

ENFERMEDAD DE WEBER-CHRISTIAN, VARIEDAD ROTHMAN.
PRESENTACION DE UN CASO

Lourdes Ramírez de Viloria*, Hernán Ferreira Valbuena**,
César Barroso Tobila* y Ennio Ferreira Moraes*

RESUMEN

Se presenta una paciente con cuadro clínico caracterizado por lesiones nodulares subcutáneas, mal delimitadas, dolorosas, que se comunican por trayectos fistulosos y drenan espontáneamente a piel, dejando salir secreción purulenta no fétida. Estas lesiones aparecieron inicialmente en miembros superiores y luego en miembros inferiores; evolucionan en 20 a 30 días, dejando lesiones cicatriciales cóncavas, nacaradas, confluentes en piel y reaparecen al cabo de algunos meses. Se acompaña este cuadro, en cada una de las crisis, de manifestaciones generales (fiebre, debilidad general, anorexia, cefalea), manifestaciones urinarias y ginecológicas.

Se hace una descripción detallada de la denominada Enfermedad de Weber-Christian o paniculitis nodular difusa febril recidivante no supurada, y se concluye que el caso descrito pertenece a la variedad liquefiente o Enfermedad de Rothman.

* Hospital Central Dr. Urquinaona, Maracaibo, Venezuela.

** Instituto de Investigación Clínica, Facultad de Medicina, Universidad del Zulia, Apartado 1151, Maracaibo, Venezuela.

La enfermedad de Weber-Cristian o paniculitis nodular difusa febril recidivante no supurada, es una enfermedad caracterizada por la existencia de nódulos necrosados en el panículo adiposo, recurrentes, con inflamación dolorosa o indolora, fiebre, malestar general y otras manifestaciones sistémicas (3).

La causa de los cambios que se suceden histológicamente se desconocen, pero se han mencionado como posibilidades, un trastorno primario en el metabolismo de las grasas y el daño producido por una infección, estados tóxicos, reacciones alérgicas y traumatismos (6).

Las mujeres son afectadas más frecuentemente que los hombres, y la edad de comienzo entre los 20 y 40 años (2). El inicio de la enfermedad es insidioso con aparición de nódulos múltiples en la grasa subcutánea, que se presentan en cualquier parte del cuerpo, pero con predominio en muslos, tronco y manos, que varían de 0,5 a 10 cms de diámetro, casi siempre dolorosas, rara vez indoloras, deslizables, y la piel que las cubre es de color rojo o violáceo (4). Al mismo tiempo que aparecen los nódulos el paciente presenta escalofríos, fiebre, malestar general, náuseas y dolores músculo-esqueléticos generalizados; puede haber hepatoesplenomegalia y adenomegalia regionales. Los nódulos no supuran, pero en raros casos la necrosis de la piel produce la formación de fístulas que exudan un líquido oleoso.

El curso de la enfermedad es indolente y desaparece espontáneamente después de días o semanas, para desarrollar periódicamente brotes de lesiones con intervalos de meses o años. Después de la curación de cada brote, quedan lesiones residuales, cicatriciales, en piel, áreas cóncavas características, con una zona de pérdida de tejido subcutáneo; lesiones que constituyen un dato importante para el diagnóstico. Es sumamente rara la muerte en la enfermedad no complicada (2).

La enfermedad puede cursar con anemia leve o no. Leucocitos normales o moderadamente elevados o disminuidos y eosinofilia. Velocidad de sedimentación globular discretamente elevada en la primera hora (2).

En relación a variedades se ha hablado de una expresión más grave de este proceso patológico, denominada **Enfermedad generalizada de Weber-Christian**, donde hay inflamación diseminada que afecta no solo el panículo adiposo, sino también tejido similar dentro de cavidades abdominal y torácica. Puede haber inflamación parenquimatosa que afecta órganos torácicos o abdominales, incluyendo pulmones, pericardio, pleura, intestino, bazo, riñones y glándulas suprarrenales (4).

Se ha aplicado el término de **paniculitis mesentérica**, a una lesión oscura caracterizada por inflamación de la grasa del mesenterio. Se observa

principalmente en varones. Los síntomas incluyen episodios recurrentes de fiebre, dolor abdominal, náuseas, vómitos y malestar general. Al intervenir quirúrgicamente se descubre el mesenterio engrosado, con placas rojas o amarillas; la biopsia revela la paniculitis característica que no puede distinguirse de las lesiones de la Enfermedad de Weber-Christian (5).

Stewart y col (7) hablan de la variedad liquefante o Enfermedad de Rothman, y describen un caso caracterizado por abscesos recidivantes que se ablandan y abren a piel, con secreción purulenta, y otros abscesos que se reabsorben dejando una marca oscura y con depresión de la piel; acompañándose el cuadro de astenia, malestar general y febrícula vespertina.

El estudio de la secreción no evidenció, en exámenes repetidos, gérmenes banales al examen directo y por cultivo. Sin embargo, ocho meses después del comienzo de la segunda crisis se observó al examen directo la presencia de raros bacilos ácido-alcohol resistentes que no pudieron ser cultivados; estos cuerpos de aspecto bacilar no se mostraron patógenos para el acure ni otros animales de laboratorio, aún después de pases sucesivos.

El resultado de este examen incitó a hacer una encuesta sobre posible bacilosis, con resultados negativos; y a aplicar tratamiento a base de ácido para-amino-salicílico, que aparentemente produjo en un mes la desecación completa de las lesiones y fístulas, pero por intolerancia del paciente se suprimió. Sin embargo, este tratamiento no impide la recaída y aparición de nuevos elementos ácido-alcohol resistentes al cabo de unos meses (7).

Cantwell y col (1) hacen una descripción análoga en cuatro casos de paniculitis con lipomatofia. En estos casos tampoco pudo comprobarse acción patógena para los animales de laboratorio; pero por el contrario, en tres casos el cultivo fue positivo para micobacterias.

Se debe hacer el diagnóstico diferencial con lipomatosis, adiposis dolorosa (Enfermedad de Dercum), eritema nudoso, eritema indurado, sarcoide y atrofia por administración de insulina (6).

Los métodos actuales de tratamiento no son satisfactorios. Sulfonamidas y antibióticos no son útiles. Con los corticoesteroides se logra desaparición de la fiebre y nódulos, por lo que siempre deben usarse. Cabe ensayar el empleo de agentes inmunosupresores o citotóxicos, especialmente cuando hay señal de extensión general de la paniculitis (3).

DESCRIPCION DEL CASO

LCR. Historia N° 77.305 del Hospital Central de Maracaibo; 50 años de edad, sexo femenino, natural y con domicilio en Maracaibo, de oficios del hogar, que consulta al 29.11.67 por presentar desde dos semanas antes, la reaparición de abscesos en miembro superior derecho donde previamente existían lesiones cicatriciales, nacaradas, de una crisis anterior similar, y retracción de la articulación del codo. Además se evidencia la presencia de abscesos fluctuantes a nivel de ambos miembros inferiores, algunos que se drenan espontáneamente al exterior con secreción purulenta no fétida, y otros que se reabsorben, dejando ambas lesiones cicatriciales. Este cuadro se acompaña de malestar general, cefalea, fiebre, anorexia, pérdida de peso y poliartralgias generalizadas. Además, presenta manifestaciones de la esfera genital (flujo fétido y sangramiento genital) y de la esfera urinaria (dolor lumbar, disuria, polaquiuria y hematuria).

Antecedentes.— Un episodio similar en miembro superior derecho que fue el responsable de las lesiones residuales nombradas, cuatro meses antes; tratada en forma ambulatoria. Úlcera péptica diagnosticada cinco años antes. Histerectomía total un año antes por probable carcinoma de útero. Infecciones urinarias a repetición, tratadas en forma ambulatoria.

Examen físico.— Paciente en regulares condiciones generales, con discreta palidez de piel y mucosas. Retracción de la articulación del codo derecho. Lesiones cutáneas de tres tipos: a) Lesiones cicatriciales en brazo y antebrazo derecho, nacaradas, cóncavas, confluentes, no dolorosas, de tamaño variable. b) Lesiones nodulares duras en subcutáneo. c) Lesiones nodulares abscedadas, fluctuantes, que se comunican entre sí por trayectos fistulosos subcutáneos, algunos se drenan espontáneamente al exterior con secreción purulenta y otras que se reabsorben, dejando ambas las lesiones cicatriciales ya descritas. Este tipo de lesiones se observa en miembro superior derecho y ambos miembros inferiores (Figs 1-4). Aumento de volumen, dolor, rubor y calor de los miembros afectados. Flujo vaginal y sangramiento genital.

Evolución.— Las lesiones nodulares evolucionaron en 20 a 30 días hacia las lesiones cicatriciales descritas, para reaparecer al cabo de algunos meses; la paciente ha tenido desde febrero de 1968 a junio de 1972, diez ingresos. En todas las crisis las manifestaciones generales y de la esfera urogenital descritas, están presentes. En otro ingreso presenta manifestaciones de insuficiencia cardíaca congestiva.

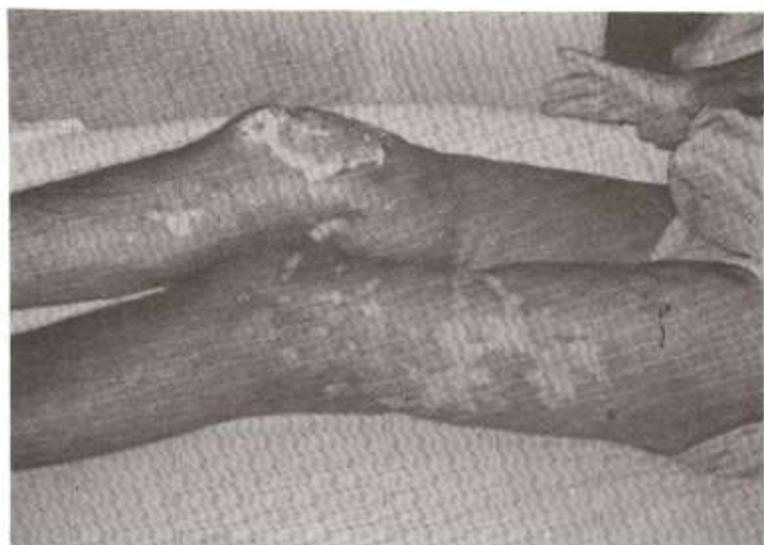


Fig. 1



Fig. 2

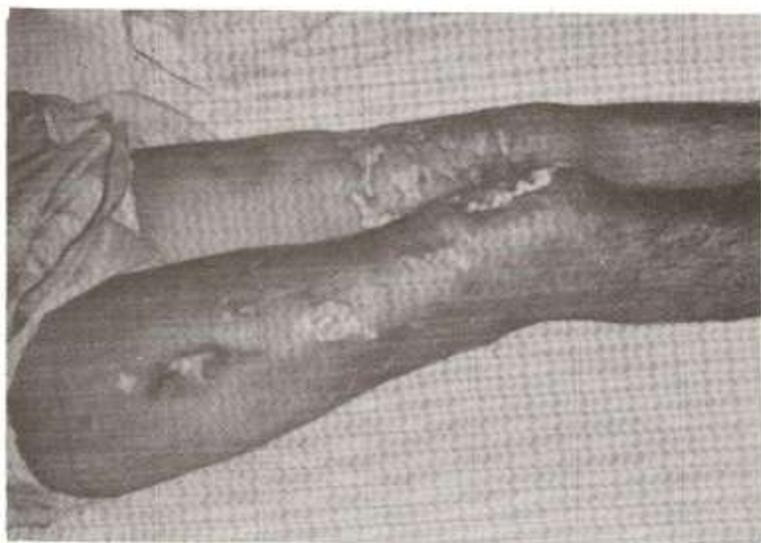


Fig. 3

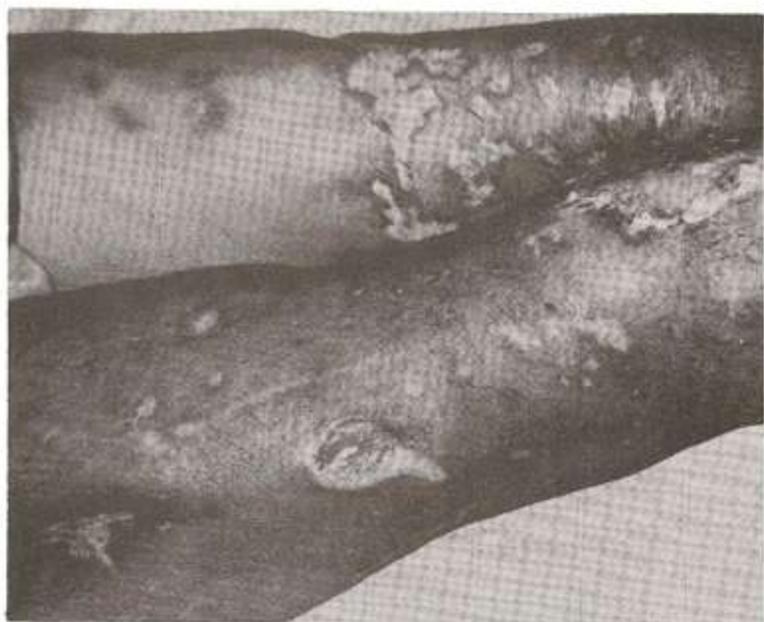


Fig. 4

Exámenes de laboratorio practicados en las diversas hospitalizaciones.—

Anemia moderada. Cuenta leucocitaria normal, con discreta leucocitosis en dos oportunidades; eosinofilia. Frotis de sangre periférica: hipocromía, macrocitosis. Velocidad de sedimentación globular: moderadamente aumentada. Serología negativa. Química sanguínea normal. Orina casual: albuminuria moderada, leucocituria, hematuria, bacteriuria. Urocultivo: gérmenes del grupo coliforme en seis oportunidades; Klebsiella-Proteus en dos oportunidades; bacilos Gram negativos en dos oportunidades; negativo en dos oportunidades. BK en orina: examen directo negativo; no se hizo cultivo. Cultivo secreción de lesión: negativo en cinco oportunidades; estafilococo-estreptococo en dos oportunidades; bacilos Gram negativos en dos oportunidades. BK en secreción de la lesión: examen directo negativo; no se practicó cultivo.

Estudios radiológicos.— Telerradiografía de tórax: signos de enfisema pulmonar; calcificaciones hiliares; arco aórtico prominente; cardiomegalia grado I/II. Radiografía de columna lumbar y huesos de los miembros inferiores: signos de osteoporosis; calcificaciones en partes blandas; Urografía de eliminación: signos de pielonefritis derecha; signos de cistitis.

Tratamiento administrado en las diferentes hospitalizaciones.— Anti-bióticos. Analgésicos, Antiinflamatorios. Esteroides. Digitálicos. En una oportunidad fue tratada con estreptomycin e isoniazida, sin lograr mejores resultados que en oportunidades anteriores con los medicamentos citados.

Estudio anátomo-patológico.— (Figs 5-8) Fragmentos de piel y subcutáneo que muestran zonas epidérmicas atróficas. La dermis superficial muestra un escaso infiltrado de células redondas de los capilares, algunos de los cuales lucen ectásicos. Algunas zonas del estroma dérmico muestran fibrosis esclero-hialina que envuelve al tejido adiposo a nivel de los tractos interlobulares. En la hipodermis se aprecia necrosis del tejido adiposo y un infiltrado celular constituido por linfocitos, histiocitos, polimorfonucleares neutrófilos, eosinófilos, plasmocitos, fibroblastos y macrófagos con hemosiderina. Los vasos a este nivel muestran engrosamiento de la pared con degeneración fibrinoide de la misma y obliteración de la luz de algunos de ellos.

Diagnósticos definitivos.— Paniculitis compatible con Enfermedad de Weber-Christian (supurada), variedad Rothman. Infección urinaria crónica. Anemia sintomática. Insuficiencia cardíaca congestiva.

Debemos hacer resaltar como de importancia, que en la literatura revisada, solamente aparecen reportados cinco casos en la literatura

mundial y ningún caso en la literatura nacional de Enfermedad de Weber-Christian, variedad liqueficiente o Enfermedad de Rothman.

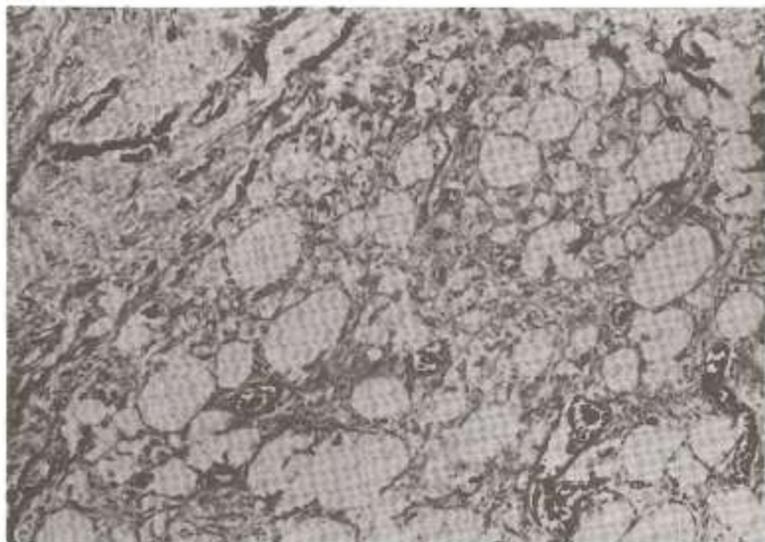


Fig. 5

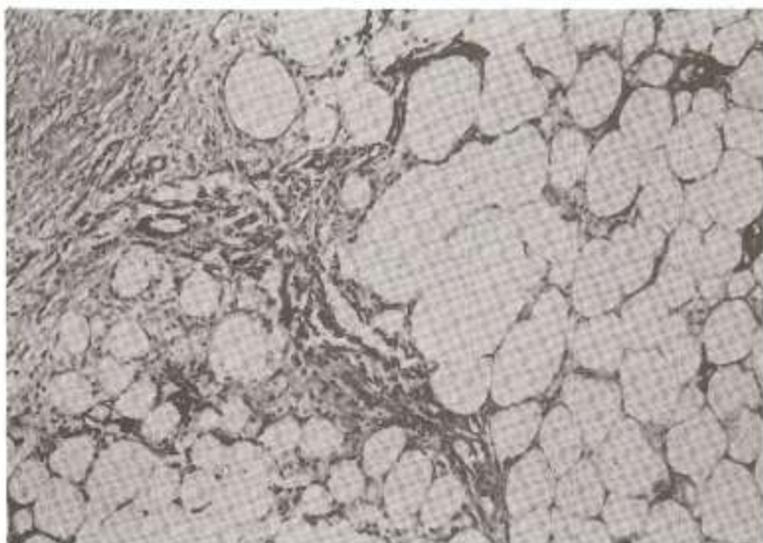


Fig. 6

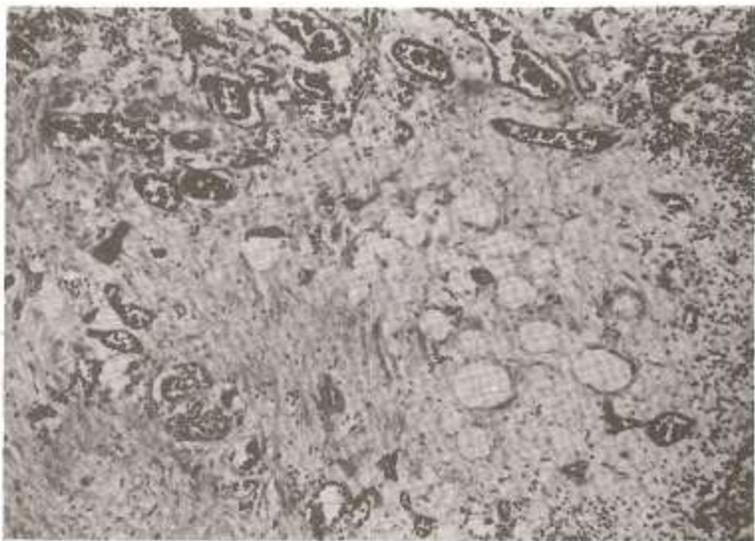


Fig. 7

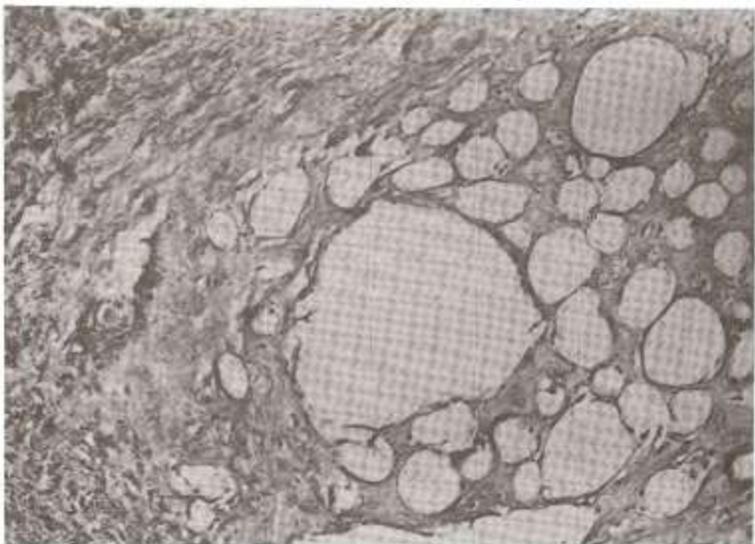


Fig. 8

Weber-Christian disease, Rothman variety. A case presentation.

Ramírez-Viloria L (Hospital Central Dr. Urquinaona, Maracaibo, Venezuela), Ferreira-Valbuena H Barroso-Tobila C, Ferreira-Morales E. *Invest Clin* 14(3): 119-128, 1973.— The case history describe a patient with subcutaneous nodular lesions with the following characteristics: ill-defined boundaries, painful, with fistulose communications between them and spontaneous drainage of purulent secretion. The lesions appeared first in upper and then in lower limbs. They evolved to whitish retracted and confluent scars in 20-30 days when new nodules appeared again. The clinical picture was accompanied by malaise, fever, anorexia, headache and urinary and gynecological manifestations.

We reached the conclusion that this was a case of non-purulent, diffuse, febrile, recidivous nodular panniculitis or Weber-Christian disease, Rothman variety.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1- CANTWELL Jr AR, CRAGGS E, SWATEK F, WILSON JW: Unusual acid-fast bacteria in panniculitis. *Arch Dermatol* 94: 161-167, 1966.
- 2- CECIL-LOEB: Enfermedad de Weber-Christian. *Tratado de Medicina Interna*. II Tomo, 13a edición, 1972, p 902.
- 3- HARRISON TR: Enfermedad de Weber-Christian. *Medicina Interna*. 3a edición, 1966, p 1896.
- 4- MILNER RDG, MITCHINSON MJ: Systemic Weber-Christian disease. *J Clin Pathol* 18: 150, 1965.
- 5- OGDEN WW, BRADBURN DM, RIVES JD: Mesenteric panniculitis. *Ann Surg* 161: 864, 1965.
- 6- ROBBINS SL: Panniculitis nodular difusa. *Tratado de Patología*. 3a edición, 1968, pp 196-197.
- 7- STEWART WM, LECROQ C, LAURET P: Panniculite recidivante (Weber-Christian) et liquefiante (Rothman). *Bull Soc Fran Dermatol Syph (Paris)* 76(6): 842-844, 1969.