

**И.В. Попов¹, А.В. Быстров²,
Б.Н. Гамаюнов², Т.Н. Сучкова¹**

¹ Российский государственный медицинский университет, Москва

² Российская детская клиническая больница, Москва

Панникулит Пфейфера-Вебера-Крисчена (Клиническое наблюдение)

Ключевые слова: панникулит Пфейфера-Вебера-Крисчена

Контактная информация: Гамаюнов Борис Николаевич.

E-mail: derma@rdkb.ru

© Коллектив авторов, 2010

Панникулит – неспецифическое, обычно ограниченное, острое или хроническое узловатое поражение подкожно-жировой клетчатки воспалительного характера полиэтиологической природы. В патогенезе заболевания основную роль отводят нарушению окислительных процессов в жировой ткани, сопровождающемуся накоплением продуктов перекисного окисления липидов, токсическое действие которых приводит к глубоким обменным нарушениям в жировых клетках и в итоге – к их гибели.

Основное проявление панникулита – красный или фиолетовый подкожный узел, который при пальпации может быть болезненным или безболезненным, по консистенции – мягким или твердым. В дальнейшем он может изъязвляться и оставлять рубец либо исчезать бесследно, то есть клиническая картина панникулитов разнообразна.

В соответствии с локализацией воспаления – дольки жировой ткани или междольковые перегородки – выделяют лобулярный и септальный панникулиты, хотя зачастую различить их невозможно. Изредка панникулиты сочетаются с васкулитами.

К лобулярным панникулитам без признаков васкулита относят спонтанный панникулит Пфейфера-Вебера-Крисчена. Это тяжелое заболевание подкожно-жировой клетчатки, приводящее в некоторых случаях к летальному исходу. Первичный морфологический элемент – узел либо диссеминированные узлы, залегающие на разной глубине в подкожно-жировой клетчатке. Излюбленная локализация – верхние и нижние конечности, иногда смешанная – ягодицы, конечности, грудь, живот.

Обычно заболевание начинается с недомогания, головных болей, слабости, лихорадки (37–40 °С). Характерные узлы, залегающие в подкожно-жировой клетчатке, появляются позднее. Длительность заболевания – от одной недели до одного года, иногда нескольких лет.

Разновидность спонтанного панникулита – панникулит *Rothmann-Makai*, при котором не нарушается общее состояние, отсутствует лихорадка, выражены только кожные проявления.

Дифференциальная диагностика проводится с другими заболеваниями из группы панникулитов (реактивным, холодовым, постстероидным), коллик-

I.V. POPOV, A.V. BYSTROV, B.N. GAMAYUNOV, T.N. SUCHKOVA

Pfeifer-Weber-Christian panniculitis (clinical observation)

Key words: *Pfeifer-Weber-Christian panniculitis*.

вативным туберкулезом, гуммозным сифилидом, доброкачественной плазмоцитомой кожи, адипонекрозом новорожденных и др.

К сожалению, эффективного специфического лечения панникулитов до сих пор не существует. У некоторых больных отмечают положительную динамику после применения тромболитиков, хлорохина, азитиоприна, циклофосамида и циклоспорина.

Клинический пример

Девочка, 16 лет, поступила в дерматологическое отделение Российской детской клинической больницы (РДКБ) в ноябре 2008 г. в плановом порядке.

Из анамнеза известно, что в октябре 2007 года у девочки впервые появилась лихорадка, были отмечены воспалительные узловатые элементы на переднебоковой поверхности шеи слева. По этому поводу проводилось амбулаторное лечение, какое – неизвестно. Однако через две недели наступил рецидив, появились аналогичные образования на передней поверхности живота. Ребенок госпитализирован в хирургическое отделение по месту жительства, проведено вскрытие воспалительных очагов подкожно-жировой клетчатки. Через две недели после выписки – очередной рецидив: новые инфильтраты на передней поверхности брюшной стенки, фебрильная лихорадка. Проведено вскрытие инфильтратов с последующей комплексной антибактериальной терапией. Несмотря на проводимое лечение, лихорадка сохранялась. Девочка была госпитализирована в областную больницу; ее состояние оценили как септическое, провели массивную антибактериальную терапию.

В феврале 2008 года больная находилась в кардиоревматологическом отделении с жалобами на появление болезненных ненагнаивающихся узелков, расположенных симметрично в подкожно-жировой клетчатке, со скудным желтоватым отделяемым, длительную гипертермию при относительно удовлетворительном состоянии. Поставлен диагноз: ювенильный панникулит, рецидивирующее течение. После противовоспалительной терапии узлы самостоятельно разрешились с образованием участков втяжения кожи над инфильтратами. Проведена антибактериальная терапия, пульс-терапия глюкокортикостероидами, пероральная глюкокортикостероидная терапия.

В апреле 2008 года с целью обследования, уточнения диагноза и лечения девочка госпитализирована в отделение клинической иммунологии РДКБ, впоследствии переведена в отделение дерматологии.

Взята биопсия кожи – участок подкожной клетчатки с распространенными очагами продуктивного воспаления. В части полей зрения среди воспалительного инфильтрата определены участки фибри-

ноидного некроза. *Заключение:* морфологические изменения в препарате при соответствующей клинико-лабораторной картине могут соответствовать диагнозу панникулит Вебера–Крисчена.

В ходе обследования на основании данных анамнеза, лабораторных и инструментальных методов исследования, биопсии кожи поставлен диагноз: панникулит Пфейфера–Вебера–Крисчена, дистрофически-дегенеративные изменения позвоночника, железодефицитная анемия, миокардиодистрофия, невротические реакции, ожирение 2-й степени. Проведено лечение: Трихопол, Креон, Магнерот, Нифедипин, Сандимун-неорал, Клацид, на рубцы – Дерматикс, He-Ne лазер, NO, инъекции коллагена. Девочка была выписана с незначительным улучшением. Рекомендована повторная госпитализация в ноябре 2008 года.

При поступлении в отделение дерматологии в ноябре 2008 года: патологический кожный процесс воспалительного характера, распространенный, симметричный. Инфильтраты локализованы преимущественно на коже верхних и нижних конечностей – узлы застойно-красного цвета, склонные к сливанию (*фото*); на передней брюшной стенке – гипертрофические рубцы застойно-красной окраски в области вскрытия и дренирования инфильтратов подкожно-жировой клетчатки. В области левого

Фото. Поражение кожи нижней конечности



подреберья пальпируется крупный инфильтрат, кожа над ним гиперемирована. На коже передней брюшной стенки – асептическая повязка, пропитанная отделяемым из раны.

В первые дни пребывания девочки в РДКБ проведено вскрытие инфильтратов на передней стенке живота.

Показатели лабораторных анализов крови, мочи – в пределах нормы.

Взята биопсия кожи: в представленном готовом препарате и препаратах, приготовленных из парафинового блока, определяются фрагменты преимущественно жировой ткани с диффузной инфильтрацией гистиоцитами с примесью лимфоцитов, плазматических клеток. Во многих полях зрения отмечается фагоцитоз жира с образованием макрофагов. В ряде полей зрения по краям фрагмента – участки некрозов, окрашенные эозинофильно. Заключение: морфологическая картина не противоречит клиническому диагнозу: панникулит Вебера–Крисчена 2-й стадии.

Проведен консилиум в составе педиатра, дерматолога, иммунолога, микрохирурга, генетика. Заключение: у ребенка исключены такие заболевания, как панникулит, связанный с дефицитом альфа1-антитрипсина, ферментативный панникулит, индуративная эритема, волчаночный панникулит, системные васкулиты, актиномикоз и др. Учитывая, что у ребенка панникулит, дегенеративно-дистрофические изменения позвоночника (множественные грыжи Шморля), избыточная масса тела, нельзя исключить мультисистемный липоматоз.

В отделении дерматологии РДКБ ребенку проведено лечение: Роцефин, Трихопол, Фузидин, Супрастин, Маалокс, Креон, Эссенциале форте, аскорбиновая кислота, Сандимун-неорал 200 мг/сут в течение 18 дней, диклофенак. Наружно – повязки с раствором Хлорфиллипта, мазью Левомеколь. На фоне лечения общее состояние пациентки значительно улучшилось, появления новых элементов не было, старые – разрешились. В удовлетворительном состоянии девочка выписана для амбулаторного наблюдения. Назначена плановая госпитализация в отделение дерматологии РДКБ через полгода.

Выводы

Данный случай интересен, поскольку панникулит Пфейфера–Вебера–Крисчена – достаточно редкое заболевание, требующее тщательного исследования при диагностике и лечении разными специалистами.

Этот клинический пример интересен еще и тем, что преимущественный возраст заболевших – 30–60 лет, в данном случае – девочка 16 лет.

Группа панникулитов включает большое число нозологий со сходной клинической картиной, поэтому дифференциальная диагностика может быть затруднительна. Заболевание грозит серьезными осложнениями и рецидивами, в некоторых случаях приводит к летальному исходу.

Литература

1. Вулф К., Джонсон Р., Сюрмонд Д. Дерматология по Томасу Фицпатрику. Атлас-справочник. 2-е русское издание (Пер. с англ.). – М.: Практика, 2007.
2. Хэбиф Т.П. Кожные болезни: диагностика и лечение (Пер. с англ.). Под общей ред. акад. РАМН, проф. А.А. Кубановой. – М.: МЕДпресс-информ, 2006.
3. Беренбейн Б.А., Студиницин А.А. и др. (Под ред. Б.А. Беренбейна, А.А. Студиницина). 2-е изд., перераб. и доп. – М.: Медицина, 1989.
4. Елькин В.Д., Митрюковский Л.С. Избранная дерматология. Редкие дерматозы и дерматологические синдромы. Справочник по диагностике и лечению дерматозов. – Пермь, 2000.