

# Заметки и наблюдения из практики

© И.А. ШАМОВ, 2013  
УДК 616-018.26-002.192

## БОЛЕЗНЬ ВЕБЕРА—ХРИСТИАНА

*И.А. Шамов*

ГБОУ ВПО Дагестанская государственная медицинская академия Минздрава России, Махачкала.

*Во исполнение статьи 44 Федерального закона от 21.11.11 № 323—93 «Об основах охраны здоровья граждан Российской Федерации», одобренного Советом Федерации 9 января 2011 г., Минздравом России утвержден перечень редких (орфанных) заболеваний. Орфанные заболевания — это редко встречающиеся болезни, но они имеют большое медицинское и социальное значение, ибо многие из них являются жизнеугрожающими и требуют больших средств для лечения.*

*Болезнь Вебера—Христиана — одно из орфанных заболеваний. Это редко встречающаяся во врачебной практике хроническая рецидивирующая болезнь, характеризующаяся возникновением плотных болезненных узлов в подкожной клетчатке, не подвергающихся нагноению, сопровождающихся лихорадкой нерегулярного типа, ознобом, мышечной болью, иногда поражением внутренних органов. Течение болезни рецидивирующее с неправильными интервалами.*

*Ключевые слова:* орфанные заболевания, болезнь Вебера—Христиана, клиническая картина, течение, лечение.

### WEBER-CHRISTIAN DISEASE

*I.A. Shamov*

*Dagestan State Medical Academy*

*In pursuance of the Federal law «On the fundamentals of health protection in RF», the Russian Ministry of Health approved the list of so-called orphan diseases, i.e. rare pathologies of great medical and social significance due to their life-threatening nature and immense burden on health budget. Weber-Christian disease is a chronic recurrent orphan diseases characterized by formation of painful dense nodes in subcutaneous fat free from suppuration and accompanied by episodic temperature changes, chill, muscular pain and sometimes damage to internal organs. The disease recurs at irregular intervals.*

*Key words:* orphan diseases; Weber-Christian disease; clinical course; treatment; outcomes.

В июле 2012 г. во исполнение статьи 44 Федерального закона от 21.11.11 № 323—93 «Об основах охраны здоровья граждан Российской Федерации», Минздравом России утвержден перечень редких (орфанных) заболеваний [5—7]. В этот перечень входит 230 болезней, почти все кодифицированные в МКБ-10, что, скорее всего, свидетельствует о том, что он взят из иностранных источников.

В то же время, прочитав этот перечень, можно видеть, что в нем нет целого ряда редких заболеваний, известных в отечественной медицинской литературе, и он должен быть постоянно пополняемым.

Одним из таких заболеваний является болезнь Вебера—Христиана.

Болезнь Вебера—Христиана — довольно редко встречающееся заболевание, относящееся к системным поражениям жировой ткани. В научной литературе можно найти также еще много названий этой болезни: «рецидивирующий ненагнаивающийся лобулярный панникулит», «болезнь Вебера—Крисчена», «рецидивирующий фебрильный панникулит», «болезнь Пфейфера—Вебера—Крисчена» [1] и др.

Впервые заболевание описал в 1892 г. V. Pfeiffer, но признание ее нозологической самостоятельности пришло позже, после того как в 1925 г. F. Weber сделал тщательный анализ случаев заболевания, а H. Christian в 1928 г. отметил, что и развитие болезни (вначале), и ее рецидивы, как правило, сопровождаются повышением температуры тела. Наиболее распространенное название болезни — «рецидивирующий ненагнаивающийся лобулярный панникулит» — предложил F. Weber.

**Этиология и патогенез.** Этиологические и патогенетические факторы и механизмы болезни неясны. Описано развитие панникулита на фоне приема различных лекарств, при туберкулезе, некоторых эндокринных за-

болеваниях. Патогенетическими считают обменные нарушения, изменения в активности ряда ферментов, нарушение дифференциации жировых клеток из элементов ретикулярной ткани и др.

Отдельные авторы сближают панникулит с системными заболеваниями соединительной ткани, что в какой-то степени оправдано наличием тяжелых случаев с множественным поражением внутренних органов [2], а также высокой летальностью, констатированной некоторыми авторами [4].

В последнее время появилась тенденция рассматривать болезнь Вебера—Христиана как полиэтиологический аллергоз, что, по-видимому, не лишено основания.

**Патологическая анатомия.** При патогистологическом исследовании панникулита характерны инфильтрация жировой ткани и скопление одно- и многоядерных макрофагов (липофагов) вокруг лизирующихся жировых клеток. В поздние сроки развивается атрофия жировой ткани, которая постепенно замещается соединительной тканью, что приводит к появлению характерной втянутости кожи на месте бывшего узла.

У некоторых пациентов заболевание может распространиться на жировую клетчатку внутренних органов — брыжейку, средостение, эпикард и др.; тогда атрофические изменения находят в этих и в других внутренних органах.

**Клиническая картина.** Клинически болезнь проявляется признаками своеобразного поражения подкожной клетчатки. В самых различных частях подкожного жирового слоя у больных возникают болезненные полиморфные узлы. Одновременно повышается температура тела, развиваются общее недомогание, иногда ломота в ногах, разбитость. Как правило, узлы формируются глубоко в подкожной клетчатке, но часто спаяны с кожей. Кожа над ними вначале не изменена; в последующем

могут появиться ее гиперемия, цианотичный оттенок. При пальпации узлы болезненны.

Острые проявления болезни длятся несколько недель, затем наступает улучшение: температура тела нормализуется, самочувствие улучшается. Судьба узлов различна: в одних случаях в сроки от нескольких недель до нескольких месяцев они полностью рассасываются с образованием небольшого западения из-за атрофии клетчатки, в других происходит некроз клетчатки с последующим заживлением и образованием поверхностного рубца.

Болезнь на этом не заканчивается, и в разные сроки возникает рецидив с полным повторением всего цикла. Таких рецидивов может быть много; сообщалось о заболевании, продолжающемся более 20 лет со множеством рецидивов.

Исход болезни зависит от частоты рецидивов, вовлечения в процесс жировой ткани внутренних органов и ряда других обстоятельств. В подавляющем большинстве случаев заболевание протекает без распространенных висцеральных поражений, как в описанных нами ниже наблюдениях. Прогноз для жизни в этих случаях благоприятен. В тех случаях, когда болезнь протекает с поражением внутренних органов, возможны летальные исходы на фоне висцеропатий (почечная недостаточность, сердечная декомпенсация и т. д.).

Приводим наши наблюдения.

**Больной П.**, 37 лет, поступил в клинику с жалобами на общую слабость, болезненные опухолевидные образования в разных частях тела, повышение температуры тела. Болеет около двух лет, когда перенес пневмонию и получал антибиотики, сульфаниламиды, аспирин. Вскоре заметил болезненные опухолевидные образования в подкожной клетчатке в разных областях тела. Одновременно повысилась температура тела, появились слабость, недомогание, в связи с чем больной был госпитализирован в районную больницу, где ему был поставлен диагноз дерматомиозита и начато лечение преднизолоном. Наступило выраженное улучшение, температура тела нормализовалась, самочувствие улучшилось. В этот же период несколько узлов размягчились, из них выделилась сукровичная жидкость. В последующем все узлы исчезли, а некротизированные участки зажили с образованием небольших рубцов. Больной был выписан домой и несколько месяцев чувствовал себя хорошо, но затем вся клиническая картина повторилась вновь. В связи с этим больной был направлен в клинику на обследование.

Общее состояние больного удовлетворительное, питание нормальное. Кожные покровы обычной окраски. В подкожной клетчатке в междуплечевой области и у нижнего угла левой лопатки имеется опухолевидное образование эластической консистенции, малоподвижное, спаянное с кожей (рисунное, см. вклейку), резко болезненное при пальпации.

На коже брюшной стенки слева, а также в области коленных суставов небольшие втянутые рубцы, кожа и клетчатка вокруг них уплотнены. Существенной патологии внутренних органов нет. Печень пальпируется у реберного края. АД 120/80 мм рт. ст. Пульс ритмичный, 86 в минуту.

Рентгеноскопия грудной клетки: легочные поля умеренно эмфизематозны с фиброзно-пневмосклеротическими изменениями в прикорневых и корневых зонах, сердце и аорта в пределах возрастных особенностей.

Общий анализ крови: Hb 111 г/л, эр.  $3,85 \cdot 10^{12}/л$ , л.  $8,25 \cdot 10^9/л$ , п. 1%, с. 68%, э. 2%, лимф. 24%, мон. 5%;

#### Сведения об авторе:

Шамов Ибрагим Ахмедханович — д-р мед. наук, проф., зав. каф. пропедевтики внутренних болезней ГБОУ ВПО Дагестанская государственная медицинская академия; e-mail: ibragim\_shamov@mail.ru

СОЭ 52 мм/ч. Общий анализ мочи: относительная плотность 1025, осадок без патологии. Сиаловые кислоты 0,158 усл. ед., фибриноген 3,77 г/л.

В клинике поставлен диагноз болезни Вебера—Христиана. Проведено лечение преднизолоном, аскорбиновой кислотой, витаминами группы В в инъекциях. Несмотря на лечение, в центре узла наметилось размягчение. Произведена биопсия узла, при которой установлен некроз жировой ткани с появлением небольшого количества мутноватой жидкости. Гистологическое исследование биопсированного материала: жировая ткань инфильтрирована лейкоцитами, лимфоцитами и плазматическими клетками, в некоторых участках имеются воспалительные инфильтраты, жировая ткань некротизирована, вокруг распадающихся жировых клеток много одноядерных макрофагов.

Таким образом, биопсия подтвердила диагноз болезни Вебера—Христиана. В дальнейшем состояние больного постепенно улучшилось и он был выписан на амбулаторное лечение по месту жительства.

**Больной З.** Около двух лет назад без видимой причины в подкожной клетчатке стали появляться болезненные уплотнения. В это же время повысилась температура тела, отмечалось плохое самочувствие. После лечения аспирином состояние улучшилось, однако в последующем уплотнения появились вновь. Некоторые из узлов размягчились, и из них выделялась сукровичная жидкость.

При поступлении температура тела повышена. На коже левой голени обнаружен небольшой рубец с уплотнением клетчатки под ним. Имеются небольшие опухолевидные образования под кожей, в жировой клетчатке правой голени.

Печень выступает из-под реберного края на 2 см. Других изменений внутренних органов не выявлено.

СОЭ резко увеличена (66 мм/ч). Холестерин сыворотки крови 5 ммоль/л, общий белок 61 г/л, альбумины 39%, глобулины:  $\alpha_1$  6%,  $\alpha_2$  11%,  $\beta$  15%,  $\gamma$  29%.

При рентгенографии костей голени патологии не выявлено. От биопсии большая отказалась. Поставлен диагноз болезни Вебера—Христиана, и после проведенного противовоспалительного лечения больная была выписана домой с улучшением общего состояния и нормализацией температуры тела.

*Лечение.* Как видно из приведенных выше собственных наблюдений, в лечении болезни Вебера—Христиана находят применение кортикостероидные гормоны, 4-аминохинолиновые производные, витамины, десенсибилизирующие препараты. В связи с возникающим у ряда больных расплавлением узлов, лихорадкой некоторые авторы предполагают участие инфекции в этом процессе и рекомендуют введение антибиотиков. Упоминается о возможности рентгенотерапии. В последние годы в процессе лечения применяют модные в наши дни клеточные технологии [3]. Возможно, что в этом есть какая-то позитивная мысль, однако до внедрения этих технологий в практику, по-видимому, нужны значительные фундаментальные исследования по проблеме панникулита.

Болезнь Вебера—Христиана имеет ряд общих черт с другой болезнью жировой ткани — болезненным липоматозом, или болезнью Деркума, однако в отличие от болезни Деркума панникулит протекает с лихорадкой и, что особенно важно с точки зрения дифференциального диагноза, жировые узлы при болезни Деркума никогда не подвергаются некротизации и разжижению.

1. Бреженко А.И. О рецидивирующем лихорадочном ненагнаивающемся узловатом паникулите (болезни Пфайфера—Вебера—Крисчена). Клиническая медицина. 1969; 8: 141—6.
2. Гуревич С.А., Вербенко Е.В., Губкина М.Ф. и др. Висцеральные поражения при болезни Вебера—Христиана—Крисчена (паникулит). Терапевтический архив. 1973; 1: 91—5.
3. Загоруйко Т.Ю., Бабко А.Н., Данилкина С.Т. Лечение пани-

- кулита с применением клеточных технологий (морфологическое описание случая из практики). Вестник Новосибирского государственного университета. Серия: Медицина. 2008; 6 (2): 63—6.
4. Машкиллейсон Л.Н. Вебера—Христиана болезнь. В кн.: БМЭ. М.; 1958; 4: 1038—9.
  5. Интернет источники: <http://www.sisibol.ru/ssb/404.shtml>
  6. [http://www.minzdravsoc.ru/docs/doc\\_proj...echeny.doc](http://www.minzdravsoc.ru/docs/doc_proj...echeny.doc)
  7. <http://www.minzdravsoc.ru/health/orffs/0>

Поступила 10.10.12

## Дискуссии

© Я.А. КАЦ, Е.В. ПАРХОНИОК, 2013  
УДК 616-036.3/8-07

### ПЕРИОДЫ И ФАЗЫ БОЛЕЗНИ В СВЕТЕ ПРЕДИКТИВНО-ПРЕВЕНТИВНОЙ МЕДИЦИНЫ. ЗНАЧЕНИЕ И ПРИНЦИПЫ ИНТЕГРАТИВНОЙ ДИАГНОСТИКИ

Я.А. Кац, Е.В. Пархонюк

ГБОУ ВПО Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского Минздрава России

*Обсуждается необходимость выделения этапов развития заболевания. Сделан акцент на период предболезни, что особенно важно с позиции предиктивно-превентивной медицины для более ранней доклинической диагностики, и период после болезни с фазами реабилитации, выздоровления или перехода в межприступный период при хроническом течении процесса. Диагностика межприступного периода имеет большое значение для определения предиктивной фазы и возможности предупреждения активации процесса превентивной терапией. Для успешного распознавания этапов и фаз заболевания предлагается методология интегративной диагностики.*

*Ключевые слова:* этапы, периоды, фазы болезни, интегративная диагностика, предиктивно-превентивная медицина.

#### PERIODS AND PHASES OF DISEASE IN THE CONTEXT OF PREDICTIVE-PREVENTIVE MEDICINE, SIGNIFICANCE AND PRINCIPLES OF «INTEGRATIVE» DIAGNOSTICS

Ya.A. Kats, E.V. Parkhonyuk

VI. Razumovsky Saratov State Medical University

*The authors emphasize the necessity of more exact staging of disease formation with special reference to distinguishing «pre-disease» and post-disease» periods with the phases of rehabilitation, recovery or transition to the «inter-disease» period in case of a chronic process. Diagnostics of the latter period is of great importance for the identification of the pre-active phase and prevention of activation of the pathological process. The integrative diagnostics method is proposed for distinguishing between stages and phases of diseases.*

*Key words:* stages; periods phases of disease; integrative diagnostics; predictive-preventive medicine.

Несмотря на то что понятие «болезнь» занимает одно из центральных мест в учении о патологии, оно до сих пор не имеет общепризнанного определения, что, безусловно, затрудняет решение многих проблем, связанных с представлениями о заболевании, нозологической форме, синдроме и др.

Рассуждая о сути болезни, следует, видимо, сделать допущение о возможности рождения человека без патологии, приняв условно сходство понятий «болезнь» и «патология».

Рассматривая заболевание с позиции динамического процесса, следует выделить в нем определенные этапы развития, количество и характер которых будут, в частности, зависеть от скорости и длительности течения патологического процесса [1, 2]. В любом случае нам представляется необходимым обратить особое внимание не только на период собственно болезни, но и на период, предшествующий болезни («до болезни»), и на период «после болезни».

Период «до болезни» делится на два: период предболезни, период доклинических проявлений — скрытый период.

♦ Период предболезни охватывает отрезок времени от зачатия до «внедрения» этиологического фактора. Необходимость выделения фаз до рождения определяется возможностью именно в этот период появления нарушений, выявляемых методами геномики, протеомики и метаболомики. Дальнейший период времени характеризуется жизнью индивидуума, в процессе которой организм встречается с различными патогенными факторами, результат взаимодействия с которыми определяет дальнейшее существование, изменение состояния основных функциональных систем и возможность формирования несостоятельности систем регуляции, дальнейшего существования [3, 4];

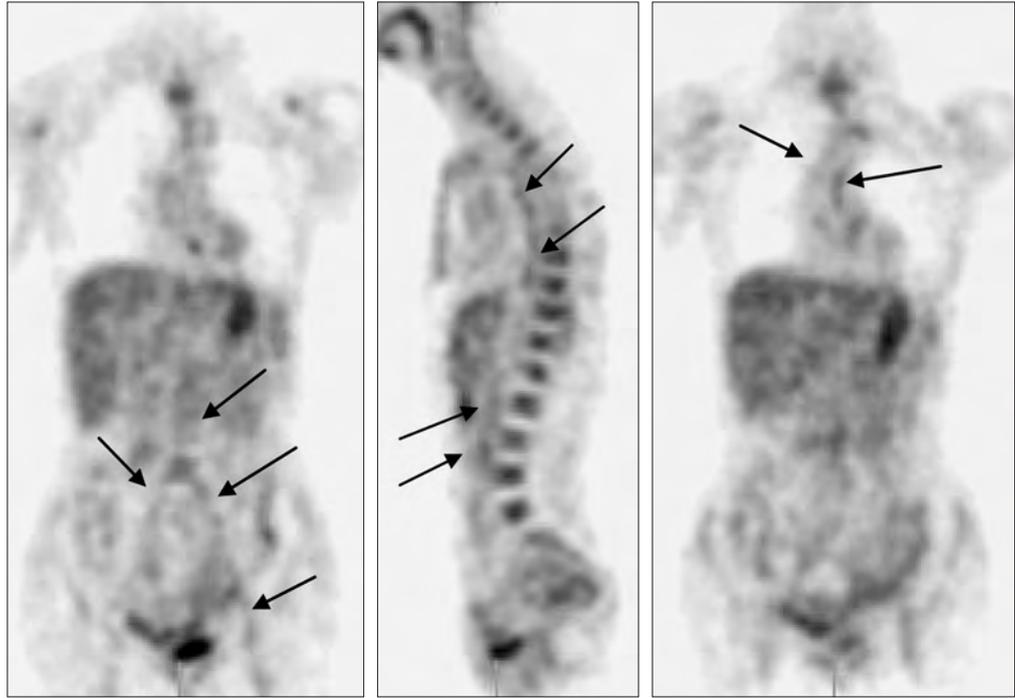
♦ Скрытый или период неспецифических доклинических проявлений. Значимость каждого периода оценивается в индивидуальном порядке, но с единых позиций, которые будут описаны ниже.

В последние годы все большее внимание уделяется концепции предиктивно-превентивной и персонифицированной (прогностически-предупредительной медицины — ППМ), которая определяет возможность доклинической диагностики. Цели и задачи, стоящие перед ППМ,

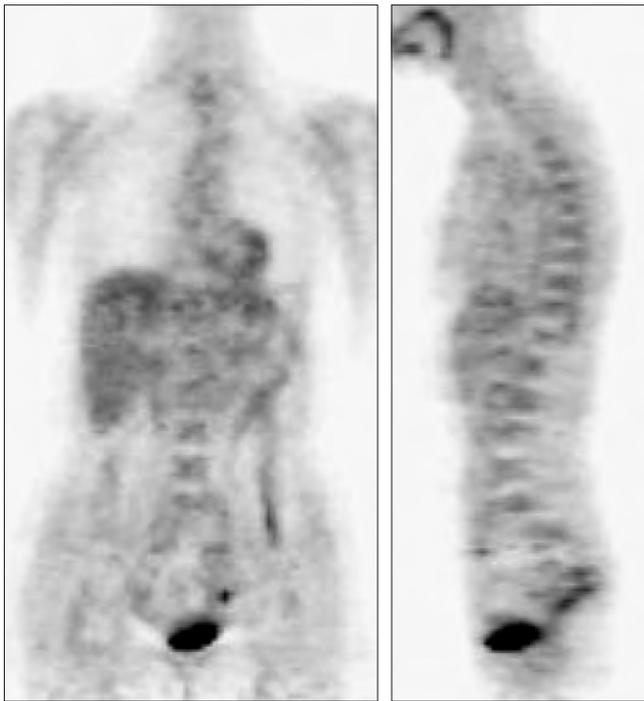
**К ст. Е. Л. Танащук  
и соавт.**

**Рис. 1. ПЭТ-сканогаммы  
больной Ш.**

Стрелками указаны области  
накопления <sup>18</sup>F-ФДГ (вос-  
паление стенки аорты и ее  
ветвей).



**Рис. 2. ПЭТ-сканогаммы боль-  
ной Ш. после отмены иммуно-  
супрессивной терапии ПЗ и  
через 33 мес противовирус-  
ной терапии энтекавиром.**

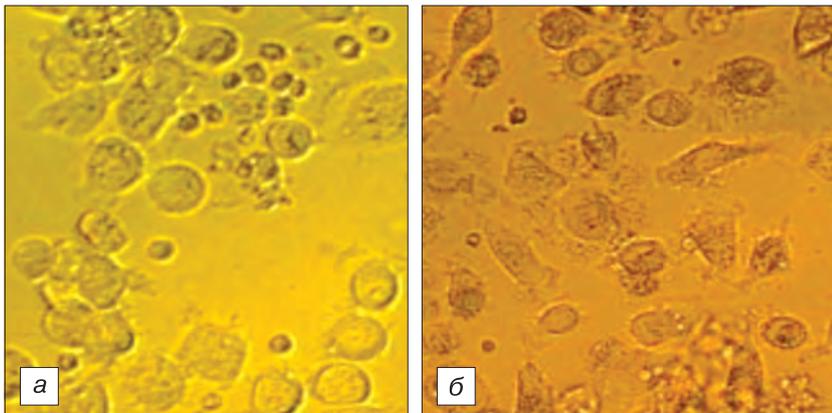


**К ст. И. А. Шамова**



Подкожное образование у нижнего угла лопатки, ближе к  
подмышечной области у больного П.

**К ст. И. В. Маева и соавт.**



**Рис. 3. Репрезентативные фотографии  
культивируемых макрофагов.**

а — округлая форма, характерная для феноти-  
па M1; б — расплюснутая форма, характерная,  
для фенотипа M2.