

# Doença de Weber Christian. Relato de caso\*

## Weber Christian Disease. Case report

Albino V. Brum<sup>1</sup>, Daniela M. Sueth<sup>2</sup>, Marcelo A Vieira<sup>3</sup>, Maria da Glória C. R. M. Barros<sup>3</sup>

\*Recebido do Hospital São José do Avaí, Itaperuna, RJ.

### RESUMO

**JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS:** A doença de Weber Christian ou paniculite lobular idiopática é uma doença rara, que se apresenta com inflamação recorrente da camada adiposa da pele. O objetivo deste estudo foi descrever o quadro clínico dessa doença e informar sobre sua presença e impacto na qualidade de vida dos pacientes.

**RELATO DO CASO:** Paciente do sexo feminino, portadora dessa doença, que ficou 20 anos sem diagnóstico, mas quando se detectou sua presença foi possível a remissão.

**CONCLUSÃO:** A importância do caso descrito está em demonstrar como a falta de diagnóstico interfere na qualidade de vida dos pacientes, portanto é bom lembrar que doenças raras acontecem e seu diagnóstico só é feito quando se pensam em hipóteses e diagnósticos diferenciais, quesitos esses indispensáveis para o exercício da clínica médica.

**Descritores:** Clínica Médica, Dermatologia, idiopática, paniculite, Weber Christian.

### SUMMARY

**BACKGROUND AND OBJECTIVES:** Weber Christian disease or idiopathic lobular panniculitis is a skin condition that features recurring inflammation in the fat layer of the skin. The aim of this article is to describe this rare pathology, the clinical findings and remember your presence and their impact on patient's quality of life.

**CASE REPORT:** Female patient, we report a case of patient with Weber Christian disease that was undiagnosed for 20 years and, when it was done it was possible to remission of the disease.

**CONCLUSION:** The importance of the case described is to demonstrate how the lack of diagnosis interfere with the quality

of life of patients and we always remember that rare diseases occur and their diagnosis is only made when thinking about chance and differential diagnosis, these questions essential to the exercise of clinical practice

**Keywords:** Clinical practice, Dermatology, idiopathic, panniculitis, Weber Christian.

### INTRODUÇÃO

A doença Weber Christian ou paniculite lobular idiopática é uma desordem incomum caracterizada por processo inflamatório do tecido adiposo de etiologia desconhecida<sup>1</sup>. Manifesta-se por lesões cutâneas características e algumas vezes com sintomas sistêmicos. O diagnóstico é histopatológico e o tratamento é essencialmente clínico<sup>2-5</sup>.

O objetivo deste estudo foi descrever o quadro clínico dessa doença e informar sobre sua presença e impacto na qualidade de vida dos pacientes.

### RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 42 anos, costureira, natural e residente em Itaperuna, compareceu ao ambulatório de Clínica Médica do Hospital São José do Avaí queixando-se de “abscesso de repetição”. Relatou que há cerca de 20 anos começaram a surgir nódulos subcutâneos eritematosos e edemaciados nas regiões intramamária, axilar e glútea com, aproximadamente, 1 cm de diâmetro que drenavam secreção oleosa de coloração marrom e odor fétido (Figura 1). Esses nódulos surgiam espontaneamente, de forma recorrente, sem fatores desencadeadores, atenuantes ou agravantes. Negava sintomas associados e que já havia procurado vários serviços médicos tendo sido diagnosticada como foliculite, tendo feito uso de várias classes de antibióticos sem melhora, além de várias sessões de “drenagem de tais abscessos”. Na história patológica pregressa, familiar e fisiológica não havia nada de relevante. O exame físico revelava presença de nódulos eritematosos e edemaciados na região intramamária com 1,5 cm de diâmetro. Perceberam-se cicatrizes cirúrgicas nas regiões axilar e glútea, atribuídas como consequência das drenagens dos “abscessos” (Figuras 2 e 3). Aventou-se a hipótese de síndrome de Weber Christian, solicitando-se biópsia da lesão. O exame histopatológico confirmou o diagnóstico, sendo descrito pele e hipoderme apresentando paniculite lobular do tipo não supurativa de Weber Christian. Administrou-se prednisona (60 mg) para remissão da doença e investigadas as doenças autoimunes associadas. Todos os testes foram negativos. Conseguiu-se remissão da doença e a paciente segue em acompanhamento ambulatorial, não apresentando nenhuma exacerbação da doença em seis meses.

1. Chefe do Serviço de Clínica Médica e do CTI Geral do Hospital São José do Avaí; Membro Titular da SBCM e Terapia Intensiva

2. Residente de Clínica Médica do Hospital São José do Avaí; Membro Aspirante da Sociedade Brasileira de Endoscopia Digestiva

3. Residente de Clínica Médica do Hospital São José do Avaí

Apresentado em 31 de outubro de 2008

Aceito para publicação em 12 de março de 2009

Endereço para correspondência:

Dra. Daniela M. Sueth

Rua Apolinário Cunha, 115/501 – Bairro Cidade Nova  
28300-000 Itaperuna, RJ.

Fones: (22) 3822-0051 - (22) 9919-7527

E-mail: dmsueth@yahoo.com.br

© Sociedade Brasileira de Clínica Médica



Figura 1 – Nódulos subcutâneos eritematosos e edemaciados na região intramamária com 1,5 cm de diâmetro



Figura 2 – Cicatrizes na região glútea de drenagem prévia dos nódulos subcutâneos

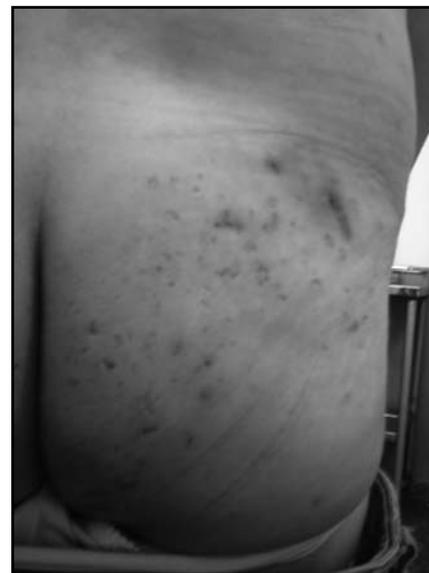


Figura 3 – Cicatrizes na região axilar de drenagem cirúrgica prévia dos nódulos subcutâneos

## DISCUSSÃO

Em 1892, Pfeifer foi o primeiro que descreveu a doença cutânea que atualmente se conhece como doença de Weber Christian. Em 1925 Weber descreveu a síndrome e, em 1928, Christian salientou o envolvimento de outros sistemas na doença<sup>3,4,6</sup>.

A etiologia é desconhecida. Os pacientes não referem história de trauma antes do aparecimento dessas lesões. Em alguns pacientes são encontrados elevados níveis de imunocomplexos circulantes sugerindo reação imunologicamente mediada<sup>3,4</sup>.

Devido a frequente sub-diagnóstico a frequência exata desta doença não é conhecida. Acomete mais mulheres (75%) da quarta a sétima década, não havendo distinção pela raça<sup>1,3,7</sup>.

As características clínicas são recorrentes nódulos subcutâneos eritematosos e edemaciados, geralmente simétricos e medem aproximadamente 1 a 2 cm<sup>1</sup>. Ocorrem preferencialmente nos membros inferiores, mas podem acometer também braços, troncos e face. Ocasionalmente esses nódulos podem drenar secreção oleosa de coloração marrom e odor fétido característico. Além disso, podem ter regressão espontânea<sup>1,4,7</sup>. Sintomas sistêmicos encontrados incluem mialgia, febre, vômitos, dor abdominal, emagrecimento, entre outros<sup>1,7</sup>. Nos pacientes com envolvimento sistêmico (fígado, pulmão, coração, rim, baço, adrenal)<sup>1</sup> pode ser encontrado hepatoesplenomegalia<sup>3,4</sup>.

O diagnóstico diferencial deve ser feito com poliarterite nodosa, sarcoidose, lúpus eritematoso sistêmico, esclerose sistêmica, vasculite e tromboflebite<sup>3,4</sup>.

O diagnóstico é essencialmente histopatológico através de biópsias das lesões. O achado característico inclui paniculite lobular sem envolvimento septal ou vasculite<sup>1</sup>. O estudo laboratorial não traz contribuições<sup>1</sup>, pois demonstra VHS elevado. Podem estar presentes leucocitose ou leucopenia, anemia e hipocomplementemia. Outros testes como enzimas hepáticas alteradas, alterações eletrolíticas refletem envolvimento visceral. A radiografia de tórax é útil para exclusão de doenças autoimunes<sup>3,4</sup>.

Não existe tratamento padrão. Os anti-inflamatórios não hormonais

(AINES) reduzem a febre e as artralguas. Anti-inflamatórios esteróides como a prednisona é útil para controle das exacerbações. Quando há envolvimento de órgãos exigem fármacos específicos<sup>1-4</sup>.

Não existe método de profilaxia das exacerbações e o prognóstico é variável. O curso clínico é caracterizado pela presença de remissões/exacerbações por vários anos. Pacientes com grave envolvimento sistêmico têm elevada mortalidade<sup>1,4</sup>.

## CONCLUSÃO

A importância do caso descrito está em demonstrar como a falta de diagnóstico interfere na qualidade de vida dos pacientes. Tem-se que ter em mente que doenças raras acontecem e só é feito seu diagnóstico quando se pensam em hipótese e diagnósticos diferenciais, quesitos esses indispensáveis para o exercício da clínica médica.

## REFERÊNCIAS

1. Sharma AK, Sharma PR. Idiopathic lobular panniculitis (Weber Christian disease): a case report. *Kathmandu Univ Med J*, 2006;4:243-245.
2. Abuzahra F, Kovacs S, Beerermann T, et al. Treatment of relapsing idiopathic nodular panniculitis with clofazimine. *Br J Dermatol*, 2005;152:582-583.
3. Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K. Panniculitis. In: Levy ML. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. New York, Mc-Graw Hill; 1999;1275-1278.
4. White JW Jr, Winkelmann RK. Weber-Christian panniculitis: a review of 30 cases with this diagnosis. *J Am Acad Dermatol*, 1998;39:56-62.
5. Hinata M, Someya T, Yoshizaki H, et al. Successful treatment of steroid-resistant Weber-Christian disease with biliary ductopenia using cyclosporin A. *Rheumatology*, 2005;44:821-823.
6. Milner RD, Mitchinson MJ. Systemic Weber-Christian disease. *J Clin Pathol*, 1965;18:150-156.
7. Mathai R. Disorders of Subcutaneous Fat. In: Valia RG, Valia Ameet R. *IADVL Textbook and Atlas of Dermatology*, 2<sup>nd</sup> Ed, 2001;944-945.