



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

**PANICULITIS EN NIÑOS Y ADOLESCENTES. EXPERIENCIA DEL
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ DE 1995 A 2006**

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO EN LA ESPECIALIDAD DE:

DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DRA. PATRICIA PAZ ALFARO CASTELLÓN

TUTORES

Dra. M. Adriana Valencia Herrera

Dra. Claudia Gutiérrez Camacho

ASESORES

Dr. Carlos A. Mena Cedillos

Dra. M. Argelia Escobar Sánchez



HOSPITAL INFANTIL de MÉXICO

FEDERICO GÓMEZ

Instituto Nacional de Salud

México DF,

Julio de 2007



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el contenido de mi trabajo recepcional.

NOMBRE: PATRICIA PAZ
ALEJANDRO CASTELLÓN
FECHA: 17-08-07
FIRMA: [Signature]



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

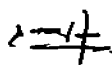
PANICULITIS EN NIÑOS Y ADOLESCENTES. EXPERIENCIA DEL
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ DE 1995 A 2006

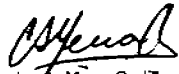
TESIS


PARA OBTENER EL TÍTULO EN LA ESPECIALIDAD DE:
DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA
PRESENTA:

DRA. PATRICIA PAZ ALFARO CASTELLÓN

TUTORES


Dra. Adriana M. Valencia Herrera
Médico adscrito de Dermatología
Tutora de tesis


Dr. Carlos A. Ména Cedillos
Jefe de Dermatología
Asesor de tesis


Dra. Claudia Gutiérrez Camacho
M en C
Tutora de metodología


Dra. M. Araceli Escobedo Sánchez
Médico adscrito de Patología
Asesora de tesis

México DF,

Julio de 2007

HOSPITAL INFANTIL de MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ
Instituto Nacional de Salud




Dra. Yolanda Rocio Peña Alonso

Agradecimientos

A Dios, por darme la fortaleza para sobrellevar diferentes circunstancias en mi vida y por haberme permitido cumplir una más de mis metas.

A mi familia papá Lionel, mamá Leonor, hermanos; Erika, Carmiña, Yoly, Lionel, Ariel y Juan porque pese a la distancia son mi apoyo constante e incondicional; en especial a mi madre que es mi fuerza para luchar cada día.

Los amo

A mi hijo Luis Fernando que es la razón de mi vida, por ser parte de mi vida académica; estar siempre junto a mí; con una paciencia admirable, pese a ser solo un niño.

Te amo

A mis sobrinos que son mi adoración e inspiración para seguir adelante; Camila, Naim, Gabriel, Marco y Marifer.

Los amo

A mis maestros: Dr. Carlos Mena y Dra. Adriana Valencia por sus enseñanzas, sabiduría y calidad humana.

A mi asesora metodológica Dra. Claudia Gutiérrez por sus amplios conocimientos, paciencia y apoyo sin límites.

Al Departamento de Patología, Dermatología y Archivo clínico por su apoyo para la realización del presente estudio.

A las instituciones que me formaron: Universidad Mayor de San Andrés. La Paz- Bolivia, Hospital Materno Infantil (La Paz- Bolivia) y Hospital Infantil de México Federico Gómez.

A mis amigos; Ingrid, Marisol, Susy, Reina, Arturo y Héctor por ser compañeros en todo momento y darme apoyo incondicional.

A mis pequeños pacientes que con sus enfermedades me han enseñado a valorar la vida, por la fortaleza que ellos demuestran pese a su corta edad y son la razón de que este trabajo se haga realidad.

Índice

I. Resumen	5
II. Antecedentes	6
III. Marco teórico	7
IV. Pregunta de investigación	20
V. Justificación	20
VI. Objetivos	21
VII. Material y métodos	21
VIII. Definición de variables	22
IX. Procedimiento	24
X. Análisis estadístico	24
XI. Consideraciones éticas	24
XII. Resultados	25
XIII. Discusión	30
XIV. Conclusiones	32
XV. Recomendaciones	32
XVI. Bibliografía	33

Resumen

Título: Paniculitis en niños y adolescentes. Experiencia del Hospital Infantil de México Federico Gómez de 1995 a 2006.

Antecedentes: La paniculitis representa un amplio grupo de patologías raras en la infancia, caracterizadas por inflamación del tejido celular subcutáneo; una entidad desafiante para el dermatólogo y patólogo por la similitud clínica, diferencias sutiles en la histopatología y compleja clasificación. Clínicamente se caracteriza por nudosidades o placas eritematovioláceas, dolorosos localizados de preferencia en extremidades inferiores.

El más frecuente es el eritema nodoso, cuya etiología se relaciona con infecciones (estreptocócicas, tuberculosis, lepra, y otras), drogas (antibióticos, AINES, hormonas), enfermedades inflamatorias (Behcet, Sarcoidosis, etc.) y malignas como linfoma y neoplasias. Además otras paniculitis suelen asociarse con colagenopatías. En su mayoría las lesiones cutáneas son benignas y desaparecen a las 4 o 6 semanas, rara vez se ulceran y dejan cicatriz atrófica. Se asocia a síntomas sistémicos como fiebre, hepatoesplenomegalia, artralgias. Requena y cols⁽¹³⁾ las clasifican de acuerdo al sitio donde predomine el infiltrado inflamatorio: predominantemente septal con o sin vasculitis, predominantemente lobular con o sin vasculitis. El laboratorio es inespecífico puede encontrarse anemia, leucopenia, velocidad de sedimentación globular (VSG) acelerada, proteína C reactiva (PCR), derivado proteico purificado (PPD) y antiestreptolisinas (ASTO) positivos. Las drogas utilizadas consisten en corticoides, inmunosupresores, antipalúdicos, AINES, antituberculosos dependiendo del caso.

Pregunta de investigación.- ¿Cuál es la frecuencia, características clínicas e histopatológicas más frecuentes de las paniculitis en los niños del Hospital Infantil de México Federico Gómez?

Justificación.- No contamos con información acerca de la frecuencia de paniculitis en población pediátrica. Las paniculitis comparten características clínicas similares. Es fundamental la clasificación histopatológica a fin de establecer una correlación clínica que facilite definir el tipo de paniculitis.

Material y métodos: El estudio es observacional, descriptivo y retrospectivo.

Se estudiaron 24 pacientes con diagnóstico histopatológico de paniculitis, durante un periodo de 1995 a 2006. Las características demográficas, clínicas, histopatológicas, evolución, exámenes de laboratorio y tratamiento.

Resultados: De los 24 pacientes, 13 fueron varones, 11 mujeres, entre un año y 16 años de edad, la mayoría con nódulos eritematosos, dolorosos de preferencia en extremidades inferiores, con síntomas sistémicos asociados. La etiología más frecuente la consideramos como idiopática, seguida de infecciosa, colagenopatías y neoplasias. El estudio de las laminillas de patología reportó que solo 3 pacientes correspondían a paniculitis predominantemente septal sin vasculitis (eritema nodoso), los 21 restantes equitativamente fueron predominantemente septal con vasculitis, predominantemente lobular con o sin vasculitis, entre estos paniculitis lúpica, esclerodermia, infecciosa y necrobiosis lipoidica. En 58 % de pacientes no se llegó a un diagnóstico preciso.

Conclusiones.- La paniculitis debería ser considerada en el diagnóstico diferencial de los nódulos subcutáneos. Es necesaria la biopsia a todo niño con nódulos subcutáneos para definir el patrón histopatológico. Es recomendable investigar en todo niño con paniculitis una probable enfermedad sistémica concomitante. El patrón histopatológico menos frecuente es el predominantemente septal sin vasculitis representado por el eritema nodoso, en contraste con lo reportado en la literatura, probablemente por la falta de estudio histopatológico en aquellos casos con sospecha clínica.

Paniculitis en niños y adolescentes. Experiencia del Hospital Infantil de México Federico Gómez de 1995 a 2006

I. Antecedentes.-

La paniculitis representa un amplio y heterogéneo grupo de patologías raras en la edad pediátrica, las cuales se caracterizan por inflamación del tejido celular subcutáneo (TCS).⁽¹⁾ El diagnóstico preciso requiere de estudio histopatológico porque muestran similitud clínica entre ellas.^(1,2) Se caracterizan por nódulos subcutáneos o nudosidades eritematovioláceas que se localizan usualmente en extremidades inferiores,^(1,2) aunque también suele afectar, extremidades superiores, cabeza, tronco y nalgas.^(1,3,4)

Se reporta una incidencia de 2.4 /10.000 habitantes de la población en general de eritema nodoso y 0.8% en la población pediátrica.⁽³⁾ Sin embargo no se encuentran reportes que incluyan todas las patologías con paniculitis como grupo.⁽⁵⁾

El eritema nodoso es el más frecuente de las paniculitis, es recidivante y autolimitado, la etiopatogenia es idiopática en su mayoría, sin embargo suelen estar asociadas con fármacos, factores genéticos, auto-inmunitarios, infecciones sistémicas graves: bacteriana, viral y micótica especialmente resaltamos la asociación con la tuberculosis.^(1, 2,6,7)

El estudio histopatológico de la paniculitis es difícil por la inadecuada correlación clínica patológica y el cambio que sufren las lesiones durante su evolución natural.^(2,4) Existen diferentes clasificaciones que agrupan a las paniculitis de acuerdo a los hallazgos histopatológicos como paniculitis septal, lobular y/o mixta.⁽²⁾ Otros autores plantean paniculitis septal, paniculitis lobular y paniculitis secundaria a vasculitis de grandes vasos.^(8,9) Recientemente plantean dos grupos; las paniculitis predominantemente septal con vasculitis o sin vasculitis, y las paniculitis predominantemente lobulillar con o sin vasculitis.⁽³⁾

Siendo una patología desafiante para el dermatólogo y patólogo, por la similitud clínica, las diferencias sutiles en la histopatología y la compleja clasificación, hacen a la paniculitis una entidad interesante para estudio.⁽²⁾

La mayoría son benignas con resolución espontánea de lesiones con o sin cicatriz, sin embargo existen otras que comprometen la vida del paciente como las paniculitis histiocítica citofágica, o las asociadas a neoplasias como linfomas o leucemias.^(1,2,3)

II. Marco teórico.-

Las paniculitis representan un grupo heterogéneo de enfermedades que involucra el tejido subcutáneo. ⁽³⁾ El diagnóstico específico de la paniculitis requiere un estudio histopatológico, porque clínicamente es muy difícil diferenciarlas.

La terminología es difícil porque se han aplicado varios nombres para el mismo trastorno (p. ej. vasculitis nodular y eritema indurado) y por otra parte algunos descubrimientos han causado la introducción de nuevos términos y el abandono de otros. Por ejemplo casos que quizá antes se habrían llamado enfermedad de Weber-Christian actualmente pueden calificarse como paniculitis por deficiencia de alfa 1 antitripsina, lupus paniculitis y paniculitis pancreática. ⁽²⁾

Afecta a todas las edades, razas y sexo. Sin embargo existe predominio en el sexo femenino entre los 25 y 40 años de edad. ^(13,14) La paniculitis más frecuente es el eritema nodoso. ⁽¹⁰⁻¹³⁾ En la población pediátrica afecta a la adolescencia y es rara antes de los 2 años de edad. ^(6,12) Aunque el eritema nodoso es prevalente en mujeres 5:1 en adultos, en la edad pediátrica esta relación es 1.5:1. ⁽⁶⁾

Clínicamente suele manifestarse como nódulos o nudosidades, calientes a la palpación, inicialmente de color rojo vivo y a los pocos días eritematovioláceos. A veces son solo palpables, dolorosos al tacto y pueden ulcerarse durante su evolución. ^(1,2,16,17) Suelen desaparecer espontáneamente a las 3 o 4 semanas desde su aparición, en su mayoría sin dejar cicatriz. Se localizan principalmente en miembros inferiores; sin embargo también suelen afectar a extremidades superiores, nalgas, tronco y cara. ^(2,6,7)

Los hallazgos clínicos no son útiles para el diagnóstico diferencial entre las paniculitis, y el estudio histopatológico no es definitivo, es importante clasificar a la paniculitis para establecer una buena correlación clínica.

La etiopatogenia es multifactorial, dependiendo del tipo de paniculitis.

Dada la gran cantidad de entidades agrupadas dentro de la paniculitis, se ha tratado de seguir criterios etiopatogénicos que permitan agrupar las formas de paniculitis: ⁽⁴⁾

1. Eritema nodoso
2. Eritema indurado de Bazin (vasculitis nodular)
3. Agentes físicos:
 - Frío
 - Traumática
 - Ficticia
4. Enfermedades de tejido conectivo (inmunológicas)
 - Lupus paniculitis
 - Esclerodermia
 - Celulitis eosinofílica
 - Dermatomiositis
 - Nódulos reumatoides
 - Poliarteritis nodosa
5. Inducida por drogas
 - Postesteroidea
 - Otras
6. Enzimáticas
 - Deficiencia de alfa 1 antitripsina
 - Paniculitis pancreática
7. Infecciones o por infestaciones
 - Infecciosa
 - Eosinofílica

8. No infecciosas, granulomatosas
 - Granuloma anular subcutáneo
 - Sarcoidosis
9. Asociada a neoplasias
 - Histiocítica -citofágica
 - Asociada a linfomas o leucemia
10. Idiopáticas o lipodistróficas
 - Desordenes autoinmunitarios
 - Lipofágica
11. Asociadas a depósito de grasa
 - Esclerema neonatorum
 - Necrosis subcutánea del recién nacido
12. Asociadas a depósito de ácido úrico
 - Gota

Se recomienda que la toma de muestra para biopsia sea incisional ya que por la técnica en sacabocado se puede obtener una muestra insuficiente. ^(3,10) El tejido celular subcutáneo está constituido por adipocitos que se disponen en lóbulos separados unos de otros por tabiques de tejido conectivo vascularizado. ⁽⁹⁾

Desde el punto de vista histopatológico las paniculitis se clasifican dependiendo donde afecte el proceso inflamatorio al lóbulo o al septo trabecular. Sin embargo no existe paniculitis puramente lobular o puramente septal. Hablamos de paniculitis con predominio septal y paniculitis con predominio lobulillar, otros autores incluyen las llamadas septales lobulillares o mixtas. ^(2,3,10) Recientemente existe la tendencia a reportarla como paniculitis predominantemente septal y/o predominantemente lobular con o sin vasculitis. ⁽³⁾

Se describen tres pasos en la histopatología; ⁽³⁾ el primer paso es necesario aceptar que todas las paniculitis son mixtas porque tienen un infiltrado inflamatorio que involucra septos y lóbulos, y es más abundante en uno de los dos componentes del tejido celular subcutáneo. Entonces se habla de paniculitis con predominio septal o lobulillar.

El segundo paso de la histopatología es evaluar la presencia o no de vasculitis. Si afecta a vasos pequeños, capilares, vénulas o arteriolas. Motivo por las que se las diferencia en las llamadas con vasculitis o sin vasculitis.

El tercer paso es identificar la naturaleza de las células del infiltrado inflamatorio.

Finalmente identificar la necrosis del adipocito, el tipo más común es la necrobiosis lipofágica que consiste en macrófagos espumosos que liberan productos lipídicos, la necrosis de licuefacción es otro tipo de necrosis de adipocitos que produce detritus eosinofílico granular. ^(3,15) La necrosis hialinizada resulta de adipocitos momificados con material protéinico cristalino homogéneo en su arquitectura del citoplasma.

La clasificación que presentamos a continuación es la modificada de Ackerman, emitida por Requena, Sánchez y cols. ⁽³⁾ Según este autor no todas son paniculitis auténticas, pero muestran proceso inflamatorio en dermis y TCS. Las únicas consideradas auténticas o primarias son el eritema nodoso y eritema indurado de Bazin. ⁽³⁾

Clasificación de paniculitis basada en criterios histopatológicos:

Cuadro 1. Clasificación histopatológica de las paniculitis predominantemente septal	
Con vasculitis	
Pequeños vasos	Vasculitis leucocitoclástica
Vénulas	
Grandes vasos	Tromboflebitis superficial
Venas	Poliarteritis nodosa cutánea
Arterias	
Sin vasculitis	
Predominio linfocitos	
Infiltrado granulomatoso en el septo	Necrobiosis lipoidica
Sin infiltrado granulomatoso en septo	Esclerodermia
Predominio de histiocitos	
Infiltrado granulomatoso	
Granulomas en empalizada con mucina	Granuloma anular subcutáneo
Granulomas en empalizada con fibrina	Nódulos reumatoídes
Histiocitos espumosos con áreas de degeneración de colágena	Xantogranuloma necrobiótico
Sin mucina, fibrina o degeneración de la colágena, granulomas radiales en el septo	Eritema nodoso

Cuadro 2. Clasificación histopatológica de las paniculitis predominantemente lobular

Con vasculitis	
Pequeños vasos	Eritema nodoso leproso
Vénulas	Fenómeno de Lucio
	Paniculitis neutrofílica lobular
Grandes vasos arterias	Eritema indurado de Bazin
	Enfermedad de Crohn
Sin vasculitis	
Pocas células inflamatorias	Paniculitis esclerosante
Necrosis en centro del lóbulo	Calcifilaxis
Con calcificación vascular	Óxalosis
Con adipocitos en formas de cristales de aguja	Esclerema neonatorum
Predominio de linfocitos	Paniculitis por frío
Con infiltrado perivascular superficial en dermis	Lupus paniculitis
Con folículos linfoides, células plasmáticas y polvo nuclear de linfocitos	Paniculitis en dermatomiositis
Con linfocitos y células plasmáticas	
Predominio de neutrófilos	Paniculitis pancreática
Extenso tejido necrótico con saponificación de adipocitos o protozoos	Deficiencia de alfa 1 antitripsina
Con neutrófilos entre colágena y dermis reticular profunda	Paniculitis infecciosa
Con bacterias, hongos	Paniculitis facticia
Con cuerpos extraños	
Predominio de histiocitos	Sarcoidosis subcutánea
Cristales en adipocitos o histiocitos	Paniculitis traumática
	Lipoatrofia
Con histiocitos citofágicos	Necrosis subcutánea del recién nacido
	Paniculitis postesteroidea
Con esclerosis en el septo	Paniculitis gota
	Histiocitosis cristal-storing
	Paniculitis histiocítica citofágica
	Esclerodermatosis posradiación

Clasificación Ackerman modificado 2001 (autor Requena y cols)

Paniculitis predominantemente septal con vasculitis

Vasculitis leucocitoclástica

Clínicamente aparece como nódulos subcutáneos eritematosos. Histológicamente infiltrado inflamatorio en el septo con vasculitis leucocitoclástica que involucra vasos pequeños, depósito de fibrina y neutrófilos. El tratamiento está dirigido a las infecciones precipitantes a la aparición de la vasculitis. ⁽³⁾

Tromboflebitis superficial

Se presenta con nódulos eritematosos subcutáneos con disposición lineal, localizados en extremidades inferiores. Algunos autores la consideran paraneoplásico o que precede a neoplasias malignas, tales como CA de páncreas, estómago, pulmón, próstata, colon, ovario y vejiga. ⁽¹¹⁾ Pacientes con Behcet se asocian a tromboflebitis migratoria superficial.

Histológicamente involucra grandes vasos en el septo, a vasos con trombosis luminal en TCS, infiltrado inflamatorio en pared de los vasos, con predominio de linfocitos e histiocitos.

Poliarteritis nodosa cutánea

Poco común en niños. Clínicamente la forma cutánea se manifiesta como nódulos eritematosos dolorosos, livedo reticularis y ulceración en extremidades inferiores. Puede existir elevación de la VSG, y ASTO, cuando es secundario a infección estreptocócica. ⁽¹²⁾ En la forma sistémica se asocia además con fiebre, artralgias, mialgias, dolor abdominal, malestar y fatiga. Es de curso crónico y benigno. Pueden desarrollar infección por hepatitis B, crioglobulinemia y neuropatía periférica. A diferencia de la sistémica no involucra el sistema inmunológico. ^(3,12)

Histopatología; se trata de vasculitis que implica arterias y arteriolas de mediano calibre en el septo de TCS, con necrosis fibrinoide de la túnica íntima e infiltrado inflamatorio en la pared de los vasos a predominio de neutrófilos, además de mononucleares como histiocitos y linfocitos. En la inmunofluorescencia suele encontrarse Ig M y depósitos de C3. Se emplea prednisona baja dosis a 20mg /día. ⁽³⁾

Entre otros aspirina, dipyridamol o pentoxifilina.

Paniculitis predominantemente septal sin vasculitis

Necrobiosis lipoidica

Es un proceso granulomatoso que se extiende de la dermis profunda al septo del TCS.

Clínicamente consiste en placas induradas amarillo-marrón, con atrofia y ligera depresión central, bordes elevados, eritematosos, bien definidos. Localizadas preferentemente en piernas, bilateral y simétrica. Se ha relacionado con personas diabéticas, sin embargo no es exclusiva de ellos. ^(5,12)

Histopatología; consiste en granulomas en empalizada con histiocitos circundantes y áreas de degeneración de la colágena. Lo más característico es el infiltrado inflamatorio en todo el espesor de la dermis; en la etapa inicial predominan neutrófilos y en la tardía linfocitos. ⁽¹⁵⁾ En lesiones antiguas atróficas predominan pequeños granulomas con células gigantes multinucleadas que reemplazan el septo por tejido fibroso. La inmunofluorescencia muestra la IgM y depósito de complemento en la unión dermoepidérmica. Se reporta mejoría de las lesiones con corticoide intralesional. ⁽³⁾ Entre otros aspirina, dipyridamol o pentoxifilina.

Esclerodermia (Morfea)

Clínicamente la morfea aparece como placas o nódulos indurados que evolucionan a atrofia subcutánea e hiperpigmentación residual, tienen predilección por tronco y brazos. ^(2,3)

Histopatología; fibrosis en el espesor del septo de TCS. El colágeno tiende a desaparecer, con atrofia de estructuras anexas, vasos sanguíneos y nervios. En lesiones activas existe infiltrado inflamatorio con predominio de linfocitos, células plasmáticas, en la unión del septo y lóbulos. En cuanto a tratamiento se ofrece la aplicación de triamcinolona. La penicilina es una alternativa.

Granuloma anular subcutáneo

Es una variante clinicopatológica del granuloma anular, aparece con más frecuencia en niños y adultos jóvenes. Las lesiones consisten en nódulos subcutáneos, sin proceso inflamatorio en la superficie de piel, mas comúnmente localizado en cabeza, manos, nalgas, y cara anterior de piernas. No afecta dermis.

La histopatología consiste en áreas de necrobiosis, con granulomas periféricos que involucra el septo. El área central de la necrobiosis es basofílica contiene incremento de tejido conectivo, mucina y polvo nuclear de neutrófilos. El anillo periférico esta compuesto por histiocitos epitelioides en empalizada, células gigantes multinucleadas y eosinófilos pueden estar presentes.

⁽³⁾ El tratamiento es muy difícil, suele existir resolución espontánea. Se trata con corticoides, electrocauterio y otros sin éxito.

Nódulos reumatoides

El 20 % de los pacientes con artritis reumatoide presentan nódulos reumatoides. Aparecen en la profundidad, son consistentes y firmes a la palpación, color piel, varia de mm. a cm., persisten desde meses hasta años. Afecta preferentemente a las articulaciones de codo y de dedos. Normalmente son asintomáticas.

Histopatología: áreas extensas de necrobiosis, granulomas en empalizada que involucra dermis y TCS. En el área central de la necrobiosis aparecen eosinófilos granular o material de fibrina, en la periferia existen histiocitos alargados en empalizada. Suele existir células gigantes multinucleares. A diferencia del granuloma anular, el área central de la necrobiosis es eosinofílica. La escisión quirúrgica está indicada en caso de lesiones dolorosas o ulceradas.

Xantogranuloma necrobiótico

Fueron descritas en 1980 por Kossard y Winkelman, 50 casos están reportados en la literatura.

^(3,15) Está caracterizado por la presencia de placas, grandes, induradas, múltiples, de coloración amarillo- violáceo, tienden a la ulceración. Existe predilección por el área periorbitaria, aunque otras áreas también están involucradas. Usualmente se presenta en pacientes con paraproteinemia, se asocian a mieloma múltiple y a desordenes linfoproliferativos. El curso es crónico y progresivo.

La histopatología consiste en áreas extensas de necrobiosis alterando con granuloma inflamatorio, en dermis y TCS. Característicamente múltiples histiocitos con citoplasma espumoso, células gigantes multinucleadas del tipo Touton. En algunos casos se ven numerosos cristales de colesterol en el centro de áreas de degeneración de la colágena.

El tratamiento consiste en corregir la paraproteinemia. Se describe el uso de la prednisolona, la plasmaféresis reduce los niveles circulantes de la Ig G.

Eritema nodoso (EN)

En el siglo VIII Robert William dio la primera descripción de eritema nodoso ⁽²⁾ desde ya se reconoció su asociación con la tuberculosis.

Es la paniculitis más frecuente. ^(2,3,6) Su presentación típica es erupción aguda de nódulos subcutáneos eritematosos, dolorosos sobre la superficie pretibial bilateral. Puede aparecer a cualquier edad, es mas frecuente en la segunda y tercera década de la vida, ambos sexos con predominio en el femenino y a todos los grupos raciales. ⁽¹⁶⁾

El eritema nodoso ha sido considerado como una respuesta de hipersensibilidad retardada a una variedad de estímulos antigénicos, incluidas bacterias, virus y agentes químicos. ^(2,16)

Una variedad de moléculas de adhesión y mediadores de la inflamación están asociados tales como VCAM_1, PECAM_2, HLA DR y E- selectina se expresan en las células endoteliales mientras que el ICAM 1 y VLA-4, L selectina y HLADR se expresan en las células inflamatorias.

^(2,3) La etiopatogenia es idiopática en su mayoría, o por infección estreptocócica especialmente de vías respiratorias superiores. ⁽¹²⁾ Se asocia a M. tuberculosis, fármacos como sulfonamidas, estrógenos penicilinas, bromuros, yoduros, sarcoidosis, enfermedad inflamatoria intestinal, coccidioidomycosis. Dentro de las causas infrecuentes la asociamos con yersinia, hepatitis B, enfermedad de Behcet, Síndrome de Sweet, embarazo. Rara vez se asocia con brucellosis

meningococemias, gonococias, E. coli, parotiditis, lepra, blastomycosis, histoplasmosis y VIH. (1,2,8,13) Clínicamente se manifiesta por nudoosidades o nódulos eritematosos o eritematovioláceos, de aparición repentina, recurrentes, con calor local, dolorosos, de bordes irregulares, simétricos, bilaterales. Su localización más frecuente es en cara anterior de piernas, también están implicados muslos, antebrazos, tronco, cuello, y cara. (1,2,13,14,17) Las lesiones pueden involucionar lentamente sin dejar cicatriz, a los pocos días o semanas de su aparición, dejando una mancha postinflamatoria de coloración marrón, o verdoso o amarillento. (1,2) Puede coexistir otros síntomas como, fatiga, malestar, artralgia, cefalea, tos, dolor abdominal vómitos y diarrea; (2,13) sin que necesariamente este implicada una infección sistémica. (2,16)

Sospechamos de una infección sistémica cuando se asocia a sinovitis, diarrea, radiografía de tórax anormal, antiDNA elevada, PPD positiva. (1,2)

Histopatología; es una paniculitis septal o predominantemente septal sin vasculitis. En las lesiones tempranas el edema, hemorragia y los neutrófilos están presentes en el espesor del septo fibroso, en el tejido periseptal lobular y alrededor de los vasos subcutáneos. En dermis se observa infiltrado linfocítico perivascular. En lesiones de más de 4 días los neutrófilos están ausentes y predominan los linfocitos, estos eventualmente evolucionan a infiltración granulomatosa con presencia de células gigantes, llamado "granuloma radial de Miescher" este si bien no patognomónico es característico. (2) En lesiones tempranas el granuloma radial aparece disperso en el septo circundando los neutrófilos. En nódulos viejos del EN coalescen los histiocitos y células gigantes multinucleadas. Si bien la vasculitis está ausente, rara vez puede presentarse necrosis fibrinoide de pequeños vasos.

El tratamiento del EN debería estar dirigido a la condición subyacente. Los nódulos regresionan espontáneamente a las 2 a 6 semanas. Se recomienda reposo, salicilatos y AINES. (16,17) Reportan respuesta efectiva al uso de la indometacina, en las lesiones agudas de reciente aparición. (12) El uso de AINES debe evitarse en la enfermedad inflamatoria intestinal. Si las lesiones son persistentes se recomienda yoduro de potasio de 400 a 900 mg diario. Los corticoides sistémicos se han empleado cuando existe afectación sistémica, además de la hidroxycloquina, ciclosporina y talidomida. (1,2)

Paniculitis predominantemente lobular con vasculitis

Eritema nodoso leproso (ENL) Consiste en nódulos eritematosos violáceos, dolorosos, con predominio en extremidades de pacientes con lepra. La vasculitis afecta dermis, el proceso inflamatorio se extiende al TCS e involucra a pequeños vasos de los lóbulos, donde aparece necrosis fibrinoide y trombos en su pared luminal. La inmunofluorescencia revela depósitos de Ig G y complemento en la pared de los vasos.

El ENL puede ser controlado con talidomida a 400mg cada noche. Si esta contraindicada se usa la clofazimine a 300mg diarios y prednisona con dosis inicial de 300 mg diario (1).

Fenómeno de Lucio

Es una reacción que aparece en pacientes con lepra lepromatosa, consiste en vasculitis necrotizante, con úlceras hemorrágicas y dolorosas, asociadas a síntomas sistémicos. Histopatología; infiltrado inflamatorio perivascular con histiocitos espumosos, vasculitis en pequeños vasos. Talidomida es una alternativa, pero puede tener un desenlace fatal. (10)

Paniculitis neutrofílica lobular asociada a artritis reumatoide

Solo se han reportado 4 casos en la literatura. (10) Aparecen como nódulos eritematosos subcutáneos en la cara posterior de piernas, en algunos llegan a ulcerarse o liquenificarse.

Histopatología; muestra paniculitis predominantemente lobular, con necrosis de adipocitos e infiltrado inflamatorio, compuesto por neutrófilos, histiocitos espumosos y células gigantes multinucleadas, en pequeños espacios se ve material amorfo eosinofílico. Se observa vasculitis leucocitoclástica. (10) El tratamiento consiste en control de la lepra. Dapsona es una alternativa.

La paniculitis neutrofilica también se refiere al grupo de enfermedades inflamatorias caracterizadas por infiltración de neutrófilos en el TCS, que se manifiesta en el Síndrome de Sweet y en el Pioderma gangrenoso. ⁽¹⁸⁾

Eritema indurado de Bazin (EIB)

Llamada también vasculitis nodular. La detección de ADN micobacteriano en las lesiones del eritema indurado han confirmado su origen tuberculoso. ^(2,10,12) En 1945 Montgomery denominó vasculitis nodular a los de origen no tuberculoso ⁽²⁾. Estos casos se han relacionado con agentes infecciosos (nocardia), fármacos (propiltiouracilo) o a una respuesta de hipersensibilidad tipo IV a algún antígeno. ⁽²⁾

En algunos países la TB es la principal causa del eritema indurado. ⁽¹⁰⁾ Es más común en adultos mujeres entre los 30 y 40 años y más rara en los niños. ⁽¹²⁾

Se caracteriza por nódulos subcutáneos recurrentes, eritematosos o violáceos dolorosos en cara posterior de piernas. Afecta también pies, muslos, nalgas y brazos. Pueden llegar a ulcerarse con o sin cicatriz atrófica. Las lesiones persisten de manera recurrente semanas, meses incluso años. La forma atípica se la observa en hombres con lesiones unilaterales en tobillos, muslo u otra región parte no habitual. ⁽¹⁰⁾

La histopatología del EIB muestra en una etapa inicial el infiltrado inflamatorio con neutrófilos, necrosis de adipocitos llamados histiocitos espumosos. Los histiocitos epitelioides, células gigantes multinucleadas y linfocitos contribuyen a la formación de granulomas. Cuando hay daño vascular extenso presenta necrosis caseosa, que va desde dermis a epidermis con ulceración y termina con tejido necrótico liquenificado. ⁽⁹⁾

Las lesiones fueron clasificadas en dos grupos, desde el punto de vista histopatológico; paniculitis focal o tipo I y paniculitis difusa o tipo II, la primera afecta solo un pequeño vaso sanguíneo, sin tejido lobular presenta vasculitis neutrofilica. El tipo II varios vasos sanguíneos de diferentes tamaños, además del lóbulo y el septo presenta vasculitis neutrofilica. ⁽¹⁹⁾ Si se confirma tuberculosis, se recomienda tratamiento antituberculoso por 9 meses. Los AINES pueden ser usados para aliviar el dolor en nódulos dolorosos y ulcerados.

Paniculitis predominantemente lobular sin vasculitis

Paniculitis esclerosante

Llamada también lipodermatoesclerosis, paniculitis crónica con cambios lipomembranosos. ⁽²⁾ Las lesiones consisten en placas induradas con eritema, edema, telangiectasias e hiperpigmentación con distribución bilateral en mitad inferior de piernas. Producen deformidad secundaria a la extensa fibrosis, esclerosis y termina con atrofia de tejido subcutáneo. Se asocia habitualmente con insuficiencia venosa, isquemia arterial o episodios previos de tromboflebitis. Histológicamente en lesiones iniciales; necrosis isquémica lobulillar con infiltrado linfocitario, congestión capilar, trombosis y hemorragia con depósitos de hemosiderina. La lesión progresa con engrosamiento de tabiques, tejido fibrótico y atrofia subcutánea. La esclerosis septal es el principal dato histológico de una etapa tardía. El cambio lipomembranoso consiste en membranas engrosadas ondulantes ⁽²⁰⁾ que son el resultado de degeneración de las membranas celulares de lipocitos y macrófagos, y forman espacios quísticos, el material de estas membranas es amorfo eosinofílico. El tratamiento es difícil, se han empleado esteroides anabólicos como el estanozonol de 2 a 5 mg al día. ⁽²⁾ También es útil la compresión de las piernas con medias. Entre otros la pentoxifilina, fasciotomía y flebotomía. ⁽²⁰⁾

Esclerema neonatorum

Fue descrito por primera vez en 1722 por Uzembenzius. Se presenta en prematuros, en la primera semana de vida, se asocia con asfisia perinatal, infecciones severas connatales, alteraciones cardiacas congénitas.

Probablemente se deba a la relación aumentada de ácidos grasos saturados e insaturados, y capacidad defectuosa de movilizar los ácidos grasos, son factores precipitantes la exposición al

frío, defectos del complemento, sepsis, deshidratación. ^(1,2) Las lesiones suelen iniciarse en las nalgas y muslos caracterizada por endurecimiento del tejido subcutáneo, se vuelve fría, rígida, consistencia cérea y consistencia livida moteada. Se generaliza en pocos días, respetando palmas, plantas y genitales. Los trastornos subyacentes son la hipotermia, dificultad respiratoria, insuficiencia congestiva, desnutrición. La fiebre y trastornos hemorrágicos auguran un pronóstico malo.

Histopatología; presencia de hendiduras en forma de aguja, con disposición radial en los adipocitos, del tejido lobular ^(10,12) y ocasionalmente escaso infiltrado inflamatorio con neutrófilos, macrófagos, células gigantes multinucleadas. ⁽²⁾ Puede existir tejido necrótico.

El manejo consiste en tratar la patología subyacente. Los corticoides sistémicos son inefectivos. La mortalidad es elevada.

Adiponecrosis subcutánea del recién nacido

En el siglo XX Fabyan proporcionó la primera descripción. Ocurre en lactantes a término en las primeras 2 o 3 semanas de vida. Probablemente se deba a la elevada relación entre ácidos grasos saturados frente a los insaturados, que conduce a la cristalización, daño del adipocito e inflamación granulomatosa. Se asocia a diabetes gestacional, hipoglucemia, incompatibilidad Rh, aspiración de meconio, placenta previa, prolapso de cordón umbilical, anoxia, convulsiones, trauma obstétrico. ⁽²¹⁾

Clínicamente se presenta como nódulos eritematosos o violáceos, lisos, delimitados, a veces en forma simétrica, sobre las mejillas, hombros, espalda, nalgas y muslos. En ocasiones se ulceran. Las áreas de necrosis grasa se han detectado por TAC y RM. ^(2,12) Se asocia a hipercalcemia, y trombocitopenia.

La histopatología muestra paniculitis predominantemente lobular con tejido de cristalización. Las hendiduras en forma de aguja con disposición radial en adipocitos y células gigantes multinucleadas, ⁽²⁾ circundan infiltrado granulomatoso con neutrófilos, linfocitos, macrófagos y células gigantes que se extienden a septo fibroso. ⁽¹²⁾

El tratamiento esta dirigido a la enfermedad subyacente. Los corticoides sistémicos son buena alternativa. Recientemente se usa difosfonatos para la hipercalcemia. Los nódulos tienen un excelente pronóstico, con regresión espontánea en días semanas o incluso meses.

Paniculitis por frío

Es frecuente en la infancia después de la exposición severa al frío, cuya etiología es desconocida, afecta mejillas luego de contacto con hielo. Clínicamente aparecen placas induradas, eritematosas con márgenes mal definidos, a veces con calor local, y se resuelve en algunos días sin dejar cicatriz. ^(1,2,10,12)

La histopatología muestra paniculitis predominantemente lobular con infiltrado inflamatorio con linfocitos e histiocitos, marcado edema en dermis papilar, infiltrado linfocitario perivasculare que llega a septo; ⁽¹²⁾ además de neutrófilos, eosinófilos y fibroblastos, ⁽¹⁰⁾ existe tejido necrótico. ⁽¹²⁾ Es importante de diferenciarlo de la celulitis y trauma. El tratamiento consiste en evitar el frío.

Lupus paniculitis (Lupus eritematoso profundo)

En 1940 Irgang describe los primeros nódulos subcutáneos de lupus paniculitis. Se presenta en la edad pediátrica, aunque con más frecuencia después de los 20 años. ⁽¹²⁾

Es una paniculitis crónica y recidivante, que aparece aproximadamente en 1 a 3 % de los pacientes con lupus eritematoso. Es mas frecuente en mujeres que en hombres. ^(9,10) Algunos pacientes tienen historia de artralgias, artritis, fiebre, linfadenopatías, púrpura trombocitopénica. ⁽²²⁾

Las lesiones consisten en nódulos o placas subcutáneas, claramente definidas, violáceas, que se localizan en piel sana, o en piel de pacientes lúpicos, suelen encontrarse en frente, mejillas, extremidades superiores, hombros y nalgas. Las lesiones curan dejando atrofia e hiperpigmentación. La aparición de los nódulos puede preceder, aparecen simultáneamente o después de lupus eritematoso sistémico (LES).

Cuando se trata de LES existe deficiencia de complemento C2 y C4, los anticuerpos antinucleares y antiDNA son positivos. Además de anemia, leucopenia, trombocitopenia, creatinina y urea elevada. ^(10,23)

La histopatología muestra atrofia de epidermis, degeneración hialina de tejido lobular, infiltrado linfocítico con folículos linfoides. Depósitos de fibrina alrededor de vasos subcutáneos e infiltrado inflamatorio con histiocitos y células plasmáticas. No es frecuente la vasculitis. Calcificación en algunas áreas de tejido necrótico hialinizado. En la inmunofluorescencia pueden observarse depósitos de la Ig G, Ig M y C3 en la pared de los vasos sanguíneos y la unión dermoepidérmica. ⁽¹²⁾

El tratamiento local consiste en antimaláricos como la cloroquina 4mg/kg o hidroxicloroquina 5 a 7 mg/kg por día, durante 2 a 6 meses. Los corticoides se reservan para casos sistémicos. La lipoatrofia es un riesgo de secuela en la que se consideraría la administración de corticoide intralesional. ^(10,12) La dapsona es otra alternativa. ⁽¹⁰⁾

Paniculitis en dermatomiositis

Es la menos frecuente en relación al lupus y esclerodermia. Se desarrollan placas o nódulos indurados y dolorosos en nalgas, abdomen, muslos y brazos, ⁽²⁴⁾ puede coexistir ulceración y lipodistrofia. ⁽¹⁰⁾ Las lesiones no se resuelven espontáneamente. Puede preceder a la polimiositis. ⁽²⁴⁾ Esta paniculitis es de pronóstico favorable en dermatomiositis, porque responde bien al tratamiento. ⁽²⁾

La histopatología se trata de paniculitis predominantemente lobular con linfocitos y células plasmáticas entre los adipocitos, los haces de colágeno en el septo muestra esclerosis hialina y progresivamente el tejido es reemplazado por tejido fibrótico. Vasculitis neutrofilica en los lóbulos y vasculitis linfocítica con necrosis fibrinoide en las arteriolas del septo y calcificación. La inmunofluorescencia puede mostrar depósitos de Ig M, C3 y fibrinógeno en la pared de los vasos de la dermis, no así en la unión dermoepidérmica. ⁽¹⁰⁾ El tratamiento consiste en corticoides sistémicos como prednisona, metotrexato, azatioprina, ciclosporina A e inmunoglobulina endovenosa e hidroxicloroquina. ⁽²⁵⁾

Paniculitis pancreática (enzimática)

Aparece aproximadamente en 2 a 3 % de todos los pacientes con enfermedades pancreáticas, en especial con pancreatitis crónica o carcinoma acinar. Entre otros pseudoquistes pancreáticos, fistulas vasculopancreáticas. ⁽¹⁰⁾ Clínicamente aparecen como nódulos subcutáneos eritematosos que se ulceran y emanan un material aceitoso café, que resulta de la necrosis de licuefacción de los adipocitos. Los tobillos y pies son la localización mas frecuente. Aunque también se han descrito en piel de muslos, pantorrillas, brazos y abdomen. La etiopatogenia son las enzimas pancreáticas, especialmente las lipasas, que escapan del tejido pancreático por la circulación y se depositan al tejido subcutáneo. La inmunohistoquímica demostró anticuerpos monoclonales anti-lipasa. Recientes estudio demuestran que también son responsables la tripsina y amilasa. ^(2,10)

Histopatología; es una paniculitis predominantemente lobular con intensa necrosis de adipocitos que resulta del daño enzimático de células endoteliales en vasos sanguíneos del septo. Se reporta necrosis de coagulación que conduce a adipocitos fantasmas, estos pierden el núcleo y muestran material basófilo fino granular sin citoplasma porque se calcifica. Las lesiones viejas calcificadas muestran infiltrado granulomatoso compuesto por histiocitos espumosos y células gigantes multinucleadas. ^(2,10)

El tratamiento esta dirigido a la enfermedad pancreática subyacente.

Paniculitis por deficiencia de alfa-1 antitripsina

Los casos reportados son en adultos, sin embargo también se han visto en niños y adolescentes. La etiopatogenia es desconocida. Fueron reportados 42 casos en la literatura con fenotipos MZ, MS, SZ, SS, ZZ. ⁽²²⁾

Ya se reconocen 33 tipos de alelos. El más común es el alelo Z. ⁽²²⁾ La S y Z se asocia a bajos niveles de antitripsina. Sin embargo pacientes homocigotos con fenotipo PiZZ tienen alguna deficiencia de alfa 1 antitripsina con serias manifestaciones clínicas como enfisema, hepatitis,

cirrosis, vasculitis, angioedema y paniculitis. La alfa 1 antitripsina es un inhibidor de la serin proteasa que inhibe la actividad de la tripsina, potente inhibidor de la quimioproteasa, plasmina, trombina, elastasa pancreática, colagenasa, factor VIII y calicreina. Se asocia con desordenes en la coagulación y fibrinólisis. ⁽¹⁰⁾

Las lesiones cutáneas consisten en nódulos subcutáneos localizados en extremidades inferiores, pero también en brazos, tronco y cara. Se asemeja a la celulitis y muestran tendencia a la ulceración ⁽⁹⁾ y exudación. Las lesiones se resuelven dejando cicatrices atróficas. A veces existe historia previa de trauma. ^(9,10,26)

Histopatología; existen áreas de necrosis y numerosos neutrófilos en el lóbulos. La hemorragia e infiltrado inflamatorio pueden estar en la periferia. Presencia de histiocitos y células espumosas. No ocurre vasculitis. Las lesiones viejas muestran linfocitos, macrófagos espumosos y diversos grados de fibrosis. ⁽¹⁰⁾ Suele presentarse destrucción de las fibras elásticas. ⁽⁹⁾

El diagnóstico se confirma con la deficiencia de la alfa 1 antitripsina

El tratamiento consiste en evitar traumatismos. La dapsona es efectiva. ⁽¹⁰⁾ Infusión endovenosa de concentrado de alfa 1 proteasa a 60g/kg. por semana o trasplante hepático. ⁽¹⁰⁾ La doxiciclina y colchicina son buenas alternativas. ⁽¹²⁾

Paniculitis infecciosa

Fueron descritas desde 1989 por Patterson. Afecta a pacientes con algún grado de inmunodepresión o diabetes mellitus. Los agentes infecciosos responsables son *E. pyogenes*, *E. aureus*, *Pseudomonas* sp, *Nocardia* sp, *M. tuberculosis*, *Candida* sp, *Fusarium* sp, *Histoplasma capsulatum*, *Cryptococcus neoformans*, *Actinomyces israelii*, *Sporothrix schenckii*, *Aspergillus fumigatus*, *Cromomycosis*. ⁽¹⁰⁾ La afectación de TCS puede producirse por inoculación directa o por septicemia. Clínicamente se caracteriza por nódulos eritematosos, fluctuantes, que se ulceran y drenan, con frecuencia en piernas y pies, también implica glúteos, abdomen, axilas, brazos y manos. Las enfermedades asociadas son diabetes mellitus, leucemias o tumores sólidos, enfermedades del tejido conjuntivo, inmunodeficiencia adquirida, y trasplante de órganos. ⁽²⁾

Histopatología; muestra infiltrado neutrofilico, proliferación vascular, hemorragia y necrosis que afecta adipocitos y células epiteliales cercanos a conductos eccrinos. ^(2,9)

Tratamiento en base a antibióticos sistémicos. Se ha empleado abordaje quirúrgico radical en paniculitis abdominal ocasionada por bacterias entéricas. ⁽²⁷⁾

Paniculitis facticia

Se produce por la inyección de sustancias dentro el TCS, tales como aceites, povidona, meperidina, pentazocina y vitamina K esta última llamada "enfermedad de Texier". ⁽²⁾ Entre otras; parafina y silicona. En pacientes psiquiátricos los ácidos, álcalis, leche, heces, orina y otros materiales contaminados. Subsecuentemente ocurren infecciones cutáneas con posterior diseminación hematogéna. ^(10,12) Clínicamente nódulos subcutáneos violáceos de preferencia en extremidades inferiores. La literatura reporta un caso de paniculitis facticia con clínica florida de un pioderma gangrenoso. ⁽²⁸⁾

Histopatología; muestra necrosis focal y acumulación de neutrófilos, hemorragia, infiltración con linfocitos y células gigantes cuerpo extraño. Más tarde áreas de fibrosis. Cuando se trata de infiltración de vitamina K se ve esclerosis en los haces de colágeno en el septo e infiltrado con linfocitos y células plasmáticas. En caso de parafina se ve lipogranuloma esclerosante. Se puede encontrar partículas birrefringentes dependiendo del material infiltrado en el TCS.

El tratamiento consiste en apoyo psiquiátrico, y corrección estética, el material implantado debería ser removido.

Sarcoidosis subcutánea

Algunas lesiones específicas de Sarcoidosis están involucradas en el TCS. Clínicamente consiste en nódulos subcutáneos en extremidades inferiores sin signos de inflamación.

Histopatología; muestra pequeños granulomas no caseosos en tejido lobular con pocos linfocitos en la periferia "granulomas de naked". Puede coexistir calcificación o áreas de necrosis. ⁽¹⁰⁾

La terapia con corticoides sistémicos y tratar la sarcoidosis sistémica.

Paniculitis traumática

Existen 4 tipos: lipogranuloma esclerosante, por traumatismos contundentes, la facticia y por frío estas últimas ya descritas. ⁽²⁾

Clínicamente se manifiesta como nódulos indurados, piel de naranja, se resuelven dejando áreas de lipoatrofia. Aparecen en los brazos, manos y espinillas en forma de extensa equimosis. En niños en cara, codos y piernas.

El "lipogranuloma esclerosante" suele referirse a genitales masculinos; ⁽²⁾ son nódulos, con signos de inflamación, migratorios, con formación de abscesos, diseminación linfática y fibrosis. ⁽²⁾ Otra variante es el "granuloma por pistola engrasadora" como resultado de quemadura accidental con la pistola ⁽²⁾ se produce un nódulo verrugoso en el dorso de mano.

Histopatología; el lipogranuloma esclerosante presenta paniculitis lobulillar con extensa fibrosis. Infiltrado de linfocitos, células plasmáticas, eosinófilos, macrófagos y células gigantes, la característica diagnóstica son las numerosas vacuolas redondas y ovales en la dermis y TCS que dan aspecto de "queso suizo". ⁽²⁾ Los granulomas de pistola muestran hiperplasia pseudoepiteliomatosa. Las lesiones debidas a traumatismos contundentes a repetición muestran hematomas organizados, granulomas focales y depósitos de mucopolisacáridos y de pigmento de hierro. Los corticoides intralesionales o sistémicos pueden controlar las manifestaciones inflamatorias. La cirugía es una opción, para el granuloma esclerosante, además de evitar el objeto agresivo.

Lipoatrofia

La atrofia del tejido subcutáneo puede resultar de dos procesos diferentes:

Lipoatrofia se refiere a la pérdida del tejido subcutáneo debido a previo proceso inflamatorio. En contraste de la lipodistrofia que significa ausencia de TCS sin inflamación previa. Esta puede ser congénita o adquirida, total parcial y localizada.

La lipoatrofia recibe diferentes nombres de acuerdo a la apariencia clínica y localización como lipoatrofia anular, abdominal, circular y lipoatrofia posterior a inyección de drogas ⁽²⁹⁾ como antibióticos, corticoides, insulina, vasopresina, y hormona de crecimiento.

La lipodistrofia total puede ser congénita o adquirida. Puede estar asociada a hepatomegalia, hiperglucemia, hiperlipidemia, hipermetabolismo y otros desórdenes endocrinológicos. La lipodistrofia parcial es benigna, se encuentra en cara, se asocia a borreli burgdorferi con pérdida del tejido subcutáneo facial simétrico. Si incluye brazos y tronco se llama "lipodistrofia cefalotoracobraquial". Suelen asociarse a enfermedades autoinmunitarias como glomerulonefritis membranoproliferativa, Lupus eritematoso sistémico (LES), esclerodermia, dermatomiositis. ⁽³⁰⁾

Histopatología; la lipoatrofia muestra granulomas lipofágicos con fibrosis perilobular, existen dos patrones: el primero consiste en adipocitos pequeños débilmente acidófilos y tejido conectivo en el septo, las células inflamatorias son escasas en los vasos sanguíneos congestivos y dilatados. El 2º patrón es el de las sustancias inyectadas se caracteriza por tejido atrófico pequeño rodeado por prominente vasculatura. La lipodistrofia ausencia de TCS, con depósito de colágena y no hay inflamación según algunos autores. ⁽³⁰⁾ Se emplean corticoides intralesionales. La lipodistrofia presenta pobre respuesta al tratamiento. Cirugía reparadora.

Paniculitis post-esteroidea

Se presenta entre los 2 a 14 años de vida, en quienes hayan recibido corticoides cuya dosis fue decreciendo rápidamente o retirado de pronto. No se conoce el mecanismo exacto de la formación de la paniculitis.

Clínicamente se manifiesta con nódulos subcutáneos eritematosos que aparecen 1 a 10 días incluso hasta 40 días después del retiro de corticoides, o placas rojas firmes en mejillas, brazos, tronco. Pueden ser pequeñas, delimitadas, grandes o confluentes. Suelen ser asintomáticas. La histopatología muestra infiltrado inflamatorio con histiocitos espumosos y linfocitos, hendiduras en formas de agujas en el citoplasma de algunos histiocitos. Algunas con patrón estrellado. ^(1,2)

Motivo por el que hay que diferenciarlo de la necrosis subcutánea del recién nacido. Diagnóstico diferencial con eritema infeccioso, dermatitis atópica, lúpica, celulitis y con paniculitis por frío.

Las lesiones postesteroideas se resuelven gradualmente durante algunas semanas, a veces se indica dosis en reducción prolongada de corticoides. Muy pocos llegan a ulcerar.

Paniculitis gota

Pacientes con hiperuricemia muestran depósitos de cristales de uratos depositados en el tejido lobular subcutáneo. Es una paniculitis lobular, los cristales en forma de aguja, circundando a este, existe una reacción granulomatosa con macrófagos y múltiples células multinucleadas.

Paniculitis histiocítica fagocítica (PHF)

Se refieren a la paniculitis que se asocia a linfomas, algunos la llaman "Linfoma subcutáneo". Los primeros que describieron fueron Winkelmann y Bowie ⁽³¹⁾ en 1980, en 5 pacientes con paniculitis citofágica, con un curso clínico fulminante. Gonzáles y cols. describen el primer linfoma de células T con afectación subcutánea asociado al síndrome hemofagocítico. Se describieron 40 casos en la literatura. ⁽³²⁾ También se describen en pacientes con linfoma de células B. Estos linfomas tienen fenotipo alfa, beta, gama-epsilon. Algunos casos de PHF, puede no asociarse con neoplasias, cualquiera sea su origen generan citocinas como el interferón gama, factor de necrosis tumoral, interleucina B. Los monocitos y células endoteliales activadas por estas citocinas generan moléculas procoagulantes que contribuyen hipercoagulabilidad y falla orgánica múltiple.

Clínicamente son nódulos subcutáneos, color piel o eritematosos, dolorosos, o placas hemorrágicas difusas mal definidas en extremidades y tronco, se ulceran o no. Se asocia a compromiso del estado general, hepatoesplenomegalia, úlceras mucosas, fiebre, pancitopenia CID y falla hepática fulminante, diátesis hemorrágica y muerte. Es conveniente investigar infecciones por Epstein Barr. ^(30,31)

En 1995 Ruiz Maldonado describe una paniculitis edematosa vasculítica cicatrizal asociada a hidroa vacciniiforme, una nueva enfermedad multisistémica con potencial malignidad que se manifiesta con eritema en cara seguida de vesículas, necrosis, úlceras, dejando cicatrices varioliformes, asociada a involucro sistémico, fiebre, desnutrición, hepatoesplenomegalia, y síndrome hemofagocítico. ⁽³³⁾

Histopatología; es una paniculitis lobular, aunque otros la consideran mixta. Muestran linfocitos neoplásicos en tejido lobular con marcada atipia, núcleo hiper cromático, cariorexix que circundan los adipocitos necróticos, además de células plasmáticas, macrófagos y eritrocitos. La inmunohistoquímica muestra células linfoides atípicas, fenotipo de células T citotóxicas. Los linfocitos neoplásicos expresan CD3, CD8 y proteína granular citotóxica (TIA-1 y perforina) y falta la expresión del CD4. Por serología se demostró Epstein Barr en algunos casos. En casos de progresión fatales los cambios citofágicos se observan en otros órganos internos como ganglios linfáticos, hígado, bazo, y médula ósea. La evolución es fatal cuando esta asociado a síndrome hemofagocítico.

Tratamiento con prednisona, ciclosporina A y dapsona. Quimioterapia citotóxica como el uso del CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona).

Paniculitis pseudoesclerodermatoso posradiación

Winkelmann y cols, la describieron en 4 casos de pacientes mastectomizadas que recibieron radioterapia 1 a 6 meses más tarde, con lesiones de tipo placas eritematosas induradas

Histológicamente muestra haces de colágeno hialino en dermis y septo subcutáneo e infiltrado inflamatorio con linfocitos y células plasmáticas que involucran tejido lobular. En algunas áreas granuloma lipofágico.

Otros desordenes considerados variantes de las Paniculitis:

Enfermedad de Weber- Christian

Se la describió clásicamente como paniculitis predominantemente lobular sin vasculitis, con manifestaciones sistémicas incluye fiebre y afectación visceral. Le dieron otros términos como paniculitis nodular idiopática, "paniculitis en recaída con fiebre no supurativa nodular". El primero que la describió fue Weber-Christian en el siglo 19. Más tarde fue reclasificada en las paniculitis nodulares que incluyen eritema indurado de Bazin, paniculitis pancreática, paniculitis

por deficiencia de alfa I antitripsina. Algunos autores recomiendan desechar este término, porque las paniculitis ya se diferencian una de otras aunque estas diferencias sean sutiles. ⁽¹⁰⁾

Paniculitis eosinofílica

Fue descrita por Wells en 1971 como "dermatitis granulomatosa recurrente eosinofílica" Es rara, se describen en adultos más que en niños. ⁽⁹⁾

Tiene predisposición genética no bien conocida, se asocia con algunos insectos como abejas, oncocercosis, giardiasis, toxocara. Además de parotiditis, varicela, reacción a drogas, malignidad, desordenes mieloproliferativos, dermatitis atópica e infecciones por *Trichophyton rubrum*.

Las lesiones se clasifican en agudas, subagudas y crónicas. Pueden ocurrir en extremidades, cara, o tronco, es recurrente en semanas, meses o años. La etapa aguda se caracteriza por placas eritematosas, tipo urticaria o edematoso se asemeja a la celulitis por bacterias, a la palpación fría; días después cambian de consistencia blanda a dura como la morfea con decoloración de la lesión. Se resuelve sin dejar cicatriz en semanas. Se puede asociar malestar, fiebre o artralgias. ⁽⁹⁾

Paniculitis lipomembranosa

La describió por vez primera Nasu, Tukahara y Terayama en 1973 como "lipodistrofia membranosa" la consideran como una forma hereditaria de paniculitis lobular asociada con anomalías de grandes huesos y manifestaciones psiquiátricas.

Histopatología; se describen espacios quísticos en tejido lobular que resultan de la necrosis de los adipocitos. Se asocia con artritis reumatoide, eritema nodoso, morfea, o lupus paniculitis, paniculitis traumática asociada con dermatomiositis. No es específico.

El tratamiento también puede ser difícil, suele haber al menos dos consideraciones terapéuticas: tratar la causa si es que existe y/o tratar la enfermedad subyacente.

Existen una variedad de paniculitis descrita en la literatura, clínicamente muy difícil diferenciarlas. En su mayoría benigna con resolución espontánea, aunque otras asociadas a procesos malignos que pueden llevar a la muerte al paciente. A veces no se recurre al estudio histopatológico por ende, se comente errores de diagnóstico que repercuten en el adecuado manejo del paciente pues el médico general, internista e incluso el dermatólogo manejan como sinónimo estas enfermedades. ⁽¹⁴⁾ Existen varias clasificaciones que agrupan a las paniculitis, de ellas escogimos la modificada por Ackerman ^(10,34), aunque no es perfecta como señala el autor, nos permiten diferenciarlas.

III. Pregunta de investigación

¿Cuál es la frecuencia y las características clínicas e histopatológicas más frecuentes de la paniculitis en los niños del Hospital Infantil de México Federico Gómez?

IV. Justificación

En la literatura los estudios que evalúan la frecuencia de paniculitis, clínica y correlación histopatológica en la población pediátrica son escasos; no existiendo ningún reporte documentado en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Las paniculitis comparten características clínicas similares, haciendo imposible su diferenciación, es fundamental la clasificación histopatológica a fin de establecer una correlación clínica que facilite definir el tipo de paniculitis.

La descripción y diagnóstico histopatológico, en algunos casos, no es una herramienta útil para establecer el tipo específico de la paniculitis y dirigir el estudio y tratamiento.

V. Objetivos

General

- Describir las características clínicas e histopatológicas de las paniculitis en pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez, en el periodo comprendido de Enero de 1995 a Diciembre 2006.

Específicos

- Describir la frecuencia de casos y características clínicas de paniculitis en pacientes atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez
- Describir las características clínicas cutáneas y sistémicas asociados a paniculitis
- Describir los patrones histopatológicos más frecuentes de paniculitis.

VI. Material y métodos

Diseño de estudio:

- Observacional, descriptivo y retrospectivo.

Lugar de estudio:

- Departamento de Dermatología y Patología del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Población de estudio:

- Expedientes de pacientes con diagnóstico clínico de paniculitis con estudio histopatológico.

Periodo de estudio:

- De enero de 1995 a diciembre de 2006

Criterios de selección

Inclusión:

- Expedientes de pacientes menores de 18 años
- Hombres y mujeres.
- Diagnóstico histopatológico de paniculitis.

Exclusión:

- Pacientes sin expediente clínico
- Pacientes sin estudio histopatológico

Eliminación:

- Expedientes clínicos con información incompleta

VII. Definición de variables

Variable dependiente.-

- Paniculitis

Variables independientes.-

1. Edad
2. Sexo
3. Tiempo de evolución de la enfermedad
4. Etiopatogenia
5. Enfermedad subyacente
6. Tipo de dermatosis según su localización
7. Distribución de las lesiones

Variables concurrentes.-

1. Topografía de las lesiones
2. Morfología de las lesiones
3. Síntomas locales acompañantes
4. Síntomas sistémicos subyacentes
5. Laboratorio
6. Radiografía de tórax
7. Cultivos
8. Diagnóstico clínico inicial
9. Tratamiento
10. Evolución de las lesiones cutáneas
11. Diagnóstico histopatológico de expediente
12. Clasificación histopatológica
13. Inmunohistoquímica

Operacionalización de variables

1. Edad

Corresponde a la edad del paciente en la que se realizó el diagnóstico de paniculitis. Se medirá en años

Escala de medición; cuantitativa continua

2. Género

Condición fenotípica de hombre y mujer

Se categoriza como femenino y masculino

Escala de medición; cualitativa nominal

3. Tiempo de evolución de la enfermedad

Es el tiempo transcurrido, desde el inicio de síntomas cutáneos y sistémicos hasta la toma de biopsia cutánea. Se medirá en semanas

Escala de medición; cuantitativa continua

4. Etiopatogenia:

Se considera las posibles causas más frecuentes de la paniculitis como idiopática, infecciones respiratorias estreptocócicas, y no estreptocócicas, infecciones digestivas, ingesta de fármacos, colagenopatías, TB. Cuantitativa nominal dicotómica.

5. Enfermedad subyacente

Se refiere a la enfermedad de base del paciente o aquella que padezca en el momento del estudio. Consignamos infecciosas, colagenopatías, neoplasias y otras.

6. Tipo de dermatosis según localización:

- Localizada si afecta un solo segmento
- Diseminada si afecta dos o más segmentos
- Generalizada si afecta más del 90% de la superficie corporal

7. Distribución de las lesiones

- Unilateral
- Bilateral

Variables concurrentes

1. Topografía o lugar de afectación

- Área del cuerpo donde se encuentran las lesiones (consignamos los 4 segmentos; cabeza, extremidades superiores o inferiores, y tronco)

2. Morfología

- Consignada como nódulo, placa, edema, equimosis, atrofia.

3. Síntomas locales acompañantes

- Se la define como los síntomas que acompañan a la lesión descrita como dolor, calor, cambios de la coloración de la piel, pigmentación (hiperpigmentación o hipopigmentación), esclerosis, y la triada: eritema, dolor y calor local.

4. Síntomas sistémicos asociados

- Consignados como fiebre, artritis, SRIS, malestar, diarrea, síntomas respiratorios, enfermedades subyacentes, desnutrición, dos o más síntomas asociados

5. Laboratorio

- Los exámenes más importantes que apoyaron el diagnóstico tales como alteraciones de la biometría hemática, VSG acelerada, PCR, PPD, ASTO, alteraciones inmunológicas, más de 2 alteraciones o ninguna

6. Radiografía de tórax

- Descrita como positiva, negativa o no consignada

7. Cultivos

- Se refiere a la presencia o no de algún agente infeccioso en el momento de diagnóstico de paniculitis

8. Diagnóstico clínico inicial

- Se refiere a la sospecha clínica diagnóstica con la cual se envía la muestra de biopsia.

9. Tratamiento

- Se refiere al tratamiento utilizado, consignamos a los antiinflamatorios no esteroideos (AINES), corticoides, antibióticos, antipalúdicos y combinados.

10. Evolución clínica de las lesiones

- Consignamos como remisión total, desaparición y persistencia de las lesiones.

11. Diagnóstico histopatológico de expediente

- Se refiere al diagnóstico histopatológico que reporta la biopsia del expediente clínico

12. Clasificación histopatológica

- Revisión de laminillas por el servicio de patología y clasificación histopatológica según Requena y cols. Se consignan 4 patrones: paniculitis predominantemente septal con o sin vasculitis, paniculitis predominantemente lobular con o sin vasculitis.

13. Inmunohistoquímica

- Consignada como positiva y negativa

VIII. Procedimiento

Autorización para la revisión de expedientes clínicos

Revisión de expedientes clínicos con diagnóstico histopatológico de paniculitis atendidos desde 1996 a 2005 mediante una hoja de recolección de datos.

Revisión de laminillas para clasificarla según el patrón histopatológico de Requena y cols.

IX. Análisis estadístico

Según la distribución de los datos se emplearon pruebas paramétricas y no paramétricas. Se empleó estadística descriptiva con medidas de resumen y tendencia central, y chi cuadrada para diferencia de proporciones.

X. Consideraciones éticas.-

El presente trabajo es considerado sin riesgo, motivo por el cual no requiere de consentimiento informado.

XI. Factibilidad.-

El estudio es factible porque la paniculitis es una enfermedad que se presenta en la edad pediátrica de difícil diagnóstico sin embargo es posible corroborarlo por estudio histopatológico, no implica riesgo alguno para los pacientes, y el material para realizar el estudio es mínimo.

XII. Resultados.-

Se realizó una revisión de 12 años en los archivos del Departamento de Patología del Hospital Infantil de México Federico Gómez encontrándose 48 expedientes de pacientes con diagnóstico histopatológico de paniculitis, sin embargo solo 24 expedientes estaban completos y contaban con las laminillas del estudio. De los 24 expedientes clínicos revisados se obtuvo la siguiente información:

La frecuencia de casos de paniculitis durante el periodo del estudio fue de 2.2%.

La edad de los pacientes fue desde 1 año hasta los 16 años de edad, con una mediana de 9.5. Trece pacientes (54.2%) correspondieron al sexo masculino y 11 (45.8%) al sexo femenino. Tabla 1

El tiempo de evolución de la aparición de las lesiones cutáneas es muy variable desde 1 a 96 semanas. Tabla 1

Tabla 1. Características demográficas de 24 pacientes con diagnóstico de paniculitis en el Hospital Infantil de México Federico Gómez durante el periodo 1995-2006

Características	n=24
Edad en años Mdn (mín.-máx.)	9.5 (0-16)
Sexo M: F (%)	13 (54.2) : 11(45.8)
T. de evol. semanas Mdn (mín.-máx.)	15.5 (1-96)

n (%)= número de pacientes (porcentaje)

Las patologías asociadas al diagnóstico, fueron al mismo tiempo la causa de paniculitis; infecciones estreptocócicas y no estreptocócicas 5 (20.8%), colagenopatías 4 (16.7%), neoplasias 4(16.7%), tuberculosis en 2 (8.3%). Es importante resaltar además; la primera causa se consideró como idiopática en 9 (37.5%).Tabla 2

Tabla 2. Características de 24 pacientes con diagnóstico de paniculitis en el Hospital Infantil Federico Gómez durante el periodo 1995-2006

Patologías asociadas	n=24
Idiopática	9 (37.5)
Infecciones estreptocócicas	3 (12.5)
Infecciones no estreptocócicas	2 (8.3)
Colagenopatías	4 (16.7)
Neoplasias	4 (16.7)
Tuberculosis	2 (8.3)

n (%)= número de pacientes (porcentaje)

Dentro de las características clínicas de las paniculitis encontramos que la localización de las lesiones cutáneas fue diseminada en su mayoría 21 (87.5%) y localizada en solo 3 pacientes (12.5%). Tabla 3

La distribución de las lesiones cutáneas fueron bilateral en 22 (91,7%) y solo en 2 (8,3%) fueron unilaterales. Tabla 3

El 50% de los pacientes presentó afección de 2 o más segmentos (tronco, extremidades inferiores y superiores); sin embargo el 37,5% estuvieron localizadas en extremidades inferiores y 8,3% en tronco. Tabla 3

Tabla 3. Distribución de las lesiones en 24 pacientes con diagnóstico de paniculitis en el Hospital Infantil de México durante el periodo 1995-2006

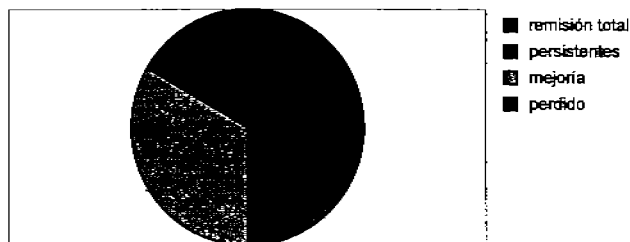
Topografía	n (%)
Diseminada	21 (87,5)
Localizada	3 (12,5)
Bilateral	22 (92,7)
Unilateral	2 (8,3)
Extremidades inferiores	9 (37,5)
Más de 2 lugares	12 (50)
Tronco	2 (8,3)

n (%)= número de pacientes (porcentaje)

La evolución clínica de las lesiones cutáneas fueron descritos como remisión total en 9 (37%), con mejoría en 8 (33,3%), persistentes en 3 (12,5%), y desconocemos en 4 pacientes (16,7%). Gráfico 1.

Gráfico 1. Evolución de lesiones cutáneas de 24 pacientes con diagnóstico de paniculitis en el Hospital Infantil Federico Gómez durante el periodo 1995-2006

Evolución de las lesiones



Las características de las lesiones en su mayoría fueron descritas como; nódulos 16 (66,7%), atrofia 2 (8,3%), placa 2 (8,3%), equimosis; 2 (8,3%) y edema en 1 (4,2%). Tabla 4.

Los síntomas locales asociados fueron eritema, calor y dolor; en 7 pacientes (29.2%), dolor; 4 (16.7%), ulceración; 3(12.5%), alteraciones en la pigmentación; 3 (12.5%), el resto fueron descritos como esclerosis y cambios de coloración de la piel. Tabla 4

Tabla 4. Características de las lesiones de 24 pacientes con diagnóstico de Paniculitis en el Hospital Infantil de México Federico Gómez durante el periodo 1995 a 2006

Características de lesiones	n (%)
Nódulo	16 (66.7)
Atrofia	2 (8.3)
Placa	2 (8.3)
Eritema, calor, dolor	7 (29.2)
Dolor	4 (16.7)
Ulceración	3 (12.5)
Pigmentación	3 (12.5)

n (%)= número de pacientes (porcentaje)

Los signos sistémicos asociados a la paniculitis más frecuentes fueron fiebre; 5(20.8%), artritis; 2 (8.3%), desnutrición; 2 (8.3%), menos frecuente el SRIS 1 (4.2%), malestar general 1 (4.2%), síntomas respiratorios 1 (4.2%). Seis pacientes (25%) más de 2 síntomas asociados. Seis (25%) no presentaba ningún síntoma sistémico acompañante.

Nueve pacientes cursaron con alteraciones de la biometría hemática, predominando la leucopenia, anemia y VSG acelerada, 4 pacientes presentaron alteraciones inmunológicas de tipo hipocomplementemia, antiDNA positivo, ANA positivo, inmunoglobulinas alteradas, estos pacientes fueron portadores de enfermedades del colágeno como LES, lupus profundo, esclerodermia. En un paciente con TB se encontró el PPD positivo. Tabla 5

Cuatro pacientes (16.7%) mostraron hallazgos patológicos en la radiografía de tórax como infiltrado intersticial, o broncograma aéreo; sin embargo el 62.5% de los pacientes no presentó ninguna alteración. Tabla 5

Las paniculitis pueden estar asociadas a agentes infecciosos; ^(1,2,13) en el estudio no se consignó realizar exámenes complementarios para detección de microorganismos, en 12 pacientes (50%); sin embargo en 8 (33.3%) se aislaron *Klebsiella pneumoniae*, *Campylobacter jejuni*, *Pneumocystis jiroveci*, *Enterococo faecalis*, *Acinetobacter*, *Echerichia coli*, *Pseudomona sp.*, *Citomegalovirus*, *Cryptosporidium* y *Trichuriasis*.

Tabla 5. Exámenes solicitados de 24 pacientes con diagnóstico de paniculitis en el Hospital Infantil de México Federico Gómez durante el periodo de 1995-2006

Exámenes complementarios	n (%)
Anemia y leucopenia	9 (37.5)
Alteraciones inmunológicas	4 (16.7)
PPD	1 (4.2)
Radiografía de tórax anormal	4 (16.7)
Radiografía de tórax normal	15 (62.5)
Cultivo bacteriológico positivo	8 (33.3)

n (%)= número de pacientes (porcentaje)

En 5 (20.7%) de los casos revisados; el diagnóstico clínico previo a la realización de la biopsia fue: eritema nodoso; en 2 pacientes (8.3%) lupus; 2 (8.3%) celulitis; 2(8.3%) vasculitis; 2 (8.3%) En el resto de los pacientes el diagnóstico inicial fue muy inespecífico como: absceso, equimosis, esclerodermia, hidrosadenitis, pilomatrixoma, prurigo nodular, esporotricosis e insuficiencia venosa profunda. Tabla 6.

Tabla 6. Características diagnósticas de 24 pacientes con diagnóstico de paniculitis en el Hospital Infantil de México Federico Gómez durante el periodo 1995-2006

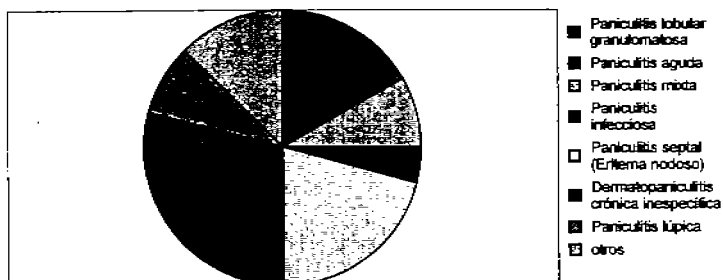
Diagnóstico clínico	n(%)
Eritema nodoso	5 (20.8)
Celulitis	3 (12.5)
Vasculitis	2 (8.3)
Lupus	2 (8.3)
Esclerodermia	1 (4.2)

n (%)= número de pacientes (porcentaje)

El diagnóstico histopatológico de expediente reportó que 7 pacientes (29.2%) correspondieron a dermatopaniculitis crónica inespecífica; en 5(20.8%) a paniculitis septal sin vasculitis (eritema nodoso); 3 (12.5%) a paniculitis lobular granulomatosa; 2 (8.3%) a paniculitis mixta; 2 (8.3%) a paniculitis tímica; entre otros paniculitis aguda e infecciosa. Gráfico 2

GRÁFICO 2. Características histopatológicas de expediente de 24 pacientes con diagnóstico de paniculitis en el Hospital Infantil de México Gómez durante el periodo 1995-2006

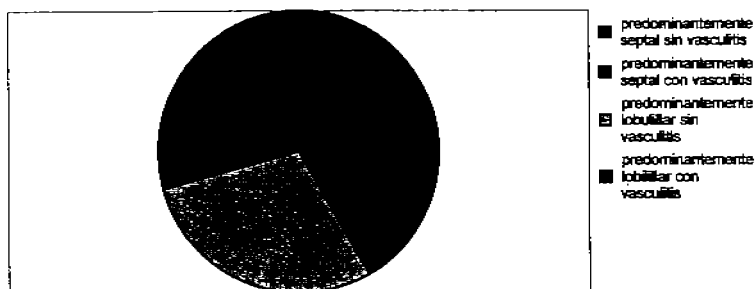
Diagnóstico histopatológico de expediente



Los patrones histopatológicos que encontramos en nueva revisión de laminillas de patología fueron; 3 pacientes (12.5%) con paniculitis predominantemente septal sin vasculitis representado por el eritema nodoso; en 7 (29.2%) con paniculitis predominantemente septal con vasculitis; en 7 (29.2%) fueron paniculitis predominantemente lobular sin vasculitis; en 7 (29.2%) fueron paniculitis predominantemente lobular con vasculitis. Gráfica 3

GRÁFICA 3. Patrones histopatológicos de 24 pacientes con diagnóstico de paniculitis en el Hospital Infantil de México Federico Gómez durante el periodo 1995-2006

Diagnóstico histopatológico



La inmunohistoquímica fue negativa en 8 casos, no consignada en 13 pacientes (54,2%) y positiva en 3 pacientes (12.5 %), en la que se destacó presencia de CD3, CD45 RO, CD45, CD20 positivas. Estos 3 pacientes correspondieron a colagenopatías como lupus y esclerodermia.

En cuanto al tratamiento empleado en 10 pacientes (41,7%) fue combinado; corticoides (prednisona); AINES (naproxeno, ibuprofeno, paracetamol); antipalúdicos (hidroxicloroquina); inmunosupresores (metotrexate, ciclosporina), antibióticos (cefalosporinas, penicilinas, quinolonas). Seis pacientes (25%) recibieron prednisona a dosis de 0,5 a 2 mg/kg/día, con reducción progresiva durante 2 a 4 meses. Tres pacientes recibieron medidas generales. Un paciente recibió tratamiento antituberculoso con rifampicina, INH y etambutol.

Tabla 7. Características de tratamiento de 24 pacientes con diagnóstico de paniculitis en el Hospital Infantil de México Federico Gómez durante 1995-2006

Tratamiento	n (%)
Combinado	10 (41.7)
Corticoides	6 (25)
Medidas generales	3 (12.5)
AINES	2 (8.3)
Inmunosupresores	2 (8.3)

n (%)= número de pacientes (porcentaje)

Se realizó la correlación clínico patológico de las paniculitis, siendo ésta muy baja, no significativa.

XIII Discusión

La frecuencia de paniculitis en nuestro estudio es mayor a la reportada en la literatura 2.2% vs. 0.8%.⁽¹³⁾

A diferencia de lo descrito en la literatura el predominio fue en el sexo masculino una relación de 1.2:1. La diferencia de sexo en la población pediátrica no es significativa como es señalado por los autores; Labbé, Perel y Taieb.⁽⁶⁾ En un estudio realizado por Moraes y cols.; en 35 niños con diagnóstico de paniculitis el sexo predominante fue el femenino con una relación de 1.5:1.⁽¹³⁾

La edad media de los pacientes fue de 9 años, sin embargo la literatura reporta que es muy rara antes de los 2 años,⁽⁶⁾ en el presente estudio solo tuvimos un caso de un niño de 1 año y 7 fueron menores de 5 años.

La etiopatogenia en su mayoría fue considerada como idiopática, seguida de las causas infecciosas (20.8%); estreptocócicas, no estreptocócicas. Algunos artículos coinciden que la causa más frecuente de paniculitis es la infección estreptocócica de 42 a 62%.^(6,13,14,17) En nuestro estudio además encontramos la relación con enfermedades del colágeno como lupus profundo, sistémico y esclerodermia.

El 83.4% de los casos estudiados presentaron una enfermedad subyacente ya sea infecciosa, colagenopatías, neoplasias y cardiopatías. Dentro de las neoplasias encontramos Linfoma no Hodgking anaplásico de células gigantes, Leucemia linfoblástica aguda, Histiocitosis de células de Langerhans y Linfoma cutáneo.

Los agentes infecciosos encontrados en estos pacientes como reporta la literatura ^(2,6,13) fueron; *Streptococo Beta hemolítico de grupo A*, *Campylobacter jejuni*, *Borrelia burgdorferi*, *Citomegalovirus*, en nuestro estudio además encontramos *Klebsiella pneumoniae*, *Pneumocystis jiroveci*, *Enterococo faecalis*, *Acinetobacter*, *Echerichia coli*, *Criptosporidium*, *Trichuriasis* y *Pseudomonas sp.*

Clínicamente algunos autores como Labbé, Moraes y Kakourou ^(6,13,17) coinciden que se trata de dermatosis diseminada a más de dos segmentos en más de 50% de los pacientes como piernas, muslos, tronco y/o brazos, bilateral, caracterizada por nódulos eritematosos, dolorosos, con calor local. En un estudio realizado por Aviles y cols reportaron paniculitis en 113 casos de los cuales 100 % afectó a extremidades inferiores; ⁽⁴⁾ a diferencia del nuestro que llega a 37,5%. Por la presencia de ulceración algunas de ellas podrían tratarse de Eritema indurado de Bazin. La atrofia, esclerosis se describe en Lupus profundo y en esclerodermia respectivamente.

Los signos sistémicos asociados coinciden con la descrita en la literatura como fiebre, artritis, pérdida de peso, hepatoesplenomegalia, malestar general, y en 1 SRIS. ^(6,13,17)

La desaparición de las lesiones se da a las 4 a 6 semanas, coincidiendo con lo reportado en la literatura. ⁽¹³⁾

Destacamos que el diagnóstico clínico previo a la biopsia solo un 16,7% es de paniculitis (eritema nodoso, lupus profundo, esclerodermia), muy bajo en comparación con estudios previos. ^(4,14)

Los escasos estudios de paniculitis en la población pediátrica reportan que el más frecuente es el predominantemente septal sin vasculitis representado por el eritema nodoso, ^(6, 13, 17) siendo este el más estudiado, a diferencia de nuestro estudio que este es el menos frecuente, probablemente no porque exista con menor frecuencia, sino por falta de estudio histopatológico ante la sospecha clínica de eritema nodoso. Los 21 casos restantes correspondieron de manera equitativa al resto de patrones histopatológicos de paniculitis; predominantemente septal con vasculitis, predominantemente lobular con o sin vasculitis, de los cuales algunos fueron paniculitis lúpica, paniculitis- esclerodermia, necrobiosis lipoidica y paniculitis infecciosa. En el resto de pacientes (58%) no se llegó a un diagnóstico preciso por falta de correlación clínico histopatológica.

Algunos autores como Moraes y Aviles ^(3,4) aún manejan el término de Enfermedad de Weber-Christian refiriéndose a las paniculitis lobulares con afectación sistémica, que no sean Eritema indurado, sin embargo de acuerdo a la clasificación de Requena y cols. ^(3,10) las podemos clasificar de acuerdo al predominio del infiltrado inflamatorio y realizando la correlación clínica llegar a un diagnóstico más preciso.

Al igual que lo reportado previamente ^(2,6,13,17) el uso de corticoides, AINES, inmunosupresores, antipalúdicos, antibióticos fue lo más empleado. En un 41 % de los casos recibieron tratamiento combinado con buena evolución. Del total 4 fallecieron por la enfermedad subyacente.

No existe una correlación significativa entre el diagnóstico clínico emitido y el diagnóstico histopatológico; quizás se deba a los escasos datos clínicos aportados al Departamento de patología; además que no se utiliza una clasificación uniforme de las paniculitis en dicho departamento.

XIV Conclusiones.-

- 1.- La paniculitis debería ser considerada en el diagnóstico diferencial de los nódulos subcutáneos en la población pediátrica.
- 2.- Investigar en todo niño con paniculitis una probable enfermedad sistémica concomitante.
- 3.- La mayoría de las paniculitis son benignas, solo el 16,7% que estuvieron asociadas a procesos malignos e infecciones sistémicas llevaron a la muerte a dichos pacientes.

XV Recomendaciones.-

- 1.- Se sugiere la necesidad de toma de biopsia a todo niño con nódulos subcutáneos para definir el patrón histopatológico.
- 2.- Sugerimos hacer oficial una clasificación de paniculitis en el Departamento de Patología, al mismo tiempo que el Departamento de Dermatología informe al detalle las características clínicas y así mejorar la correlación clínico patológica, en lo posible llegar a un diagnóstico preciso de paniculitis, para orientar un adecuado manejo terapéutico.

XVI. Bibliografía

1. Fitzpatrick S, Irwin M, Arthur Z. *Dermatology in general medicine*. 5ª edición. México. Editorial Panamericana. 2001; Vol 1:1275-87
2. Jean L. *Bologna Dermatología*. 1ª edición. España. Editorial Mosby. 2004; Vol 2:1555-73
3. Requena L, Sánchez E, Paniculitis. Part I. Mostly septal Paniculitis. *J. Acad Dermatol* 2001; 45 (2):163-83
4. Aviles J. A. Recarte C. Paniculitis subcutáneas en un Hospital de tercer nivel: Estudio retrospectivo de 113 casos. *Anales de Medicina Interna*. 2004; 21 (3) 654-73
5. Ayan TJ. *Erythema nodosum*. Textbook of dermatology. 5ª ed. Oxford: Blackwell Scientific; 1992. 1931-8
6. Lawrence Labbé M.D, Yves Perl MD, Erythema nodosum in children: A study of 27 patients. Clinical and Laboratory investigations. *Pediatric Dermatology* 1996; 13(6): 447-50
7. Ter Poorten MC, Thiers BH. Panniculitis. *Dermatol clin* 2002; 20:421-33
8. Lázaro Ochaíta P. *Dermatología. Texto y Atlas*. 3ª edición. Madrid. Editorial: Meditécnica S.A. 2002 p.445-459
9. Weedon D. *Skin Pathology*. 2ª edición. Ed Churchill Livingstone. 2002:521-41
10. Requena L, Sánchez E, Paniculitis. Pat II. Mostly lobular panniculitis. *J Am Dermatol* 2001; 45:325-61
11. James WD. Trousseau syndrome. *Int J Dermatol* 1984; 23:205-6
12. Lawrence A Schachner & Ronald C Hansen. *Pediatric Dermatology*. 3ª edición. Editorial Mosby. 2003: 711-28
13. Moraes A, Poily MF, Aura L. Panniculitis in childhood and adolescence. *Pediatrics International* 2006; 48: 48-53
14. Vega ME, Hojyo T, Domínguez L. Paniculitis. Estudio clínico patológico de 320 casos. *Dermatol Rev. Méx*. 2005; 49:1-7
15. Alegre VA, Winkelmann. A new histopathologic feature of necrobiosis lipoidica diabetorum; lymphoid nodules. *J Cutan Pathol* 1988; 15: 75-7
16. Garcia P, et al. Erythema nodosum: etiologic and predictive factors in a defined population. *Arthritis Rheum*. 2000; 43:584-92
17. Talia Kakourou, MD et al. Erythema nodosum in children: A prospective study. *L Am Acad Dermatol* January. 2001; 44 (1):17-21
18. Sutra Loubet MD., et al. Neutrophilic Paniculitis. *J Am Acad Dermatol* 2004; 50:280-5
19. Schneider JW, Jordaan HF. The histopathologic spectrum of erythema induratum of Bazin. *Am J Dermatopathol* 1997; 19:323-33
20. Demitsu T, Okada O, Yoneda K et al. Lipodermatosclerosis-report of three cases and review of the literature. *Dermatology*. 1999; 199:271-3
21. Burden AD, Khafchik BR. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: a review of 11 cases. *Pediatric Dermatol*. 1999; 16: 384-7
22. Peters MS, Su WP. Lupus erythematosus panniculitis. *Med Clin North Am* 1989; 73:1113-6
23. Patterson JW. Differential diagnosis of panniculitis. *Adv Dermatol*. 1991; 6:309-29
24. Winkelmann WJ, Billick RC, Srolovitz H. Dermatomyositis presenting as panniculitis. *J Am Acad Dermatol*. 1990; 23:127-8
25. Roser Solans, MD, Ph D, Josefina Cortes et al. Panniculitis: A cutaneous manifestation of dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 2002; 46: S 148-50
26. Pedram G, James R, Hobart W, Sontheimer MD, Marta MD. Alpha 1 antitrypsin associated panniculitis. The MS variant. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51:645-55

27. Nauta RJ. A radical approach to bacterial panniculitis of the abdominal wall in the morbidly obese. *Surgery*. 1990; 107:134-9
28. McKenna DB, McLarent KM, Tidman MJ. Facticious panniculitis masquerading as pyoderma gangrenosum. *Clinical and Experimental Dermatology*. 2005; 30:253-5
29. Billings JK, Milgraum SS, Gupta AK, Headington JT, Rasmussen JE. Lipoatrophic panniculitis a possible autoimmune inflammatory disease of fat. *Arch Dermatol* 1987; 123:1662-6
30. Pope E, Janson A, Khambalie A, Feldman B. Childhood acquired lipodystrophy: A retrospective study. *J Am Acad Dermatol*. 2006 Dec; 55(6):947-50
31. Winkelmann RK. Cytophagic panniculitis. *G Ital Dermatol Venereol* 1980; 115:175-7
32. Alegre VA, Winkelmann RK. Histiocytic cytophagic panniculitis *J Am Acad Dermatol* 1989; 20:177-85
33. Maldonado R, Millan F y cols. Edematous, scarring vasculitic panniculitis: A new multisystemic disease with malignant potencial. *J Am Acad of Dermatol* January 1995; 32(1):37-44
34. Ackerman AB, Chongchitnant N, et al. *Histologic diagnosis of inflammatory skin diseases: an algorithmic method based on pattern analysis*. 2nd ed. Baltimore: Williams&Wilkins 1997.p.16