



УДК 616.599-003.84-002-039.42-07

С.Ф. АХМЕРОВ¹, Д.И. АБДУЛГАНИЕВА¹, С.А. ЛАПШИНА¹, Р.З. АБДРАКИПОВ², М.А. АФАНАСЬЕВА², Е.В. СУХОРУКОВА², Р.А. ДЗАМУКОВ², Г.А. ХАБИБУЛЛИНА¹, Э.Р. ХОСНЕТДИНОВА¹¹Казанский государственный медицинский университет, 420012, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49²Республиканская клиническая больница МЗ РТ, 420064, г. Казань, Оренбургский тракт, д. 138

Сложности диагностики панникулита Вебера — Крисчена

Ахмеров Саяр Фазылович — кандидат медицинских наук, доцент кафедры госпитальной терапии, тел. +7-909-308-33-37, e-mail: hosptherapy@mail.ru¹**Абдулганьева Диана Ильдаровна** — доктор медицинских наук, доцент, заведующая кафедрой госпитальной терапии, тел. +7-987-296-27-68, e-mail: diana_s@mail.ru¹**Лапшина Светлана Анатольевна** — кандидат медицинских наук, ассистент кафедры госпитальной терапии, тел. +7-987-290-15-65, e-mail: svetlanalapshina@mail.ru¹**Абдракипов Рифкат Зявдатович** — заведующий ревматологическим отделением, тел. +7-965-607-97-70, e-mail: hosptherapy@mail.ru²**Афанасьева Марианна Анатольевна** — врач ревматологического отделения, тел. +7-917-273-12-94, e-mail: afmaria2108@mail.ru²**Сухорукова Елена Васильевна** — врач ревматологического отделения, тел. (843) 237-34-98, e-mail: s-elena1407@mail.ru²**Дзамуков Родион Арсланович** — кандидат медицинских наук, руководитель патологоанатомического отделения с цитологической лабораторией, тел. +7-917-278-87-34, e-mail: drodion@narod.ru²**Хабидуллина Гузель Амировна** — ординатор кафедры госпитальной терапии, тел. +7-927-405-71-27, e-mail: guzela87@mail.ru¹**Хоснетдинова Эльвира Робертовна** — ординатор кафедры госпитальной терапии, тел. +7-927-469-96-47, e-mail: M_elvira_r@mail.ru¹

Представлены данные литературы и собственное клиническое наблюдение пациентки с болезнью Вебера — Крисчена, в котором продемонстрированы сложности диагностического поиска при данной нозологии. Своевременно выставленный диагноз и начатое лечение определяют благоприятный прогноз при панникулите Вебера — Крисчена.

Ключевые слова: болезнь Вебера — Крисчена, панникулит, нодулярный панникулит Пфейфера — Вебера — Крисчена, идиопатическое иммуноаллергическое воспаление жировой ткани, липогранулема.

S.F. AKHMEROV¹, D.I. ABDULGANIYEVA¹, S.A. LAPSHINA¹, R.Z. ABDRAKIPOV², M.A. AFANASYEVA², E.V. SUKHORUKOVA², R.A. DZAMUKOV², G.A. KHABIBULLINA¹, E.R. KHOSNETDINOVA¹¹Kazan State Medical University, 49 Butlerov St., Kazan, Russian Federation, 420012²Republican Clinical Hospital of the Ministry of Health of the Republic of Tatarstan, 138 Orenburgskiy Trakt, Kazan, Russian Federation, 420064

Diagnostic difficulties of Weber — Christian panniculitis

Akhmerov S.F. — Cand. Med. Sc., Associate Professor of the Department of Hospital Therapy, tel. +7-909-308-33-37, e-mail: hosptherapy@mail.ru¹**Abdulganieva D.I.** — D. Med. Sc., Associate Professor, Head of the Department of Hospital Therapy, tel. +7-987-296-27-68, e-mail: diana_s@mail.ru¹**Lapshina S.A.** — Cand. Med. Sc., Assistant Lecturer of Hospital Therapy Department, tel. +7-987-290-15-65, e-mail: svetlanalapshina@mail.ru¹**Abdrakipov R.Z.** — Head of Rheumatology Department, tel. +7-965-607-97-70, e-mail: hosptherapy@mail.ru²**Afanasyeva M.A.** — doctor of Rheumatology Department, tel. +7-917-273-12-94, e-mail: afmaria2108@mail.ru²**Sukhorukova E.V.** — doctor of Rheumatology Department, tel. (843) 237-34-98, e-mail: s-elena1407@mail.ru²**Dzhamukov R.A.** — Cand. Med. Sc., Head of the Pathology–Anatomy Department with cytological laboratory, tel. +7-917-278-87-34, e-mail: drodion@narod.ru²**Khabibullina G.A.** — resident doctor of the Department of Hospital Therapy, tel. +7-927-405-71-27, e-mail: guzela87@mail.ru¹**Khosnetdinova E.R.** — resident doctor of Hospital Therapy Department, tel. +7-927-469-96-47, e-mail: M_elvira_r@mail.ru¹

The article presents the literature data and clinical observation of a patient with Weber — Christian disease. The authors demonstrate the complexity of the diagnostic search in this nosology. The correct and timely diagnosis and treatment determine a good prognosis in patients with Weber — Christian panniculitis.

Key words: Weber — Christian disease, panniculitis, nodular of Pfeifer — Weber — Christian panniculitis, idiopathic immunoallergic adipose tissue inflammation, lipogranuloma.

Болезнь Вебера — Крисчена относится к группе панникулитов, которые представляют собой воспаление подкожно-жировой клетчатки с вовлечением нейтрофилов, лейкоцитов и гистиоцитов, приводящее к фиброзу и иногда к гранулематозным изменениям [1]. Согласно гистологической картине выделяют следующие виды панникулита: 1) септальный (узловатая эритема, подострый узелковый мигрирующий панникулит); 2) лобулярный (болезнь Вебера — Крисчена и синдром панникулита); 3) смешанный септальный и лобулярный; 4) панникулит при васкулите сосудов мелкого и среднего диаметра. Болезнь относится к лобулярным панникулитам.

Болезнь Вебера — Крисчена (спонтанный панникулит, нодулярный панникулит Пфейфера — Вебера — Крисчена, рецидивирующий лихорадочный ненагнаивающийся панникулит) — острое иммуноаллергическое воспаление жировой ткани неизвестной этиологии, характеризующееся лимфоидно-гистиоцитарной инфильтрацией, образованием некрозов, липогранулем и крупных клеток с пенистой цитоплазмой, чаще встречается у молодых женщин средней возрастной группы с избыточной массой тела [2].

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

В качестве предрасполагающих факторов к развитию болезни Вебера — Крисчена описаны бронхиальная астма, сахарный диабет, различные инфекции, физические перегрузки [3].

Клинически данная патология проявляется формированием узлов в подкожно-жировой клетчатке, которые появляются внезапно, единично в отдельных участках или множественно, иногда образуя крупные скопления (бляшки) или тяжи, по форме напоминающие четки. Консистенция узлов вначале мягкая, затем уплотняется, могут образовываться спайки с кожей, кожа над ними первоначально не изменена с последующим изменением цвета от ярко-розового до коричнево-багрового. Заканчивается этот процесс атрофией пораженного участка, иногда с вдавлением в центре. Локализация узлов на теле различна, чаще они располагаются на ягодицах, руках и ногах. Длительность кожного процесса варьируется от нескольких дней до несколь-

Таблица 1.
Дифференциальная диагностика панникулита Вебера — Крисчена

	Узловатая эритема	Болезнь Вебера — Крисчена	Эритема Базена	Подагра
1. Кожа (узлы)	<ul style="list-style-type: none"> • мягкие → уплотняются, диаметр 1-5 см, могут сливаться • симметричные, • голени, коленные, суставы • цвет ярко-красный → бледно-красный или багрово-синюшный → желтоватый или зеленоватый оттенок 	<ul style="list-style-type: none"> • мягкие → уплотняются → спайки с кожей → атрофия пораженного участка → вдавление в центре → склероз → кальциноз, единичные или скоплениями, несимметричные, • чаще на ягодицах, верхних и нижних конечностях • обычный цвет → ярко-розовый → коричнево-багровый 	<ul style="list-style-type: none"> • развиваются медленно, не резко ограничены от окружающих тканей, болезненны, нередко изъязвляются → рубцовая атрофия • на задней поверхности голени • синюшно-красного цвета 	<ul style="list-style-type: none"> • узлы безболезненные, диаметр от 1-2 мм до 1-2 см • над суставами кисти, стопы, локтевых суставах, ушных раковинах, разгибательной поверхности голени, бедер, голени, ахилловых сухожилий • желтоватого цвета, содержимое может разжижаться и выделяться через свищи
2. Гистология узла	рассеянные скопления лимфоидных и гистиоцитарных клеток с примесью нейтрофилов и эозинофилов	лимфоидно-гистиоцитарная инфильтрация	типичный туберкулоидный инфильтрат с очагами некроза в центре	
3. Другие проявления	Интоксикация, ↑ СОЭ, артралгии	Интоксикация, артралгии, системные проявления (поражение ЦНС, перикардит и т.д.)	наличие одной из форм органного туберкулеза	высокая гиперурикемия, бурситы и тендовагиниты



ких месяцев, при инволюции старых узлов могут появляться новые, что служит причиной увеличения продолжительности самого заболевания, имеющего рецидивирующее течение [2-4]. Появление болезненных узлов может сопровождаться интоксикационным синдромом, лихорадкой, артралгиями, головными болями, поражением внутренних органов, нервной системы, также описаны случаи перикардита [2-7].

При болезни Вебера — Крисчена в крови отмечается эозинофилия, лейкопения, нормохромная анемия, повышен уровень циркулирующих иммунных комплексов, что указывает на связь с перекрестной иммунной реакцией [2]. Также отмечается увеличение уровня β -липопротеинов, гистидазы и уменьшение содержания холинэстеразы за счет гипоальбуминемии с гипергаммаглобулинемией.

Достаточно сложным может быть вопрос дифференциальной диагностики. При изолированном кожном процессе необходимо исключить вторичный характер панникулита, который встречается при липогранулематозе, липодерматосклерозе, недостаточности α_1 -антитрипсина, хронической почечной недостаточности, аденокарциноме поджелудочной железы [1]. Сам панникулит Вебера — Крисчена следует дифференцировать с узловатой эритемой, глубокой волчанкой Капоши — Ирганга, эритемой Базена, нодозной эритемой, подагрическими узлами, подкожным саркоидом Дарье — Русси, кальцинозом кожи, нейрофиброматозом, подкожными липогранулематозом Готтрона и липомами (табл. 1) [5].

Для подтверждения диагноза необходима биопсия кожи [5]. При болезни Вебера — Крисчена в результате местной дегенерации и некроза в подкожно-жировой клетчатке образуются воспалительные узлы. Пораженные участки характеризуются нейтрофильной инфильтрацией, затем появляются клетки-гистиоциты, которые проникают в жировые

клетки, поглощая их. В дальнейшем появляются фибробласты, узел замещается соединительной тканью [2].

Однозначных подходов к лечению болезни Вебера — Крисчена нет, в литературе описана эффективность комплексной терапии цитостатиками и глюкокортикостероидами. Также возможно использование антибиотиков при присоединении инфекции и хирургическое лечение осложнений [2-7].

Прогноз зависит от характера течения заболевания и своевременно установленного диагноза. Если лечение начинают при первых проявлениях заболевания, прогноз в целом благоприятный.

Клиническое наблюдение

У пациентки Н., 32 лет, в октябре 2012 г. впервые появились подкожные уплотнения в области правого плеча, кожа над ними была без изменений. Появился озноб в ночное время суток, температуру не измеряла. Постепенно стали появляться новые узлы в области грудной клетки, спины, живота, уплотнения были безболезненные, сохранялся субфебрилитет. В феврале 2013 г. хирургом по месту жительства выставлен диагноз «липоматоз». В мае 2013 г. после переохлаждения образования увеличились в размерах, стали резко болезненными с гиперемией кожи над ними, отмечалось повышение температуры тела до 38,5 градуса. Обратилась к терапевту, был выставлен диагноз: Узловатая эритема, выявлено повышение СОЭ до 31-61 мм/час, проведена рентгенография органов грудной клетки для исключения туберкулеза, саркоидоза. Пациентке был назначен преднизолон 10 мг/сутки, на фоне приема которого уменьшилась болезненность, появилась синюшность кожи над узлами, но сохранялся субфебрилитет. В конце августа 2013 г. перенесла вирусную инфекцию, на этом фоне в течение суток появились подкожные уплотнения на ногах, повысилась температура тела до 38,5°C, узлы стали резко болезненными. Для исключения онкологического процесса направлена к онкологу, по

Рисунок 1.
Выраженная лимфогистиоцитарная инфильтрация подкожной жировой клетчатки (собственное наблюдение)

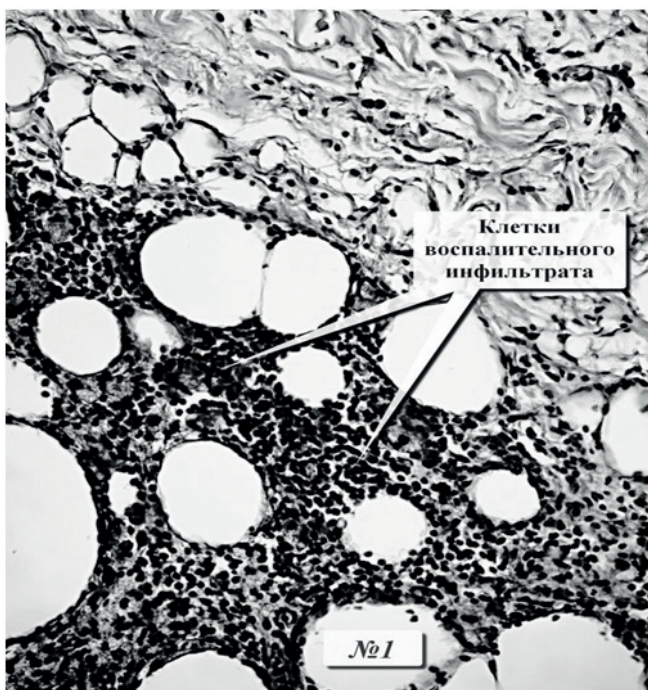


Рисунок 2.
Активная резорбция погибших жировых клеток тканевыми гистиоцитами (собственное наблюдение)

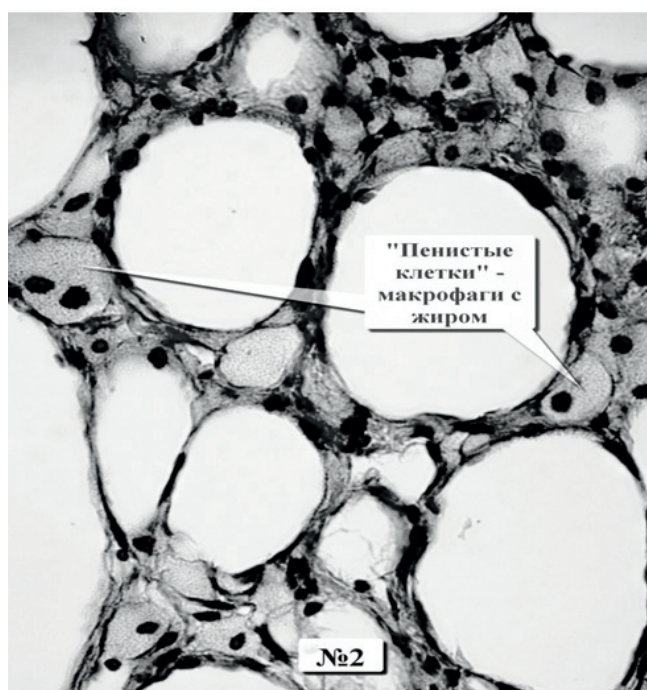
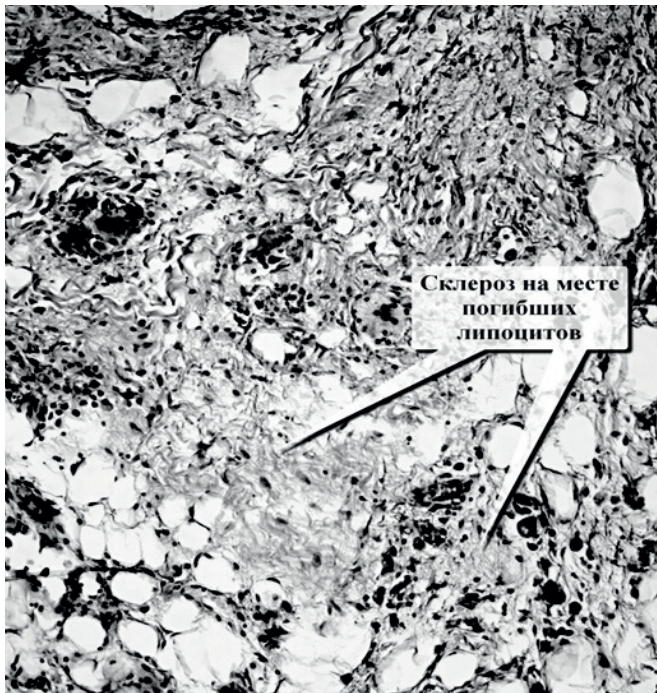


Рисунок 3.

Поствоспалительный склероз с замещением жировой ткани волокнистой соединительной (собственное наблюдение)

**Рисунок 4.**

Участок кожи на предплечье с втянутостью в центре



рекомендации которого проведена биопсия участка уплотнений и выявлены признаки хронического воспаления, данных за неопластические изменения не было. Учитывая клиническую симптоматику, была увеличена доза преднизолона до 20 мг, при этом сохранялись лихорадка и болезненность узлов. При самостоятельной попытке отмены преднизолона на 2 дня отметила резкое повышение температуры тела до 40 градусов, после чего возобновила прием с увеличением дозы до 25 мг в сутки.

В сентябре 2013 г. после консультации ревматолога с подозрением на панникулит госпитализирована в ревматологическое отделение РКБ, где проведена ревизия биопсийного материала, взятого ранее, и выявлены признаки панникулита Вебера — Крисчена (рис. 1-3).

На основании клинической картины, симптомов интоксикации и результатов биопсии выставлен диагноз: Панникулит Вебера — Крисчена, подострое течение, высокой степени активности. Проведена пульс-терапия преднизолоном, увеличена доза на постоянный прием до 45 мг/сутки. На фоне лечения температура уменьшилась, узлы стали безболезненными, кожа над ними приобрела серый оттенок, появилась втянутость, в течение последующих 3 недель новые элементы не появлялись (рис. 4).

В октябре и ноябре 2013 г. при регоспитализации в ревматологическое отделение РКБ температура тела была в пределах нормы, над узлами слабая гиперпигментация и втянутость кожи. Проводилась пульс-терапия метипредом, доза преднизолона снижена до 30 мг/сутки, учитывая сохранение активности процесса назначен азатиоприн 100 мг/сутки. Пациентка наблюдается ревматологом, планируется дальнейшее снижение дозы преднизолона.

Представленный клинический случай может отражать всю сложность диагностики при данной патологии: пациентка наблюдалась с диагнозами «липоматоз», «узловатая эритема», исключались возможные причины кожных изменений (туберкулез, саркоидоз), проведен онкопоиск, взята биопсия для исключения неопластического процесса. Большую помощь в верификации диагноза оказала правильная интерпретация материала биопсии. Своевременно выставленный диагноз, начатое лечение адекватными дозами преднизолона и азатиоприном положительно повлияли на прогноз данной пациентки.

Безусловно, именно своевременная диагностика, искусство врача увидеть клиническую картину этой патологии, согласованная работа с морфологами, оценивающими материалы биопсии, являются залогом успешной терапии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Хаким А., Клуни Г., Хак И. // Справочник по ревматологии. — 2010. — С. 477-479.
2. Гребенюк В.Н., Дударева Л.А., Тогоева Л.Т., Мураков С.В. Рецидивирующий лихорадочный ненагнаивающийся панникулит Вебера — Крисчена // Клиническая дерматология и венерология. — 2011. — № 3. — С. 15-18.
3. Прохоренков В.И., Гузей Т.Н., Гасич Н.А., Карачева Ю.В., Ширяева Ю.А. Случай панникулита Вебера — Крисчена у ребенка раннего возраста // Вестник дерматологии и венерологии. — 2004. — № 2. — С. 58-59.
4. Попов И.В., Быстров А.В., Гамаюнов Б.Н., Сучкова Т.Н. Панникулит Пфайфера — Вебера — Крисчена (клиническое наблюдение) // Детская больница. — 2010. — № 1. — С. 38-40.

5. Севидова Л.Ю., Теплюк Н.П., Кузьмина Т.С., Лысенко Л.В. Вскрывающиеся болезненные узлы и участки атрофии на коже бедер и голеней // Российский журнал кожных и венерических болезней. — 2005. — № 3, вкладка.
6. Negalur V.G., Negalur B.V. Weber Cristian Disease // Japi. — 2003 July. — Vol. 51. — P. 724-725.
7. Pongratz G., Ehrenstein B., Hartung W., Schölmerich J., Fleck M. A patient with Pfeifer — Weber — Cristian disease — successful therapy with cyclosporin A: case report // Pongratz et al. BMC Musculoskeletal disorders. — 2010. — № 11. — P. 18. doi:10.1186/1471-2474-11-18