

CASOS CLÍNICOS

Paniculitis de Weber-Christian

Weber-Christian panniculitis

Agustina Alves Magalhaes¹, Andrea C. Soto², María L. Ortellado³ y María Emilia Villani⁴

RESUMEN

La paniculitis de Weber-Christian es una enfermedad crónica, febril y recurrente cuya principal manifestación es la presencia de nódulos subcutáneos eritematosos, ocasionalmente dolorosos, que suelen acompañarse de síntomas sistémicos. Su etiología no es clara, por lo cual se dice que es idiopática, con una prevalencia desconocida. Se presenta con mayor frecuencia en mujeres, entre los 20 y 60 años. El

hallazgo anatomopatológico clave es la inflamación nodular de los lóbulos grasos en la hipodermis. Se presenta el caso de una paciente con paniculitis de Weber Christian.

Palabras clave: paniculitis de Weber Christian, idiopática, nódulos, corticoterapia.

Dermatol. Argent. 2025; 31(3): 174-176

ABSTRACT

Weber Christian panniculitis is a chronic, febrile, and recurrent disease characterized by erythematous, occasionally painful subcutaneous nodules, commonly associated with systemic symptoms. Its etiology is idiopathic and its prevalence remains unknown. It's commonly observed in women between 20 and 60 years old. The key pathological finding is

nodular inflammation of the fat lobes in the hypodermis. We present a case of Weber Christian panniculitis in this report.

Key words: Weber Christian panniculitis, idiopathic, nodules, corticotherapy

Dermatol. Argent. 2025; 31(3): 174-176

¹ Médica Residente de primer año, Carrera de Especialista en Dermatología, UBA

² Médica de Planta, División de Dermatología

³ Médica de Planta, Servicio de Anatomía Patológica

⁴ Jefa de la División de Dermatología
Hospital General de Agudos Dr. Teodoro Álvarez,
Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Contacto de la autora: Agustina Alves Magalhaes

E-mail: aagusvalves@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 25/11/2024

Fecha de trabajo aceptado: 1/7/2025

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existe conflicto de interés.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 62 años, con antecedentes de epilepsia, anemia normocítica normocrómica e hipertensión arterial, que fue evaluada por el Servicio de Dermatología durante su internación en Clínica Médica por una dermatosis de 20 días de evolución en el abdomen y la raíz de los miembros inferiores. Al examen físico inicial presentaba placas eritematoedematosas de límites difusos, infiltradas, dolorosas con aumento de la temperatura, que comprometían el abdomen y los muslos (Fotos 1 y 2). El cuadro estaba asociado a registros febriles diarios de 38°C y pérdida

de peso. Luego, progresó en forma descendente con nódulos eritematosos, calientes y dolorosos en ambos muslos y pierna derecha en concordancia con registros febriles. Se plantearon varios diagnósticos presuntivos: paniculitis, piodermitis, síndrome de Wells y linfoma cutáneo de células T subcutáneo.

Se realizaron múltiples estudios complementarios. El laboratorio mostró: hematocrito 23,8%, Hb 7,6 g/dl, glóbulos blancos 13200/l, proteína C reactiva 27 mg/l, eritrosedimentación 246 mm, amilasa y alfa 1 antitripsina normales y serología VIH no reactiva. La orina

completa, el proteinograma electroforético y el colagenograma fueron normales y los hemocultivos negativos. Además, se realizó ecografía de piel y partes blandas, y TAC de tórax sin particularidades, eco Doppler arterio venoso de miembros inferiores sin signos de trombosis venosa, TAC de abdomen y pelvis con trabeculación del tejido celular subcutáneo abdomino-pelviano en forma generalizada, sin colecciones, y adenomegalias en ambas cadenas ilíacas y VEDA/VCC sin lesiones.

Se efectuó una biopsia que reveló dermis e hipodermis con infiltrado inflamatorio constituido por numerosos histiocitos, leucocitos polimorfonucleares y eosinófilos, áreas de necrosis grasa y focos de hemorragia, vinculable a paniculitis de Weber-Christian (Foto 3). Se arribó al diagnóstico de esta patología y la paciente

recibió meprednisona 60 mg/día vía oral por 15 días, sin aparición de nuevas lesiones. Se evidenciaron cambios pigmentarios residuales.

Años más tarde acudió por presentar una dermatosis de similares características acompañada de registros febriles. Al examen físico se observaban nódulos, algunos cubiertos por piel sana y otros con eritema, dolorosos a la palpación, con aumento de la temperatura, ubicados en los miembros inferiores. Se planteó como diagnóstico presuntivo rebrote de la enfermedad de Weber-Christian. En función del antecedente de una buena respuesta a la corticoterapia, se comenzó prednisona 50 mg/día por 10 días con buena evolución. Presentó máculas residuales hiperpigmentadas a los 20 días de iniciado el tratamiento.



FOTOS 1 y 2: Placas eritematoedematosas de límites difusos, infiltradas, dolorosas, con aumento de la temperatura, que comprometían los muslos.

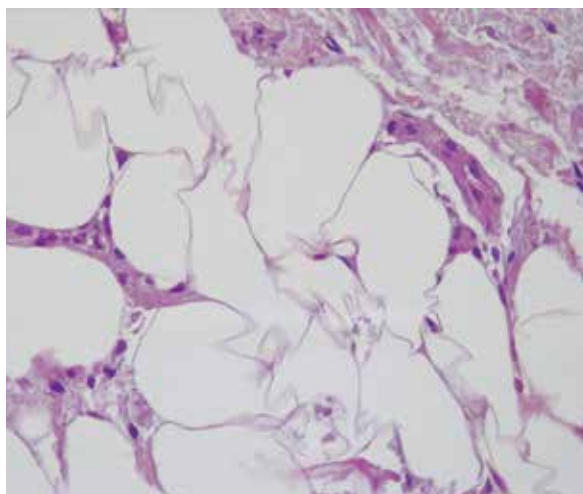


FOTO 3: Área de necrosis grasa con infiltrado inflamatorio a predominio de polimorfos y linfocitos (HyE, 40X).

COMENTARIOS

La paniculitis de Weber-Christian, también denominada paniculitis lobulillar idiopática, es una enfermedad crónica, febril y recurrente, nombrada en la década de 1930 en honor a F. Weber y H.A Christian¹.

Se desconoce su etiología, y se ha estudiado su posible vinculación con infecciones virales y traumas físicos, sin poder confirmarse. Se describe que, en su patogénesis, podrían relacionarse infecciones por *Es-treptococo* o *M. Tuberculosis*, drogas, inmunodeficiencias o metabolismo anormal de lípidos¹. En algunos pacientes se han observado niveles elevados de inmunocomplejos circulantes lo que podría interpretarse como una posible reacción inmunomediada, pero faltarían más estudios para confirmar esta hipótesis².

Se han descrito dos formas clínicas: la paniculitis de Weber-Christian y la enfermedad sistémica de We-

ber-Christian, con compromiso cutáneo y visceral². Se caracterizan por presentar nódulos subcutáneos eritematosos, edematosos y a veces dolorosos que pueden confluir en placas. Suelen ser simétricos y miden 1-2 cm de diámetro, aunque pueden ser más grandes. Las lesiones se localizan principalmente en los muslos y en la parte inferior de las piernas, pero también pueden comprometer los brazos, el tronco, las mamas, los glúteos y la cara; involucionan de manera espontánea en semanas con una cicatriz residual atrófica e hiperpigmentada³. Su característica fundamental son los brotes recurrentes donde aparecen nuevas lesiones en los mismos lugares acompañados de fiebre, como en el caso de nuestra paciente.

Dentro de los síntomas sistémicos, además de la fiebre, los pacientes pueden presentar malestar general, náuseas, vómitos, dolor abdominal, pérdida de peso, mialgias y artralgias¹. Puede verse comprometido también el tejido adiposo de cualquier órgano, tanto perivisceral como intravisceral; esto constituye la enfermedad de Weber-Christian. Estas complicaciones pueden generar una significativa morbilidad⁴.

El diagnóstico de esta entidad es de exclusión. Se debe solicitar un laboratorio para descartar diagnósticos diferenciales, tomografía de tórax para excluir enfermedades granulomatosas infecciosas o inflamatorias sistémicas y, por último, biopsia de piel para confirmación, en la cual se pueden observar diferencias según la etapa de la enfermedad, pero lo importante es recordar que es una paniculitis lobulillar sin vasculitis. En la

etapa inflamatoria aguda se evidencia degeneración y necrosis de los adipocitos e infiltración inflamatoria neutrofílica, linfocítica e histiocítica; en la etapa macrofágica, infiltración predominante de macrófagos, histiocitos espumosos y células gigantes multinucleadas, con fenómenos de fagocitosis de la grasa y, como estadio final, en la fase fibrótica, las células espumosas son reemplazadas por fibroblastos existiendo también linfocitos y células plasmáticas⁵.

Dentro de los posibles diagnósticos diferenciales, podemos encontrar a otros tipos de paniculitis lobulillares, y también procesos infecciosos o vasculitis.

En cuanto al tratamiento, no existe droga de primera línea, sino que hay varias opciones en la literatura, principalmente en forma de reportes de casos. La mejor evidencia apoya el uso de los corticosteroides sistémicos a altas dosis (1 mg/kg/día) y ciclosporina (5 mg/kg/día)⁶. También se puede utilizar hidroxilcloroquina, azatioprina, talidomida, ciclofosfamida y micofenolato de mofetilo⁷. Es importante recordar el tratamiento de sostén de las posibles complicaciones sistémicas graves.

Esta paniculitis constituye una entidad clínica de carácter crónico y recurrente, que puede cursar con manifestaciones sistémicas relevantes que, en los casos de mayor severidad, conlleva una elevada morbilidad. Dado que su prevalencia se desconoce y existe una limitada cantidad de casos reportados en la literatura médica, se considera pertinente la presentación de este caso clínico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zheng W, Song W, Wu Q, Yin Q, et al. Analysis of the clinical characteristics of thirteen patients with Weber-Christian panniculitis. *Rev Clinical Rheumatology*. 2019;38:3635-3641.
2. Castellano-Cuesta JA, Velasco-Pastor M, Alfaro-Rubio A. Eritema nudoso y otras paniculitis. *Rev Sociedad Val Reuma*. 2009;3:17-37.
3. Oliveira A, Rodrigues S, Jorge R, Crespo J. Weber-Christian disease: unknown etiology systemic panniculitis. *Acta Med Port*. 2010;23:1113-1118.
4. Miranda-Bautista J, Fernández-Simón A, Pérez-Sánchez P, Menchén L. Weber-Christian disease with ileocolonic involvement successfully treated with infliximab. *World J Gastroenterol*. 2015;21:5417-5420.
5. Briceño-Moya F, Hurtado-Díaz J, Espinoza-Sánchez ML. Eritema nudoso crónico de localización generalizada: a considerar enfermedad de Weber-Christian. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. 2020;58:348-352.
6. Pongratz G, Ehrenstein B, Hartung W, Schölmerich J, et al. A patient with Pfeifer-Weber-Christian disease. Successful therapy with cyclosporin. A case report. *BMC Musculoskelet Disord*. 2010;11:18.
7. Vivero F, Barrera R, Pui J, Nicomedes A, et al. Enfermedad de Weber-Christian con compromiso orbitario refractaria a inmunosupresores convencionales y respuesta a adalimumab. *Rev Argent Reumatol*. 2024;35:72-75.