



# Идиопатический лобулярный панникулит. Клинический случай

Н.В. Овсянников<sup>1</sup>, О.В. Замахина<sup>✉2</sup>, Д.Р. Мингулов<sup>2</sup>, В.Ф. Горшков<sup>2</sup>, В.В. Клишин<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет», Омск, Россия;

<sup>2</sup>ГБУЗ Омской области «Городская клиническая больница № 1 им. А.Н. Кабанова», Омск, Россия

✉ozamakhina@yandex.ru

## Аннотация

К панникулитам относятся гетерогенные заболевания, характеризующиеся иммуновоспалительным процессом в подкожно-жировой клетчатке. В патологический процесс могут вовлекаться и другие органы, в частности опорно-двигательный аппарат и внутренние органы. Этиология и патогенез панникулитов до конца не изучены, однако наиболее вероятно их иммунопатологическая природа. Единая классификация панникулитов отсутствует. Определенный клинический интерес представляет идиопатический лобулярный панникулит (ИЛП) (синонимы: рецидивирующий лихорадочный ненагнаивающийся панникулит, нодулярный панникулит Пфейфера–Вебера–Крисчена. ИЛП по МКБ-10 относится к системным заболеваниям соединительной ткани (M35.6). Описанный клинический случай ИЛП демонстрирует сложность диагностики этого заболевания.

**Ключевые слова:** болезнь Пфейфера–Вебера–Крисчена, идиопатический лобулярный панникулит, системное заболевание соединительной ткани.

**Для цитирования:** Овсянников Н.В., Замахина О.В., Мингулов Д.Р., Горшков В.Ф., Клишин В.В. Идиопатический лобулярный панникулит. Клинический случай. *Клинический разбор в общей медицине*. 2024; 5 (10): 28–32. DOI: 10.47407/kr2024.5.10.00492

## Idiopathic lobular panniculitis. Clinical case

Nikolay V. Ovsyannikov<sup>1</sup>, Olga V. Zamakhina<sup>✉2</sup>, Dmitriy R. Mingulov<sup>2</sup>, Vladimir F. Gorshkov<sup>2</sup>, Vitalij V. Klishin<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Omsk State Medical University, Omsk, Russia;

<sup>2</sup>City Clinical Hospital No. 1 named after A.N. Kabanov, Omsk, Russia

✉ozamakhina@yandex.ru

## Abstract

Panniculitis includes heterogeneous diseases characterized by an immuno-inflammatory process in the subcutaneous fat. Often the musculoskeletal system and internal organs are involved in the pathological process. The etiology and pathogenesis of panniculitis are not fully understood, however, the immunopathological nature of the disease is most likely. There is no uniform classification of panniculitis. Ideopathic lobular panniculitis (ILP) (synonyms: recurrent febrile non-suppurating panniculitis, nodular Pfeiffer-Weber-Christian panniculitis) is of particular clinical interest. ILP according to ICD-10 refers to systemic connective tissue lesions (M 35.6). The described clinical case of IPD demonstrates the difficulty of diagnosing this disease.

**Keywords:** Pfeifer-Weber-Christian Disease, idiopathic nodular panniculitis, systemic connective tissue disease.

**For citation:** Ovsyannikov N.V., Zamakhina O.V., Mingulov D.R., Gorshkov V.F., Klishin V.V. Idiopathic lobular panniculitis. Clinical case. *Clinical review for general practice*. 2024; 5 (10): 28–32 (In Russ.). DOI: 10.47407/kr2024.5.10.00492

## Актуальность

К панникулитам относятся гетерогенные заболевания, характеризующиеся иммуновоспалительным процессом в подкожно-жировой клетчатке. Нередко в патологический процесс вовлекаются опорно-двигательный аппарат и внутренние органы. Этиология и патогенез панникулитов до конца не изучены, однако наиболее вероятно их иммунопатологическая природа. Единая классификация панникулитов отсутствует.

Определенный клинический интерес представляет идиопатический лобулярный панникулит (ИЛП) (синонимы: рецидивирующий лихорадочный ненагнаивающийся панникулит, нодулярный панникулит Пфейфера–Вебера–Крисчена. ИЛП по МКБ-10 относится к системным заболеваниям соединительной ткани (M35.6). Это редкое заболевание: в мировой литературе описано около 230 случаев, в отечественной – 75 [1–3]. Морфологически ИЛП проявляется воспалением жировой ткани с лимфоидно-гистиоцитарной инфильтрацией, возможным развитием некрозов, образо-

ванием липогранулем и типичных крупных клеток с пенистой цитоплазмой [3].

Клиническая картина ИЛП и его морфологическая картина впервые были описаны К. Пфейфером в 1882 г. и обозначены как «очаговая атрофия подкожно-жировой клетчатки». В последующем в 1925 г. Ф.П. Вебер предложил назвать эту патологию «рецидивирующим нодулярным панникулитом». Описание клинической картины этого заболевания в 1928 г. Г.Э. Крисченом было расширено симптомами интоксикационного синдрома. Им был предложен термин «рецидивирующий лихорадочный ненагнаивающийся панникулит», что в последующем получило название синдрома Вебера–Крисчена. В отечественной литературе ИЛП впервые был описан Ю.В. Постновым и Л.Н. Николаевым в 1961 г. [1].

Выделены следующие клинические формы ИЛП: узловатая, бляшечная, инфильтративная и мезентериальная [1, 3–5]. Сложность диагностики ИЛП определяется неспецифичной клинической картиной. Это могут быть лихорадка (до 41 С°), слабость, тошнота, рвота,

снижение аппетита, полиартралгии, артрит, миалгии, поражение орбит и вовлечение в воспалительный процесс брыжейки [6–8]. Соответственно, пациент с ИЛП может обратиться к врачам самых разных специальностей, не имеющих опыта диагностики и лечения этого заболевания. Настоящий клинический случай служит иллюстрацией сложности диагностики ИЛП.

### Описание клинического наблюдения

Мужчина, 25 лет, поступил в хирургическое отделение с жалобами на образование плотного безболезненного образования на коже спины. Ранее наблюдался у терапевта с диагнозом ОРВИ. Отмечал повышение температуры тела более  $38,5^{\circ}\text{C}$  ежедневно в течение 1,5 месяца, за последнюю неделю появилось образование на коже спины, которое постепенно приобретало синюшную окраску. Хирургом был направлен на госпитализацию в отделение гнойной хирургии с диагнозом «нагноившаяся атерома спины».

При поступлении в стационар было отмечено наличие лихорадки до  $38,8^{\circ}\text{C}$ , подкожного образования в околопозвоночной области слева на уровне VII шейного позвонка, выступающего над поверхностью кожи диаметром 4 см, безболезненного при пальпации. Обращал на себя внимание участок уплотнения кожи и подкожно-жировой клетчатки по передней поверхности грудной клетки в подключичной области слева размером с ладонь, который невозможно было собрать в складку, поверхность кожи над ним имела слабую гиперпигментацию (рис. 1, 2). При лабораторном обследовании были выявлены гипохромная анемия легкой степени, умеренная лейкопения, лимфоцитоз, ускорение СОЭ до 24 мм/ч, повышение уровней СРБ до 23 г/л и ферритина до 388 мкг/л, повышение АЛАТ и АСАТ до 3 норм, повышение IgA, снижение иммуно-регуляторного индекса CD4/CD8, незначительное повышение прокальцитонина, гипоальбуминемия, диспротеинемия, гипергаммаглобулинемия, умеренная протеинурия. Уровни комплемента 3, комплемента 4, сывороточной липазы, сывороточной амилазы,  $\alpha$ -1-антитрипсина, креатинфосфокиназы, креатинина, мочевины, глюкозы, билирубина и щелочной фосфатазы в сыворотке крови не выходили из референтного интервала. Скрининг TORCH, скрининг на туберкулез, Коксаки IgM, бруцеллы IgG и IgM, боррелии IgG и IgM были отрицательными. Показатели антинуклеарных антител, волчаночных антикоагулянтов, антинейтрофильных цитоплазматических антител, криоглобулина и антифосфолипидных антител соответствовали нормальным. Вирусный гепатит, аутоиммунный гепатит, метаболические факторы, врожденные или наследственные заболевания (болезнь Вильсона), лекарства и токсины, вызывающие повышение уровня ферментов печени, чрезмерное злоупотребление алкоголем, ожирение и сахарный диабет были исключены.

При фиброколоноскопии патологических изменений выявлено не было. По данным фиброэзофагогастроэнтероэнтерографии – признаки поверхностного гастрита,

Рис. 1. Панникулит на передней поверхности грудной клетки.  
Fig. 1. Panniculitis on the anterior chest surface.



Рис. 2. Панникулит на задней поверхности грудной клетки.  
Fig. 2. Panniculitis on the posterior chest surface.



дуоденита. При проведении МСКТ органов грудной клетки описаны признаки двухсторонней лимфаденопатии подмышечных лимфоузлов, отека, инфильтрации

Рис. 3. Зона повышенной плотности «мутной» брыжеечной жировой клетчатки на аксиальном скане.

Fig. 3. Area showing the increased density of "cloudy" mesenteric fat, axial view.

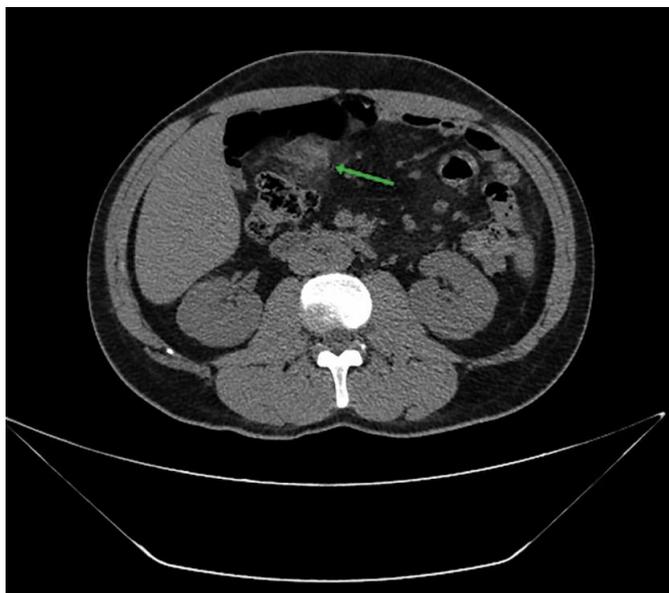


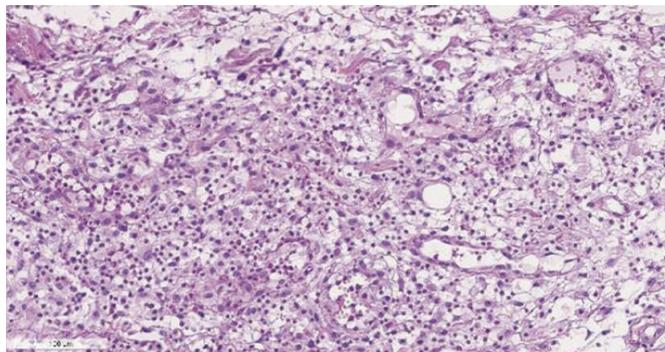
Рис. 4. Зона повышенной плотности «мутной» брыжеечной жировой клетчатки на сагиттальном скане.

Fig. 4. Area showing the increased density of "cloudy" mesenteric fat, sagittal view.



Рис. 5. Хроническое активное воспаление с вовлечением подкожной жировой клетчатки (панникулит).

Fig. 5. Chronic active inflammation involving subcutaneous fat (panniculitis).



мягких тканей грудной клетки и плечевой области слева. МСКТ органов брюшной полости позволила выявить признаки гепатоспленомегалии, реактивных изменений брыжейки тонкой кишки по типу панникулита с умеренной мезентериальной лимфаденопатией (рис. 3, 4).

При проведении биопсии образования в области спины гнойного отделяемого получено не было. Выполнена биопсия кожи и подмышечного лимфоузла. При морфологическом исследовании в биоптате кожи выявлено хроническое активное воспаление с вовлечением подкожной жировой клетчатки (панникулит) (рис. 5).

Признаки опухолевого роста обнаружены не были. Данные иммуно-гистохимического исследования соответствовали панникулиту. При морфологическом исследовании лимфатического узла выявлены признаки реактивной лимфаденопатии. Для уточнения локализации очагов активности панникулита проведена позитронно-эмиссионная компьютерная томография с 18-фтордезоксиглюкозой, выявившая повышенную фиксацию радиофармпрепарата в подкожных инфильтратах, в единичном аксиллярном лимфоузле слева, а также локальное уплотнение в брыжейке слева с повышенной метаболической активностью, гепатоспленомегалию, диффузно-повышенную фиксацию препарата в костном мозге.

Проведены консультация гематолога и онкологический консилиум, которые исключили вероятность гематологического заболевания и панникулитоподобной Т-клеточной лимфомы.

Установлен диагноз панникулита Пфейфера–Вебера–Крисчена, мезентериальная форма. Проведено лечение преднизолоном 30 мг/сут внутривенно с положительной динамикой: температура тела нормализовалась, снизились уровни СРБ и ферритина. Пациент взят на диспансерный учет ревматологом, назначена базисная терапия: преднизолон 10 мг/сут, альфакальцидол 1 мкг на ночь, гидроксихлорохин 400 мг/сут. Через 1 месяц наблюдения отмечено улучшение состояния кожи, температура тела повышалась однократно до субфебрильных цифр, достигнута полная нормализация показателей крови, маркеров воспаления, протеинурии и печеночных ферментов.

## Обсуждение

В клинической практике проблема диагностики ИЛП весьма актуальна. Это обусловлено целым рядом объективных причин: разнообразием и неспецифичностью клинических проявлений заболевания; многообразием клинических форм ИЛП; редкостью заболевания; отсутствием у врачей опыта диагностики ИЛП. Внедрение клинических рекомендаций по диагностике и лечению большого количества заболеваний приучило врачей руководствоваться схемой «нозологизация – протокол обследования – протокол лечения». Подобные рекомендации по диагностике и лечению панникулита не разработаны, что требует от врачей различных специальностей при работе с таким пациентом навыков объективного обследования, качественного анализа полученной информации, выработки плана проведения ряда сложных дополнительных методов исследования и наличия возможности их выполнения, нестандартного, творческого мышления при диагностике заболевания.

## Заключение

Проблема диагностики панникулита Пфайфера–Вебера–Крисчена обусловлена многообразием клинических форм и различной активностью течения, а также отсутствием единых критериев постановки диагноза. Это нередко приводит к поздней постановке диагноза и, следовательно, неадекватной тактике лечения таких больных. Рассмотренный клинический случай демонстрирует важность общего осмотра, и, в частности, тщательного исследования кожных покровов и подкожно-жировой клетчатки. Учитывая малое количество описанных случаев заболевания, существуют трудности оценки прогноза. Своевременная диагностика ИЛП, учет разнообразия форм и активности процесса, диспансерное наблюдение пациента создают благоприятные условия для эффективного лечения.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

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

## Литература / References

- 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  
Egorova ON, Belov BS, Glukhova SI, Radenska-Lopovok SG. Idiopathic Lobular Panniculitis as a common clinical problem. *Therapeutic Archive*. 2019;91(5):49-53. DOI: 10.26442/00403660.2019.05.000187 (in Russian).
- Wick MR. Panniculitis: a summary. *Semin Diagn Pathol* 2017;34(3): 261-72. DOI: 10/1053/j.semder.2016.12.004
- Егорова О.Н., Белов Б.С., Раденска-Лоповок С.Г. и др. Дифференциальная диагностика панникулитов. *Врач*. 2014;11:14-18.  
Egorova ON, Belov BS, Radenska-Lopovok SG et al. Differential diagnosis of panniculitis. *Vrach (The doctor)*. 2014;11:14-18 (in Russian).
- Ахмеров С.Ф., Нуриахметова Т.Ю., Абдракипов Р.З. и др. Длительное наблюдение пациентки с панникулитом Вебера–Крисчена. *Современная ревматология*. 2017;11(2):57-59. DOI: 10.14412/1996-7012-2017-2-57-59  
Akhmerov S.F., Nuriakhmetova T.Yu., Abdrakipov R.Z. et al. Long-term follow-up of a female patient with Weber-Christian panniculitis. *Sovremennaya Revmatologiya*. 2017;11(2):57-59. DOI: 10.14412/1996-7012-2017-2-57-59 (in Russian).
- Белоглазов В.А., Петров А.В., Шадуро Д.В. и др. Панникулит Крисчена–Вебера (разбор клинического случая). *Крымский терапевтический журнал*. 2014;23(2). URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/pannikulit-krischena-vebera-razbor-klinicheskogo-sluchaya> (дата обращения: 18.05.2024).
- Beloglazov V.A., Petrov A.V., Shaduro D.V. et al. Panniculitis Christian – Weber (analysis of clinical case). *Crimean Journal of Internal Diseases*. 2014;23(2). URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/pannikulit-krischena-vebera-razbor-klinicheskogo-sluchaya> (date of the application: 18.05.2024) (in Russian).
- Гребенюк В.Н., Дударева Л.А., Тогоева Л.Т., Мураков С.В. Рецидивирующий лихорадочный ненагнаивающийся панникулит Вебера–Крисчена. *Клиническая дерматология и венерология*. 2011;9(3):15-8. URL: <https://www.mediasphera.ru/issues/klinicheskaya-dermatologiya-i-venerologiya/2011/3/downloads/ru/031997-2849201133> (дата обращения: 12.05.2024)  
Grebeniuk VN, Dudareva LA, Togoeva LT, Murakov SV. Recurrent febrile non-suppurative Weber-Christian panniculitis. *Russian Journal of Clinical Dermatology and Venereology*. 2011;9(3):15-8. URL: <https://www.mediasphera.ru/issues/klinicheskaya-dermatologiya-i-venerologiya/2011/3/downloads/ru/031997-2849201133> (date of the application: 12.05.2024) (in Russian).
- Metha R, Gahlot GP, Das P et al. Sclerosing mesenteric panniculitis in a young patient: common cause of diagnostic dilemma and treatment refractoriness. *Acta gastro-enterologica Belgica* 2016;79(2):254-256. PMID: 27382948
- Rotondo C, Corrado A, Mansueto N et al. Pfeifer-Weber-Christian Disease: A Case Report and Review of Literature on Visceral Involvements and Treatment Choices. *Clin Med Insights Case Rep* 2020;13: 1179547620917958. DOI: 10.1177/1179547620917958

## ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

**Овсянников Николай Викторович** – д-р мед. наук, доц., зав. каф. пропедевтики внутренних болезней, ФГБОУ ВО ОмГМУ.  
E-mail: niklajjovs@rambler.ru; ORCID: 0000-0002-9945-7881

**Замახина Ольга Владимировна** – канд. мед. наук, доц., доц. каф. пропедевтики внутренних болезней, ФГБОУ ВПО ОмГМУ.  
E-mail: ozamakhina@yandex.ru; ORCID: 0000-0003-0748-2324

## INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

**Nikolay V. Ovsyannikov** – Dr. Sci. (Med.), Assoc. Prof., Omsk State Medical University. E-mail: niklajjovs@rambler.ru;  
ORCID: 0000-0002-9945-7881

**Olga V. Zamakhina** – Cand. Sci. (Med.), Assoc. Prof., Omsk State Medical University. E-mail: ozamakhina@yandex.ru;  
ORCID: 0000-0003-0748-2324

**Мингулов Дмитрий Рашидович** – врач-хирург, зав. отделением гнойной хирургии БУЗ Омской области «Городская клиническая больница № 1 им. А.Н. Кабанова». E-mail: dming74@mail.ru; ORCID: 0009-0000-9745-0283

**Dmitrij R. Mingulov** – Head of the Department of Purulent Surgery, City Clinical Hospital No. 1 named after A.N. Kabanov. E-mail: dming74@mail.ru; ORCID 0009-0000-9745-0283.

**Горшков Владимир Федорович** – врач-хирург отделения гнойной хирургии БУЗ Омской области «Городская клиническая больница № 1 им. А.Н. Кабанова». E-mail: vladimircgorschkov@yandex.ru; ORCID: 0009-0003-0258-8303

**Vladimir F. Gorshkov** – Surgeon, City Clinical Hospital No. 1 named after A.N. Kabanov. E-mail: vladimircgorschkov@yandex.ru; ORCID: 0009-0003-0258-8303.

**Клишин Виталий Владимирович** – врач лучевой диагностики, заведующий отделением лучевой диагностики БУЗ Омской области «Городская клиническая больница № 1 им. А.Н. Кабанова». E-mail: ogkb@yandex.ru; ORCID: 0009-0002-1916-7962

**Vitalij V. Klishin** – Head of the Department of Radiation Diagnostics, City Clinical Hospital No. 1 named after A.N. Kabanov. E-mail: ogkb@yandex.ru; ORCID: 0009-0002-1916-7962

Поступила в редакцию: 20.06.2024

Поступила после рецензирования: 11.07.2024

Принята к публикации: 05.09.2024

Received: 20.06.2024

Revised: 11.07.2024

Accepted: 05.09.2024