

# Разработка индекса активности идиопатического лобулярного панникулита на основании клинико-лабораторной характеристики серии клинических наблюдений (собственные данные)

Егорова О.Н.<sup>1</sup>, Белов Б.С.<sup>1</sup>, Глухова С.И.<sup>1</sup>, Раденска-Лоповок С.Г.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва, Россия; <sup>2</sup>ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» (Сеченовский университет) Минздрава России, Москва, Россия  
<sup>1</sup>115522, Москва, Каширское шоссе, 34А; <sup>2</sup>119021, Москва, ул. Россолимо, 11

Идиопатический лобулярный панникулит (ИЛП) расценивается как клинико-патоморфологический вариант лобулярного панникулита с типичной клинической симптоматикой. Для оценки характера болезни и решения терапевтических задач возникает необходимость в уточнении и градации активности заболевания, что послужило основанием для проведения данного исследования.

**Цель работы** — создание оценочной шкалы активности воспалительного процесса при ИЛП на основании клинических и лабораторных показателей.

**Пациенты и методы.** Обследовано 67 больных (9 мужчин и 58 женщин) с верифицированным диагнозом ИЛП, наблюдавшихся в ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой» с 2007 по 2017 г. Возраст пациентов составлял от 20 до 76 лет, средняя длительность заболевания — 78,91 мес [48; 540]. Проводили общеклиническое обследование, компьютерную томографию органов грудной клетки, иммунологические, туберкулезные тесты и патоморфологическое исследование кожного биоптата из области узла, определяли сывороточную концентрацию си-антитрипсина, амилазы, липазы, ферритина, креатинфосфокиназы, индекс массы тела.

**Результаты.** Анализ клинических проявлений позволил выделить четыре формы ИЛП: узловатую (30 больных), бляшечную (10), инфилтративную (15) и мезентериальную (12), которые имели клинико-лабораторные особенности. Наряду с поражением кожи и подкожной жировой клетчатки 51 пациент (76,11%;  $p < 0,001$ ) предъявлял жалобы на слабость, 48 (71,64%,  $p = 0,0001$ ) — на повышение температуры тела до фебрильных цифр. У 31 (46,26%) пациента отмечен суставной синдром, который в 90,32% случаев ( $p < 0,0001$ ) характеризовался полиартралгиями и только в 9,67% (у 3 больных) — артритом коленных и/или голеностопных суставов. У обследованных отмечено значимое повышение СОЭ ( $p = 0,01$ ) и уровня СРБ ( $p < 0,0001$ ).

На основании полученных данных нами разработан индекс активности (ИА) ИЛП, который включает характеристику состояния 7 систем органов. Максимальный счет по отдельным системам составляет от 1 до 3 баллов в зависимости от количества оцениваемых параметров.

**Выводы.** Предложенный ИА ИЛП имеет практическое значение. Необходимы дальнейшие исследования и, возможно, поиск новых параметров активности ИЛП.

**Ключевые слова:** идиопатический лобулярный панникулит; индекс активности.

**Контакты:** Ольга Николаевна Егорова; [onegorova@yandex.ru](mailto:onegorova@yandex.ru)

**Для ссылки:** Егорова ОН, Белов БС, Глухова СИ, Раденска-Лоповок СГ. Разработка индекса активности идиопатического лобулярного панникулита на основании клинико-лабораторной характеристики серии клинических наблюдений (собственные данные). Современная ревматология. 2017;11(4):18–24.

## Development of the index of idiopathic lobular panniculitis activity on the basis of the clinical and laboratory characteristics of a series of clinical observations (the authors' own data)

Egorova O.N.<sup>1</sup>, Belov B.S.<sup>1</sup>, Glukhova S.I.<sup>1</sup>, Radenska-Lopovok S.G.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology, Moscow, Russia; <sup>2</sup>I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Ministry of Health of Russia, Moscow, Russia  
<sup>1</sup>34A, Kashirskoe Shosse, Moscow 115522; <sup>2</sup>11, Rossolimo St., Moscow 119021

Idiopathic lobular panniculitis (ILP) is regarded as a clinical and pathological variant of lobular panniculitis with typical clinical symptoms. To assess the nature of the disease and to solve therapy problems, there is a need to clarify and grade disease activity, which is the basis for this investigation.

**Objective:** to create a rating scale for the activity of the inflammatory process in ILP on the basis of clinical and laboratory parameters.

**Patients and methods.** 67 patients (9 men and 58 women) with a verified diagnosis of ILP, who have been followed up at the V.A. Nasonova

Research Institute of Rheumatology in 2007 to 2017, were examined. The patients' age was 20 to 76 years; the mean disease duration was 78.91 [48; 540] months. Physical examination, chest computed tomography, immunological and TB tests, and pathomorphological examination of the skin biopsy of the node were carried out; the serum concentrations of  $\alpha_1$ -antitrypsin, amylase, lipase, ferritin, creatine phosphokinase, and body mass index were determined.

**Results.** Analysis of clinical manifestations could identify four ILP forms: nodular ( $n=30$ ), plague ( $n=10$ ), infiltrative ( $n=15$ ), and mesenteric ( $n=12$ ) ones that had clinical and laboratory features. Along with lesions of the skin and subcutaneous adipose tissue, 51 (76.11%) patients complained of weakness ( $p<0.001$ ); 48 (71.64%) had rising body temperatures to febrile values ( $p=0.0001$ ). 31 (46.26%) patients were noted to have articular syndrome that was characterized by polyarthralgia in 90.32% of cases ( $p<0.0001$ ) and by knee and/or ankle arthritis in only 3 (9.67%) patients. The examinees showed a significant increase in erythrocyte sedimentation rate ( $p=0.01$ ) and C-reactive protein levels ( $p<0.0001$ ).

Based on these findings, the authors developed an ILP activity index (AI) that included the characteristics of the status of 7 organ systems. The maximum score for individual systems is 1 to 3 in relation to the number of estimated parameters.

**Conclusion.** The proposed ILP AI is of practical value. There is a need for further investigations and maybe a search for new parameters of ILP activity.

**Keywords:** idiopathic lobular panniculitis; activity index.

**Contact:** Olga Nikolaevna Egorova; [onegorova@yandex.ru](mailto:onegorova@yandex.ru)

**For reference:** Egorova ON, Belov BS, Glukhova SI, Radenska-Lopovok SG. Development of the index of idiopathic lobular panniculitis activity on the basis of the clinical and laboratory characteristics of a series of clinical observations (the authors' own data). *Sovremennaya Revmatologiya=Modern Rheumatology Journal*. 2017;11(4):18–24.

**DOI:** <http://dx.doi.org/10/14412/1996-7012-2017-4-18-24>

Идиопатический лобулярный панникулит – ИЛП (панникулит Вебера–Крисчена) – системное заболевание жировой ткани, поражающее не только подкожную жировую клетчатку (ПЖК), но и жировую ткань внутренних органов. Заболевание характеризуется быстрым развитием ограниченных подкожных узлов, расположенных в ПЖК на разной глубине, как правило, множественных, с преимущественной локализацией на нижних и верхних конечностях, реже на груди, животе и лице. Обычно в течение нескольких недель узлы рассасываются, оставляя блюдцеобразные западения кожи вследствие развития атрофии ПЖК, в которых иногда откладываются соли кальция [1].

Согласно МКБ-10, ИЛП относится к системным поражениям соединительной ткани (СПСТ – М 35.6). Очевидно, что успех лечения СПСТ во многом зависит от их ранней диагностики и, соответственно, раннего начала патогенетической терапии, которая ориентирована на подавление активности и прогрессирования заболевания.

При изучении характера болезни и решении терапевтических задач возникает необходимость в уточнении и градации активности патологического процесса. В ревматологии активность заболевания соотносится в первую очередь с воспалительными реакциями, ее определение представляет большие трудности [2–4]. На сегодня не существует валидированных инструментов для оценки активности патологического процесса при СПСТ. В то же время от степени активности заболевания зависят выбор препарата и его дозы, продолжительность лечения, эффективность терапии и т. д.

Опубликовано незначительное количество работ описательного характера, посвященных ИЛП, в которых отсутствуют данные о градации активности заболевания [5–7]. Представлены также одно наблюдение, включавшее 60 пациентов с достоверным диагнозом ИЛП [1], и две работы с анализом исходов ИЛП через 10 и 13 лет [8, 9].

**Цель** настоящего исследования – разработка оценочной шкалы активности (индекса активности – ИА) воспалительного процесса при ИЛП на основании клинических и лабораторных показателей.

**Пациенты и методы.** Обследовано 67 больных (9 мужчин и 58 женщин) с верифицированным диагнозом ИЛП, наблюдавшихся в ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой» (ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой) с 2007 по 2017 г. Специального отбора больных не проводили. Возраст больных – от 20 до 76 лет, средняя длительность заболевания – 78,9 мес [48; 540] (табл. 1). У 47 (70,14%) пациентов длительность заболевания составляла менее 5 лет, причем у 27 (40,29%) из них – менее 1 года и у 9 (13,43%) – более 10 лет.

На момент обращения в ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой диагноз ИЛП установлен только у 16 (23,88%) больных. В остальных случаях имелись следующие направительные диагнозы: узловая эритема – у 32% пациентов, ревматическое заболевание – у 15,1%, включая системную красную волчанку – у 3%, ревматоидный артрит – у 4,5% и системную склеродермию – у 7,5%, а также гнойные заболевания ПЖК – у 10,6%, онкологические заболевания – у 4,5%, атерома – у 9% и неуточненный панникулит – у 4,5%.

В исследовании не включали пациентов с туберкулезной инфекцией, гематологическими и онкологическими заболеваниями, беременных и кормящих грудью женщин. Исследование одобрено локальным этическим комитетом ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой. Все пациенты дали информированное согласие на участие в исследовании.

Все пациенты обследованы по разработанному нами **диагностическому алгоритму** [10].

1. **Клиническое обследование**, включавшее сбор анамнеза (с акцентом на периоде года развития болезни, хронических заболеваниях, аллергическом статусе и т. д.), а также исследования органов и систем.

Для определения индекса массы тела (ИМТ) использовали значения индекса Кетле (ИК):

рост (в см)

\_\_\_\_\_

масса тела (в кг).

ИК 18,5–24,9 см/кг свидетельствует об оптимальной массе тела, <18,5 см/кг – о недостаточной, >25–30 см/кг –



**Рис. 1.** Стадии узла (стрелки) при ИЛП: а – I стадия (начальная); б – II стадия (развернутая); в – III стадия (разрешение)

**Таблица 1.** Общая характеристика больных ИЛП (n = 67)

Параметр	Показатель
Пол, n (%): мужчины женщины	9 (13,43) 58 (86,56)
Возраст на момент обследования, годы, M±δ	47,00±13,11
Возраст начала заболевания, годы, M±δ	45,28±13,32
Длительность заболевания: Me [Q <sub>25</sub> ; Q <sub>75</sub> ], мес	78,91 [48; 540]
<6 мес	14 (20,89)
6 мес – 1 год	13 (19,40)
1–5 лет	20 (29,85)
5–10 лет	11 (16,41)
>10 лет	9 (13,43)
ИК, см/кг: M±δ	24,10±12,01
n (%): дефицит массы тела норма избыточная масса тела	2 (2,98) 25 (37,31) 16 (23,88)
1-я степень ожирения 2-я степень ожирения 3-я степень ожирения	17 (25,37) 5 (7,46) 2 (2,98)
Форма ИЛП: узловатая бляшечная инфильтративная мезентериальная смешанная	30 (44,77) 10 (14,92) 15 (22,38) 12 (17,91) 31 (46,26)

об избыточной, 30–35 см/кг – об ожирении 1-й степени, 33–40 см/кг – об ожирении 2-й степени и >40 см/кг – об ожирении 3-й степени.

При характеристике поражения кожи оценивали количество, размер пораженных участков, распространенность и окраску уплотнений, а также интенсивность пальпаторной боли, 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 – начальная (уплотнение бледно-розовое или розовое; рис. 1, а), II – развернутая (уплотнение красное или багрово-красное; рис. 1, б) и III – разрешение (уплотнение синюшное и/или обычной окраски кожи; рис. 1, в). Площадь поражения ПЖК оценивали «методом ладони», при котором ладонь исследователя используется как единица измерения [11].

2. *Лабораторные и инструментальные исследования*, которые проводили по единому алгоритму: определение сывороточной концентрации α<sub>1</sub>-антитрипсина, амилазы, липазы, трипсина, креатинфосфокиназы, лептина, фактора некроза опухоли α (ФНОα), СРБ, АНФ-Нер<sub>2</sub>, ds-ДНК, ANCA, Scl-70, ревматоидного фактора, IgM, IgA, IgG, IgG4, а также проведение компьютерной томографии органов грудной клетки [10].

3. *Биопсия кожи и ПЖК*, которую 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). Различия считали статистически значимыми при уровне ошибки p<0,05. Для оценки полученных результатов использованы методы: 2-критерий Пирсона (анализ таблиц сопряженности), t-критерий Стьюдента, Z-тест для сравнения процентов; непараметрические тесты: U-тест по методу Манна–Уитни, критерий Краскела–Уоллиса. Для разработки ИА ИЛП применяли корреляционный анализ интегральных клинических и лабораторных показателей.

**Результаты.** Общая характеристика заболевания 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 самый трудоспособный возраст – 45–60 лет.

У 40 (59,70%) пациентов ИЛП развился в холодное время года (с октября по март), в 8 (11,94%) случаях определить время возникновения заболевания не удалось.

В целом у пациентов с ИЛП средний ИК (24,10±12,01 см/кг) соответствовал нормальному ИМТ. Нормальный ИК и предожирение выявлены у 41 (61,19%) пациента, из которых 30,3% были в возрасте до 45 лет; 2-я и 3-я степени ожирения зафиксированы у 7 (10,44%) больных (см. табл. 1). Отмечена корреляция ИМТ с возрастом пациентов (p<0,05, r = 0,43).

У 27 (40,29%) пациентов заболевание началось с появления от 3 до 35 уплотнений различной локализации, у 16 (23,88%) – уплотнений и повышения температуры тела с 37,3 до 39 °С, у 11 (16,41%) – боли в животе и у 2 (2,98%) – полиартралгий. Ни в одном наблюдении не зафиксированы узлы на лице.

Анализ клинических проявлений позволил выделить четыре формы ИЛП: узловатую (30 больных), бляшечную (10), инфильтративную (15) и мезентериальную (12; см. табл. 1). У наших пациентов были представлены все формы заболевания, ранее описанные другими исследователями [1, 5, 12, 13]. В дальнейшем у 31 (46,26%) больного наблюдалось сочетание разных форм ИЛП или переход одной формы в другую, т. е. имелся смешанный характер заболевания.

Характеристика поражения кожи и ПЖК у больных ИЛП представлена в табл. 2. Уплотнения зафиксированы у 62 (92,53%) пациентов, у 5 (7,46%) больных с мезентериальной формой ИЛП протекал без поражения кожи и ПЖК.

О Р И Г И Н А Л Ь Н Ы Е И С С Л Е Д О В А Н И Я

I стадия уплотнений (начальная, дебют уплотнений) отмечена в 6 (8,95%) случаях (см. рис. 1, а), II стадия (развернутая) – в 25 (37,31%; см. рис. 1, б) и III стадия (разрешения) – в 31 (46,26%; см. рис.1, в). У 24 (35,82%) пациентов в процессе развития заболевания наблюдалось сочетание стадий. Уплотнения локализовались преимущественно на бедрах (71,64%;  $p < 0,0001$ ) и в половине случаев на плечах, чаще на передней (82,08%) и латеральной (70,14%) поверхностях, симметричный характер уплотнений имелся у 53 (79,1%) больных ( $p < 0,0001$ ). У 16 (23,88%) пациентов наблюдался распространенный характер уплотнений на верхних, нижних конечностях и туловище. В 79,1% ( $p < 0,001$ ) случаев выявлен симптом «блюдца» (рис. 2) и в 35,82% – рубцовые изменения (см. табл. 2).

Наряду с поражением кожи и ПЖК 51 (76,11%;  $p < 0,001$ ) пациент предъявлял жалобы на слабость, 48 (71,64%,  $p = 0,0001$ ) – на повышение температуры тела до фебрильных цифр. Выявлена взаимосвязь поражения кожи с повышением температуры тела и количеством узлов ( $p < 0,05$ ,  $r = 0,68$ ).

У 31 (46,26%) больного отмечен суставной синдром, который в 90,32% случаев ( $p < 0,0001$ ) характеризовался полиартралгиями и только в 9,67% (у 3 больных) – артритом коленных и/или голеностопных суставов. Асимметричное поражение суставов выявлено у 21 (67,74%) пациента ( $p < 0,001$ ), симметричное – у 10 (32,25%). У 24 (77,41%,  $p < 0,001$ ) больных в воспалительный процесс вовлекались коленные суставы и у 15 (48,38%) – плечевые. Каких-либо ассоциаций поражения суставов с возрастом, ИК и длительностью заболевания не выявлено.

У 17 (25,37%) больных установлен синдром раздраженного кишечника (СРК). Он характеризовался болью в околопупочной области в 100% случаев, метеоризмом в 14 (82,35%), тошнотой в 10 (58,82%) и диареей более 3 раз в день в 8 (47,05%). Длительность СРК составляла в среднем  $12,37 \pm 6,72$  нед.

Как видно из данных табл. 3, у наших пациентов имелось значимое повышение СОЭ ( $p = 0,01$ ) и уровня СРБ ( $p < 0,0001$ ).

Патоморфологическое исследование биоптата кожи и ПЖК проведено у 65 больных (97,01%). У 2 пациентов с мезентериальной формой ИЛП биопсию не выполняли из-за трудности доступа. Во всех случаях подтверждено наличие лобулярного панникулита – ИЛП: в области гиподермы выявлены диффузная лейко-лимфоцитарная инфильтрация, единичные многоядерные клетки, очаги некроза и пролиферация липоцитов.

На основании полученных результатов мы разработали **ИА ИЛП**, который включает описание состояния 7 систем органов. Максимальный счет по отдельным системам органов составляет от 1 до 3 баллов в зависимости от количества оцениваемых параметров, общий максимально возможный счет – 42 балла. В балльную оценку включаются все типы повреждения с момента начала заболевания (обусловленные непосредственно ИЛП или развившиеся вследствие терапии), при этом учитываются только признаки, сохраняющиеся в течение



Рис. 2. Симптом «блюдца» (стрелки) у больных ИЛП

Таблица 2. Характеристика поражения кожи и ПЖК у больных ИЛП (n=67)

Параметр	Показатель
Наличие уплотнений, n (%):	
>5	20 (29,85)
5–10	28 (41,79)
10<	14 (20,89)
Всего	62 (92,53)
Me [Q <sub>25</sub> ; Q <sub>75</sub> ]	10,07 [10; 40]
Стадия узла:	
0	5 (7,46)
I	6 (8,95)
II	25 (37,31)
III	31 (46,26)
сочетание стадий	24 (35,82)
ВАШ боли уплотнения, мм, M±σ	55,15±30,54
Размер узла, см, Me [Q <sub>25</sub> ; Q <sub>75</sub> ]	
Площадь поражения (ладонь или ее часть), см, M±σ	6,62 [4,5; 32]
Локализация уплотнений:	
плечо	35 (52,23)
бедро	48 (71,64)
голень	23 (34,32)
туловище	29 (43,28)
ягодичная область	20 (29,85)
лицо	0 (0)
голень + бедро + плечо	7 (10,44)
голень + бедро + плечо + туловище	9 (13,43)
Поверхность, n (%):	
передняя	55 (82,08)
латеральная	47 (70,14)
задняя	31 (46,26)
медиальная	36 (53,73)
смешанная	19 (28,35)
Симптом «блюдца»	53 (79,1)
Симметричность уплотнений, n (%)	53 (79,1)
Рубцовые изменения, n (%)	4 (35,82)

6 мес (табл. 4). Счет <5 баллов указывает на неактивное заболевание, от 5 до 10 – на возможную активность (1-я степень); от 11 до 20 – на 2-ю степень активности и >20 баллов – на явную активность (3-я степень).

Таким образом, 1-я степень активности характеризуется преобладанием в клинической картине ограниченных умеренно болезненных уплотнений при отсутствии сколько-либо значимых изменений в лабораторных тестах. При 2-й степени активности выявляются изменения различной локализации с преобладанием пролиферативных нарушений (распространенные болезненные I и/или III стадии уплотнения с умеренной площадью поражения туловища и конечностей, субфебрильной температурой, когнитивными нарушениями, мезентериальной недостаточностью др.) на фоне менее выраженных лабораторных тестов. Для

О Р И Г И Н А Л Ь Н Ы Е И С С Л Е Д О В А Н И Я

Таблица 3. Особенности клинических и лабораторных показателей у больных ИЛП (n=67)

Параметр	Показатель
Температура тела >37 °С: n (%) M±δ	48 (71,64) 37,8±0,9
СРК	17 (25,37)
Суставной синдром	31 (46,26)
Слабость	51 (76,11)
Миалгии	22 (32,83)
Эмоциональная лабильность	16 (23,88)
Потливость	7 (10,44)
Озноб	5 (7,46)
Головная боль	2 (2,98)
Зуд кожи	8 (11,94)
Нв, г/л, M±δ	125,10±18,33
Лейкоциты, ·10 <sup>9</sup> /л, M±δ	7,83±3,06
Нейтрофилы палочкоядерные, %, Me [Q <sub>25</sub> ; Q <sub>75</sub> ]	4,89 [4; 44]
СОЭ (по Вестергрену) >20 мм/ч: n (%) M±δ	41 (61,19) 23,96±16,58
СРБ >5,0 мг/л: n (%) Me [Q <sub>25</sub> ; Q <sub>75</sub> ]	48 (71,64) 32,84 [10; 229]
АЛТ, Ед/л: n (%) Me [Q <sub>25</sub> ; Q <sub>75</sub> ]	24 (35,82) 35,12 [22; 280]
АСТ, Ед/л: n (%) Me [Q <sub>25</sub> ; Q <sub>75</sub> ]	15 (22,38) 32,08 [20,7; 262]
Лептин >11,8 мг/мл: n (%) M±δ	35 (52,23) 31,09 ±24,14
ФНОα >8,21 пг/мл: n (%) Me [Q <sub>25</sub> ; Q <sub>75</sub> ]	27 (40,29) 21,97 [11; 123]

**Примечание.** АЛТ – аланинаминотрансфераза; АСТ – аспартатаминотрансфераза.

3-й степени активности типичны наличие лихорадки и других общих признаков болезни, преобладание II стадии уплотнения с интенсивной пальпаторной болью по ВАШ, распространенное поражение ПЖК, вовлечение в патологический процесс легких, сердца, желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) и т. д. При этом, по данным лабораторных исследований, определяются: значительное повышение СОЭ, уровня СРБ, лептина, ФНОα, иммуноглобулинов и трансаминаз. В соответствии с предложенным нами ИА у 33 пациентов имелась 1-я степень активности ИЛП, у 19 – 2-я степень и у 15 – 3-я степень.

Таблица 4. Расчет ИА ИЛП (Необходимо наличие нижеперечисленных симптомов не менее 6 мес)

Признак	Баллы
<b>Кожа</b>	
ВАШ боли уплотнения, мм:	
0–3	0
31–60	1
61–100	2
Стадия уплотнения:	
0	0
I	2
II	3
III	1
сочетание стадий	2
Изъязвления уплотнения (исключая тромбоз) в течение 6 мес	3
Площадь уплотнения (ладонь или ее часть), см:	
0–1	1
1,1–3	2
≥3,1	3
Распространенность уплотнений:	
верхние или нижние конечности либо туловище	1
верхние и нижние конечности	2
верхние и нижние конечности, туловище	3
Пострубцовые изменения	1
<b>Температура тела, °С:</b>	
≤37,5	1
37,6–38,0	2
≥38,0	3
<b>Легкие</b>	
Легочный фиброз (физикально и рентгенологически)	1
<b>Сердечно-сосудистая система</b>	
Кардиомиопатия (дисфункция желудочков)	1
<b>Периферические сосуды</b>	
Венозный тромбоз с отеком, изъязвлением или венозным стазом	1
<b>ЖКТ</b>	
Мезентериальная недостаточность	2
Стриктуры или хирургические операции на верхней части ЖКТ	1
<b>Костно-мышечная система</b>	
Миалгии или слабость	1
Артралгии	1
Артрит	1
<b>Лабораторные показатели</b>	
СОЭ (по Вестергрену), мм/ч:	
≤20	0
21–35	1
≥35	2
СРБ, мг/л:	
5,1–8	0
8,1–20	1
20–40	2
≥40	3
Лептин, мг/мл:	
11,8–29	1
≥29	2
ФНОα, пг/мл:	
8,21–20	1
≥20	2
<b>Сумма баллов</b>	

Ни у одного пациента не выявлено признаков иных диффузных заболеваний соединительной ткани, системных васкулитов, болезней легких, почек и лимфопролиферативной патологии.

**Обсуждение.** ИЛП — рецидивирующее заболевание с мультиорганным поражением. Его симптоматика крайне разнообразна, течение характеризуется чередованием периодов относительно стабильного состояния и рецидивов. Основной задачей ревматологов, терапевтов и других специалистов, в поле зрения которых находятся такие пациенты, является оценка активности и течения заболевания, прогнозирование его исходов, что будет способствовать и разработке новых методов лечения ИЛП. Определение активности ревматических заболеваний остается трудной задачей [2–4, 14–17]. Под активностью обычно подразумевают такие аспекты болезни, которые варьируются во времени и потенциально, спонтанно или под действием терапии могут быть обратимыми в отличие от повреждения и тяжести заболевания [17]. Повреждением считают необратимую недостаточность органов и тканей, возникшую в результате патологического процесса. Общепринятого определения тяжести болезни в настоящее время нет. Одни исследователи рассматривают ее как модификатор активности и включают в оценку активности (при наличии признаков болезни, требующих терапии, фиксированных функциональных ограничений), другие приравнивают к оценке прогноза. Наконец, понятие тяжести заболевания применяют для обозначения общего воздействия болезни на функцию органов и систем в данное время, включая обратимые (активность) и необратимые (повреждение) параметры болезни [4, 18]. В настоящее время ни одна из существующих систем оценки активности забо-

левание не является общепринятой. Отсутствие «золотого стандарта» объясняется неоднородностью подходов к оценке активного органного поражения, возможностью существования скрытых изменений [2–4, 14–18].

Анализ полученных данных позволил определить клинические признаки, коррелирующие с отдельно взятыми параметрами активности ИЛП. Такое деление ИЛП по степени активности представляется в какой-то мере условным и во многом зависит не только от наличия тех или иных клинико-лабораторных параметров болезни, но и от опыта врача. Следует подчеркнуть, что термин «активность ИЛП» подразумевает обратимые нарушения, в то время как необратимые изменения рассматриваются как повреждение.

**Выводы.** Таким образом, предложенный нами ИА позволяет определять:

- симптомы, связанные только с активностью ИЛП, а не с повреждением, инфекцией, тромбозом (в отсутствие воспалительного процесса) или другими состояниями;
- симптомы ИЛП, имевшие место в течение 6 мес до момента обследования;
- терапию ИЛП (препараты, их дозы, схемы лечения и т. п.).

При трудностях дифференциации проявлений ИЛП от других заболеваний решение принимает врач, основываясь на своем опыте и балансе вероятностей.

Предложенный ИА ИЛП имеет определенные ограничения, обусловленные редкостью патологии и отсутствием валидированных инструментов для оценки изменений патологического процесса. Требуются дальнейшие исследования и, возможно, поиск новых параметров активности ИЛП для включения их в ИА.

## Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Вербенка ЕВ, Беленький ГБ. К клинико-морфологической характеристике болезни Вебера–Крисчена. Вестник дерматологии и венерологии. 1971;(2):14–21. [Verbenka EV, Belen'kii GB. To the clinical and morphological characteristics of Weber-Christian disease. *Vestnik dermatologii i venerologii*. 1971;(2):14–21. (In Russ.)].
2. Клюквина НГ, Асеева ЕА, Ломанова ГВ и др. Индекс тяжести у больных системной красной волчанкой. Научно-практическая ревматология. 2014;52(4):410–6. [Klyukvina NG, Aseeva EA, Lomanova GV, et al. Severity index in patients with systemic lupus erythematosus. *Nauchno-prakticheskaya revmatologiya = Rheumatology Science and Practice*. 2014;52(4):410–6. (In Russ.)]. doi: 10.14412/1995-4484-2014-410-416
3. Олюнин ЮА. Оценка активности заболевания при ревматоидном артрите: рекомендации и практика. Современная ревматология. 2014;8(2):15–20. [Olyunin YuA. Assessment of disease activity in rheumatoid arthritis: recommendations and practice. *Sovremennaya revmatologiya = Modern Rheumatology Journal*. 2014;8(2):15–20. (In Russ.)]. doi: 10.14412/1996-7012-2014-2-15-20
4. Старовойтова МН, Ананьева ЛП, Конева ОА и др. Использование международного индекса для оценки активности системной склеродермии. Современная ревматология. 2013;7(1):34–40. [Starovoitova MN, Anan'eva LP, Koneva OA, et al. Use of the international systemic sclerosis activity index. *Sovremennaya revmatologiya = Modern Rheumatology Journal*. 2013;7(1):34–40. (In Russ.)]. doi: 10.14412/1996-7012-2013-2365
5. Laperuta P, Napolitano F, Di Crescenzo RM, et al. Idiopathic pleural panniculitis with recurrent pleural effusion not associated with Weber-Christian disease. *Open Med (Wars)*. 2016 Nov 19;11(1):394–398. doi: 10.1515/med-2016-0071. eCollection 2016.
6. Platsidaki E, Kotsafti O, Kouris A, et al. Pfeifer-Weber-Christian disease during pregnancy successfully treated with corticosteroids. *Indian J Dermatol*. 2016 Sep-Oct;61(5):581. doi: 10.4103/0019-5154.190136.
7. Wang Y, Zhao J, Ji LL, et al. Weber-Christian disease present with lung nodules dramatically improved with corticosteroid therapy: one case report and literature review. *Int J Rheum Dis*. 2015 Jul 29. doi: 10.1111/1756-185X.12620. [Epub ahead of print]
8. Panush RS, Yonker RA, Dlesk A, et al. Weber-Christian disease. Analysis of 15 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 1985 May;64(3):181–91.
9. White JW, Winkelmann RK. Weber-Christian panniculitis: a review of 30 cases with this diagnosis. *J Am Acad Dermatol*. 1998 Jul;39(1):56–62.
10. Егорова ОН, Белов ВС, Раденска-Лоповок СГ и др. Дифференциальная диагностика панникулита. Врач. 2014;(11):14–9. [Egorova ON, Belov BS, Radenska-Lopovok SG, et al. Differential diagnosis of panniculitis. *Vrach*. 2014;(11):14–9. (In Russ.)].
11. Мурадян РИ, Панченков НР. Экстренная помощь при ожогах. Москва: Медицина;1983. С. 63–4. [Murazyan RI, Panchenkov NR. *Ekstrennaya pomoshch' pri ozhogakh* [Emergency care for burns]. Moscow: Meditsina;1983. P. 63–4.]
12. 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 Apr-Jun;79(2):254–6.
13. Le Corguille M, Levy 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 Jun;27(6-7):660-2.

14. Nossent JC. Course and prognostic value of systemic lupus erythematosus disease activity index in black Caribbean patients.

*Semin Arthritis Rheum.* 1993 Aug;23(1):16-21.

15. Smolen JS, Breedveld FC, Schiff MH, et al. A simplified disease activity index for rheumatoid arthritis for use in clinical prac-

tice. *Rheumatology (Oxford)*. 2003 Feb;42(2):244-57. doi: 10.1093/rheumatology/keg072

16. Aletaha D, Smolen J. The Simplified Disease Activity Index (SDAI) and the Clinical Disease Activity Index (CDAI): a review of their usefulness and validity in rheumatoid arthritis. *Clin Exp Rheumatol.* 2005 Sep-Oct;23(5 Suppl 39):S100-8.

17. Valentini G, Silman AJ, Veale D.

Assessment of disease activity. *Clin Exp Rheumatol.* 2003;21(3 Suppl 29):S39-41.

18. Medsger TA, Bombardieri S, Czirjak L, et al. Assessment of disease severity and prognosis. *Clin Exp Rheumatol.* 2003;21(3 Suppl 29):S42-6.

Поступила 15.09.2017

Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами.