

## PANICULITIS EOSINOFILICA

Dres. M<sup>a</sup> Alejandra Rodríguez de S.,\* Francisco González O.,\*\*  
Ana M<sup>a</sup> Saenz, \*\*\* Antonio Fustes, \*\*\*\* Elizabeth Ball, \*\*\*\*\*  
Oscar Reyes F. \*\*\*\*\*

Dres. M<sup>a</sup> Alejandra Rodríguez de S.; Francisco González O. Ana Ma Saenz; Antonio Fustes; Elizabeth Ball; Oscar Reyes F. **Paniculitis eosinofílica.** Derm Venez 2002; 40:95-98

### RESUMEN

La Paniculitis Eosinofílica es un proceso inflamatorio reactivo con diversas manifestaciones clínicas pero con una histología característica donde hay un infiltrado inflamatorio con numerosos eosinófilos. Se ha asociado a diversas patologías, tanto inflamatorias, neoplásicas como infecciosas. El presente artículo describe el primer caso reportado de paniculitis eosinofílica en un paciente con Agammaglobulinemia congénita ligada al sexo. Se incluye una revisión de la literatura pertinente.

**Palabras claves:** Agammaglobulinemia ligada al X. Celulitis eosinofílica. Paniculitis eosinofílica.

**Eosinophilic panniculitis.** Derm Venez 2002; 40:95-98 **ABSTRACT**

Eosinophilic Panniculitis is a reactive inflammatory process, represented by diverse clinical outcomes with particular histology, and an inflammatory infiltrate with numerous eosinophils. This process has been related to a variety of associated clinical conditions (inflammatory, infectious and neoplastic). This is the first report in the literature of an eosinophilic panniculitis in a patient with a X-linked Agammaglobulinemia. A review of literature is also included.

**Key words:** X-Linked Agammaglobulinemia. Eosinophilic cellulitis. Eosinophilic panniculitis.

### INTRODUCCION

La Paniculitis Eosinofílica es una entidad poco frecuente, cuyas manifestaciones clínicas son diversas, y el diagnóstico se basa en la sospecha clínica y en la confirmación histopatológica. Se ha relacionado con diversos procesos

patológicos. En este reporte se describe el caso de un paciente portador de Agammaglobulinemia Congénita ligada al X el cual presenta Paniculitis Eosinofílica en la pierna izquierda, y se realiza revisión de la literatura.

### RESUMEN DEL CASO

Escolar masculino de 8 años de edad portador de Agammaglobulinemia Congénita en tratamiento con inmunoglobulina endovenosa (0,4 gm/kg/día), quien inició su enfermedad actual en el mes de Mayo del 2001, cuando una semana después de una escoriación con una espina vegetal en la región tibia) posterior izquierda, presentó una placa eritematosa, indurada, caliente y dolorosa en el área anteriormente descrita. Por ello acudió a numerosos facultativos quienes le diagnosticaron un proceso infeccioso de partes blandas indicándole antibióticos vía oral, y AINES

\* Residente del tercer año. Servicio de Dermatología y Sifilografía. Hospital Universitario de Caracas. Conjunto Residencial Mediterráneo, Edif. Mykonos. Apto 142. Carretera La Boyera, El Hatillo. Caracas. Telf. (0212) 9635381- (0416) 6229960. E-mail damalu@telcel.net.ve  
\*\* Jefe del Servicio de Dermatología y Sifilografía. Hospital Universitario de Caracas.  
\*\*\* Profesora del Servicio de Dermatología y Sifilografía. Hospital Universitario de Caracas. U.C.V.  
\*\*\*\* Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Caracas. U.C.V.  
\*\*\*\*\* Departamento de Dermatopatología. Servicio de Dermatología y Sifilografía. Hospital Universitario de Caracas.

sin mejoría. Acudió entonces al Servicio de Pediatría del H.U.C. en el mes de junio decidiéndose su ingreso. Durante su hospitalización recibió tratamiento con Clindamicina EV por la presunción diagnóstica de Miositis abscedada en el miembro Inferior izquierdo sin mejoría. Cinco días luego de su ingreso, aparecieron múltiples úlceras redondeadas de aproximadamente 3 cms de diámetro sobre la placa eritematoindurada que en ese momento ya abarcaba toda la región gemelar de la pierna izquierda. Debido a lo anterior solicitaron interconsulta con nuestro servicio el 26/06/01. Al examen físico presentó a nivel de la región gemelar izquierda, una placa eritematosa de consistencia pétreo, de bordes irregulares, mal definidos con telangiectasias en su superficie, así como 5 úlceras en sacabocados de aproximadamente 3 cms de diámetro cada una, cubiertas por una pseudomembrana amarillenta, no fétida (Figs. 1 y 2). El resto del examen físico tanto de la piel como el general sin alteraciones.

Los exámenes paraclínicos revelaron : GB: 10.400 cel/mm<sup>3</sup>; Seg 54,8%; Linf 35%; Mo 7,7%; Eo 1,9%; Hb 12,6 g/dl; Hto 37,3%; Pla<sub>q</sub> 469000 /UI; VSG 8 mm<sup>3</sup>; Prot C reactiva 0,45 mg/dl (V.N. <0,5) Proteínas Totales 6,7 G/dl; Alb 4,4 g/dl; Globulinas 2,3 g/dl; LDH 155 U/L Urea 28 mg/dl; Creatinina 0,30 mg/dl; Ckt 55 U<sub>i</sub>/L; CKMB 24 U<sub>i</sub>/L. Hemocultivo: negativo a las 48 horas. Gram de las úlceras: No se observaron bacterias. Cultivos para hongos y Micobacterias: Negativos. Radiografía de la pierna izquierda: Sin alteraciones.

Se plantearon los diagnósticos de: 1. Celulitis Eosinofílica; 2. Paniculitis Eosinofílica; 3. Morfea. La biopsia de la lesión (# 50370) muestra: Edema en la dermis, denso infiltrado mononuclear perivascular e intersticial con numerosos eosinófilos ocupando todo el espesor de la dermis, septos fibrosos del panículo adiposo e insinuándose en los lobulillos. Diagnóstico: Dermohipodermatitis Eosinofílica. Puede corresponder a: Paniculitis Eosinofílica (Figs. 3 y 4).



Fig. 1



Fig. 2

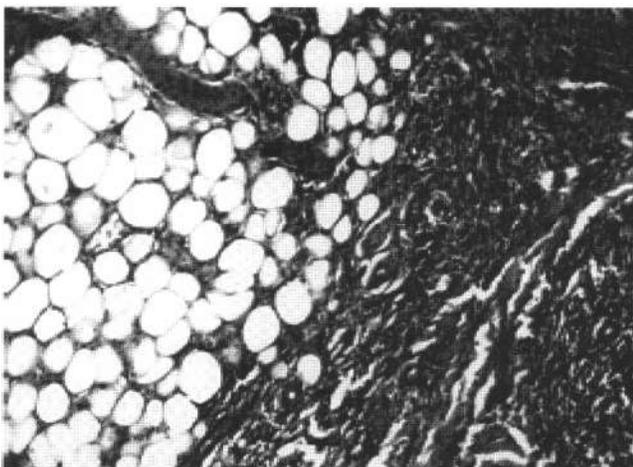


Fig. 3

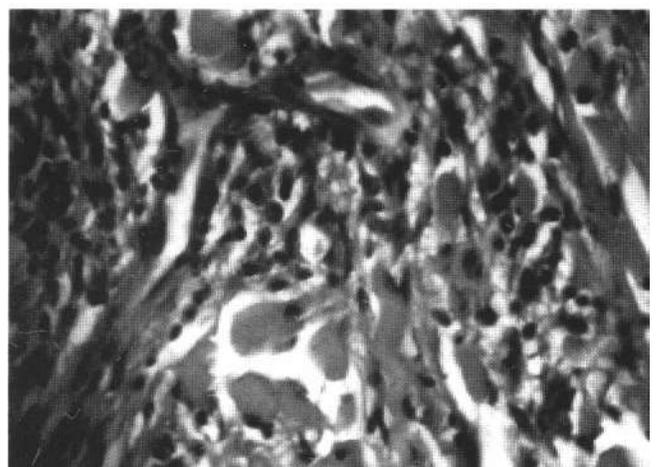


Fig. 4

Dado el resultado anteriormente descrito se concluyó que el caso correspondía a una Paniculitis Eosinofílica y se decidió en conjunto con el servicio de Hematología, iniciar tratamiento con Prednisona Vía Oral a una dosis inicial del mg/Kg/día con disminución progresiva de la dosis. La evolución fue satisfactoria.

## DISCUSION

Wells en 1971 fue el primero en describir una dermatitis recurrente granulomatosa con eosinofilia.<sup>1,2</sup> En su reporte describió 4 pacientes con una celulitis, eosinofilia marcada, recurrente, manifestada por edemas cutáneos agudos, seguidos por una infiltración azul-verdosa indolente. La eosinofilia sanguínea era un hallazgo asociado importante. Las manifestaciones clínicas estaban acompañados por un patrón histológico característico donde habla: eosinofilia tisular marcada seguida de fagocitosis focal de material eosinofílico de la dermis. Wells, acuñó el término de "figuras en llama". para estas acumulaciones focales características de colágeno alterado, el cual esta cubierto por detritus de leucocitos y eosinófilos, y rodeado por histiocitos. La fase final de resolución estaba caracterizada por lo que Wells describió como «necrobiosis histiocítica similar a la vista en el granuloma anular». Debido a este primer reporte de Wells esta entidad comenzó a llevar su nombre, pero en un segundo reporte, realizado por este mismo autor, donde describía 8 casos de este síndrome, sugirió denominarlo "Celulitis Eosinofílica"<sup>2,3</sup>.

No fue sino en 1985 que Burket y Burket<sup>1,4</sup> sugirieron el término de PANICULITIS EOSINOFILICA cuando efectúan la descripción de una paciente, con una forma diferente de paniculitis que histológicamente tenía cambios del Síndrome de Wells, y que presumiblemente era secundaria a un estímulo antigénico por *Streptococcus*. Las lesiones de púrpura palpable de la paciente, microscópicamente tenían un engrosamiento y fibrosis de los septos de la grasa subcutánea, y un infiltrado inflamatorio granulomatoso que incluía numerosos eosinófilos e histiocitos, siendo una paniculitis tanto lobulillar como septal. En la unión dérmica-subcutánea habían figuras en llama. Desde entonces se han reportado en la literatura aproximadamente 38 casos de paniculitis eosinofílica<sup>4,5,6,7,8</sup>

El espectro de lesiones clínicas que presenta la paniculitis eosinofílica es diverso, ya que van desde lesiones nodulares (más frecuentes), pápulas y placas urticarianas, vesículas, púrpura, pústulas y hasta lesiones ulceradas<sup>2,4,5,6</sup> Las áreas

más afectadas en orden decreciente son las extremidades inferiores, extremidades superiores, tronco y cara<sup>2,5</sup>.

La histología de esta entidad consiste en una paniculitis septal o lobulillar en donde los eosinófilos predominan en el infiltrado inflamatorio, pudiendo ser dicho infiltrado focal o difuso.<sup>5</sup> Mascaró<sup>10</sup> definió la eosinofilia cutánea como la presencia de 3 o más eosinófilos por campo; sin embargo, en la mayoría de los reportes se describen más de 25 eosinófilos por campo.<sup>5,11</sup> La paniculitis eosinofílica es más bien un patrón histológico más que una entidad propiamente dicha ya que ha sido descrita en otros tipos de paniculitis y otros desórdenes inflamatorios que afectan la piel<sup>9,11</sup>

La paniculitis eosinofílica debe ser considerada como un proceso reactivo, ya que la mayoría de los pacientes tienen una condición sistémica asociada. Dentro de estas asociaciones las más frecuentes son: picaduras de insectos, gnathostomiasis, vasculitis leucocitoclástica y eritema nodoso.<sup>4,5,6,9,11</sup> También se ha descrito asociada a dermatitis atópica,<sup>7</sup> asma, paniculitis lúpica,<sup>4,12</sup> morfea,<sup>4,12</sup> tumores sólidos<sup>5</sup> y a trastornos hematológicos.<sup>4,13</sup> Todos los cuales fueron diagnosticados previos a la aparición de la paniculitis eosinofílica. En el caso específico del paciente objeto de nuestro reporte es el único caso descrito en la literatura de paniculitis eosinofílica asociado a Agammaglobulinemia Congénita, ligada a X.

El desarrollo de los linfocitos B es esencial para la producción de anticuerpos funcionales y de una respuesta inmune adecuada. Los mecanismos que regulan este proceso son complejos y están estrechamente regulados. La Agammaglobulinemia ligada a la X, fue la primera inmunodeficiencia humana descrita (Bruton 1952), en donde el defecto de base fue claramente identificado. En 1993, se determinó que las anomalías en el gen de la tirosina quinasa de Bruton eran las responsables de la Agammaglobulinemia Congénita ligada a la X<sup>14</sup>.

A pesar que ciertas inmunodeficiencias primarias pueden predisponer a una incidencia aumentada de tumores, esta inmunodeficiencia en particular no predispone a neoplasias, excepto en aquellos pacientes en que tienen una gastritis atrófica de base donde si hay un mayor riesgo a desarrollar cáncer gástrico.<sup>14</sup> En el caso particular del paciente de nuestro reporte no se han encontrado alteraciones de ninguna otra índole hematológica o visceral que pudiesen estar condicionando la aparición de la paniculitis eosinofílica salvo la Agammaglobulinemia Congénita.

---

Finalmente podemos concluir que la Panniculitis Eosinofílica, es un patrón de reacción, más que una entidad específica, por lo que una vez realizado el diagnóstico se debe practicar una evaluación apropiada para descartar una condición clínica asociada.

## BIBLIOGRAFIA

1. Wells GC. Recurrent granulomatous dermatitis with eosinophilia. *Trans St Johns Hosp Dermatol Soc* 57: 46-56. 1971.
2. Burket JM, Burket BJ. Eosinophilic panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 1985; 12: 161-164.
3. Wells GC, Smith NP. Eosinophilic cellulitis. *Br J Dermatol* 1979; 100:101-108.
4. Adame J, Cohen PR. Eosinophilic panniculitis: Diagnostic considerations and evaluation. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34:229-234.
5. Winkelmann RK, Frigos E. Eosinophilic panniculitis: a clinicopathologic study. *J Cutan Pathol* 1986, 13:1-12.
6. Peters MS. Panniculitis. *Dermatol Clin* 1992; 10:37-57.
7. Samlaska CP, de Lorimer AJ, Heldman LS. Eosinophilic panniculitis. *Pediatr Dermatol* 1995, 12:35-3.
8. Ahmed H, Rafindadi AH, Pindinga UH, Opara WE. Suppurative granulomatous eosinophilic panniculitis: Case report. *East Afr Med J* 1999; 76:709-12.
9. Requena L, Sánchez E. Panniculitis. Part II. Molluscoid nodular panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 2001, 45:325-61.
10. Mascaro JM. Cutaneous eosinophilia. *Arch Argent Dermatol* 1982; 22 Suppl I: 29.
11. Weedon D, Strulston G. *Piel Patología*. Marbal Libros, S.L. 2002; 1: 452.
12. Peters MS, Su WPD. Eosinophils in lupus panniculitis and morphea profunda. *J Cutan Pathol* 1991; 18:189-92.
13. Marullo S, Dallot A, Cavelier-Balloy B, et al. Subcutaneous eosinophilic necrosis associated with refractory anemia with an excess of myeloblasts. *J Am Acad Dermatol* 1989, 20:320-3.
14. Gaspar HB, Klinnon C. X-Linked Agammaglobulinemia. *Immunol Allergy. Clin North Am* 2001; 21:23-43.