

Клінічний випадок синдрому Вебера – Крісчена

Синдром Вебера – Крісчена – системне захворювання, яке характеризується лобулярним панікулітом жирової клітковини з можливим ураженням внутрішніх органів. Синдром Вебера – Крісчена належить до рідкісної патології, що викликає труднощі діагностики та лікування даного захворювання. У статті описано випадок синдрому Вебера – Крісчена у 42-річної пацієнтки, яка страждала від даного захворювання впродовж 2 років, лікуючись від рецидивуючого тромбофлебиту.

Ключові слова: тромбофлебіт; хвороба Пфейфера – Вебера – Крісчена; панікуліт.

Синдром Вебера – Крісчена – рідкісне захворювання, яке належить до системної патології сполучної тканини і характеризується утворенням підшкірних запальних інфільтратів та системною реакцією організму [1, 2]. В основі патологічного процесу лежить некроз жирової тканини будь-якої локалізації, включно і вісцеральну, порушення імунологічного балансу, що в результаті призводить до атрофії, фіброзу жирової тканини, а іноді і до некрозів підшкірної клітковини [3]. За даними літератури, частіше страждають жінки віком 20–60 років. Провокувальними факторами при цьому є порушення жирового обміну, травма, патологія печінки та підшлункової залози [4].

Випадки первинного панікуліту зустрічаються досить рідко, тому створюються певні труднощі при встановленні клінічного діагнозу. Синдром Вебера – Крісчена є діагнозом виключення і встановлюється, якщо інша причина лобулярного панікуліту не виявляється.

Основними клінічними проявами синдрому є поява болючих вузлів у підшкірній клітковині, з гіперемією шкіри, округлої або неправильної форми, які схильні до некрозів. Найчастіше вони ло-

калізуються в ділянці гомілок, стегон, рідше може втягуватися підшкірно-жирова клітковина верхніх кінцівок, спини, передньої стінки живота, молочних залоз, сідниць. Зазвичай розмір вузликів становить 2–3 см, проте вони можуть досягати 5–6 см. Часто турбують втома, лихоманка, артралгії, міалгії. Іноді спостерігають залучення вісцеральної жирової клітковини – печінки, селезінки, міокарда, нирок, надниркових залоз та перивісцеральної клітковини – плеври, перикарду, очеревини [5].

Зміни в лабораторних аналізах є неспецифічними. Підтвердження діагнозу можливе лише при виконанні гістологічного дослідження, при цьому виявляють багатоядерні макрофаги з пінистою цитоплазмою.

Клінічний випадок. Пацієнтка М., 42 роки, була направлена у відділення судинної хірургії з підозрою на хронічний підшкірний тромбофлебіт обох нижніх кінцівок. Зі слів пацієнтки, хворіє протягом 2 років. При огляді на обох нижніх кінцівках варикозно змінені підшкірні вени. На стегнах та гомілкях множинні підшкірні інфільтрати з гіперемією та гіперпігментацією шкіри (рис.). Спо-



Рис. Синдром Вебера – Крісчена.

ПОВІДОМЛЕННЯ

стерігається субфебрильну температуру протягом року. Вірусні гепатити, туберкульоз, цукровий діабет, серцеві проблеми заперечує. Алергологічний анамнез не обтяжений. Звернулася по медичну допомогу до хірурга за місцем проживання, було встановлено діагноз варикозної хвороби вен нижніх кінцівок, гострого тромбофлебиту. Призначено лікування, яке включало ксарелто 20 мг/добу, та нестероїдні протизапальні препарати. Стан пацієнтки дещо покращився. Вузли зменшилися, при пальпації стали менш болючими, на їх місці залишалася тривала пігментація. Після перенесеного ковідного грипу стан пацієнтки погіршився: рецидив вузлів еритематозного характеру на обох гомілкях та біль в ділянці гомілковостопного суглоба, в зв'язку з чим направлена до судинного хірурга. Було запідозрено системне захворювання.

Загальний аналіз крові: еритроцити – $4,25 \cdot 10^{12}$; гемоглобін – 126 г/л; лейкоцити – $3,36 \cdot 10^9$; паличкочерні – 9 %; сегменточерні – 59 %; лімфоцити – 26 %; моноцити – 4 %; еозинофіли – 2; базофіли – 0; тромбоцити – $292 \cdot 10^9$; ШОЕ – 8 мм/год.

Біохімічний аналіз крові: загальний білок – 74,5 г/л; АЛТ – 63,7 Од/л; АСТ – 76,6 Од/л; глюкоза крові – 6,1 ммоль/л; сечовина – 4,8 ммоль/л; креатинін – 62,0 мкмоль/л; Na^+ – 135 ммоль/л; K^+ – 4,6 ммоль/л.

УЗД черевної порожнини без особливостей.

УЗД вен нижніх кінцівок. В обох пахових ділянках збільшені лімфатичні вузли. Глибокі вени прохідні, просвіт вільний, стінки тонкі, компресія повна, явища клапанної недостатності підколінної

та стегнових вен. Великі підшкірні вени з явищами вертикального рефлюксу. Притоки на гомілках ектазовані, виражена клапанна недостатність. В ділянці інфільтратів стінки підшкірних вен потовщені, компресія збережена.

Ревмопроби: СРБ – від'ємний; ревматоїдний фактор – 12 МО/мл; антистрептолізин – від'ємний.

Консультація ревматолога. Рекомендовано виконати біопсію підшкірного вузла. При гістологічному дослідженні виявлено лобулярний панікуліт із лімфогістіоцитарною та нейтрофільною інфільтрацією та некрозом адипоцитів.

На основі клінічної картини та лабораторних даних пацієнтці було виставлено діагноз: ідіопатичний панікуліт Вебера – Крісчена, рецидивуючий перебіг. Варикозна хвороба нижніх кінцівок, ХВН II ст.

Пацієнтка була направлена на лікування в ревматологічне відділення; призначено преднізолон 1 мг/кг на добу, через 3 місяці дозу зменшено до 10 мг на добу. Через місяць лікування було зафіксовано покращення стану шкіри, ремісію лихоманки. Стан повної ремісії з незначними гіперпігментованими плямами на шкірі був зафіксований на шостому місяці спостереження.

Висновки. Хвороба Вебера – Крісчена рідко зустрічається в практиці судинного хірурга, що може призвести до помилки в діагностиці підшкірного тромбофлебиту. Відсутність специфічних критеріїв зумовлює труднощі в диференціальній діагностиці синдрому Вебера – Крісчена серед системної патології сполучної тканини.

СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Pfeifer-Weber-Christian disease: A case report and review of literature on visceral involvements and treatment choices / C. Rotondo, A. Corrado, N. Mansueto [et al.] // Clin. Med. Insights Case Rep. – 2020. – Vol 13. 1179547620917958.
2. Wick M. R. Panniculitis: A summary / M. R. Wick // Semin. Diagn. Pathol. [QxMD MEDLINE Link]. – 2017. – Vol. 34 (3). – P. 261–272.
3. Fukuoka Y. An autopsy case of Weber-Christian's disease as-

- sociated with granulocytopenia / Y. Fukuoka, N. Ito, Y. Takeda // Pathol. Int. – 1987. – No. 7. – P. 761–766. [Google Scholar]
4. Парахіна Т. В. Захворювання Вебера-Крісчена (опис клінічного випадку) / Т. В. Парахіна, У. І. Приймич // Біль. Суглоби. Хребет. – № 3 (23). – 2016. – С. 74–78.
5. Donald Person A. Weber-Christian Disease Medication / Donald A. Person // Medscape. – 2019.

REFERENCES

1. Rotondo, C., Corrado, A., Mansueto, N., Cici, D., Corsi, F., Pennella, A., & Paolo Cantatore, F. (2020). Pfeifer-Weber-Christian disease: A case report and review of literature on visceral involvements and treatment choices. *Clinical Medicine Insights: Case Reports*, 13, 1179547620917958.
2. Wick, M.R. (2017). Panniculitis: A summary. *Semin Diagn Pathol.*, 34 (3), 261-272.
3. Fukuoka, Y., Ito, N., & Takeda, Y. (1987). An autopsy case

- of Weber-Christian's disease associated with granulocytopenia. *Pathol. Int.* 7, 761-766.
4. Parachina, T.V., & Pryimych, U.I. (2016). Zakhvoriuvannia Webera-Christiana (opys klinichnoho wypadku) [Weber-Christian's disease (discription of the clinical case)]. *Bil. Sugloby. Chrebet – Pain. Joints. Backbone*, 3, (23), 74-78 [in Ukrainian].
5. Donald, A. Person (2019). Weber-Christian Disease Medication. *Medscape*.

Отримано 11.01.2023

Електронна адреса для листування: jakumshykoa@tdmu.edu.ua

ПОВІДОМЛЕННЯ

A. R. VAYDA, O. A. YAKYMCHUK

I. Horbachevsky Ternopil National Medical University

THE CLINICAL CASE OF WEBER-CHRISTIAN SYNDROME

Weber-Christian syndrome is a systemic disease, characterized by a lobular panniculitis of a fatty tissue with possible damage to internal organs. Weber-Christian syndrome refers to a rare pathology that causes difficulties in the diagnosis and treatment of this disease. The article describes a case of Weber-Christian syndrome in a 42-year-old female patient who was suffering from this disease for 2 years, being treated for recurrent thrombophlebitis.

Key words: thrombophlebitis; Pfeifer-Weber-Christian disease; panniculitis.