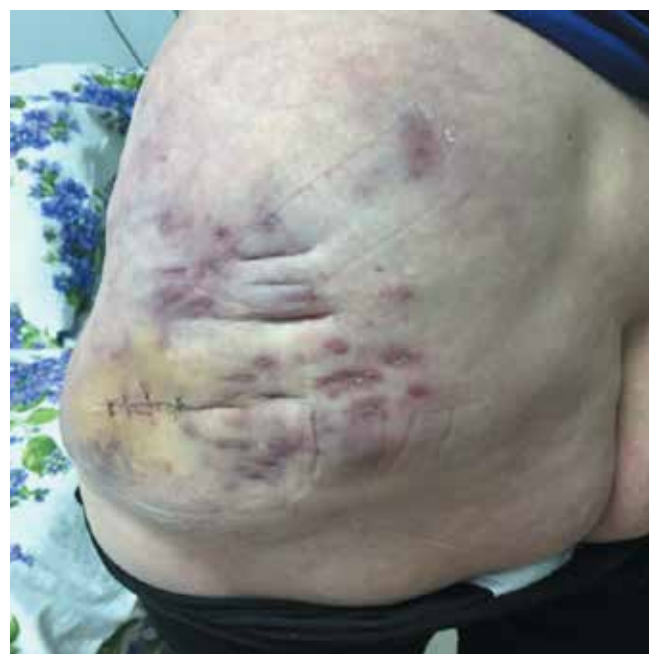


Рис. 1. Пациентка С., 30 лет. Осмотр левой ягодицы: кожные покровы плотные, с многочисленными инфильтратами разного диаметра

Fig. 1. Patient S., 30 y.o. View of the left buttock: the skin is dense, numerous infiltrates of different diameters

(без сдвига лейкоцитарной формулы влево, С-реактивный белок — 0,18 мг/л (норма 0,00–8,00), при отсутствии гипертермии, катаральных явлений). Имеющийся лейкоцитоз расценен как реакция на прием ГКС.

Протокол ультразвукового исследования: осмотрены мягкие ткани левой ягодичной области, на фоне инфильтрации мягких тканей определяются единичные ограниченные жидкостные скопления размерами 18 × 7 мм, 5 × 2 мм. В мягких тканях преимущественно в нижних квадрантах — кальцинаты размерами 5–6 мм.

Компьютерная томография органов грудной клетки: патологических образований в легких, средостении выявлено не было.

Электронейромиография (через 15 мин после приема АХП): выявлена миастеническая реакция с правой круговой мышцы глаза (декремент до 13 %), с правой дельтовидной мышцы (декремент до 62 %), с левого тенара (декремент до 21 %).

Пациентка была осмотрена хирургом отделения гнойной хирургии, было высказано предположение об имеющемся панникулите Крисчена–Вебера.

Учитывая клиническую картину (узловатое поражение подкожно-жировой клетчатки воспалительного характера) и данные ультразвукового исследования мягких тканей левой ягодичной области (усиление эхогенности подкожно-жировой клетчатки), больной рекомендовали биопсию кожно-мышечного лоскута ягодичной области с последующим гистологическим исследованием для подтверждения диагноза панникулит Крисчена–Вебера.

Макроскопическая характеристика препарата: кожный лоскут 2,0 × 1,5 см, на ощупь значительно уплотнен. На разрезе в толще жировой ткани определяются небольшие округлые белесоватые инфильтраты без четких границ.

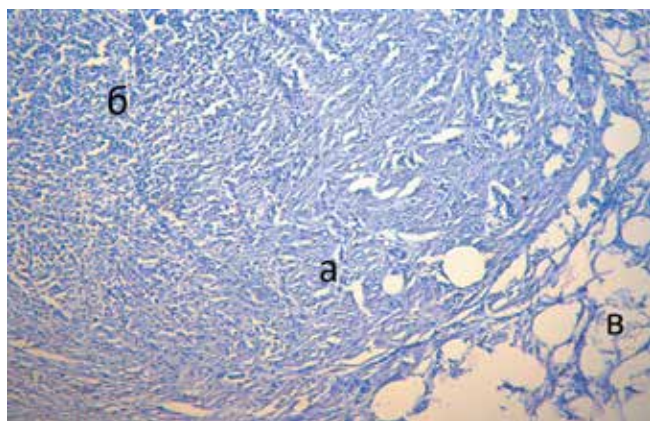


Рис. 2. Морфологическая картина хронического воспалительного инфильтрата: грубоволокнистая фиброзная ткань (а), хронический воспалительный инфильтрат (б), липогранулемы с гнойно-некротической деструкцией центров (в)

Fig. 2. Morphological picture of the chronic inflammatory infiltrate: dense fibrous tissue (a), chronic inflammatory infiltration (б), lipogranulomas with purulent-necrotic destruction of centers (в)

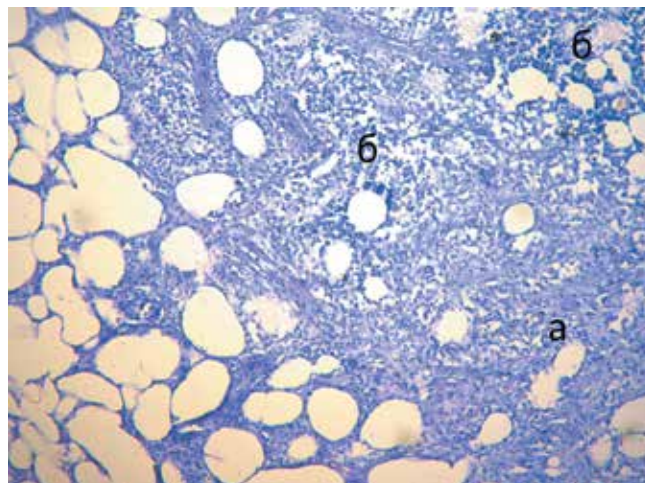


Рис. 3. Морфологическая картина хронического воспалительного инфильтрата: грубоволокнистая фиброзная ткань (а), хронический воспалительный инфильтрат (б)

Fig. 3. Morphological picture of chronic inflammatory infiltrate: dense fibrous tissue (а); chronic inflammatory infiltration (б)

Микроскопическая характеристика: в толще дермы на фоне разрастания грубоволокнистой фиброзной ткани определяются множественные очаговые хронические воспалительные инфильтраты, состоящие преимущественно из зрелых лимфоцитов с примесью макрофагов и небольшого количества гранулоцитов, встречаются мелкие атрофичные потовые железы. Эпидермис резко истончен. В подкожной жировой клетчатке имеются крупные клетки с «пенистой» цитоплазмой, липогранулемы с центральным некрозом. Вокруг сосудов мелкого и среднего калибра встречаются небольшие хронические воспалительные инфильтраты, представленные зрелыми лимфоцитами (рис. 2, 3). Морфологическая картина соответствовала панникулиту Крисчена–Вебера.

В виду отрицательной динамики по неврологическому статусу и резистентности к проводимой терапии обсуждался вопрос о проведении плазмафереза. Наличие очагов уплотнений в области левой ягодицы (до получения результатов гистологического исследования) не позволяло провести процедуры плазмафереза ввиду высокой вероятности генерализации предполагаемого гнойного процесса. После гистологического подтверждения диагноза панникулита Крисчена–Вебера консилиумом принято решение о проведении иммуносупрессивной терапии (пульс-терапия метилпреднизолоном в дозе 1000 мг/сут внутривенно медленно капельно на 250 мл раствора NaCl 0,9 %, 3 процедуры). Несмотря на предшествующий длительный прием ГКС, после 2-й инфузии метилпреднизолона пациентка акцентировала внимание на том, что инфильтраты в области левой ягодицы стали менее болезненны. В неврологическом статусе динамики не отмечалось. После проведения 3 процедур плазмафереза выросла мышечная сила в конечностях и кранио-фарингеальной мускулатуре, исчезли пароксизмы одышки и учащенного сердцебиения. Пациентка выписана

в удовлетворительном состоянии под наблюдение врача невролога, терапевта и ревматолога по месту жительства.

Обсуждение и заключение

В литературе имеются немногочисленные сообщения о сочетании панникулита с другими заболеваниями: саркоидоз, дерматомиозит, ревматоидный артрит, миелобластный лейкоз [8, 9, 26].

Представленный клинический случай отражает всю сложность диагностики панникулита Крисчена–Вебера. Пациентка длительно наблюдалась с диагнозом «рецидивирующий абсцесс левой ягодичной области» и неоднократно подвергалась хирургическому вмешательству без положительного результата.

Обращает внимание то, что в представленном клиническом случае отсутствовали симптомы, характерные для клиники панникулита: фебрильная температура, миалгии, артралгии, висцеральные прояв-

ления, увеличенная скорость оседания эритроцитов. Интересным является тот факт, что развитие и рецидивирующее течение панникулита отмечалось у пациентки, страдающей миастений и длительно принимавшей ГКС, которые являются одним из основных методов лечения панникулита. При стабилизации состояния по основному заболеванию (миастения) и снижении дозы ГКС до поддерживающей (20 мг/сут) отмечалось появление новых очагов уплотнений в ягодичной области. По данным литературы, различные формы панникулита имеют дозозависимый эффект ГКС. С учетом клинической картины у пациентки, вероятно, имела место инфилтративная форма панникулита, чувствительная к высоким дозам ГКС.

Таким образом, в представленном клиническом наблюдении мы имеем 2 различных по патогенетическому уровню заболевания (панникулит и миастения), откликающихся на разные дозы ГКС.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Вербенко Е.В. Спонтанный панникулит. Вопросы клиники, патогенеза и лечения. Дис. ... д-ра мед. наук. М., 1975. 261 с. [Verbenko E.V. Spontaneous panniculitis. Questions of the clinic, pathogenesis and treatment. Dissertation ... of doctor of medical sciences. Moscow, 1975. 261 p. (In Russ.)].
2. Гребенюк В.Н., Дударева Л.А., Тогоева Л.Т., Мураков С.В. Рецидивирующий лихорадочный ненагнаивающийся панникулит Вебера–Крисчена. Клиническая дерматология и венерология 2011;3:15–8. [Grebenuk V.N., Dudareva L.A., Togoeva L.T., Murakov S.V. Recurrent febrile, non-festering Weber–Christian panniculitis. Klinicheskaya dermatologiya i venerologiya = Clinical dermatology and venereology 2011;3:15–8. (In Russ.)].
3. Requena L., Yus E.S. Panniculitis. Part I. Mostly septal panniculitis. J Am Acad Dermatol 2001;45:163–83. PMID: 11464178. DOI: 10.1067/mjd.2001.114736.
4. Requena L., Yus E.S. Panniculitis. Part II. Mostly lobular panniculitis. J Am Acad Dermatol 2001;45:325–61. PMID: 11511831. DOI: 10.1067/mjd.2001.114735.
5. Poorten M.C., Thiers B.H. Panniculitis. Dermatol Clin 2002;20(3):421–33. PMID: 12170876. DOI: 10.1016/s0733-8635(02)00008-6.
6. Вербенко Е.В. Спонтанный панникулит. В кн.: Кожные и венерические болезни: руководство для врачей. Т. 2. Под ред. Ю.К. Скрипкина. М.: Медицина, 1995:399–410. [Verbenko E.V. Spontaneous panniculitis. In: Skin and venereal diseases: guide for doctors. V. 2. Ed. By Yu.K. Skripkina. Moscow: Medicina, 1995:399–410 (In Russ.)].
7. Cascajo C., Borghi S., Weyers W. Panniculitis: definition of terms and diagnostic strategy. Am J Dermatol 2000;22:530–49. PMID: 11190446. DOI: 10.1097/00000372-200012000-00009.
8. Савушкина Н.М., Егорова О.Н., Белов Б.С. Панникулиты в ревматологии: нерешенные вопросы. Современная ревматология 2016;(3):5–10. DOI: 10.14412/1996-7012-2016-3-5-10. [Savushkina N.M., Egorova O.N., Belov B.S. Panniculitis in rheumatology: unresolved issues. Sovremennaya revmatologiya = Modern rheumatology 2016;(3):5–10. (In Russ.)].
9. Толмачева О.П., Умнова С.Ю., Урсуленко Е.В. Панникулит Пфайфера–Вебера–Крисчена у девочки с миелобластным лейкозом. Сибирский медицинский журнал 2012;(1):129–31. [Tolmacheva O.P., Umnova S.Yu., Ursulenko E.V. Pfeiffer–Weber–Christian panniculitis of a girl with myeloblastic leukemia. Sibirsky Medicinsky Zhurnal = Siberian Medical Journal 2012;(1):129–31. (In Russ.)].
10. Yilmaz M., Dagdas S., Alli N. et al. Weber–Christian disease presenting with pancytopenia and anticardiolipin antibodies. Gaziantep Tip Dergisi 2007;39–41.
11. Jimenez-Mazuecos J., Yebra-Bango M., Sanchez-Ruiz A., Villarreal Garcia-Lomas M. Weber–Christian disease associated with lupus anticoagulant and anticardiolipin antibodies. Rheumatology (Oxford) 1999;38(8):796–7. PMID: 10501442. DOI: 10.1093/rheumatology/38.8.796.
12. Ляхович В.М., Ляхович Ю.В. Панникулит Вебера–Христиана. Врачебное дело 1988;(10):97–8. [Lyakhovich V.M., Lyakhovich Yu.V. Weber–Christian panniculitis. Vrachebnoye delo = Medical case 1988;(10):97–8. (In Russ.)].
13. Елькин В.Д., Митрюковский Л.С. Избранная дерматология. Редкие дерматозы и дерматологические синдромы. Справочник по диагностике и лечению дерматозов. Пермь: Звезда, 2000. 698 с. [El'kin V.D., Mitryukovskiy L.S. Selected dermatology. Rare dermatosis and dermatological syndromes. Handbook for the diagnosis and treatment of dermatosis. Perm': Zvezda, 2000. 698 p. (In Russ.)].
14. Попов И.В., Быстров А.В., Гамаюнов Б.Н., Сучкова Т.Н. Панникулит Пфайфера–Вебера–Крисчена (Клиническое наблюдение). Детская больница 1997;(1):38–40. [Popov I.V., Bjstrov A.V., Gamayunov B.N., Suchkova T.N. Pfeiffer–Weber–Christian panniculitis (Clinical case). Detskaya bolnica = Children's Hospital 1997;(1):38–40. (In Russ.)].
15. Егорова О.Н., Белов Б.С., Карпова Ю.А. Спонтанный панникулит: современные подходы к лечению. Научно-практическая ревматология 2012;54(5):110–4. [Egorova O.N., Belov B.S., Karpova Yu.A. Spontaneous panniculitis: modern approaches to treatment. Nauchno-prakticheskaya revmatologiya = Scientific and practical rheumatology 2012;54(5):110–4. (In Russ.)].

16. Ахмеров С.Ф., Абдулганиева Д.И., Лапшина С.А. и др. Сложности диагностики панникулита Вебера—Крисчена. Практическая медицина 2014;4(80). Т.1:19—22. [Akhmerov S.F., Abdulganieva D.I., Lapshina S.A. et al. Difficulties of diagnostics Weber—Christian panniculitis. *Prakticheskaya medicina* = *Practical medicine* 2014;4(80). V.1:19—22. (In Russ.)].
17. Прохоренков В.И., Гузей Т.Н., Гасич Н.А. и др. Случай панникулита Вебера—Крисчена у ребенка раннего возраста. Вестник дерматологии и венерологии 2004;(2):58—9. [Prokhorenkov V.I., Guzey T.N., Gasich N.A. et al. The case of Weber—Christian panniculitis in a young child. *Vestnik dermatologii i venerologii* = *Journal of dermatology and venereology* 2004;(2):58—9. (In Russ.)].
18. Юданова Л.С., Есаfoва Т.В., Ференец Н.П. Рецидивирующий узловатый лихорадочный ненагнаивающийся панникулит тяжелого течения. Клиническая медицина 1978;56(5):115—7. [Yudanov L.S., Esafova T.V., Ferenec N.P. Recurrent nodular febrile, non-festering panniculitis with heavy flow. *Klinicheskaya medicina* = *Clinical medicine* 1978;56(5):115—7. (In Russ.)].
19. Hotta T., Wakamatsu Y., Matsumura N. et al. Azathioprine-induced remission in Weber—Christian disease. *South Med J* 1981;74:234—7. PMID: 7466446. DOI: 10.1097/00007611-198102000-00029.
20. Enk A.H., Knop J. Treatment of relapsing idiopathic nodular panniculitis (Pfeifer—Weber—Christian disease) with mycophenolate mofetil. *J Am Acad Dermatol* 1998;39(3):508—9. PMID: 9738797. DOI: 10.1016/s0190-9622(98)70340-8.
21. Mavrikakis J., Gcorgiadis T., Fragiadakis K., Sfrikakis P. Orbital lobular panniculitis in Weber—Christian disease: sustained response to anti-TNF treatment and review of the literature. *Surv Ophthalmol* 2010;55(6):584—9. PMID: 20701939. DOI: 10.1016/j.survophthal.2010.05.001.
22. Al-Niaimi F., Clark C., Thorat A., Burden A.D. Idiopathic lobular panniculitis: remission induced and maintained with infliximab. *Br J Dermatol* 2009;161:691—2. PMID: 19519831. DOI: 10.1111/j.1365-2133.2009.09295.x.
23. Ter Poorten M.C., Thiers B.H. Panniculitis. *Dermatol Clin* 2002;20(3):421—33. PMID: 12170876. DOI: 10.1016/s0733-8635(02)00008-6.
24. Barthel H.R., Charrier U., Kramer M., Loch C. Successful treatment of idiopathic febrile panniculitis (Weber—Christian disease) with thalidomide in a patient having failed multiple other medical therapies. *J Clin Rheumatol* 2002;(8):256—9. PMID: 17041381. DOI: 10.1097/00124743-200210000-00005.
25. Сучкова Т.Н., Гамаюнов Б.Н., Попов И.В., Тихомиров А.А. Болезнь Пфайфера—Вебера—Крисчена (спонтанный панникулит) у девочки-подростка. Материалы III Всероссийского конгресса дерматовенерологов. Казань, 2009. 118 с. [Suchkova T.N., Gamaunov B.N., Popov I.V., Tikhomirov A.A. Pfeifer—Weber—Christian disease (spontaneous panniculitis) in a teenage girl. *Proceedings of 3^d All-Russian Congress of dermatovenereologists. Kazan', 2009. 118 p. (In Russ.)*].
26. Антелаева О.А., Егорова О.Н., Белов Б.С. и др. Панникулит при дерматомиозите. Научно-практическая ревматология 2016;2,Т.54:227—32. DOI: 10.14412/1995-4484-2016-227-232. [Antelaeva O.A., Egorova O.N., Belov B.S. et al. Panniculitis with dermatomyositis. *Nauchno-prakticheskaya revmatologiya* = *Scientific and practical rheumatology* 2016;2,Т.54:227—32. (In Russ.)].

Вклад авторов

В.А. Порханов, А.Г. Барышев: научное руководство исследования, руководство диагностического алгоритма и лечения;
А.Н. Торгашова, К.Б. Алиев, О.Н. Жадан: описание клинического случая, обзор публикаций по теме статьи;
М.А. Барабанова, Л.В. Тимченко: участие в сборе данных для статьи, разработка дизайна проводимого исследования для написания статьи;
Е.Н. Головки, К.Г. Триандафилов: получение данных для анализа, анализ полученных данных;
Т.П. Петропавловская, О.В. Стоянова: руководство анализом полученных данных, редактирование текста статьи;
О.М. Невьянцев, К.А. Бондарович, И.С. Элизбарян: обзор публикаций по теме статьи;
Е.А. Терман: гистологическое исследование, анализ полученных данных.

Authors' contributions

V.A. Porkhanov, A.G. Baryshev: scientific management of research, scientific diagnostic algorithm and treatment;
A.N. Torgashova, K.B. Aliev, O.N. Zhadan: case description, reviewing of publications of the article's theme;
M.A. Barabanova, L.V. Timchenko: participation in data collection for analysis, analysis of the obtained data;
E.N. Golovko, K.G. Triandafilov: obtaining data for analysis, analysis of the obtained data;
T.A. Petropavlovskaya, O.V. Stoyanova: management of data analysis, article editing;
O.M. Nevyantsev, K.A. Bondarovich, I.S. Elizbaryan: reviewing of publications of the article's theme;
E.A. Terman: histological research, analysis of the obtained data.

ORCID авторов/ORCID authors

А.Н. Торгашова/A.N. Torgashova: <https://orcid.org/0000-0002-7906-8803>
М.А. Барабанова/M.A. Barabanova: <https://orcid.org/0000-0001-9655-5761>
О.Н. Жадан/O.N. Zhadan: <https://orcid.org/0000-0002-6984-5744>
Л.В. Тимченко/L.V. Timchenko: <https://orcid.org/0000-0001-6341-0101>
О.В. Стоянова/O.V. Stoyanova: <https://orcid.org/0000-0003-4387-4392>
Т.А. Петропавловская/T.A. Petropavlovskaya: <https://orcid.org/0000-0002-3654-2499>
Е.Н. Головки/E.N. Golovko: <https://orcid.org/0000-0003-2430-9259>
И.С. Элизбарян/I.S. Elizbaryan: <http://orcid.org/0000-0002-0412-0275>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Financing. The study was performed without external funding.

Информированное согласие. Все пациенты подписали информированное согласие на участие в исследовании.

Informed consent. All patients gave written informed consent to participate in the study.

Статья поступила: 29.04.2017. **Принята к публикации:** 21.11.2018.

Article received: 29.04.2017. **Accepted for publication:** 21.11.2018.