

# Рецидивуючий вузлуватий лихоманковий панікуліт Вебера–Крисчена

Поліщук Д. С., Поліщук С. Й., Бондар С. А., Комарницька В. С.

*Вінницький національний медичний університет ім. М. І. Пирогова*

**РЕЦИДИВИРУЮЩИЙ УЗЛОВАТЫЙ ЛИХОРАДЯЩИЙ ПАННИКУЛИТ ВЕБЕРА–КРИСЧЕНА**  
 Полищук Д. С., Полищук С. И., Бондарь С. А.,  
 Комарницкая В. С.

Описан редкий случай клинического наблюдения рецидивирующего узловатого лихорадящего панникулита Вебера–Крисчена. Проведена дифференциальная диагностика с группой похожих дерматозов, морфологические элементы которых располагаются в подкожной жировой клетчатке. Обращено внимание на длительное волнообразное течение болезни со склонностью к периодическим обострениям и резистентностью к лечению.

**WEBER–CRISTIAN'S RELAPSING NODULAR FEVERISH PANNICULITIS**  
 Polishchuk D. S., Polishchuk S. I., Bondar S. A.,  
 Komarnitska V. S.

A rare case of clinical observation of Weber–Cristian's relapsing nodular feverish panniculitis is described. The differential diagnostics with a group of similar dermatoses morphological elements of which are situated in the hypodermic fatty cellular tissue is carried out. We take note of long-term wavy course of the disease with the tendency to the periodical exacerbations and resistance to the treatment.

Проблеми, виникаючі при встановленні діагнозу в діагностично-складних випадках, часто пов'язані з атипичним перебігом захворювання. Проте іноді складності обумовлені тим, що захворювання зустрічається вкрай рідко і спостереження у практикуючих дерматологів відсутні.

Хвороба Вебера–Крисчена (рецидивуючий лихоманковий панікуліт Вебера–Крисчена) – ідіопатичне запалення підшкірної жирової клітковини з лімфоїдно-гістіоцитарною інфільтрацією, некрозом, утворенням лімфогранульом та типових великих клітин з пінистою цитоплазмою [2, 3, 6].

Дослідження про спонтанний панікуліт Вебера–Крисчена пов'язують з іменем V. Pfeifer, який у 1891 р. спостерігав виникнення вузлів у підшкірній жировій клітковині, які локалізувались у ділянці верхніх, нижніх кінцівок та тулубі.

Термін «рецидивуючий вузлуватий панікуліт» був запропонований у 1925 р. Ф. В. Вебером. У 1928 р. Г. Е. Крисчен доповнив описання симптоматикою інтоксикаційного синдрому та ввів поняття «рецидивуючий лихоманковий ненагноюючий панікуліт», що в наш час описується, як синдром Вебера–Крисчена [2, 4, 5].

Етіологія та патогенез не достатньо вивчені. Важливе значення на сьогоднішній день в патогене-

зі хвороби має порушення процесів перекисного окислення ліпідів, яке супроводжується зменшенням рівня природних антиоксидантів. Окрім того, у хворих визначається підвищений рівень сироваткових циркулюючих імунних комплексів та генетичний дефіцит альфа-1-антитрипсину [6].

У літературних джерелах ряд авторів (Надашкевич О. Н., Зілінська О. А., Бісярин Ю. В. та ін., 2008; Гребенюк В. Н., Дударьова Л. А. та ін., 2011) вказують, що різні інфекції, травми, медикаментозна несприйнятливність, захворювання підшлункової залози тощо є пусковими механізмами у виникненні хвороби.

У 25 % випадків хвороба Вебера–Крисчена поєднується з іншими захворюваннями аутоімунної природи [1, 3-4]:

- системним червоним вовчаком;
- склеродермією;
- дерматомиозитом;
- ревматоїдним артритом;
- хронічним аутоімунним гепатитом;
- панкреатитом.

Захворювання часто зустрічається у жінок молодого віку та середньої вікової групи з надмірною масою тіла.

Розрізняють три форми шкірних уражень хвороби Вебера–Крисчена:

- вузловату;
- бляшкоподібну;
- інфільтративну.

Однак, виділення трьох клінічних форм є умовним, тому що у деяких хворих спочатку може виникати вузлувата форма, при якій у подальшому розвиваються конгломерати вузлів та інфільтрати. Залежно від перебігу, розрізняють гостру, підгостру та хронічну форми дерматозу.

Клінічна картина захворювання нагадує початок гострого інфекційного процесу:

- недомагання;
- головні болі;
- фібрильна лихоманка (37-40°C);
- біль у м'язах та суглобах.

Іноді виникає біль у животі та діарея (вісцеральна форма захворювання). При системному ураженні жирової клітковини у хворих може спостерігатись невротична симптоматика, характерна для менінгіта, перикардита та ураження печінки.

На шкірі первинним елементом висипу є вузол, розташований в підшкірній жировій клітковині з типовою локалізацією у ділянці нижніх та верхніх кінцівок. Шкіра над висипами спочатку незміненого кольору та в подальшому може змінюватись від яскраво-рожевого до багряно-коричневого. Вузли розташовуються ізольовано, іноді зливаються у конгломерати, утворюючи горбисту поверхню із розпливчастими межами. Спочатку вузли м'які, потім стають твердими та повністю або частково запаяними зі шкірою. З'являються вони приступоподібно по декілька вузлів зразу. Вузли розміщуються ізольовано, іноді зливаються у конгломерат, утворюючи великі бляшки або тяжі у вигляді намиста. При розсмоктуванні вузлів залишаються ділянки атрофії або западіння різної глибини у центрі. Тривалість захворювання – у межах від декількох тижнів до десятків років. При регресі одних вузлів можуть з'являтися свіжі, що зумовлює тривалий перебіг даного захворювання. Рецидиви можуть виникати через різні проміжки часу.

Запальні вузли при хворобі Вебера–Крисчена є результатом локальної дегенерації та некрозу підшкірної жирової клітковини, а саме, некротизовані глибокі жирової клітковини. Спочатку ділянка ураження характеризується нейтрофільною інфільтрацією, потім характер інфільтрату змінюється, і серед жирових клітин з'являються гістіоцити, які проникають в них та руйнують їх. У подальшому ці клітинні елементи

знищуються, з'являються фіброласти, і вузли заміщаються сполучною тканиною [6, 10].

При лабораторному обстеженні у хворих відмічається [3-6]:

- відхилення біохімічних показників крові;
- поява антиметахондральних антитіл, антитіл до гладком'язової тканини;
- збільшення рівня імуноглобулінів та циркулюючих імунних комплексів;
- відхилення від норми показників гемостазу та коагулограми.

Диференційна діагностика хвороби складна в зв'язку з поліморфізмом клінічної картини та відсутністю характерних змін у лабораторних аналізах. Хворобу Вебера–Крисчена потрібно диференціювати з іншими панікулітами:

- реактивним холододим, постстероїдним, ферментативним панікулітом;
- вузловатою еритемою;
- інсуліновою ліподистрофією;
- індуративною еритемою Базена;
- підшкірним саркоїдом Дар'є–Руссі;
- глибоким червоним вовчаком Капоші–Іргфанга;
- кальцинозом шкіри;
- судинними гіподермітами.

Діагноз панікуліту Вебера–Крисчена може бути встановлений при поєднанні та співставленні клінічних даних і гістологічної картини. Патоморфологічно процес проходить три послідовні стадії:

- 1 стадія – гострозапальна, виявляються неспецифічні запальні інфільтрати, які утворені лейкоцитами, лімфоцитами та гістіоцитами;
- 2 стадія – макрофагальна, розвивається ліпогранульоматоз з наявністю великих пінистих клітин навколо крапель жиру та гігантських багатоядерних клітин розсмоктування; зустрічаються мілкі вогнища лімфо-гістіоцитарної інфільтрації; ураження судин у вигляді ендотеліоцитозу відмічається рідко;
- 3 стадія – фібробластична; у цій стадії лімфоцити та фіброласти заповнюють ділянки некрозу жирових клітин, колагенові волокна фіброзуються, та поступово жирова тканина заміщується рубцевою.

Лікування хвороби Вебера–Крисчена симптоматичне. Добрий клінічний ефект спостерігається від поєднання кортикостероїдів та цитостатиків (преднізолон, сандимун). Також використовуються гепатопротектори, антиоксиданти, ангіопротектори тощо. Проводиться лікування первинних захворювань, наслідком

яких є панікуліт Вебера–Крисчена.

Надаємо власне спостереження.

Хвора В., 1963 р. народження, жителька м. Кам'янець-Подільського була направлена лікарем дерматологом у шкірно-венерологічний заклад м. Хмельницького.

Пацієнтка вважає себе хворою на протязі 22 років, коли вперше на шкірі нижніх та верхніх кінцівок появились плями синього кольору різної форми, які зливались місцями. Через деякий час на місці плям утворились вузли різних розмірів, що виступали над шкірою; місцями вони утворювали інфільтрати на гомілках та стегнах (Рис. 1). У період появи свіжих висипань у хворої підвищувалась температура до 38-40°C. Висипання повторювались через різні проміжки часу. Хвора довгий час спостерігалась за місцем проживання у лікарів: терапевта, ревматолога, хірурга.

Анамнез життя: росла та розвивалась нормально, спадковість не обтяжена.

Перенесені захворювання: кір, вітряна віспа.

Алергічний анамнез – необтяжений.

У зв'язку із загостренням та появою рентгенологічних змін у легенях, хвора була госпіталізована в терапевтичне відділення міської лікарні м. Кам'янець-Подільського з 12.09.2011 р. по 21.09.2011 р. Хворій в стаціонарі був виставлений діагноз: Саркоїдоз внутрішньогрудних лімфовузлів справа, синдром Шегрена, вузлувата еритема. Після проведеного лікування:

- цефтріаксон;
- амікацин;
- флуконазол;
- пентоксифілін;
- лоратадин;
- дексаметазон, –

стан хворої не покращався. Хвора була проконсультована лікарем фтизіатром, який запропонував провести консультацію в Національному інституті фтизіатрії та пульмонології для верифікації діагнозу та, відповідно, розробки подальшої тактики лікування.

Були проведені консультації в науково-дослідних інститутах м. Києва:

- ДУ «Національний інститут фтизіатрії і пульмонології ім. Ф. Г. Яновського АМН України»; консультативний висновок № 11468 від 28.09.2011 р. – діагноз: Саркоїдоз в/грудних лімфатичних вузлів не виявлено. Вузлова еритема;

- ДУ «Інститут епідеміології та інфекційних хвороб ім. Л. В. Громашевського АМН України»; консультативний висновок від 03.10.2011 р. – діагноз: Рецидивуюче бешихове запалення. Трофічні зміни;

- Національний науковий центр «Інститут кардіології ім. акад. М. Д. Стражеска»; консультативний висновок № 600 від 30.09.2011 р. – діагноз: Хронічне бешихове запалення гомілок з вираженим лімфостазом у вигляді лімфангоїта. Даних за вузлувату еритему немає.

При огляді в шкірно-венерологічному закладі м. Хмельницького 20.10.2011 р. патологічний процес локалізувався у ділянках верхніх кінцівок – передпліччя та нижніх кінцівок – стегон та гомілок. На місці висипань шкіра синьо-багряного кольору, вузли в ділянках ураження різних розмірів та форми.

При пальпації:

- вузли щільної консистенції, не запаяні з тканинами;

- розмірами – від 0,8 до 3,0-3,5 см у діаметрі;

- малорухливі;

- розташовані у вигляді ланцюга;

- місцями відмічається незначно атрофічна шкіра.

Хвора – правильної тілобудови та підвищеної маси тіла. Загальний стан хворої задовільний, відмічається незначний набряк нижніх кінцівок. Периферичні лімфатичні вузли не збільшені. У легенях везикулярне дихання. Тони серця послаблені. Артеріальний тиск – 130/85 мм рт. ст. Живіт – правильної форми, при пальпації – м'який, безболісний. Печінка не виступає з під краю реберної дуги. При об'єктивному огляді змін з боку кістково-суглобової системи не виявлено.

У загальному аналізі крові:

- *Hb* – 120 г/л;

- *л* –  $9,1 \times 10^9$ ;

- ШОЕ – 20 мм;

- паличкоядерні – 3 %;

- сегментоядерні – 66 %;

- лімфоцити – 24 %;

- моноцити – 7 %;

- глюкоза – 4,9 ммоль/л;

- загальний білок – 64 г/л;

- фібриноген – 3,66 г/л;

- сечовина – 5,0 ммоль/л;

- креатинін – 72 мкмоль/л;

- білірубін – 12,7 ммоль/л;

- холестерин – 4,5 ммоль/л;

-  $\beta$ -ліпопротеїди – 3,7 ммоль/л;

- калій – 5,3 ммоль/л;

- натрій – 141,4 ммоль/л;

- АЛТ – 19 од/л;

- АСТ – 16,4 од/л;

- СРБ – 8;

- антистрептолізин – 0.

У загальному аналізі сечі патологічних змін не виявлено.

Ультразвукове дослідження серця від 14.09.2011 р. Заключення: ультразвукові ознаки – ущільнення, помірний склероз аорти та клапанного апарату серця, швидкісні показники – в межах норми. Незначна регургітація на мітральному клапані. Діастолічної дисфункції не виявлено.

Дослідження до токсоплазм: *IgM* – негативні, *IgG* – позитивні (100,0 М/мл).

Дослідження ІФА до токсокар, трихітел, ехінококу однокамерного – негативні.

Антитіла *IgG* до антигену *EBNA* вірусу Епштейн–

Барра не виявлені.

На підставі даних анамнезу, клінічної картини та тривалості перебігу хвороби, а також висновків суміжних спеціалістів, хворій В. був виставлений діагноз: Рецидивуючий вузловатий лихоманковий панікуліт Вебера–Крисчена.

Хворій було призначено лікування:

- метилпреднізолон – по 8 мг 1 раз на день;
- Плаквеніл – 1 табл. в день за схемою;
- вобензим – по 4 табл. 4 рази на день на протязі 20 днів, потім по 3 табл. 3 рази в день на протязі місяця;
- Смарт Омега – 1 капс. в день, N 30;
- Верошпірон – 50 мг (1 табл.) ранком;
- Карсил форте – 1 табл. в день на протязі місяця;
- Екстенцилін – 2,4 млн. 1 раз в місяць.

Також для зниження частоти рецидивів нами в

схему лікування було введено препарати:

- Флостерон – кортикостероїд пролонгованої дії, який забезпечує протизапальну дію;
- Лонгідаза – ферментний препарат, який має виражену антифіброзуючу та імуномодулюючу дію, – що актуальне в процесі лікування вузловатого лихоманкового панікуліту Вебера–Крисчена.

Після проведеного лікування у хворої відмічається покращання з боку шкірних покривів. Пацієнтка потребує подальшої обсервації у дерматолога.

Важкість діагностування захворювання пов'язана з тим, що хвороба Вебера–Крисчена трапляється дуже рідко, лікарі мало знайомі з хворобою. Тому цей опис представляє клінічний інтерес для лікарів дерматологів.

## ЛІТЕРАТУРА

1. *Атлас смертельных кожных болезней / Перевод с англ. под ред. А. В. Молочкова.* – М.: «ГЭОТАР-Медиа» -2010. – 303 с.
2. *Вербунко Е. В.* Спонтанный панникулит // *Кожные и венерические болезни: Руковод. для врачей / Под ред. Ю. К. Скрипника.* – В 2-х т. - М.: Медицина, 1995. - Т. 2. – С. 399-411.
3. *Гребенюк В. Н., Дударёва Л. А. и др.* Рецидивирующий лихорадочный ненагнаивающийся панникулит Вебера – Крисчена // *Клин. дерматол. и венерол.* – 2011. - № 3. – С. 15-18.
4. *Дифференциальная диагностика кожных болезней / Под ред. Б. А. Беренбейна, А. А. Студиничина.* – М.: Медицина. - 1989. – 671 с.
5. *Егоров В.П.* Рецидивирующий узловатый панникулит Вебера –Христина // *Врач. дело.* - 1980. - № 8. – С.92-94.
6. *Надашкевич О. Н., Білінська О. А., Бісярин Ю. В. та ін.* Випадок спонтанного панікуліту Вебера – Крисчена // *Acta medica leopolien-sia.* Львівський медичний часопис. – 2008. – Т. XIV. – С. 133-136.
7. *Прохоренков В. И., Гузей Т. Н., Гасич Н. А. и др.* Случай панникулита Вебера – Крисчена у ребёнка раннего возраста // *Вест. дерматол. и венерол.* - 2004. - № 2. – С. 58-59.
8. *Разнатовский И. М., Радионов А. Н.* О связи панникулита Вебера – Крисчена с раком поджелудочной железы // *Вест. дерматол. венерол.* - 1978. - № 6. – С. 58-61.
9. *Снасская А. А., Харитонова Е. М., Городецкий М. М. и др.* Случай болезни Вебера–Крисчена // *Therapia.* Укр. мед. вісн. – 2008. - № 11. – С. 53-56.
10. *Gundala Schaumberg.* Lever Histopathology of the skin. – Philadelphia : J. B. Lippincott Company, 1990. – P. 275.
11. *Ohara S., Koh C. S., Yanagisama N:* Myalgia as the major symptom in systemic panniculitis (Weber–Christian disease) // *Eur. Neurol.* – 1992. – Vol. 32, No 6. – P. 3.