

Enfermedad de Weber Christian a propósito de un caso.

Rogelio Sánchez Mayola(1), Cristóbal Mayola Alberto(2), Adoración Duarte(3), Raúl Terry(4), Rafael A Ching Companioni(5).

RESUMEN

Se presenta una mujer de 32 años de edad con buena salud anterior, que hace un año comenzó a presentar nódulos dolorosos en la mama izquierda y en la cara interna del brazo izquierdo, posteriormente esta zona se torno endurecida. Al examen físico la piel de las áreas expuestas se mostró retraída, dura y de aspecto fibrótico. Se realizó biopsia de la piel señalada y se observó que el lóbulo adiposo es sustituido por tejido fibroso, existiendo linfocitos y células plasmáticas. En cuanto a la terapéutica, utilizamos esteroides que fuimos disminuyendo poco a poco durante la fase aguda.

Palabras claves: WEBER CHRISTIAN /complicaciones.

1. Especialista de segundo Grado en Medicina Interna. Profesor Auxiliar.
2. Especialista de primer Grado en Medicina Interna. Profesor Instructor.
3. Especialista de primer Grado en Anatomía Patológica. Profesor Instructora.
4. Residente de tercer año de Medicina Interna.
5. Estudiante de excepcional rendimiento de sexto año de Medicina. Alumno ayudante de Medicina Interna.

INTRODUCCIÓN

La Paniculitis Nodular febril recidivante o enfermedad de Weber-Christian constituye un raro proceso de inflamación subcutánea de etiología desconocida en la que se invocan varios factores causales como son agentes infecciosos, reacciones a fármacos, Ej. : bromuros y yoduros, alteraciones del metabolismo de las grasas y reacciones de hipersensibilidad. La necrosis grasa se asocia a varias enfermedades reumáticas, pancreáticas y a la suspensión de los corticoides. Los adultos son los más frecuentemente afectados, siendo más frecuente la afección en mujeres que en hombres (1).

Histológicamente hay focos de degeneración e inflamación de la grasa subcutánea, también el tejido adiposo mesentérico, perivisceral y periarticular pueden estar involucrados.

En ocasiones hay metamorfosis grasa del hígado e hiperplasia reticuloendotelial. (1-2)

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 33 años de edad con buena salud anterior que hace alrededor de un año comenzó a presentar nódulos dolorosos en la mama izquierda y en la cara interna del brazo izquierdo, posteriormente esta zona se tornó endurecida. Al examen físico de las regiones señaladas se constató la piel retraída, dura y de aspecto fibrótico, también el hígado aumentado de tamaño palpándose el borde hepático.

Complementarios:

Fósforo: 1.67 mmol/l
T. Protombina. C-14 seg. P-17 seg.
Ecocardiograma – normal
Creatinina – 24.8 mmol/l
Glicemia en ayuna – 3.0 mmol/L. Post-pandrial (3h)-3.0 mmol/L
Lípidos Totales – 4.18 g./L
Electroforesis de Proteína ndica B Prebeta 0.35
Prueba de frío – Negativa
HB-130 gr./L, Eritro-20 mm/h

9

Leuc – 6.1×10^9 /L Seg-0.65
E-C.10 Mon-0.04 Linf-028
TGP 4,0 u/l
Timol-2.4 Unidades Mclagan
USD y ECG Normales
Laparoscopia – Discretos signos de esteatosis hepática. Adherencias post-quirúrgicas.
Biopsia de piel – Weber Christian
Biopsia hepática – Esteatosis – hepática.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Weber Christian en adultos, se circunscribe al tejido subcutáneo y el pronóstico puede ser bueno. (2) Nuestra paciente presentó una evolución que coincidió con el planteamiento anterior, pues los nódulos subcutáneos de la mama y el brazo izquierdo involucionaron espontáneamente dejando una depresión poco profunda que recuerda un plato soper, coincidiendo lo anteriormente expresado con la literatura revisada. Los nódulos subcutáneos son recurrentes, indurados, generalmente dolorosos algo eritematoso pudiendo ser movibles al principio, luego suelen adherirse a la dermis, pudiendo alcanzar varios centímetros de diámetro. Los nódulos surgen en brotes, principalmente en el tronco, las zonas proximales de las extremidades y en casos poco frecuente en la cara. (4-6) Los mismos van acompañados de síntomas generales como fiebre, pérdida de peso y anemia, propio de las enfermedades crónicas. (4; 6) La licuefacción del tejido graso puede producir una fístula crónica para el drenaje de una sustancia oleosa y viscosa. Además de las lesiones subcutáneas, la paniculitis puede afectar la grasa pericárdica, el mesenterio y el tejido retroperitoneal. (6)

El trastorno cede después de varios meses pero puede durar incluso hasta 5 años, antes de que se produzca la remisión espontánea. El diagnóstico lo realizamos basado en la clínica y el estudio anatomopatológico de biopsia de piel, evidenciándose una paniculitis lobulillar no supurativa característica. (4,6).

En los estudios histológicos de biopsia de piel se señala que la afección lobulillar respeta los tabiques y se reconocen 3 etapas: período inicial infiltrado neutrofílico intenso de la grasa subcutánea y necrosis focal adiposa, observándose también linfocitos e histiocitos. El período intermedio se caracteriza por la presencia de histiocitos espumosos dentro de esos nódulos, hay células gigantes, linfocitos y células plasmáticas. El último período coincide con el de nuestra paciente en la que el lóbulo adiposo es sustituido, por tejido fibroso existiendo linfocitos y células plasmáticas. En nuestro caso no hubo alteraciones epidérmicas ni dérmicas coincidiendo con lo revisado en la literatura. La biopsia hepática evidenció esteatosis hepática en concordancia con lo revisado en la literatura. En cuanto al tratamiento se han realizado varios estudios sin terapéutica específica para la afección, en nuestro caso utilizamos dosis de esteroides las cuales fuimos disminuyendo poco a poco sobre todo durante la fase aguda. No

utilizamos tratamiento con sulfona por evolución satisfactoria, a pesar que se resalta por su eficacia.

ABSTRACT

The case of a previously healthy thirty – two-year old woman is presented, whom a year ago started showing painful lumps in the left mamma, as well as in the inner side of the left arm. Further, this part turned hardened. At the physical exam the exposed skin parts looked hard, fibrous and turned backwards.

A biopsy of such skin area was and it was observed that the adipose lobe is substituted by fibrous tissue, existing lymphocytes and plasma cells. Steroids were administered and a smaller dose is given during the acute phase of the disease.

Key words: WEBER CHRISTIAN / complications.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Schaller J G' Paniculitis recidivante no superada. En "Nelson: tratado de pediatría": 15ta. Ed; Vol I; 861, 1998.
2. Relapsing Febrile nodular paniculitis. En "Internal Medicine, 4ta. Ed: 2463, 1994.
3. White JW Jr Winkelmann RK Weber Christian Paniculitis Jam Dermatol 1998 Jul; (92): 56-62.
4. Cotran RS, Kurman V, Collins T Robbins Patología estructural y funcional 6ta ed. Madrid. Editorial Interamericana, 2000 pág. 1252- 53.
5. Castagna S. Nairac FA. Paniculitis nodular no supurativa Arh Pediatr Urg 1994; 36 (6): 40-45.
6. Zraifler N Uncommon Arthropaties En Stein JH Internal Medicine 4ta ed. ST Louis: Editorial Mosby 1994 p. 2463.
7. Laurenzo L, Gómez S, Heloisa L, Filho L. Paniculitis Mesenterica Acta Circ. Bras 1987; 30 (2): 51-8.
8. Proença NG, Muller H Paniculitis de Weber Christian. Tratamiento con Sulfona. Rev ass Oc Med Bras 1981, 20 (5): 309-312.
9. Título del capítulo en: Bennrtt IC, Phumf, ed. Cecil tratado de Medicina Interna 20 a ed. T3. México: Editorial Interamericana, 1998 p.