

# Панникулит при дерматомиозите

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

<sup>1</sup>ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России, кафедра ревматологии Института профессионального образования, Москва, Россия; <sup>2</sup>ФГБНУ Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой, Москва, Россия, <sup>1</sup>119991 Москва, ул. Трубецкая, 8, стр. 2; <sup>2</sup>115522 Москва, Каширское шоссе, 34А

<sup>1</sup>Department of Rheumatology, Institute of Professional Education, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Ministry of Health of Russia, Moscow, Russia; <sup>2</sup>V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology, Moscow, Russia <sup>1</sup>8, Trubetskaya St., Build. 2, Moscow 119991; <sup>2</sup>34A, Kashirskoe Shosse, Moscow 115522

**Контакты:** Ольга Алексеевна Антелаво; [antelavao@gmail.com](mailto:antelavao@gmail.com)

**Contact:** Olga Antelava; [antelavao@gmail.com](mailto:antelavao@gmail.com)

Поступила 17.11.15

Дерматомиозит (ДМ) и полимиозит (ПМ) относятся к идиопатическим воспалительным миопатиям (ИВМ) и характеризуются воспалительным поражением скелетной мускулатуры. При ДМ, в отличие от ПМ, наблюдается поражение кожи, которое служит патогномичным признаком данного состояния. Одним из редких кожных проявлений при этой патологии является панникулит (Пн).

**Цель** исследования — изучить клинико-лабораторные особенности ИВМ, сопровождающихся Пн, и разработать рекомендации по ведению таких больных.

**Материал и методы.** Обследовано 318 пациентов (75 мужчин и 243 женщины) в возрасте от 18 до 80 лет с диагнозом ИВМ и средней длительностью болезни  $18,97 \pm 7,4$  мес, которые наблюдались в ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой с 1996 по 2015 г.

**Результаты и обсуждение.** У 12 (3,8%) из 318 больных верифицирован лобулярный Пн, который в 100% случаев ассоциирован с диагнозом ДМ. Клиническая картина в этой группе больных также характеризовалась поражением кожи в виде эритемы на лице, туловище и эритемы Готтрона (в 100% случаев), околоногтевых капилляритов (91,7%), язвенно-некротического васкулита (57,3%), параорбитального отека (75%), лихорадки (41,7%), алопеции (50%) и суставного синдрома (25%).

**Заключение.** Развитие Пн связано с острым периодом ДМ, а появление новых очагов — с обострением этого заболевания, что требует проведения активной терапии.

**Ключевые слова:** идиопатические воспалительные миопатии; дерматомиозит; панникулит.

**Для ссылки:** Антелаво ОА, Егорова ОН, Белов БС и др. Панникулит при дерматомиозите. Научно-практическая ревматология. 2016;54(2):227-232.

## PANNICULITIS IN DERMATOMYOSITIS

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

Dermatomyositis (DM) and polymyositis (PM) belong to idiopathic inflammatory myopathies (IIM) and are characterized by inflammatory injury to the skeletal muscles. In DM, unlike PM, there is skin injury that serves as a pathognomonic sign of this condition. Panniculitis (PN) is one of the rare cutaneous manifestations in this disease.

**Objective:** to investigate the clinical and laboratory characteristics of IIM accompanied by PN and to elaborate guidelines for managing these patients.

**Subjects and methods.** Examinations were made in 318 patients (75 men and 243 women) aged 18 to 80 years who were diagnosed with IIM (mean disease duration of  $18.97 \pm 7.4$  months) and followed up at the V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology in 1996 to 2015.

**Results and discussion.** In 12 (3.8%) of the 318 patients, lobular PN that was associated with the diagnosis of DM verified in all cases. The clinical picture in this patient group was also characterized by skin injury as erythema on the face and trunk and Gottron's papules (100%), periungual capillaritis (91.7%), ulceronecrotic vasculitis (57.3%), periorbital edema (75%), fever (41.7%), alopecia (50%), and joint involvement (25%).

**Conclusion.** The development of PN is associated with the acute period of DM and the emergence of new foci is related to an exacerbation of this disease, which requires active therapy.

**Key words:** idiopathic inflammatory myopathies; dermatomyositis; panniculitis.

**For reference:** Antelava OA, Egorova ON, Belov BS, et al. Panniculitis in dermatomyositis. Nauchno-Prakticheskaya Revmatologiya = Rheumatology Science and Practice. 2016;54(2):227-232 (In Russ.).

**doi:** <http://dx.doi.org/10.14412/1995-4484-2016-227-232>

Полимиозит (ПМ), дерматомиозит (ДМ) и ювенильный дерматомиозит (ЮДМ) относятся к идиопатическим воспалительным миопатиям (ИВМ). Они характеризуются воспалительным поражением скелетной мускулатуры в виде слабости проксимальных отделов верхних и нижних конечностей, мышц шеи, глотки, гортани. Помимо мышечного поражения, типичными для ДМ считаются яркие изменения кожного покрова — эритема на лице, груди, плечах, спине, коже тыльной поверхности пястно-фаланговых, проксимальных межфаланговых, локтевых и коленных суставов, параорбитальный гелиотропный отек, панникулит (Пн) [1]. Поражение кожи может служить одним из первых клинических проявлений болезни, причиняющих страдание больному. При прогрессировании и распространении поражения нарастает и мышечная слабость, постепенно меняется

внешний облик больного. Присоединение висцеральной патологии существенно ухудшает прогноз и способствует значительному снижению качества жизни больных ПМ или ДМ с антисинтетазным синдромом [2].

Основными лабораторно-инструментальными характеристиками, отражающими выраженность мышечного повреждения, являются: уровень креатинфосфокиназы (КФК) в сыворотке крови, наличие воспалительной активности по данным игольчатой электромиографии (и-ЭМГ), некроз и лимфогистиоцитарная инфильтрация в мышечном биоптате [3].

Значимость поражения кожи при ДМ подчеркивают многие исследователи [1–4], но признаки воспаления подкожной жировой клетчатки (ПЖК) у этих больных представлены в единичных наблюдениях [5–8].

Одним из редких проявлений ПМ/ДМ является Пн.

Истинная клиническая и прогностическая значимость Пн при ДМ в настоящее время остается недооцененной, поскольку он имеет весьма широкий клинический диапазон – от едва заметного уплотнения ПЖК и блюдцеобразных очагов липоатрофии (рис. 1), до глубокого, длительно не заживающего инфильтративно-язвенного поражения (рис. 2, *a–в*), оставляющего впоследствии кальцификаты или грубые рубцовые изменения.

Изменения лабораторных показателей при Пн носят неспецифический характер, отражая наличие и выраженность воспалительного процесса. Поэтому они (за исключением  $\beta$ 1-антитрипсина, амилазы и липазы) позволяют судить лишь об активности болезни, а не о нозологической принадлежности. Большое значение для верификации Пн имеет гистоморфологическая картина, характеризующаяся некрозом адипоцитов, инфильтрацией ПЖК воспалительными клетками и переполненными жиром макрофагами («пенистые клетки») [9, 10]. Гистопатологическая картина Пн при ДМ малоизученна.

В связи с этим весьма перспективным является изучение клинико-лабораторных особенностей Пн при ИВМ.

**Целью** настоящего исследования явилось изучение клинико-лабораторных особенностей ИВМ, сопровождающихся Пн, и разработки рекомендаций по ведению таких больных.

**Материал и методы**

В исследовании участвовали 318 больных ИВМ, наблюдавшихся в ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой с 1996 по 2015 г. с достоверным диагнозом ПМ/ДМ, отвечающим критериям А. Bohan и J.V. Peter 1975 г. [11].

Критерии исключения: выраженные нарушения функции сердечно-сосудистой системы, печени, почек, беременность и кормление грудью. Исследование одобрено локальным этическим комитетом ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой. Всеми участниками исследования было подписано информированное согласие.

Всем больным проводили комплексное обследование:

1. Клиническое обследование включало сбор анамнеза (с учетом коморбидности, аллергологического статуса, наследственности, сопутствующего приема препаратов и т. д.), а также исследования по органам и системам [12].

Мануальное мышечное тестирование (manual muscle testing – ММТ) проводилось согласно рекомендациям Международной группы исследователей по оценке миозита и клинических исследований (IMACS) [13] и включало индекс оценки 8 и 24 мышц (ММТ8, норма 80 баллов; ММТ24, норма 260 баллов) по 10-балльной шкале аксиальных, проксимальных и дистальных групп мышц. Оценка объема движений проводилась в горизонтальной и вертикальной плоскостях при сопротивлении силе давления тестирующего врача.

При оценке выраженности Пн учитывали распространенность, окраску и число пораженных участков.

Интенсивность их болезненности определяли по визуальной аналоговой шкале (ВАШ) при надавливании на центр узла до побеления ногтевой фаланги исследователя.

2. Лабораторно-инструментальное исследование проводили по единому алгоритму, включающему определение СОЭ, уровней КФК, аспаратаминотрансферазы (АСТ), аланинаминотрансферазы (АЛТ), С-реактивного белка (СРБ), антинуклеарного фактора (АНФ-Нер2), антител к двуспиральной ДНК (анти-дс-ДНК), а также компьютерную томографию (КТ) органов грудной клетки.

3. Биопсию кожи и ПЖК выполняли из очага наибольшего поражения с последующим патоморфологическим исследованием.

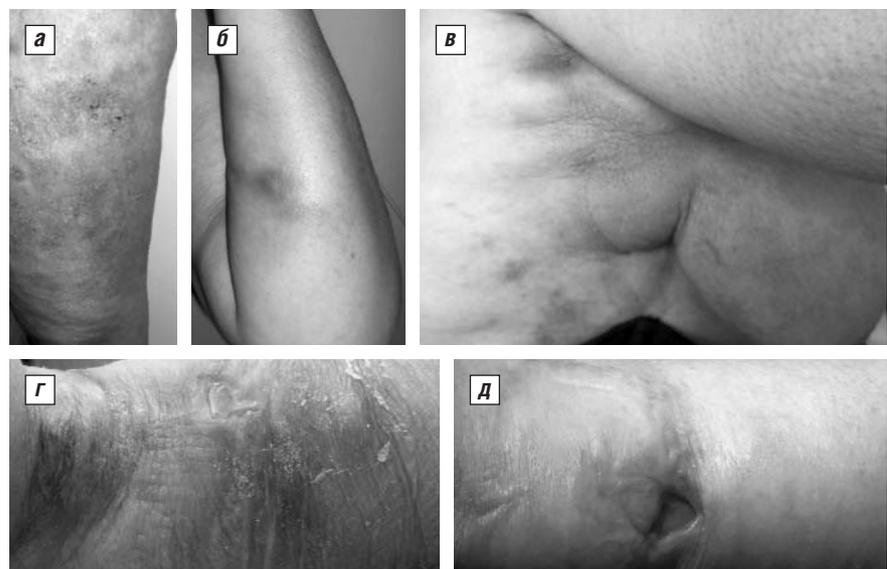
Статистическую обработку результатов проводили с использованием пакета статистического анализа данных Statistica 10.0 для Windows (StatSoft Inc., США). Различия считали статистически значимыми при уровне ошибки  $p < 0,05$ . Количественные переменные описывались средним арифметическим значением (М), стандартным отклонением от среднего арифметического значения (δ), медианой [25-м; 75-м перцентилями]. Качественные переменные описывались абсолютными и относительными частотами (процентами).

**Результаты**

В результате обследования 318 пациентов с ИВМ Пн выявлен у 12 (3,8%) из них в том числе у двух детей. Во всех



**Рис. 1.** Очаги липоатрофии на груди и медиальной поверхности плеча. Симптом «блюдца» при лобулярном Пн (ЛПн)



**Рис. 2.** Пациентка И., 61 год. Пн при ДМ с длительно не заживающим инфильтративно-язвенным поражением кожи и ПЖК. *a – в* – поражение соответственно бедра, предплечья и подмышечной области, за 5 мес предшествующее развитию мышечной слабости; *г, д* – активность Пн, сохраняющаяся при нарастании мышечной силы на фоне терапии

12 случаях верифицирован ДМ, при этом у 9 больных – в острый период начала болезни, у двух больных уплотнения возникли при обострении хронического ДМ; у одной пациентки признаки Пн присутствовали в качестве моносимптома и предшествовали манифестации клинической картины ДМ. Соотношение мужчин и женщин составило 3:9 (25%:75%), средний возраст – 47,2±19,2 года. Никто из пациентов с Пн не имел тяжелых сопутствующих заболеваний, включая онкологические. У одной больной имело место носительство хронического гепатита В, у другой – гепатита С, что не требовало дополнительной специфической терапии.

Группа больных с уплотнениями при ДМ была однородна, поскольку основные характеристики и показатели, отражающие активность болезни внутри нее были сопоставимы (см. таблицу). Конституциональные проявления были представлены лихорадкой (n=11) и снижением массы тела (n=3). В клинической картине присутствовали также алопеция (n=6) и неэрозивный артрит (n=3).

Средние значения основных показателей активности болезни составляли: ММТ8 = 47,8±16,1 балла; ММТ24 = 183,0±34,1 балла, что свидетельствовало о существенной потере мышечной силы.

В исследуемой группе больных привлекала внимание выраженность кожных проявлений. Так, эритема на лице, туловище и эритема Готтмана наблюдалась у всех 12 пациентов, околоногтевые капилляриты – у 11 (91,7%), язвенно-некротический васкулит – у 7 (57,3%), параорбитальный гелиотропный отек – у 9 (75%).

Характерная для ДМ кожная симптоматика у 12 пациентов ассоциировалась с асимметричными узлами на туловище (75%), верхних (83%) и нижних (57%) конечностях, на голенях локализации не отмечалось. В 92% случаев отмечено незначительное (до пяти) число участков пораженной кожи.

Общая характеристика больных ДМ с Пн (n=12)

| Показатель                               | Значение   |
|--|------------|
| Пол, n (%):                              |            |
| мужчины                                  | 3 (25)     |
| женщины                                  | 9 (75)     |
| Возраст, годы, М±δ                       | 47,25±19,2 |
| Длительность заболевания, мес, М±δ       | 61,9±18,2  |
| Кожные проявления ДМ, n (%):             |            |
| эритема на лице                          | 12 (100)   |
| эритема на туловище                      | 9 (75)     |
| эритема Готтмана                         | 11 (91,7)  |
| околоногтевые капилляриты                | 11 (91,7)  |
| язвенно-некротический васкулит           | 7 (57,3)   |
| ММТ24, М±δ                               | 183±48,5   |
| КФК, Ед/л, М±δ                           | 2910±1350  |
| Распространенность уплотнения Пн, n (%): |            |
| верхние конечности                       | 10 (83)    |
| нижние конечности:                       |            |
| голена                                   | 0          |
| бедро                                    | 2 (17)     |
| туловище                                 | 9 (75)     |
| Асимметричность уплотнений Пн, n (%)     | 12 (100)   |
| Болезненность уплотнения, мм ВАШ, М±δ    | 65±19,8    |
| Число узлов <5, n (%)                    | 11 (92)    |
| Дистрофия ПЖК («симптом блюдца»), n (%)  | 12 (100)   |

Во всех случаях узлы были изолированы друг от друга, четко отграничены от окружающей ткани, имели окраску от розового до красного цвета. Размер узлов колебался от 3 до 6 см, с умеренной болезненностью при пальпации до 65 мм ВАШ. У 4 пациентов узлы сливались в конгломераты различного размера, неправильной формы, с четкими границами. И только у одной пациентки (см. рис. 2, а–д) наблюдалась обширная распространенность очагов поражения с вовлечением конечностей туловища, подмышечной области и латеральной поверхности молочной железы. У всех наблюдаемых выявлены бледнообразные западения кожи вследствие атрофии ПЖК (см. рис. 1), что является специфичным для ЛПн.

У всех пациентов зафиксировано повышение уровня КФК до 2910,2±3599,4 Ед/л, что в 15 раз превышало норму. У 12 больных отмечено небольшое повышение СОЭ (21,4±14,1 мм/ч), но значимых различий в зависимости от течения и формы заболевания не отмечено. Тяжелых соматических патологических изменений в результате обследования не выявлено.

Патоморфологическое исследование биоптата кожи и ПЖК проведено у двух пациентов. В области гиподермы выявлена скудная лейко-лимфоцитарная инфильтрация, расширение соединительнотканых септ, единичные многоядерные клетки и очаги некроза с пролиферацией липоцитов, что соответствует картине ЛПн.

Все пациенты принимали глюкокортикоиды (ГК) в дозе от 50 до 80 мг/сут в пересчете на преднизолон. Цитостатическую терапию получали все больные ДМ с Пн: азатиоприн 100–150 мг/сут (n=6), циклофосфан (ЦФ) 800–1000 мг/мес (n=4), микофеналата мофетил (ММФ) 1,5–2,0 г/сут (n=8). В 83% случаев потребовалось проведение интенсивной терапии солу-медролом 1,0–3,0 г/мес.

Терапевтический эффект, отмеченный у 11 (91,5%) больных, проявлялся как нарастанием мышечной силы, так и уменьшением распространенности уплотнений, их размеров и болезненности узлов по ВАШ. У одной пациентки (см. рис. 2) на фоне положительной динамики со стороны основного заболевания отмечалось появление новых узлов.

Представляем наиболее интересные наблюдения.

*На рис. 3 представлены фотографии пациентки Ф. в возрасте 26 лет и 31 года (дебют заболевания в 18 лет) в период обострения болезни (см. рис. 3, а) на фоне отмены ГК и инсоляции в 2009 г. (через 7 лет от дебюта болезни) и при отсутствии клинико-лабораторной активности ДМ (см. рис. 3, б) на фоне лечения преднизолоном в дозе 5 мг/сут в 2015 г. Терапия активного ДМ включала ГК 1 мг/кг/сут (в пересчете на преднизолон), цитостатики не назначали из-за сопутствующей инфекции (заглоточный абсцесс, аспирационная пневмония)*

*На рис. 4 представлены фотографии пациентки Р., 23 лет (дебют заболевания в 15-летнем возрасте). На момент съемки клинико-лабораторных признаков обострения болезни не отмечалось. Однако динамическое наблюдение показало, что проявления Пн опережали развитие других признаков активности болезни примерно на 1–1,5 мес.*

*Мы также располагаем наблюдениями развития кальцифицирующего Пн у пациентки П., 57 лет, с длительностью болезни 5 лет и ее обострением, начавшимся на фоне инсоляции и сопровождающимся появлением болезненных гиперемированных очагов на животе (рис. 5) и в области плеча с по-*

следующей кальцификацией. По данным ультразвукового исследования (УЗИ), проведенного в острый период, в проекции передней брюшной стенки справа в мезогастральной области на участке 6–7 см определяется неравномерное утолщение кожных покровов, отек интерстициальной и мышечной ткани с гипоэхогенными участками, мышцы местами уплотнены, с депозитами кальция размером до 1 мм в межмышечных пространствах. Заключение: лобулярный панникулит, кальциноз мягких тканей. Поскольку обострение ДМ диагностировано на начальном этапе, повышение дозы ГК до 30 мг (в пересчете на преднизолон) было достаточным. Нормализация клинико-лабораторных показателей, характеризующих активность ДМ, коррелировала с купированием воспалительных изменений ПЖК и последующим формированием подкожных кальцинатов.

На рис. 6, а, б изображены очаги Пн области ягодицы, на рис. 6, в – плеча пациентки Д., 53 лет, с ДМ (длительность болезни около 1 года). Динамическое наблюдение выявило впоследствии прогрессирующее интерстициальное поражение легких (ИПЛ).

Представляет интерес следующее наблюдение (рис. 7). Пациент А., 50 лет, страдает ДМ (длительность болезни 1 год) с антисинтетазным синдромом, включающим тяжелое ИПЛ с развитием дыхательной недостаточности 2-й степени. Выраженность Пн коррелировала с активностью основного заболевания (классической клинико-лабораторной картиной ДМ), но не с прогрессированием интерстициального процесса.

Особого внимания заслуживает наблюдение пациентки И., 61 года (см. рис. 2), у которой появление острого Пн, сопровождающегося высокими показателями лабораторной активности, приблизительно за 11 мес предшествовало манифестации классической клинической картины ДМ. Обращала на себя внимание выраженная распространенность очагов поражения с вовлечением конечностей (см. рис. 2, а, б), туловища, подмышечной области и латеральной поверхности молочной железы (см. рис. 2, в); исключалась отечно-инфильтративная форма рака молочной железы. При патоморфологическом исследовании узла из правой аксиллярной области выявлено расширение соединительнотканых септ, в которых определялись воспалительные инфильтраты из лимфоцитов и гистиоцитов (рис. 8). Встречались эозинофилы и единичные плазматические клетки. Лимфатические сосуды расширены. В жировых дольках имелись скудные лимфоцитарные воспалительные инфильтраты, пенистые клетки. Заключение: септально-лобулярный Пн. Особенностью данного наблюдения является агрессивное течение Пн и, как следствие, чрезвычайно трудная его курабельность. Так, при достижении положительной динамики со стороны мышечного синдрома на фоне терапии ГК (60 мг преднизолона) пациентка отмечает появление новых болезненных очагов (см. рис. 2, г, д) с характерной дальнейшей эволюцией и крайне медленным заживлением.

### Обсуждение

Ассоциация Пн с ДМ мало освещена в зарубежной литературе и практически не описана в отечественной, что объясняется редкостью его явной манифестации и, в основном, субклиническим течением, а случаи его выявления представляют собой гистологическую находку [14]. В нашем исследовании Пн был выявлен у 12 (3,8%) из 318 больных с ИВМ, наблюдавшихся в ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой с 1996 по 2015 г.

В выборке преобладали женщины (9 из 12 пациентов) в возрасте  $47,25 \pm 19,2$  года. Другие исследователи также указывают на развитие этой патологии преимущественно у женщин [13, 14].

Согласно описанным в литературе наблюдениям, наиболее часто ЛПн встречается при ЮДМ [15]. Так, первое упоминание принадлежит С. Commens и соавт. [5], которые описали 10-летнего мальчика с ЮДМ и несколькими асимметричными очагами Пн (по типу липоатрофии), подтвержденного морфологическим исследованием участ-



Рис. 3. Пациентка Ф. с Пн при ДМ. а, б – 2009 г., период обострения болезни, активный Пн (область плеча и поясницы); в – 2015 г., ремиссия ЮДМ: отсутствие клинико-лабораторной активности ДМ, остаточные явления – очаги липодистрофии



Рис. 4. Пациентка Р. Уплотнение на внутренней поверхности бедра



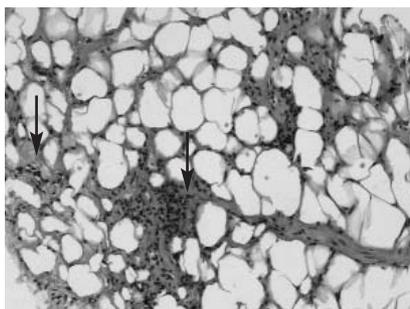
Рис. 5. Пациентка П. Кальцифицирующий ЛПн при ДМ



**Рис. 6.** Очаги Пн в области ягодицы (а, б) и плеча (в) у пациентки Д., 53 лет, с ДМ



**Рис. 7.** Пн у пациента А. с ДМ и антисинтетазным синдромом



**Рис. 8.** Патоморфологическая картина Пн у пациентки И. с диагнозом ДМ. Лимфогистиоцитарные инфильтраты в дольках клетчатки (стрелка в центре). Липонекроз (стрелка слева)

ка кожи и ПЖК, развившегося до клинических проявлений ДМ. В 1999 г. [16] было опубликовано описание 14-летнего афроамериканца с четырехлетним анамнезом ЮДМ до появления уплотнений в виде бляшек и узелков на проксимальных отделах верхних и нижних конечностей, области ягодиц. Морфологическая картина мышцы соответствовала ДМ, а участка уплотнения – ЛПн; признаков кальцификации на момент исследования не наблюдалось. Более редки описания Пн у взрослых пациентов, у которых он может появляться после развития классических признаков ДМ, одновременно с ними либо опережать их. Имеется описание тяжелого кальцифицирующего Пн у двух взрослых больных, сопровождающегося выраженными болями и функциональной недостаточностью пораженных областей [16]. Другими авторами упоминается течение Пн на протяжении 14 мес как моносимптома ДМ [7]. Теми же авторами описана 30-летняя пациентка с клиническими и патоморфологическими признаками Пн, появившимися через 2 мес после возникновения классической картины ДМ и регрессировавшими на фоне лечения ГК. В нашем исследовании была одна пациентка с аналогичными проявлениями Пн, которые, вероятно, свидетельствовали об активности болезни в дебюте или при обострении, что требовало назначения агрессивной терапии.

В литературе обсуждается развитие Пн при ДМ, обусловленном онко- и гематопатологией. Так, у 63-летней пациентки с паранеопластическим ДМ (аденокарцинома яичников) был выявлен Пн, развившийся в период рецидива злокачественного процесса [17]. У больной отмечалось появление множественных болезненных эритематозных подкожных узелков на обоих предплечьях, бедрах и ягодицах. Морфологическая картина свидетельствовала о лимфоплазмоцитарном инфильтрате при Пн с депозитами муцина в дерме. Эти изменения соответствовали картине Пн при смешанном заболевании соединительной ткани. Применение метотрексата в течение 10 мес позволило достигнуть регрессии очагов Пн [14].

Другой случай ЛПн, развившегося на бедре у молодого человека с ДМ через 15 мес от дебюта болезни, расценивался как проявление панникулитоподобной Т-клеточной лимфомы. Картина патоморфологического обследования несколько напоминала цитофагический гистиоцитарный Пн, ассоциированный с локальным миозитом и значительным количеством макрофагов, вызывающих некроз *m. sartorius*. Исключали вторичный ДМ на фоне Т-клеточной лимфомы [18, 19]. Успешное применение ГК в сочетании с азатиоприном позволило достигнуть регресса лобулярных очагов. Авторы приходят к выводу, что фокусное поражение ткани, в основе патогенеза которого лежит активация Т-клеток, объединяет ДМ, цитофагический гистиоцитарный Пн и воспалительную миопатию с большим количеством макрофагов [20].

Разработанный нами диагностический алгоритм обследования больных с Пн [12] позволил исключить у всех изученных пациентов идиопатический Пн Вебера–Крисчена, системную красную волчанку, панкреатический Пн, Пн, ассоциированный с онкопатологией, лимфопролиферативные заболевания и т. д.

Как следует из описанных в литературе и собственных наблюдений, развитие Пн, как правило, наблюдается на фоне острого течения основного заболевания – либо в дебюте, либо при обострении болезни, иногда предшествуя ее развернутой картине. Так, все наши пациенты в период манифестации Пн имели высокую активность ДМ, что характеризовалось высокими индексами ММТ8 ( $47,8 \pm 16,2$  балла) и ММТ24 ( $183,0 \pm 34,1$  балла), а также выраженными кожными проявлениями (см. таблицу).

Клиническая картина Пн при ДМ в целом согласуется с известными описаниями поражения ПЖК при этом заболевании [9–12]. Первичным элементом является наличие асимметричных болезненных узлов [9, 10]. Во всех случаях яркая симптоматика Пн ассоциировалась с симптомом «блюдца» (см. рис. 1), что подтверждает развитие поствоспалительной атрофии ПЖК, характерной для ЛПн [9, 10].

На основании проведенного клинико-лабораторного исследования больных ДМ мы предположили, что Пн в данной когорте пациентов является показателем активности основного заболевания. В литературе подобных данных нам не встретилось.

Патоморфологическая картина Пн при ДМ изучена мало. В наблюдении О. Ishikawa и соавт. [10] описан цитотоксический инфильтрат с лимфоцитами, эпителиоидными и плазматическими клетками в жировой ткани, с различной степенью его альтерации и фиброза.

По нашим данным, появление новых очагов наиболее часто коррелирует с обострением ДМ.

Лечение Пн при ДМ окончательно не разработано и проводится в основном эмпирически [9]. Наибольший успех может быть достигнут на ранней стадии в период активной фазы заболевания.

В нашем исследовании на фоне комбинированной терапии ГК и цитостатиками положительная динамика со стороны мышечного синдрома была достигнута у всех больных, при этом обратное развитие Пн наблюдалось в 91,5% случаев.

Чрезвычайно важна профилактика обострения как основного заболевания, так и Пн. При этом большое зна-

чение имеют исключение инсоляции, стрессовых ситуаций, простудных заболеваний и контактов с инфекционными больными, а также санация очагов инфекции и травм, в том числе постинъекционных, и ушибов.

Таким образом, полученные данные свидетельствуют об ассоциации Пн с активностью ДМ, наличием кожного синдрома и позитивной динамикой при наиболее успешном лечении в активную фазу болезни.

Исходя из этого очевидна необходимость расширения информированности врачей об этой патологии как о клинически значимом проявлении ДМ и проведения дальнейших исследований по поиску наиболее эффективных методов лечения при торпидных формах Пн в рамках ДМ.

## ЛИТЕРАТУРА

- Dalakas MC, Hohlfield R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet*. 2003;362(9388):971-82. doi: 10.1016/S0140-6736(03)14368-1
- Антелава ОА, Бондаренко ИБ, Чичасова НВ, Насонов ЕЛ. Респираторные нарушения при полимиозите/дерматомиозите. Современная ревматология. 2014;8(1):31-8 [Antelava OA, Bondarenko IB, Chichasova NV, Nasonov EL. Respiratory disorders in patients with polymyositis/dermatomyositis. *Sovremennaya Revmatologiya = Modern Rheumatology Journal*. 2014;8(1):31-8 (In Russ.)]. doi: 10.14412/1996-7012-2014-1-31-38
- Dalakas M. Mechanisms of disease: signaling pathways and immunobiology of inflammatory myopathies. *Nat Clin Pract Rheum*. 2006;12(4):219-27. doi: 10.1038/ncprheum0140
- Braunstein I, Werth VP. Update on management of connective tissue panniculitides. *Dermatol Ther*. 2012 Mar-Apr;25(2):173-82. doi: 10.1111/j.1529-8019.2012.01489.x
- Commens C, O'Neill P, Walker G. Dermatomyositis associated with multifocal lipoatrophy. *J Am Acad Dermatol*. 1990 May;22(5 Pt 2):966-9. doi: 10.1016/0190-9622(90)70137-7
- Ghali FE, Reed AM, Groben PA, McCauliffe DP. Panniculitis in juvenile dermatomyositis. *Pediatr Dermatol*. 1999 Jul-Aug;16(4):270-2. doi: 10.1046/j.1525-1470.1999.00059.x
- Arias M, Hernandez MI, Cunha LG, et al. Panniculitis in a patient with dermatomyositis. *An Bras Dermatol*. 2011 Jan-Feb;86(1):146-8. doi: 10.1590/S0365-05962011000100023
- Solans R, Cortes J, Selva A, et al. Panniculitis: a cutaneous manifestation of dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol*. 2002 May;46(5 Suppl):S148-50. doi: 10.1067/mjd.2002.107491
- Белов БС, Егорова ОН, Раденска-Лоповок СГ. Панникулиты в практике ревматолога (лекция). Научно-практическая ревматология. 2013;51(4):407-15 [Belov BS, Egorova ON, Radenska-Lopovok SG. Panniculitides in a rheumatologist's practice (a lecture). *Nauchno-Prakticheskaya Revmatologiya = Rheumatology Science and Practice*. 2013;51(4):407-15 (In Russ.)]. doi: 10.14412/1995-4484-2013-1253
- Ishikawa O, Tamura A, Ryuzaki K, et al. Membranocystic changes in the panniculitis of dermatomyositis. *Br J Dermatol*. 1996 Apr;134(4):773-6. doi: 10.1111/j.1365-2133.1996.tb06989.x
- Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med*. 1975;292:344-7. doi: 10.1056/NEJM197502132920706
- Егорова ОН, Белов БС, Раденска-Лоповок СГ и др. К проблеме дифференциальной диагностики панникулитов. Врач. 2014;(11):14-9 [Egorova ON, Belov BS, Radenska-Lopovok SG, et al. The problem of differential diagnosis of panniculitis. *Vrach*. 2014;(11):14-9 (In Russ.)].
- Антелава ОА, Насонов ЕЛ. Современные методы оценки активности и повреждения при идиопатических воспалительных миопатиях. Научно-практическая ревматология. 2007;45(1):59-62 [Antelava OA, Nasonov EL. Modern methods of evaluation activity and damage in idiopathic inflammatory myopathies. *Nauchno-Prakticheskaya Revmatologiya = Rheumatology Science and Practice*. 2007;45(1):59-62 (In Russ.)].
- Rashtak S, Pittelkow MR. Skin involvement in systemic autoimmune diseases. *Curr Dir Autoimmune*. 2008;10:344-58. doi: 10.1159/000131754
- Rivas OMM, Villa VA, Lara GL, et al. Panniculitis in juvenile dermatomyositis. *Clin Exp Dermatol*. 2015 Feb 16. doi: 10.1111/ced.12576 [Epub ahead of print].
- Abdul-Wahab A, Holden CA, Harland C, Patel S. Calcific panniculitis in adult-onset dermatomyositis. *Clin Exp Dermatol*. 2009 Dec;34(8):854-6. doi: 10.1111/j.1365-2230.2009.03603.x
- Girouard SD, Vélez NF, Penson RT, et al. Panniculitis associated with dermatomyositis and recurrent varian cancer. *Arch Dermatol*. 2012 Jun;148(6):740-4. doi: 10.1001/archdermatol.2012.288
- Kaieda S, Idemoto A, Yoshida N, Ida H. A subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma mimicking dermatomyositis. *Intern Med*. 2014;53(13):1455. doi: 10.2169/internalmedicine.53.2458
- Yi L, Qun S, Wenjie Z, et al. The presenting manifestations of subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma and T-cell lymphoma and cutaneous  $\gamma$   $\delta$  T-cell lymphoma may mimic those of rheumatic diseases: a report of 11 cases. *Clin Rheumatol*. 2013 Aug;32(8):1169-75. doi: 10.1007/s10067-013-2258-7
- Bassez G, Authier FJ, Lechapt-Zalcman E, et al. Inflammatory myopathy with abundant macrophages (IMAM): a condition sharing similarities with cytophagocytic panniculitis and distinct from macrophagic myofasciitis. *J Neuropathol Exp Neurol*. 2003 May;62(5):464-74. doi: 10.1093/jnen/62.5.464