



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

Características clínicas e
histopatológicas de los pacientes con
paniculitis atendidos en el Hospital
Infantil de México Federico Gómez de
1998-2021.

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN :

PEDIATRÍA

P R E S E N T A:

Dra. Miriam Dávila Patiño

TUTOR:

M. en C. Mirna E. Toledo Bahena



CIUDAD DE MÉXICO

FEBRERO 2022



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.

HOJA DE FIRMAS

DR. SARBELIO MORENO ESPINOSA

DIRECTOR DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



M. EN C. MIRNA ERÉNDIRA TOLEDO BAHENA

MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



DRA. ADRIANA MARÍA VALENCIA HERRERA

MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



DR. CARLOS ALFREDO MENA CEDILLOS

JEFE DEL SERVICIO DE DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

DEDICADA A:

Mi madre, por su inmenso amor, por su apoyo constante, por enseñarme que el trabajo duro y los valores correctos son la base de los grandes logros, porque ha sido la única constante en mi vida, porque sé que entre tus brazos siempre tendré un hogar.

Mi padre, porque es para mi un ejemplo de superación, porque durante mi niñez incentivó mis habilidades y conocimientos, porque sin importar las condiciones que me rodearan siempre me dijo que era capaz de lograr todo lo que me propusiera y me ayudó a conseguirlo.

Mis hermanos, por su cariño y ayuda incondicional, porque me han demostrado que no importa que tan lejos esté de casa, siempre estarán para mi cuando regrese.

Mis sobrinas, que son los ángeles de mi vida, los pedacitos de amor que me llenan de felicidad el corazón y siempre me levantan el ánimo.

Fernando, por compartir su vida conmigo, por ser una pieza clave en esta etapa de mi formación profesional, por demostrarme su amor y su apoyo cada día, por no dejarme caer en los momentos más difíciles y por siempre compartir e impulsar mis metas.

ÍNDICE

	Página
I. RESUMEN	2
II. ANTECEDENTES	4
III. MARCO TEÓRICO	6
IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	26
V. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	27
VI. JUSTIFICACIÓN	28
VII. OBJETIVOS	29
VIII. MÉTODOS	30
IX. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO	31
X. DESCRIPCIÓN DE VARIABLES	32
XI. RESULTADOS	34
XII. DISCUSIÓN	42
XIII. CONCLUSIONES	44
XIV. ASPECTOS ÉTICOS	45
XV. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	46
XVI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	47
XVII. LIMITACIÓN DEL ESTUDIO	49
XVIII. ANEXOS	50

I. RESUMEN

Introducción: La paniculitis se refiere a un grupo de enfermedades caracterizadas por la inflamación de la grasa subcutánea.³ Es una patología cuyo diagnóstico en ocasiones es complicado, ya que los patrones histológicos que presentan son comunes en varios trastornos clínicos en esta categoría de enfermedades, y algunos tipos de paniculitis son capaces de tener más de una forma de presentación de la misma enfermedad. Esto ocurre porque la mayor parte de las enfermedades inflamatorias del pániculo adiposo inician como infiltrados neutrofilicos, que posteriormente cambian a componentes histológicos diferentes, en su mayoría mononucleares. La paniculitis se clasifica por sus características clínicas e histopatológicas detalladas, de acuerdo a si presentan un componente septal o lobular, también de acuerdo a la inflamación presentada o no en los vasos sanguíneos.¹⁷ Su incidencia es poco conocida en Latinoamérica, y no se encuentran datos epidemiológicos reportados en México.

Objetivo: El objetivo de este estudio es describir las características clínicas e histopatológicas de los pacientes con diagnóstico de paniculitis atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez en el periodo comprendido entre 1998 y 2021.

Metodología: Se trata de un estudio transversal, observacional, ambielectivo y descriptivo. La población de estudio fueron los expedientes de pacientes con diagnóstico de paniculitis que fueron valorados en el servicio de dermatología del Hospital Infantil de México Federico Gómez en el periodo comprendido entre los años 1998 al 2021. Se revisaron y recolectaron datos de los expedientes clínicos, posteriormente se concentraron en hojas electrónicas de SPSS y se utilizó la estadística descriptiva para analizar los datos.

Resultados: Se encontraron 21 expedientes en archivo clínico que reunían los criterios de inclusión. De los cuales 52% correspondió al sexo femenino y 48% al masculino. La incidencia fue mayor en la Ciudad de México 52.3% y el Estado de México 28.5%. El tipo de dermatosis más frecuente fue la diseminada con 71%, que afectó principalmente a miembros inferiores en el 61.9% de los casos. La lesión más prevalente fue el nódulo 57%. El síntoma sistémico más frecuentemente asociado fue la fiebre 12%. La clasificación histopatológica más común fue la paniculitis lobular sin vasculitis en el 25%, y en la clasificación clínico-histopatológico el eritema nodoso con 38%. El tratamiento fue la vigilancia y los cuidados generales de la piel en todos los casos y en el 47.6% de los casos se dio tratamiento sintomático con AINES o paracetamol. Las recurrencias son la evolución principal en el 33%, y la principal complicación fueron las cicatrices atróficas que se presentaron en 4.7% de los pacientes.

Conclusiones: Con respecto a la bibliografía revisada de otros países, nuestro estudio coincide en lo siguiente: la incidencia en ambos sexos es similar; la dermatosis

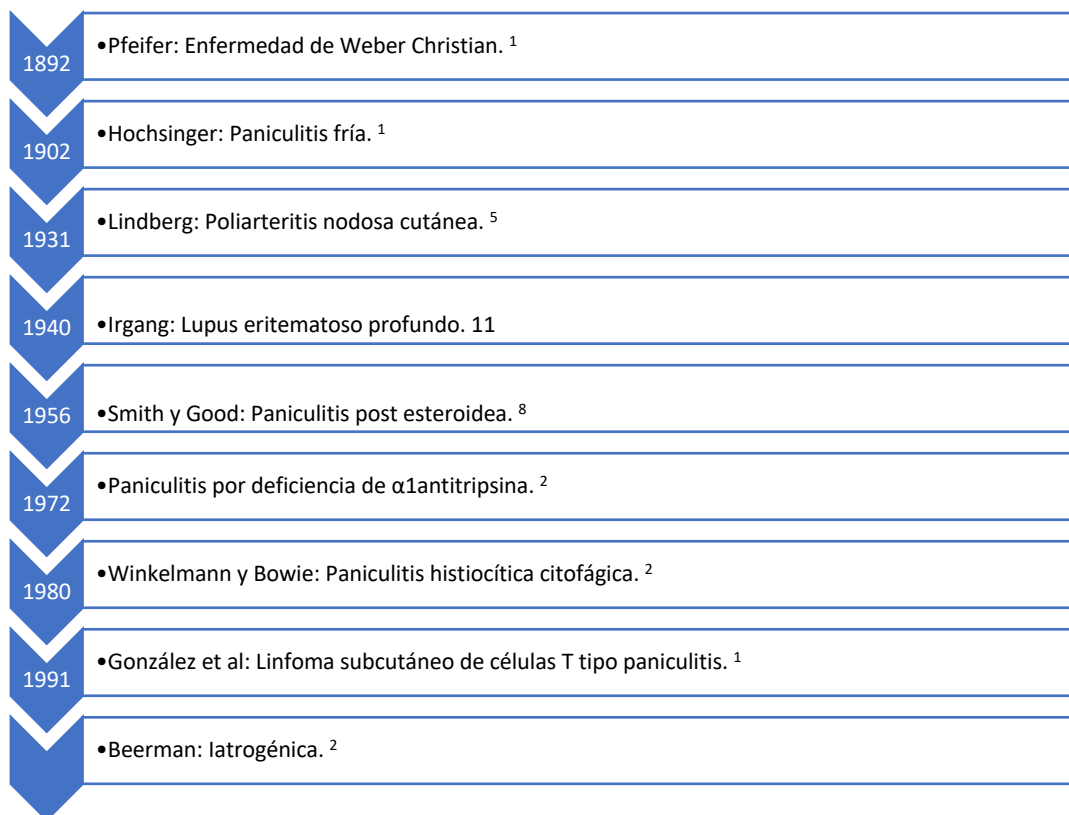
diseminada con afección a miembros inferiores es la más frecuente, siendo la lesión más comunmente encontrada el nódulo; la fiebre es el síntoma sistémico más asociado; el eritema nodoso fue el principal diagnóstico; el tratamiento es sintomático en caso de ser necesario, manteniendo vigilancia estrecha; las complicaciones son raras y las más comunes corresponden a cicatrización atrófica. Otros hallazgos que pudimos identificar en nuestro estudio fue la prevalencia aumentada en el centro del país, así como mayor número de casos que reportan paniculitis lobular sin vasculitis, y un número superior de recurrencias con respecto a lo reportado en otros países.

II. ANTECEDENTES

La paniculitis se describió por primera vez por Pfeifer en 1892, quien hizo referencia a la enfermedad del tejido adiposo y le dio el nombre de Enfermedad de Weber Christian que.^{1,3}

En 1998, White y Winkelmann, identificaron que en ocasiones esta patología podía ser secundaria a otros trastornos sistémicos.³

A continuación, se presenta una línea del tiempo desde la primera vez que se reconoció la patología del tejido adiposo como una entidad independiente, y los subtipos de paniculitis que se fueron descubriendo, mencionándose el año, el nombre de la persona que mencionó por primera vez la patología y el nombre que se le dio a la patología.



Tiene una incidencia de 2.4 casos anuales por cada 10.000 habitantes en el Reino Unido. No hay datos concisos en Latinoamérica.¹⁶ No existen datos epidemiológicos en México.

La presentación de esta patología es relativamente poco común en la población pediátrica. La paniculitis es una característica fundamental de una amplia gama de trastornos, por lo que su diagnóstico puede representar un reto. ¹³

Los tipos más frecuentes de paniculitis en la infancia son: eritema nodoso, necrosis grasa subcutánea del recién nacido, escleroderma neonatal, paniculitis post esteroidea y paniculitis fría. ⁴

El diagnóstico se consigue con un conjunto de información clínica en presencia de manifestaciones típicas, además se requiere una biopsia, preferentemente por incisión o en niños pequeños por punción, con la profundidad adecuada para poder realizar un diagnóstico preciso y poder clasificar de acuerdo con las características histopatológicas. ²

III. MARCO TEÓRICO

El tejido adiposo es un mediador de la inflamación que se mantiene inmunológicamente activo.³

Los adipocitos son parte del sistema inmune innato y del sistema inmune adaptativo, debido a que producen una respuesta inicial al daño celular con funciones metabólicas directas, detección de agentes infecciosos y células malignas, así como respuesta a patologías mediadas por inflamación. La detección de agentes externos patógenos o células malignas en los adipocitos se da por receptores específicos en su membrana que pueden ser de tres tipos: transmembrana (receptores tipo toll y lectinas de tipo C), citosólicos (receptores de dominio de unión a nucleótidos y receptores con repeticiones ricas en leucina) y secretados (colectinas, ficolinas y pentraxinas). Al activarse los receptores citosólicos se activan las vías proinflamatorias. Los adipocitos también reclutan y activan todo tipo de leucocitos. Todo esto en conjunto provoca la reacción inflamatoria en la paniculitis.³

Aún no se sabe con exactitud si hay participación monogenética o poligenética en esta patología, pero se sabe que la expresión genética se regula a través de la respuesta inmunológica e inflamatoria del paciente como respuesta a los insultos recibidos.³

La paniculitis se refiere a un grupo de trastornos caracterizados por la inflamación de la grasa subcutánea.¹

Es más frecuente que se presente como un patrón de reacción inducido por un proceso secundario de una etiología subyacente sistémica o cutánea, pero puede presentarse como una enfermedad primaria.⁴

Su clasificación se basa en las características de la inflamación que puede ser predominantemente septal o lobular, posteriormente se separan en procesos con y sin vasculitis.¹

TABLA 1. CLASIFICACIÓN DE PANICULITIS¹

1. <i>Paniculitis predominantemente septal sin vasculitis</i>
<ul style="list-style-type: none">• Eritema nodoso
2. <i>Paniculitis predominantemente septal con vasculitis</i>
<ul style="list-style-type: none">• Poliarteritis nodosa cutanea• Tromboflebitis superficial
3. <i>Paniculitis predominantemente lobular sin vasculitis</i>
<ul style="list-style-type: none">• Paniculitis fría• Paniculitis postesteroidea• Necrosis grasa subcutanea del recién nacido• Escleroderma neonatal• Paniculitis asociada a enfermedad del tejido conectivo (Paniculitis por lupus, paniculitis en dermatomiositis)• Paniculitis enzimática (Paniculitis pancreática, paniculitis por deficiencia de α1-Antitripsina)• Paniculitis infecciosa• Paniculitis facticia, iatrogénica o traumática• Paniculitis histiocítica citofágica• Linfoma subcutáneo de células T tipo paniculitis
4. <i>Paniculitis predominantemente lobular con vasculitis</i>
<ul style="list-style-type: none">• Vasculitis nodular

Los principales tipos de paniculitis se describen en el siguiente texto.

ERITEMA NODOSO

Es la forma más frecuente de paniculitis, representa hasta un 29% de todos los casos de paniculitis. Solo el 8% de los casos de eritema nodoso se presenta en la edad pediátrica. En adultos es más común en el género femenino, mientras que no hay predominio de género en los niños. No se limita a una distribución racial o geográfica. Su presentación es rara antes de los dos años de edad y tiene una incidencia máxima en pacientes pediátricos en la adolescencia de 10 a 14 años y en adultos en la tercera década de la

vida. La recurrencia y la cronicidad es poco común en niños, siendo más frecuente en paciente que tienen una enfermedad crónica subyacente.^{1,2,4}

Antiguamente la tuberculosis fue el factor etiológico más común en niños hasta la década de los 60's. Actualmente la etiología puede ser infecciosa hasta en el 70% de los casos, de los cuales el 50% tiene relación con estreptococo β hemolítico; las causas no infecciosas son menos comunes en niños, algunos ejemplos son: medicamentos, enfermedades sistémicas (principalmente enfermedad de Crohn y sarcoidosis) y drogas. Un poco más de un tercio de los casos corresponde a etiología idiopática. La patogénesis no está bien descrita, se cree que se debe a una reacción de hipersensibilidad de tipo retardado a varios estímulos, principalmente las citosinas proinflamatorias.^{1,4}

Hasta una cuarta parte de los pacientes pueden presentar síntomas prodrómicos como odinofagia, fiebre y menos frecuente linfadenitis. La presentación clínica característica son nódulos que no se ulceran y presentan bordes irregulares, se presentan en las superficies extensoras de la cara anteroinferior de las piernas, rodillas y tobillos; simétricos, sensibles, eritematosos y placas que evolucionan a lesiones similares a hematomas y desaparecen sin dejar cicatrices a los largos de 2 a 6 semanas. Es poco frecuente la aparición de lesiones en cara, brazos y muslos. Generalmente las lesiones tienen una aparición simétrica en miembros inferiores, aunque en ocasiones al inicio puede haber afección unilateral hasta por una semana. Los síntomas sistémicos son menos comunes en la población pediátrica, de aparecer, estos pueden presentarse precediendo a las manifestaciones dermatológicas o asociados a las mismas, algunos de estos síntomas son: fiebre, malestar general, artralgias, dolor de cabeza, dolor abdominal, vómitos, diarrea con sangre, pérdida de peso.^{1,2,4}

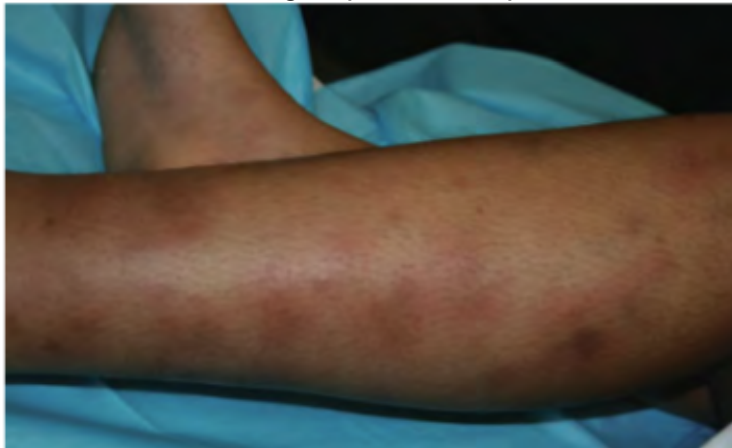


Figura 1. Alan D. Irvine, Peter H. Hoeger, Albert C. Yan. Harper's Textbook of Pediatric Dermatology. Third Edition. Vol 1. 2011. Pag 858.

El diagnóstico se orienta con la presentación clínica y se confirma por estudio histopatológico, donde se observa una paniculitis septal sin vasculitis, el infiltrado inflamatorio característico es el "granuloma radial de Miescher", compuestos por histiocitos distribuidos en forma de roseta alrededor de una hendidura central. En

ocasiones son necesarios estudios paraclínicos complementarios en sospecha de una patología subyacente. Son útiles la presencia de leucocitosis, la velocidad de sedimentación globular incrementada, y cultivo de garganta y pruebas serológicas para identificar infección estreptocócica. Otros estudios útiles son la radiografía de tórax en sospecha de afección pulmonar, cultivos de heces en sospecha de infección gastrointestinal, etc. Dentro del diagnóstico diferencial se encuentran la enfermedad de Behçet, la fiebre mediterránea familiar, la vasculitis leucocitoclástica (incluida la púrpura de Henoch-Schönlein), el granuloma anular profundo, la celulitis eosinofílica, la leucemia y el abuso infantil, que pueden confundirse al presentar lesiones dérmicas similares.^{1,2,4}

El reposo en cama es suficiente como tratamiento en los casos leves de la enfermedad, si se diagnostica una enfermedad subyacente el tratamiento debe dirigirse a esa patología. De igual forma se deben de tratar los síntomas asociados. Los antiinflamatorios no esteroideos se usan para disminuir la inflamación y el dolor. Se han usado esteroides sistémicos, p.e. prednisona, a dosis bajas en pacientes con lesiones crónicas dolorosas, el yoduro de potasio no se recomienda en niños debido a los efectos adversos.^{1,2,4}

POLIARTERITIS NODOSA CUTÁNEA

Es una patología rara en la edad pediátrica. Se caracteriza por una vasculitis necrotizante que afecta a arterias pequeñas y medianas, pudiendo afectar a cualquier órgano, principalmente riñones, corazón e hígado. A pesar de tener una presentación generalmente benigna, comúnmente se puede convertir en una patología crónica o recurrente, con recaídas aproximadamente cada 6 meses. La etiopatogenia no está clara, pero se ha asociado con etiologías como: infecciones respiratorias (principalmente estreptocócicas), enfermedad inflamatoria intestinal, malaria, inmunizaciones, picaduras de insectos y drogas. La infección por virus de hepatitis C se asocia a enfermedad sistémica. Existe una forma cutánea de poliarteritis nodosa que no presenta síntomas sistémicos, sin embargo, la poliarteritis nodosa sistémica puede tener afectación cutánea.^{1,4,5}

Como manifestaciones clínicas principales se presenta en miembros inferiores la aparición de livedo reticularis y / o nódulos eritematosos blandos que pueden ulcerarse, así como cianosis acral o gangrena periférica que conduce a la auto amputación. Como síntomas sistémicos podemos encontrar fiebre de bajo grado, artralgias, mialgias y malestar general. Además, pueden presentar un pródromo de síntomas relacionados con faringitis estreptocócica. La poliarteritis nodosa sistémica puede presentar además hipertensión arterial, proteinuria persistente, hematuria, dolor abdominal y los síntomas sistémicos ya comentados.^{1,2,4,5}

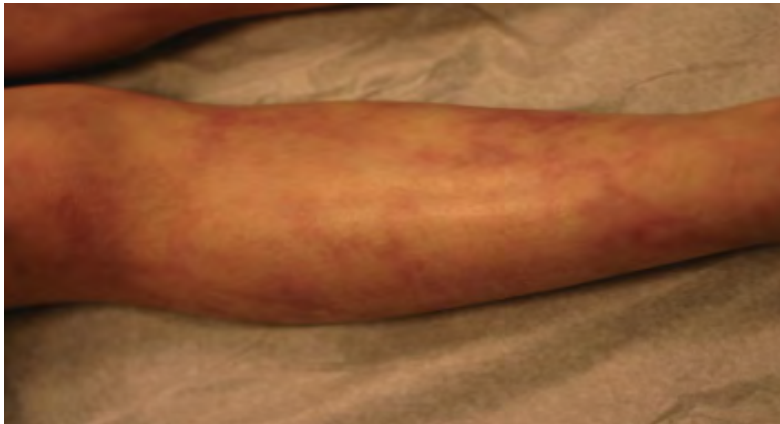


Figura 2. Alan D. Irvine, Peter H. Hoeger, Albert C. Yan. Harper's Textbook of Pediatric Dermatology. Third Edition. Vol 1. 2011. Pag 860.

El diagnóstico de certeza es histopatológico, en el que se presenta como una paniculitis predominantemente septal asociada a vasculitis. La presentación sistémica se ha asociado con alteraciones en la biometría hemática como disminución en el nivel de hemoglobina y plaquetas, aumento de los leucocitos y de los reactantes de fase aguda; así como positivización de anticuerpos antinucleares, anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos perinucleares, factor reumatoide y crioglobulinas; mismos estudios que resultan negativos en pacientes con presentación cutánea aislada. El principal diagnóstico diferencial debe hacerse con la tromboflebitis superficial. Todos los pacientes con presentación cutánea deben de ser evaluados para descartar afección sistémica para administrar el tratamiento adecuado y valorar el pronóstico.^{1,2,5}

Principalmente se debe de enfocar el tratamiento a la patología subyacente, si es que la hubiera. También hay evidencia del uso de fármacos para controlar la inflamación como antiinflamatorios no esteroideos como ácido acetil salicílico, corticosteroides sistémicos orales y en casos extremos los inmunosupresores. Se debe dar seguimiento a largo plazo ya que hay reportes de casos con poliarteritis nodosa cutánea que progresa a la forma sistémica.^{1,4,5}

PANICULITIS FRÍA, PANICULITIS POR PALETAS O PANICULITIS ECUESTRE

Se presenta secundaria a exposición al frío. Es más frecuente en la población pediátrica, principalmente en bebés, debido a que tienen mayor concentración de grasa saturada, misma que tiene un punto de fusión más alto y los hace más susceptibles a la necrosis de la grasa subcutánea. Es más frecuente en la raza negra y no hay diferencias en el género. Las principales causas son: chupar paletas de hielo, aplicación de compresas de hielo, nadar en agua fría, practicar deportes ecuestres en condiciones de frío extremo.^{2,7,10}

La presentación clínica se da posterior a 48-72 horas de la exposición al frío, iniciando con placas eritematosas firmes o nódulos eritematosos indurados y mal definidos, la principal zona afectada en recién nacidos y niños son las mejillas.⁷



Figura 3. Alan D. Irvine, Peter H. Hoeger, Albert C. Yan. Harper's Textbook of Pediatric Dermatology. Third Edition. Vol 1. 2011. Pag 861.

El diagnóstico se orienta con los datos clínicos y la biopsia muestra un infiltrado inflamatorio de linfocitos e histiocitos predominantemente lobular sin vasculitis.⁴

El tratamiento consiste en limitar la exposición al frío, posteriormente la patología resuelve en semanas a meses sin dejar secuelas, aunque en ocasiones pueden llegar a presentar hiperpigmentación postinflamatoria en el sitio afectado.¹⁰

PANICULITIS POST- ESTEROIDEA

Su aparición es rara en niños y ocurre principalmente posterior al retiro rápido del tratamiento con esteroide sistémicos ya sea por administración oral o intravenosa, aunque también se ha observado con disminución gradual del tratamiento. La edad media del diagnóstico es de los 20 meses a los 14 años. La fisiopatología se desconoce con exactitud, pero se cree que el retiro de estos medicamentos podría aumentar los ácidos grasos saturados convirtiéndolos en cristales.^{2,7,20}

La presentación clínica es posterior a 1-35 días de la disminución gradual o al retiro súbito de corticoides sistémicos. Se caracteriza por múltiples nódulos subcutáneos con eritema, consistencia firme, asintomáticos o poco dolorosos, en raras ocasiones se ulceran y pueden ser pruriginosos; aparecen principalmente en mejillas, mandíbula, brazos y tronco. Al cabo de semanas o meses desaparecen sin dejar cicatriz la mayoría de las ocasiones, aunque pueden presentar cambios de coloración en la piel.^{4,8,20}



Figura 4. Kanathur, S., Sacchidanand, S., Somaiah, S., & Srinivas, S. (2013). Post-steroid panniculitis: A rare case report. Indian Dermatology Online Journal, 4, 318.

El diagnóstico es clínico corroborado con el reporte histopatológico que muestra un infiltrado predominantemente lobular de células inflamatorias sin vasculitis, que se caracteriza por la observación de ácidos grasos cristalizados dentro de las células gigantes multinucleadas y de los adipocitos, lo que se conoce como “hendiduras en forma de aguja”, las cuales son características también de la necrosis grasa subcutánea del recién nacido y la escleroderma neonatal, pero en esta patología se encuentran más escasas.⁸

El tratamiento es controvertido, se puede únicamente mantener en vigilancia, aunque también se ha sugerido la administración de corticosteroides sistémicos con retiro escalonado.¹

NECROSIS GRASA SUBCUTÁNEA DEL RECIÉN NACIDO

Se presenta en recién nacidos de término o postérmino. La etiopatogenia se desconoce con exactitud, pero existen factores de riesgo como asfixia, infecciones, macrosomía, anemia, hipoglucemia, síndrome de aspiración de meconio, hipotermia, convulsiones e hipotermia terapéutica en la asfixia perinatal; también se relaciona con antecedente de madre con preeclampsia, diabetes gestacional, dislipidemia y riesgo trombótico.^{1,4,9}

Clínicamente se presenta principalmente de la primera a la sexta semana de vida, en la región de las mejillas, hombros, nalgas, muslos, espalda y extremidades, respetando al tronco anterior. Las lesiones características son placas o nódulos indurados, dolorosos, subcutáneos, de color rojo a violáceo, que pueden calcificarse, ulcerarse y/o observarse como grasa líquida; la piel perilesional puede llegar a presentar eritema o hiperpigmentación. El curso de la enfermedad es benigno y tiende a desaparecer espontáneamente en semanas dejando atrofia subcutánea residual.^{2,4}



Figura 5. Alan D. Irvine, Peter H. Hoeger, Albert C. Yan. Harper's Textbook of Pediatric Dermatology. Third Edition. Vol 1. 2011. Pag 862.

Histopatológicamente se puede analizar una biopsia de piel o un aspirado con aguja fina en donde se presenta como un infiltrado inflamatorio lobular sin vasculitis, con “hendiduras en forma de aguja”. El diagnóstico diferencial principal debe realizarse con escleroderma neonatal y con la paniculitis traumática por uso de fórceps. ^{2,9}

El tratamiento consiste en el monitoreo y el tratamiento de las alteraciones metabólicas. Se debe mantener un adecuado estado de hidratación, pocas veces se considera el uso de diuréticos y corticosteroides. En caso de lesiones fluctuantes se recomienda la aspiración para evitar una probable infección y cicatrización atrófica. ^{4,9}

Algunos pacientes pueden presentar complicaciones inclusive meses después de la resolución del cuadro, principalmente hipercalcemia hasta 6 meses después de haber presentado la paniculitis, además pueden presentar hipoglucemia, trombocitopenia e hipertrigliceridemia. ⁹

ESCLERODERMA NEONATAL

Se trata de una patología muy poco frecuente con una mortalidad elevada. Principalmente se presenta en recién nacidos pretérmino, con bajo peso al nacer y con otras comorbilidades. Se cree que la patogenia de la enfermedad tiene que ver con la mayor cantidad de ácidos grasos saturados lo que lleva a la solidificación de estos. ^{1,4,7}

La presentación clínica se da en los primeros días de vida al desarrollar un endurecimiento difuso de la piel, “piel leñosa”, principalmente en la espalda, hombros, la región glútea y muslos, puede extenderse a toda la superficie corporal, respetando las palmas, las plantas y los genitales. Los movimientos se ven limitados, incluidos los propios de la respiración. Se pueden presentar similitudes clínicas e histopatológicas con la necrosis grasa subcutánea del recién nacido, inclusive se han reportado casos de pacientes con ambas patologías. ^{1,21}



Figura 6. She Hyun Park, Soo-Chan Kim. (2017). Sclerema Neonatorum in a Full-Term Infant Showing Favorable Prognosis. *Ann Dermatol*, 29 792.

Esta patología puede calificarse el tipo más severo de paniculitis en la edad pediátrica, aún así, debido a la escasa respuesta inmunológica del lactante con comorbilidades, los hallazgos histopatológicos son subestimados porque en ocasiones pueden mostrar una inflamación subcutánea casi inexistente. La biopsia generalmente muestra un infiltrado escaso o ausente sin necrosis grasa, predominantemente vascular sin vasculitis, con “hendiduras en forma de aguja”. Estudios laboratoriales deben ir dirigidos a descartar desequilibrios hidroelectrolíticos y trastornos acido-base. ^{1,2,21}

El tratamiento se enfoca a las patologías de base. El uso de corticoterapia es controvertido. La transfusión de intercambio puede reducir la mortalidad, sin embargo, el pronóstico en general es malo. La supervivencia es de aproximadamente una cuarta parte de los pacientes, en los que se espera que la piel no tenga secuelas a largo plazo. ^{1,4}

PANICULITIS ASOCIADA A ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONECTIVO

Las patologías autoinmunes pueden tener como sitio primario de afectación la grasa subcutánea. Este tipo de paniculitis generalmente son recurrentes y se asocian a síntomas sistémicos y a serología de enfermedad autoinmune positiva. ¹

Los principales ejemplos de esta enfermedad son la paniculitis por lupus y la paniculitis en dermatomiositis, aunque la lipoatrofia o lipodistrofia anular de los tobillos también puede considerarse una variante localizada. ¹

PANICULITIS POR LUPUS O LUPUS ERITEMATOSO PROFUNDO:

Es una variable de lupus cutáneo que ocurre aproximadamente en 1% a 3% de los pacientes con este diagnóstico. Se presenta como paniculitis con un curso crónico recurrente que conduce a lipoatrofia. Se presenta principalmente en pacientes adultos después de la segunda década de la vida, tiene predominio el sexo femenino y no se ha observado predilección racial. Se desconoce la fisiopatología exacta y el papel de la inmunidad celular, se cree que los auto anticuerpos están asociados al daño tisular.^{2,11}

Puede asociarse o no con lupus eritematoso discoide, lupus eritematoso sistémico. En los pacientes con paniculitis por lupus se desarrolla lupus eritematoso discoide en el 70%, lupus eritematoso sistémico en el 50%. El 2% de los pacientes con lupus eritematoso sistémico pueden presentar paniculitis. Al momento del diagnóstico de paniculitis hasta 85% de los pacientes no cumplen criterios para lupus sistémico, pero como esta lesión cutánea puede ser la manifestación inicial de esta patología sistémica, se recomienda seguimiento para vigilancia.^{4,11}

Las manifestaciones clínicas son placas o nódulos subcutáneos firmes de 1 a 2 cm que se presentan principalmente en frente, mejillas, parte superior de brazos, hombros, región glútea y muslos; la piel perilesional puede presentarse similar a las características de lupus discoide, inclusive llegando a presentar ulceraciones. Las lesiones tienden a presentar lipoatrofia, dejando depresiones en la piel y en ocasiones hiperpigmentación. Pueden presentar síntomas sistémicos como fiebre, hipertensión, artralgias y linfadenopatías.^{2,4,11}



Figura 7. Mark R. Wick. (2017). Paniculitis: A summary. *Seminars in Diagnostic Pathology*, 34, 268.

En la biopsia se identifica un infiltrado de linfocitos predominantemente lobular sin vasculitis, en la inmunofluorescencia directa se observan depósitos de IgM y C3 en la unión dermoepidérmica. En pacientes con sospecha de lupus sistémico se deben realizar pruebas diagnósticas específicas para la patología, así como pruebas hematológicas y de función renal para descartar presentaciones graves. El principal diagnóstico diferencial se hace con el linfoma de células T.^{1,2,11}

El tratamiento se da principalmente con antipalúdicos, también pueden utilizarse corticosteroides, inmunosupresores y protección solar. Se han informado recaídas de la paniculitis en pacientes que suspenden el tratamiento. ^{1,4,11}

PANICULITIS EN DERMATOMIOSITIS:

Es una patología poco frecuente en todas las edades, generalmente su diagnóstico es un hallazgo incidental, los síntomas cutáneos pueden ser un hallazgo clave para el diagnóstico de la dermatomiositis juvenil. La paniculitis aparece posterior o en conjunto con la miositis, y puede ser el único signo cutáneo de la patología. ^{1,4,15}

Se presenta principalmente en brazos, muslos, glúteos, plantas de pies y talones, en forma de nódulos subcutáneos eritematosos, hipertérmicos, induraos y dolorosos o placas con eritema indurado, que pueden desarrollar calcificaciones y lipotrofia. ¹⁵



Figura 8. Christopher B. Hansen & Jeffrey P. Callen. (2010). Connective tissue panniculitis: lupus panniculitis, dermatomyositis, morphea/scleroderma. *Dermatologic Therapy*, 23, 345..

El diagnóstico clínico nos puede guiar, pero se necesita la valoración histopatológica, donde se observa un infiltrado de linfocitos y células plasmáticas principalmente lobular, sin vasculitis y con calcificaciones; también puede presentar cambios en la unión dermoepidérmica generalmente vacuolares. ⁴

El tratamiento se enfoca en el padecimiento sistémico de la dermatomiositis, se han utilizado principalmente corticosteroides como prednisona, y en ocasiones se acompañan de inmunosupresores sobre todo al disminuir la dosis de esteroide para evitar recaídas. Hay reportes de casos tratados con antipalúdicos que han llevado a exacerbar la dermatomiositis. ^{4,15}

PANICULITIS ENZIMÁTICA

Causada por la descomposición enzimática de la grasa subcutánea. Hay dos tipos principales:

PANICULITIS PANCREÁTICA:

Se asocia como complicación cutánea en el 2-3% de los pacientes con enfermedades pancreáticas como pancreatitis aguda o crónica y cáncer pancreático. Su presentación es muy rara en la edad pediátrica, se han reportado casos con edad mayor o igual a 4 años. Se cree que la fisiopatología se debe a la liberación de enzimas pancreáticas, principalmente lipasa, que conduce a inflamación e influye en la microcirculación, llevando a necrosis de los adipocitos.^{1,4,6}

Las manifestaciones clínicas se presentan en la zona distal de extremidades inferiores, principalmente de tobillos y rodillas, y se caracterizan por nódulos subcutáneos eritematosos poco definidos y dolorosos, con mayor probabilidad de ulcerarse si se asocian a cáncer, también pueden tener un drenaje oleoso debido a la necrosis licuefactiva de los adipocitos.¹

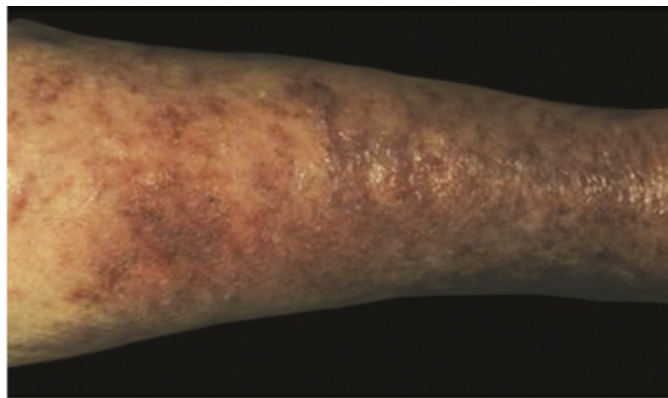


Figura 9. Mark R. Wick. (2017). Paniculitis: A summary. Seminars in Diagnostic Pathology, 34, 267.

La biopsia muestra una paniculitis predominantemente lobular sin vasculitis, con una imagen distintiva de adipocitos necróticos, sin núcleos y con calcificaciones, mejor conocidos como "células fantasmas".⁴

El tratamiento debe dirigirse a la patología pancreática de base, con lo que tienden a mejorar las lesiones cutáneas, se ha usado el octreótide como terapia antiinflamatoria.⁶

PANICULITIS POR DEFICIENCIA DE α 1- ANTITRIPSINA

La α 1-antitripsina es un inhibidor de la serina proteasa, por lo tanto, su función es la regulación de las enzimas proteolíticas, incluidas la elastasa y la colagenasa, por lo que regula la inflamación y evita que esta progrese rápidamente. La deficiencia de α 1-antitripsina se caracteriza por niveles séricos bajos de la enzima y clínicamente se manifiesta con enfisema, hepatitis, cirrosis, vasculitis, urticaria y angioedema; y como una manifestación rara y a veces aislada, la paniculitis, misma que suele tener un curso crónico y recurrente.^{2,14}

La etiopatogenia de la paniculitis no está bien descrita, se cree que intervienen varios factores genéticos, además de que la deficiencia enzimática puede provocar necrosis grasa subcutánea, esto se ve precipitado por factores desencadenantes de la enfermedad.¹

La presentación clínica es alrededor de los 30 a 60 años, es rara en niños y se caracteriza por celulitis que progresa hasta desarrollar nódulos subcutáneos dolorosos que generalmente presentan úlceras y exudado serosanguinolento, por lo que es importante diferenciar de una celulitis bacteriana. Los sitios principalmente afectados son los miembros inferiores incluyendo los glúteos, y en menor medida los brazos, el tronco y la cara. Las lesiones, igual que otro tipo de lesiones ulceradas, deja cicatrices atróficas.^{1,4,14}



Figura 10. Mark R. Wick. (2017). Paniculitis: A summary. *Seminars in Diagnostic Pathology*, 34, 268.

La sospecha diagnóstica clínica se confirma con niveles séricos cuantitativos disminuidos de α 1-antitripsina. Se pueden realizar estudios genéticos para estudiar el fenotipo enzimático ya que tiene un carácter hereditario autosómico codominante. En la biopsia se muestra un infiltrado inflamatorio desde la dermis reticular hasta los lobulillos subcutáneos, presentando zonas de necrosis en los adipocitos, siendo rara la presencia de vasculitis.^{2,14}

Para la prevención de la enfermedad se recomienda evitar los factores desencadenantes como son tabaquismo, traumatismos, desbridamiento, etc. El tratamiento principal en presencia de paniculitis es con dapsona por su actividad anticolagenasa, aunque también se ha recomendado el uso de tetraciclinas, corticosteroides y ciclofosfamida. El tratamiento de la patología de base es importante, se ha descrito en casos severos infusiones intravenosas de α 1-antitripsina, plasmaféresis y trasplante de hígado. Se deben de evitar las intervenciones quirúrgicas debido a que pueden ser un factor desencadenante de la enfermedad. ^{1,4,14}

PANICULITIS INFECCIOSA

Es raro que se presente paniculitis como causa de una infección en el sitio primario o por inoculación directa, generalmente su presentación se debe a una infección secundaria, ya sea hematógena o a una prolongación de una infección subyacente. Este tipo de paniculitis se da principalmente en pacientes pediátricos inmunocomprometidos. Cualquier tipo de agente infeccioso puede llegar a desarrollar una paniculitis, principalmente se da por bacterias, hongos y virus. ¹

Las manifestaciones clínicas son nódulos subcutáneos eritematosos que generalmente se llegan a ulcerar. ⁴



Figura 11. Polcari. I, Stein. S. (2010). Panniculitis in Childhood. Dermatologic Therapy, Vol. 23, Pag 363.

En la biopsia se puede observar una paniculitis lobular sin vasculitis, aunque puede haber varias con inflamación mixta o septal. En infecciones primarias se observa inflamación de la dermis superficial y escasa inflamación en la dermis profunda, mientras que, en infecciones secundarias, la inflamación es más profunda con afectación mayor del tejido graso. Para identificar el agente causal se recomienda realizar cultivos de las lesiones. ^{1,2,4}

PANICULITIS FACTICIA, IATROGÉNICA O TRAUMÁTICA

En pacientes pediátricos se presenta principalmente en adolescentes del sexo femenino, sin predilección racial. ²

La presentación clínica es inespecífica y debemos sospecharla ante casos con patrón de presentación inusual, en zonas corporales accesibles. Dentro de la etiología puede deberse a traumatismos mecánicos o eléctricos, sustancias o drogas inyectadas, exposición al calor o frío, entre otras, a veces en la lesión se puede identificar el agente causal. Cuando los padres y el paciente no hablan del mecanismo de lesión se puede considerar facticia. ⁴

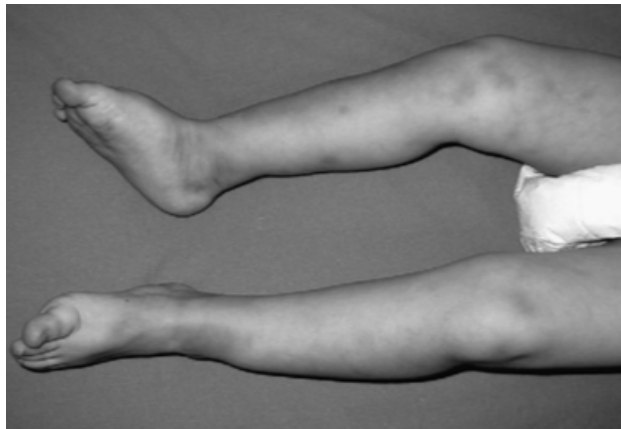


Figura 12. Antonio Torrelo, MD, Angela Hernandez, MD. (2008). Panniculitis in Children. *Dermatol Clin*, 26, 498.

La biopsia muestra en la mayoría de los casos una paniculitis predominantemente con infiltrado inflamatorio lobular sin vasculitis, que puede llegar a presentar zonas de necrosis y/o fibrosis. Los estudios paraclínicos suelen ser normales. ^{1,2}

El tratamiento se basa en evitar el agente causal, si se sospecha causa intencional, valoración por psicología y trabajo social. La etiología traumática generalmente se resuelve sin tratamiento dejando lipoatrofia residual. La dapsona ha mostrado buenos resultados, no se recomienda el uso de antibioticoterapia y corticosteroides. Se recomienda la extracción quirúrgica de materiales no biodegradables. ^{1,4}

PANICULITIS HISTOCÍTICA CITOFÁGICA

Se han descrito pocos casos en niños y adolescentes. Su etiopatogenia se desconoce, se ha relacionado con un importante compromiso genético y con la liberación de citosinas por los linfocitos T. Se ha observado asociación con enfermedades infecciosas como VIH y virus de hepatitis C y B, leucemia aguda y linfoma maligno; incluso se cree que esta

patología puede pertenecer a un espectro relacionado con el linfoma maligno de células T.^{2,12}

Puede presentarse un espectro desde lesiones cutáneas aisladas hasta afección sistémica. Las manifestaciones clínicas cutáneas se presentan principalmente en el tronco y las extremidades, se caracterizan por nódulos eritematosos subcutáneos que se ulceran, es frecuente que se asocie fiebre y malestar general. Generalmente tiene un curso benigno, aunque crónico y recurrente con los años, lo cual puede llevar a desarrollar un síndrome hemofagocítico a menudo fatal.^{1,22}

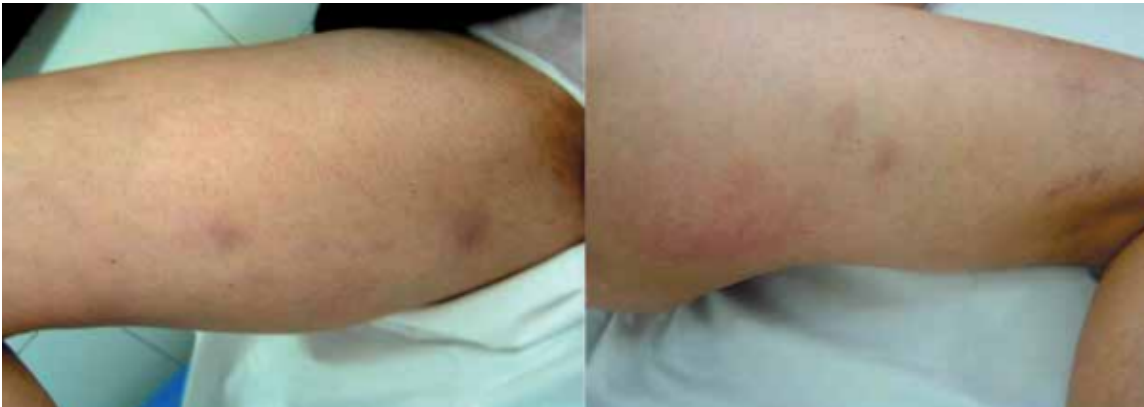


Figura 13. Fiorella Bertani, et al. (Abril-junio de 2020). Paniculitis histiocítica citofágica con remisión espontánea. *Dermatología Argentina*, 26, 74..

El reporte histológico muestra un infiltrado lobular de histiocitos citológicamente benignos y linfocitos T maduros, sin vasculitis. Se observa característicamente un patrón de "célula en bolsa de frijoles", la cual corresponde a histiocitos citofágicos que engloban células y desechos nucleares en su interior. Puede tener hallazgos de pancitopenia y coagulopatía en los estudios de laboratorio. Su principal diagnóstico diferencial es el linfoma de células T tipo paniculitis subcutánea.^{1,22}

El tratamiento es generalmente con corticosteroides sistémicos como metilprednisolona, también se han utilizado inmunosupresores como ciclosporina, y en casos graves quimioterapia y trasplante de médula ósea.¹²

LINFOMA SUBCUTÁNEO DE CÉLULAS T TIPO PANICULITIS

Se define como la proliferación maligna de células T en la grasa subcutánea. Su presentación es poco frecuente, se presenta en todas las edades poblacionales. La etiopatogenia no se conoce con exactitud, se cree que la infección por Virus de Epstein-Barr pudiera estar relacionada con el desarrollo de síndrome hemofagocítico en esta entidad.¹

Las manifestaciones clínicas aparecen más comúnmente en tronco y extremidades, caracterizadas por nódulos o placas subcutáneas eritematosas de aproximadamente 1 a 10 cm de diámetro, pueden presentar ulceraciones. En pacientes pediátricos son comunes las lesiones faciales y los síntomas constitucionales, principalmente fiebre, escalofríos, malestar general y pérdida de peso. Es común la asociación de síndrome hemofagocítico, lo que hace que la patología tenga un curso rápidamente progresivo, los fenotipos α / β se asocian con menor frecuencia a este síndrome. ^{1,4}

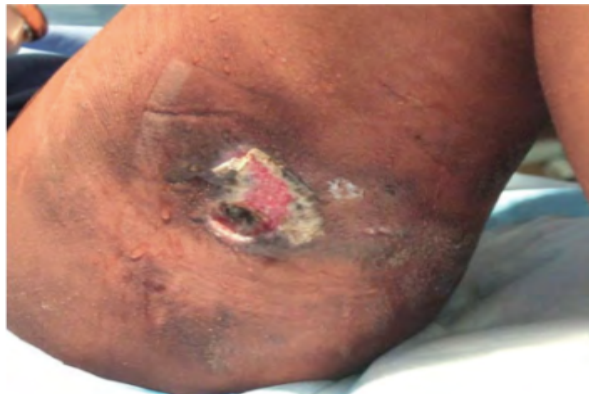


Figura 14. Alan D. Irvine, Peter H. Hoeger, Albert C. Yan. Harper's Textbook of Pediatric Dermatology. Third Edition. Vol 1. 2011. Pag 862.

El diagnóstico se base en la clínica, los hallazgos histopatológicos, inmunohistoquímicos y moleculares. La biopsia muestra un infiltrado lobular de células T atípicas y pleomórficas, sin vasculitis; característicamente se observan células en "anillo" que corresponden a adipocitos con linfocitos neoplásicos, también se puede observar patrón de "célula en bolsa de frijoles", que corresponden a citofagocitosis. Los estudios paraclínicos complementarios inmunohistoquímicos diferencian linfocitos CD3 +, CD8 +, CD56-, así como fenotipos de receptor de células T α / β +, el resto de los fenotipos se clasifica en otro grupo de linfomas de células T. El reordenamiento genético y la citometría de flujo son estudios utilizados para identificar el daño extra cutáneo. Los estudios de imagen nos ayudan para evaluar la extensión de la enfermedad, dentro de los más utilizados están la tomografía computarizada con contraste, la tomografía por emisión de positrones y la gammagrafía con galio 67. ^{1,4}

El diagnóstico diferencial debe hacerse con otros linfomas cutáneos, principalmente los de células T fenotipos γ / δ , otros linfomas de células T NK / T u otros no especificados; también deben descartarse los linfomas de células T o B, donde la paniculitis es una afección secundaria. Otros diagnósticos para diferenciar por clínica e histopatología son el lupus eritematoso profundo y la paniculitis histiocítica citofágica. ²

Es importante el manejo conjunto con el oncólogo pediatra. El tratamiento se da con corticosteroides sistémicos y/o quimioterapia. También se han utilizado antipalúdicos y colchicina. En lesiones únicas se ha utilizado radioterapia y resección quirúrgica.^{1,4}

La supervivencia general a 5 años es del 82% en fenotipos clásicos. En la población pediátrica la tasa de mortalidad es de 50%. El pronóstico empeora al asociarse un síndrome hemofagocítico.^{1,4}

ERITEMA INDURADO DE BAZIN O VASCULITIS NODULAR

Cuando se identificó por primera vez en 1861 se clasificó como un "tuberculido", se creía que era una respuesta alérgica secundaria a los antígenos micobacterianos. Ahora se define como una vasculitis debida a una reacción de hipersensibilidad a múltiples agentes, principalmente tuberculosis. Se presenta mayoritariamente en la población adulta y en el género femenino, es poco común en pacientes pediátricos.^{2,4}

La presentación clínica habitual son lesiones en la cara posterior de las piernas, que frecuentemente se ulceran. Puede ser recurrente, aunque generalmente desaparece después de meses presentando hiperpigmentación pos inflamatoria y en ocasiones cicatrices atróficas. Es raro que se presenten síntomas sistémicos como fiebre o síntomas respiratorios, sin embargo, se debe interrogar intencionadamente la posibilidad de contacto con pacientes con tuberculosis activa.^{1,2,4}



Figura 15. Mark R. Wick. (2017). Paniculitis: A summary. *Seminars in Diagnostic Phathology*, 34, 266.

El diagnóstico por biopsia muestra una paniculitis predominantemente lobular con vasculitis. Si se sospecha tuberculosis se debe solicitar la identificación de esta micobacteria, otros estudios complementarios incluyen la radiografía de tórax en sospecha de afección pulmonar. El principal diagnóstico diferencial es con el eritema nodoso.^{1,2}

Características clínicas e histopatológicas de los pacientes con paniculitis atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez de 1998-2021.

El tratamiento se dirige a tratar la causa, en casos confirmados de tuberculosis se debe iniciar terapia antituberculosa, un ciclo completo con triple agente. Se han administrado también antiinflamatorios no esteroideos con resultados favorables.^{1,4}

TABLA 2. Estudios comparativos: reporte de caso y serie de casos.

Autor	Año	Sitio del estudio	n	Género (M ó F)	Edad	Manifestaciones clínicas	Otros síntomas sistémicos	Tratamiento de la paniculitis	Complicaciones	Evolución
Akira Gushi, et al. ⁵	2000	Kagoshima, Japón.	3	M: 1 F: 2	67 años 65 años 36 años	SEGMENTOS: -Miembros inferiores: 2 -Tronco: 1 LESIONES: -Livedo Racemosa: 2 -Nodulos: 2	-Ninguno: 2 - Fenómeno de Raynaud: 1	- Vigilancia: 3 -Analgesico/antihinflamatorio: 2	-Neuralgia y parestecias: 1 -Sin complicaciones: 2	Remisión: 3
Zhen Zhen GUO, et al. ⁶	2014	Provincia de Sichuan, China.	1	F	27 años	SEGMENTOS: - Tronco LESIONES: -Placas eritematosas extensas indoloras.	Fiebre	Cuidados generales.	Ninguna.	Remisión
Lígia Peralta, et al. ⁸	2012	Oporto, Portugal.	1	M	9 meses	SEGMENTOS: -Miembros inferiores LESIONES: -Nódulos	No se menciona	No se menciona	Ninguna.	Remisión
Blanca R. Del Pozzo Magaña, et al. ⁹	2016	Toronto, ON, Canadá.	30	M: 16 F: 14	Mayor o igual a 37 semanas de gestación	SEGMENTOS: -Cabeza 10% -Miembros superiores 57% -Tronco 56% -Miembros inferiores 10% LESIONES: -Nódulo 100% -Eritema 73% -Edema 13%	No se menciona	Analgésico: 23%	-Hipercalcemia 63% - Nefrocalcinosis 16% -Calcinosis de la vesícula biliar 5% - Trombocitopenia 36% - Hiperlipidemia 3% - Hipoglucemia 19%	No se menciona
Hyun Sun Park, et al. ¹⁰	2010	Seúl, Corea.	1	F	4 meses	SEGMENTOS: -Cabeza LESIONES: -Áreas de eritema e induración secundarias a la exposición al frío.	No se menciona.	Ninguno.	Ningun	Remisión
Hyun Sun Park, et al. ¹¹	2010	Seúl, Corea.	17	M: 2 F: 15	Entre 7 y 73 años (media de	SEGMENTOS: -Cabeza: 53% -Miembros superiores: 76.5% -Tronco: 47.1% -Miembros inferiores: 11.8%	No se menciona	No se mencionan	Lipoatrofia 47.5%	- Recurrencia 76.5%. -Remisión 41.2%.

Características clínicas e histopatológicas de los pacientes con paniculitis atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez de 1998-2021.

					32.9 años)	LESIONES: -Eritema 47.5% -Nódulo 41.2%				
Jayasree Manoj, et al. ¹²	2011	Kerala, India.	2	F: 2	36 años 33 años	SEGMENTOS: -Tronco: 2 -Miembros inferiores: 2 LESIONES: -Nódulos:2 -Úlceras: 1	-Fiebre: 2 -Malestar general: 2 -Pérdida de peso: 1	Medidas generales y analgésico	Ninguna	-Recaídas: 1 -Remisión: 1
Carine H, et al. ¹³	2007	1. Lovaina, Bélgica. 2. Texas, USA. 3. París, Francia. 4. Wilmington, USA.	4	M: 4	1 semana, 6 semanas, 4 meses, 12 meses 4: 4 meses	SEGMENTOS: -Tronco -Miembros inferiores LESIONES: -Nódulos -Eritema	Fiebre	Medidas generales	Lipoatrofia	No se menciona
PG Ortiz, et al. ¹⁴	2005	Dinamarca.	1	F	52 años	SEGMENTOS: -Miembros superiores -Tronco -Miembros inferiores LESIONES: -Nódulos	Fiebre	Analgésico, vigilancia.	Celulitis	No se menciona
Yun Jung CHOI, et al. ¹⁵	2018	Corea del Sur.	1	F	10 años	SEGMENTOS: -Miembros superiores Miembros inferiores LESIONES: -Erupciones violáceas -Edema	No se menciona	Analgésico	Cicatrices atróficas ligeramente hiperpigmentadas.	Recaídas

IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La paniculitis es una patología poco frecuente en la edad pediátrica, puede ser el síntoma inicial de una patología sistémica potencialmente mortal; su correcto diagnóstico, seguimiento y tratamiento pueden incidir en un pronóstico favorable. Derivado de lo anterior es importante investigar intencionadamente los hallazgos aquí descritos.

En múltiples estudios se ha descrito que la paniculitis como diagnóstico dermatológico se encuentra infradiagnosticada. Dado que no existen reportes de la casuística de esta entidad en nuestro hospital ni de sus asociaciones clínico-patológicas, consideramos pertinente la realización de este trabajo de investigación.

V. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

De lo anterior surge la siguiente pregunta de investigación: ¿Cuál es la frecuencia y las características clínicas e histopatológicas de los pacientes con paniculitis atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez de 1998 al 2021?

VI. JUSTIFICACIÓN

La paniculitis una patología poco frecuente en la infancia, su diagnóstico representa un desafío.

En la literatura internacional existen pocos reportes acerca de la epidemiología de paniculitis, en nuestro país, no se tiene un reporte de la incidencia y prevelencia de esta afectación.

Nuestra institución es un centro de referencia nacional, lo que nos permitió recabar información acerca del tema.

Es importante describir la frecuencia, así como las características clínicas e histopatológicas de los pacientes con paniculitis de nuestra Institución y compararlos a nivel internacional con lo descrito en la literatura sobre otras poblaciones.

VII. OBJETIVOS

-GENERAL

- Conocer las características clínicas e histopatológicas de las diferentes formas de paniculitis.

-ESPECÍFICOS

- Describir la frecuencia y las características demográficas de los pacientes con paniculitis en nuestra institución.
- Describir las características histopatológicas de los pacientes con paniculitis en nuestra institución.
- Describir las principales afecciones sistémicas relacionadas con la paniculitis.
- Identificar las principales complicaciones de la paniculitis.
- Identificar la mejor opción de tratamiento para cada tipo de paniculitis.

VIII. MÉTODOS

- Tipo de estudio: Estudio transversal, observacional, ambilectivo y descriptivo.
- Población: Expedientes de pacientes con diagnóstico de paniculitis que fueron valorados en el servicio de dermatología del Hospital Infantil de México Federico Gómez en el periodo comprendido entre los años 1998 al 2021.
- Criterios de selección
 - Criterios de inclusión:
 - Expedientes de pacientes con diagnóstico de paniculitis en el HIMFG en el periodo comprendido de 1998 al 2021.
 - Criterios de exclusión:
 - Expedientes de pacientes en los que no se confirme el diagnóstico de paniculitis en el periodo comentado.
 - Criterios de eliminación:
 - Expedientes de pacientes con expediente incompleto.
- Fuente de estudio: Se revisaron y recolectaron datos de los expedientes clínicos de pacientes con paniculitis que fueron valorados en el servicio de dermatología del HIMFG de 1998 a 2021.

IX. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se recolectaron los datos en una base de datos y se analizaran mediante el programa Startical Product and Service Solution (SPSS) versión 17, y se presentan mediante estadística descriptiva y analítica de acuerdo al tipo de variable.

X. DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

<u>VARIABLE</u>	<u>TIPO</u>	<u>DEFINICIÓN CONCEPTUAL</u>	<u>DEFINICIÓN OPERACIONAL</u>	<u>UNIDAD DE MEDIDA</u>
LUGAR DE NACIMIENTO	Cualitativa Nominal	Edo. de la republica mexicana donde nació el paciente	Edo. de la republica mexicana donde nació el paciente	Cualquiera de los estados de la republica mexicana
LUGAR DE RESIDENCIA	Cualitativa Nominal	Edo. de la republica mexicana donde reside el paciente	Edo. de la republica mexicana donde reside el paciente	Cualquiera de los estados de la republica mexicana
GÉNERO	Cualitativa Dicotómica	Condición orgánica masculina o femenina	Condición orgánica masculina o femenina	- Femenino - Masculino
ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES	Cualitativa Dicotómica	Registro de diagnóstico previo de paniculitis en familiares de primera línea	Registro de diagnóstico previo de paniculitis en familiares de primera línea	- Positivo - Negativo
CLASIFICACIÓN CLÍNICO-HISTOPATOLÓGICA	Cualitativa Nominal	Clasificación que se realiza de acuerdo con las características clínico-histopatológicas de cada paciente	Clasificación que se realiza de acuerdo con las características clínico-histopatológicas de cada paciente	- Eritema nodoso - Poliarteritis nodosa cutanea - Paniculitis fría - Paniculitis post esteroidea

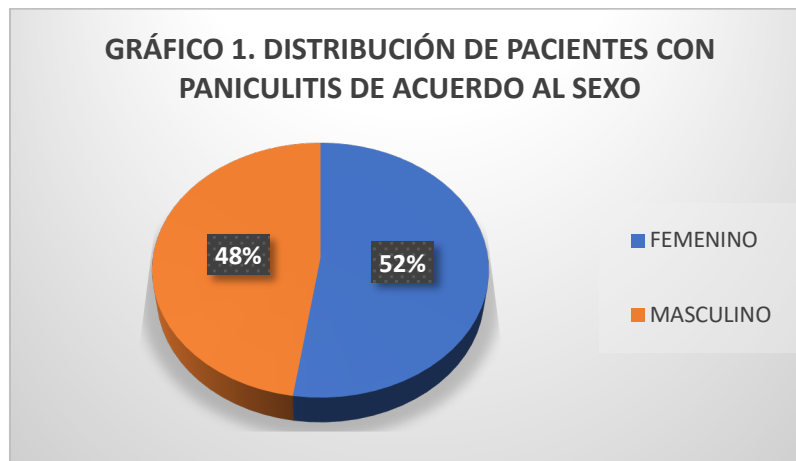
Características clínicas e histopatológicas de los pacientes con paniculitis atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez de 1998-2021.

<u>VARIABLE</u>	<u>TIPO</u>	<u>DEFINICIÓN CONCEPTUAL</u>	<u>DEFINICIÓN OPERACIONAL</u>	<u>UNIDAD DE MEDIDA</u>
CLASIFICACIÓN HISTOPATOLÓGICA	Cualitativa Nominal	Clasificación que se realiza de acuerdo con las características histopatológicas de cada paciente	Clasificación que se realiza de acuerdo con las características histopatológicas de cada paciente	<ul style="list-style-type: none"> - Predominante septal, c/s vasculitis - Predominante lobular c/s vasculitis
LESIONES DERMATOLÓGICAS	Cualitativa Nominal	Clasificación que se realiza de acuerdo con las características clínicas de cada paciente	Clasificación que se realiza de acuerdo con las características clínicas de cada paciente	<ul style="list-style-type: none"> - Mácula - Pápula - Nódulo - Nodosidad
OTRAS AFECCIONES SISTÉMICAS	Cualitativa Nominal	Presencia de síntomas sistémicos adyacentes	Presencia de síntomas sistémicos adyacentes	<ul style="list-style-type: none"> - Fiebre - Mialgias - Artralgias - Cefalea
COMPLICACIONES	Cualitativa Nominal	Complicaciones debidas a el diagnóstico de paniculitis	Complicaciones debidas a el diagnóstico de paniculitis	<ul style="list-style-type: none"> - Celulitis - Necrosis - Progresión a lesión maligna
TRATAMIENTO	Cualitativa Nominal	Tipos de tratamiento en paniculitis	Tipos de tratamiento en paniculitis	<ul style="list-style-type: none"> - Vigilancia - Reposo - AINES - Esteroides

XI. RESULTADOS

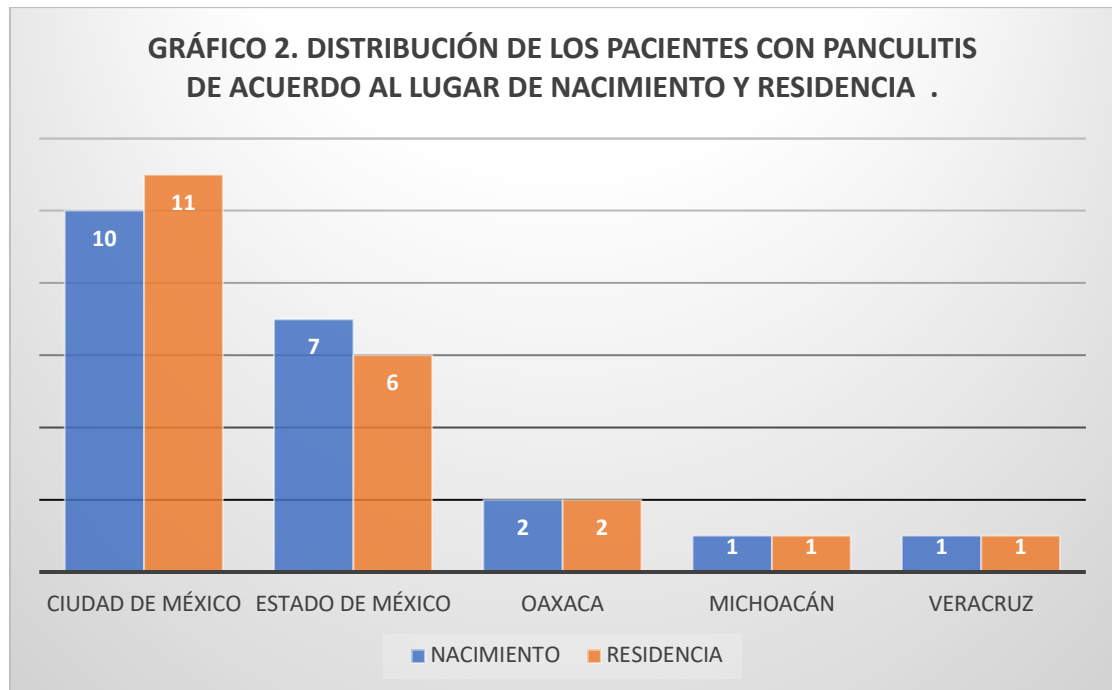
En este estudio se incluyeron 63 expedientes en el periodo comprendido del año 1998 al año 2021, de los cuáles 17 fueron expedientes excluidos por no corresponder al diagnóstico de paniculitis y 25 fueron eliminados por extravío de los expedientes en archivo clínico. Se incluyeron en total de 21 expedientes.

De los expedientes revisado se encontró un predominio del sexo femenino en un 52.4% (11) sobre el 47.6% (10) del sexo masculino. Gráfica 1.



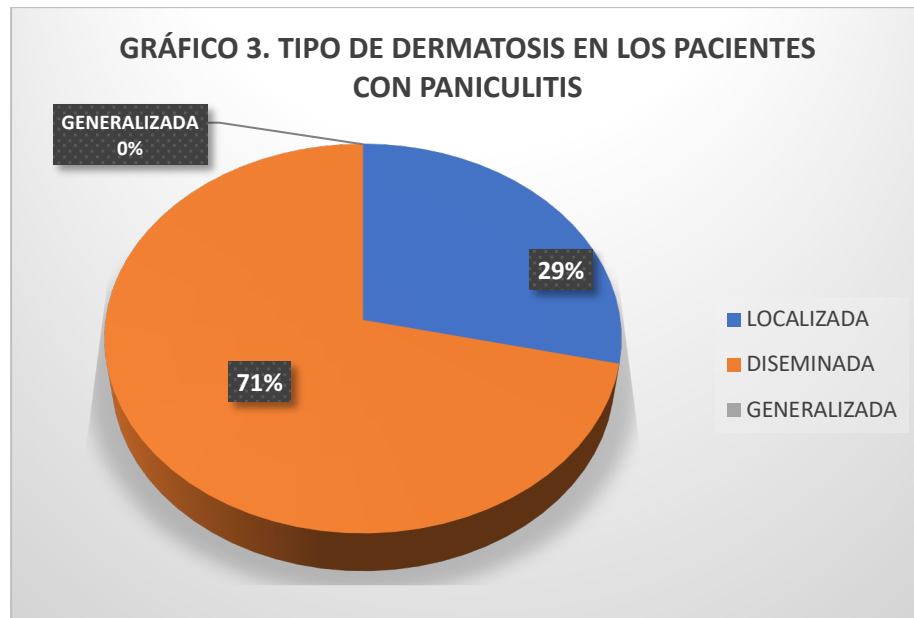
De acuerdo a las edades de presentación, la media fue de 109 meses, la mediana 120 meses, con un rango de edad de 14 meses a 197 meses. La edad más frecuente de presentación fue a los 120 meses (19%), seguida por 144 (9.5%) y 180 (9.5%) meses.

Con respecto al lugar de nacimiento fue más frecuente la Ciudad de México con 10 pacientes (47.6%) y el Estado de México con 7 pacientes (33.3%), encontrando resultados similares en el lugar de residencia, siendo también más frecuente la Ciudad de México con 11 pacientes (52.3%) y en segundo lugar el estado de México con 6 pacientes (28.5%).

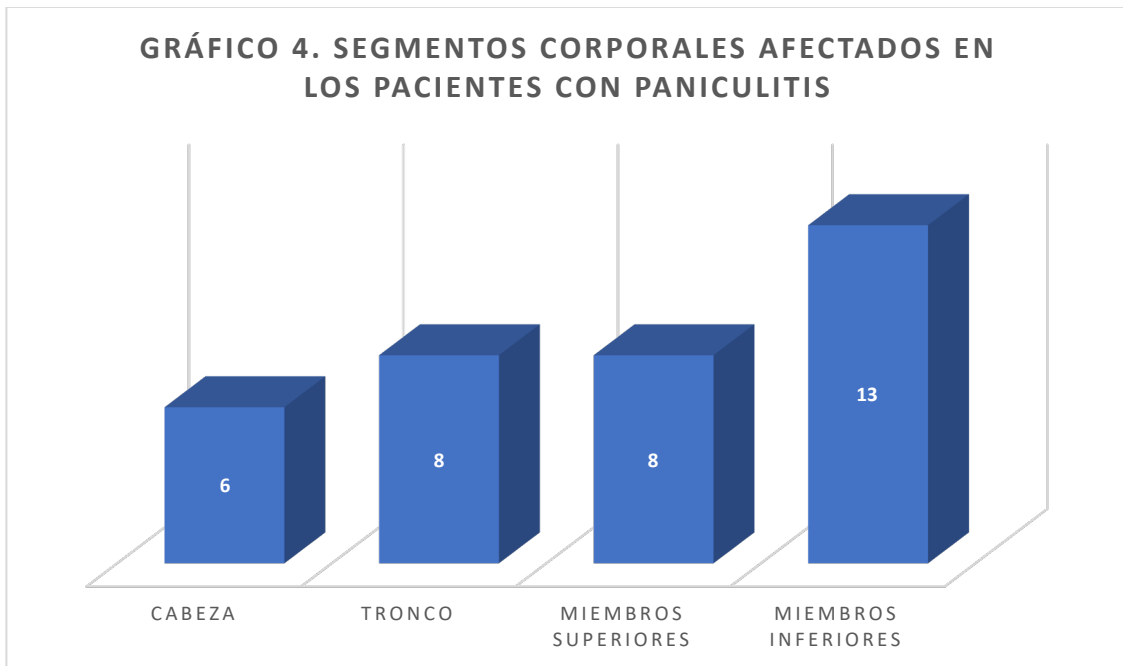


Todos los antecedentes heredofamiliares de panculitis fueron negativos.

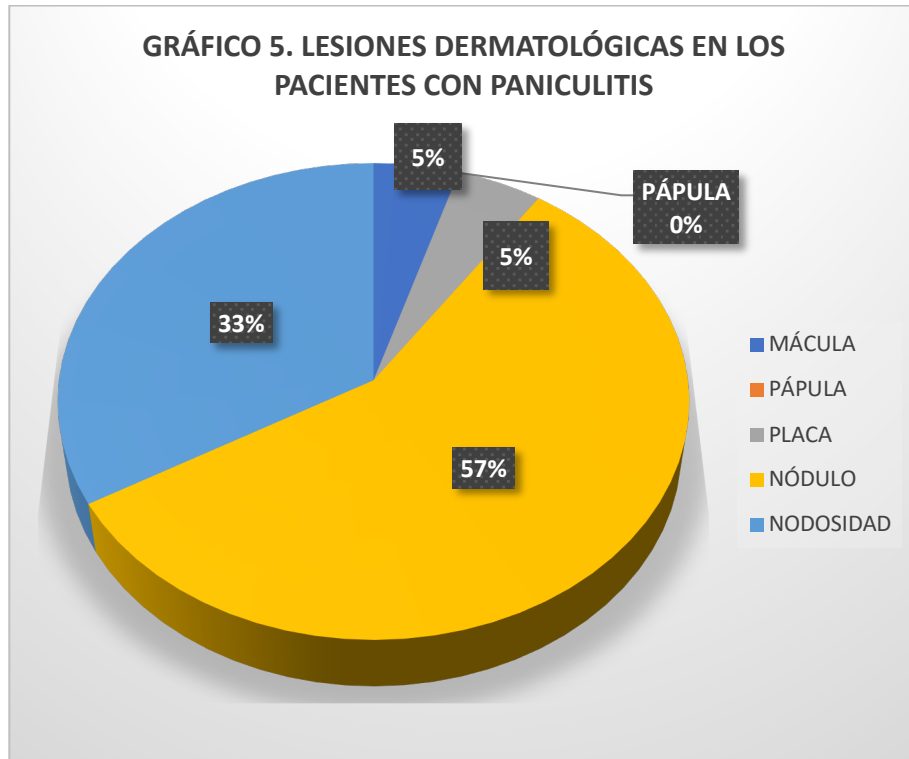
El tipo de dermatosis más frecuente fue la diseminada con 15 pacientes (71%), posteriormente la localizada con 6 pacientes (29%), sin presentar ninguno dermatosis generalizada.



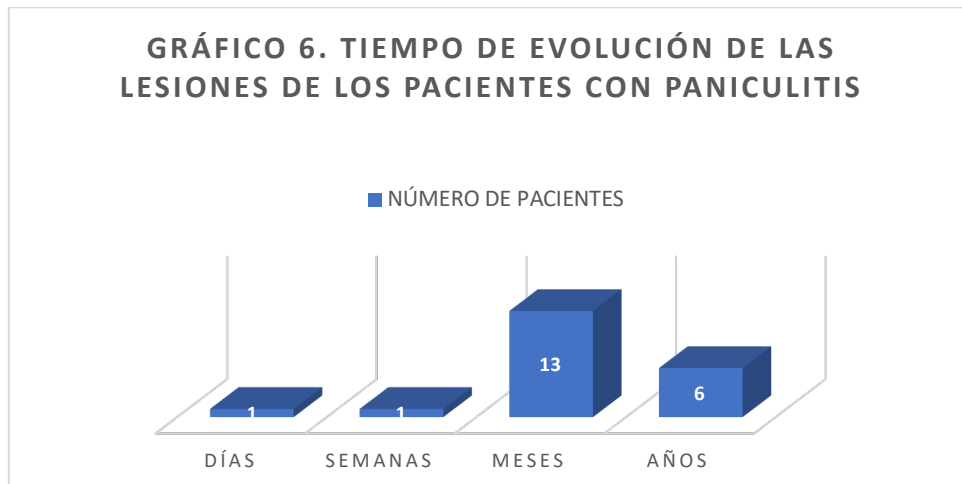
Los segmentos corporales mayormente afectados por la dermatosis fueron en primer lugar miembros inferiores con 13 pacientes (61.9%), seguidos de manera simultanea por tronco y miembros superiores, ambos, con 8 pacientes (38%).



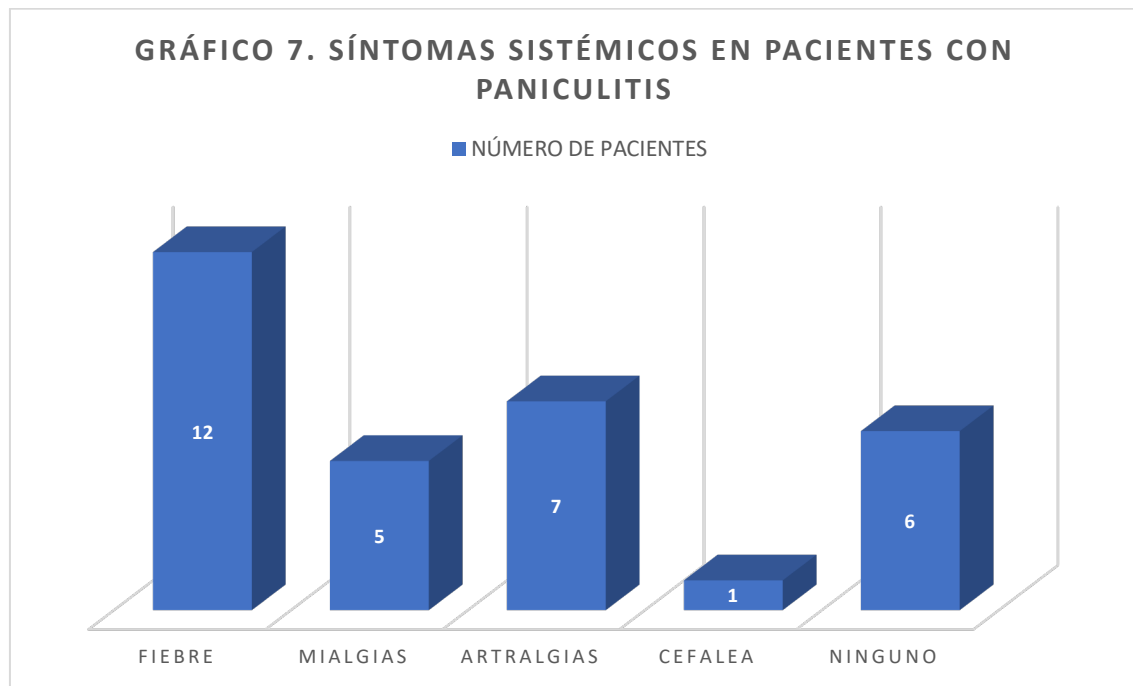
Las principales lesiones dermatológicas observadas fueron nódulos con 12 pacientes (57%) y las nodosidades con 7 pacientes (33%), ningún paciente presentó papulas.



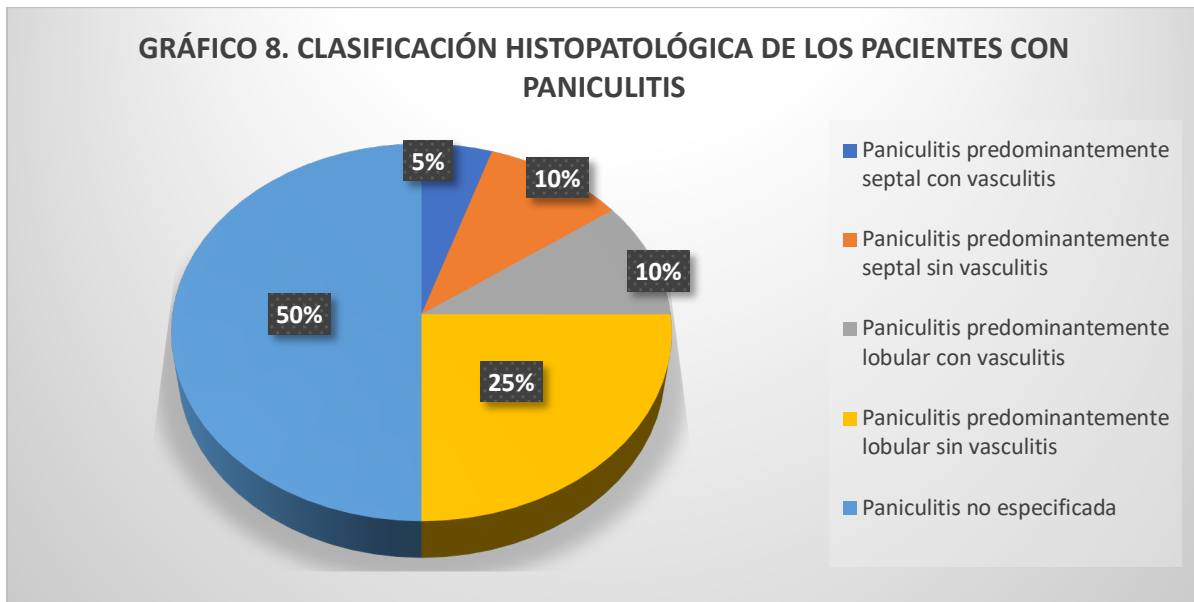
El tiempo de evolución de las lesiones previo a la primera consulta en nuestra unidad fue generalmente crónica, de meses 13 pacientes (61.9%) y años 6 pacientes (28.5%).



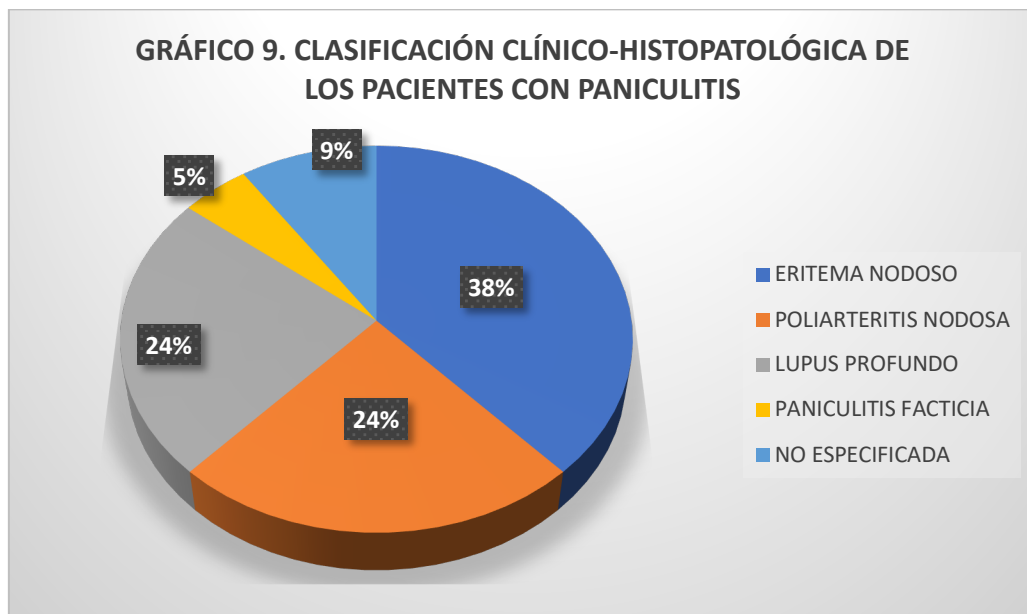
Como principal síntoma sistémico encontramos la fiebre en 12 pacientes (57.1%) y las artralgias en 7 pacientes (33.3%), 6 pacientes (28.5%) no presentaron ninguna sintomatología agregada.



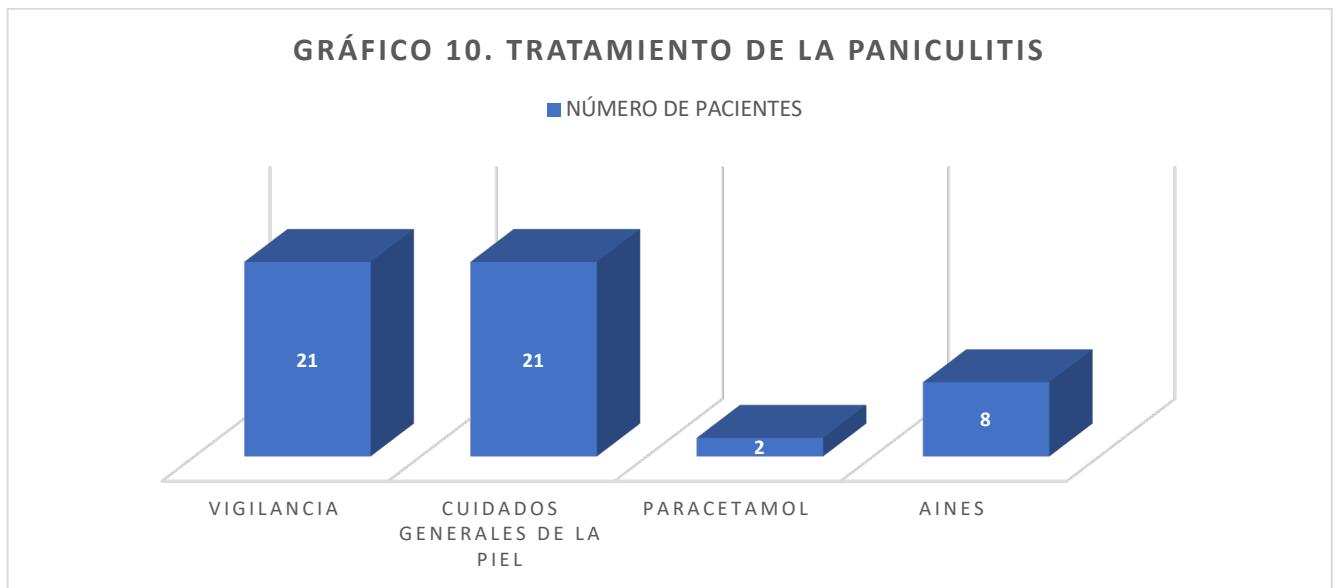
De los 21 pacientes que se incluyeron en el estudio, a 20 se diagnosticó clínicamente e histológicamente, y a 1 paciente solo se le diagnosticó clínicamente. Los resultados de las 20 biopsias que arrojaron el diagnóstico de paniculitis, se agruparon de la siguiente manera: en 10 pacientes (50%) no se especifica el tipo histológico de paniculitis, el tipo más frecuentemente reportado fue la paniculitis predominantemente lobular sin vasculitis que se encontró en 5 pacientes (25%).



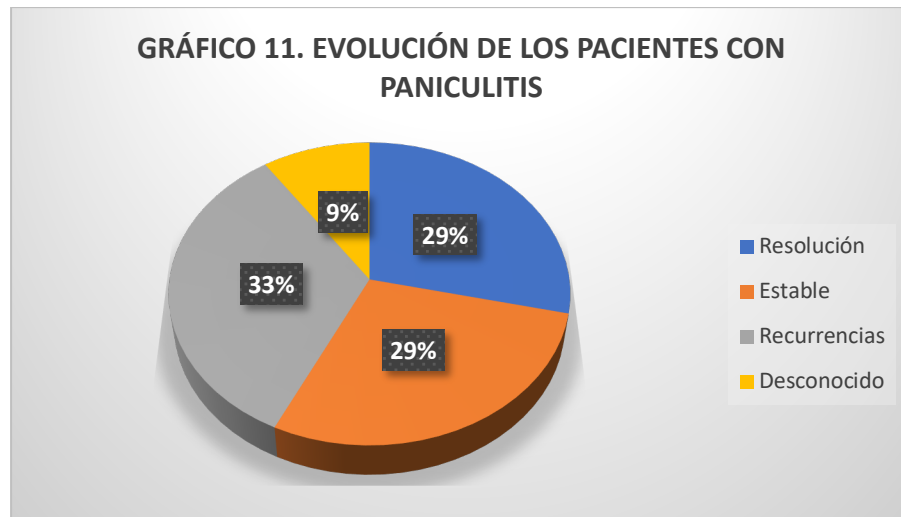
En la clasificación clínico-histopatológica se encontró que la forma más prevalente de paniculitis fue el eritema nodoso con 8 pacientes (38%), seguida por la poliarteritis nodosa y el lupus profundo, cada uno con 5 pacientes (24%), en 2 pacientes (9%) no se especificó en el diagnóstico final el subtipo exacto de paniculitis, solo se refirió clínicamente y por biopsia con diagnóstico de paniculitis.



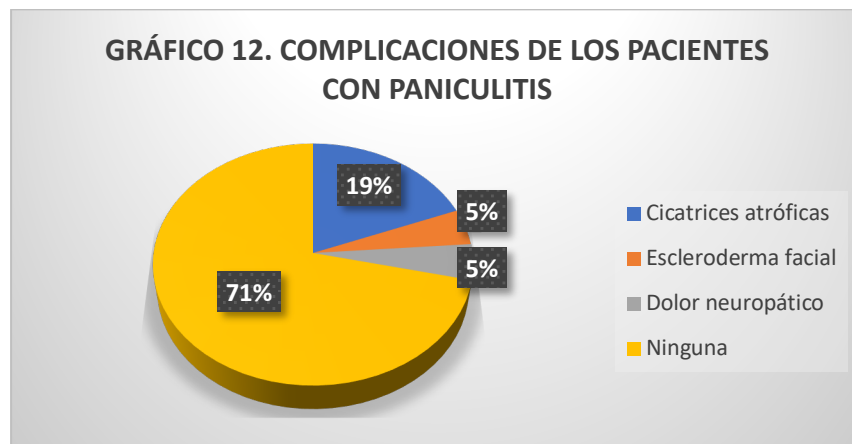
El tratamiento de los pacientes con paniculitis en nuestro hospital se basa en lograr un adecuado control del padecimiento de base que tienen los mismos, sin embargo, en lo que respecta al tratamiento de la paniculitis per se, identificamos que a todos los 21 pacientes (100%) se les dejó en vigilancia asociada a cuidados generales de la piel, y en algunos casos se administraron analgésicos, principalmente AINES en 8 de ellos (38%) y paracetamol en 2 de ellos (9.5%).



La evolución de los pacientes después de la primera valoración en nuestro hospital fue ligeramente más dirigida hacia las recurrencias con 7 pacientes (33%), y de manera muy similar se mantuvo la evolución hacia la resolución y la estabilidad de la enfermedad con 6 pacientes en ambos rubros (29%), el seguimiento de 2 pacientes (9%) se perdió al abandonar sus consultas por motivos desconocidos.



La mayor parte de los pacientes, 15 (71%), no presentó complicaciones propias de la paniculitis, la complicación más frecuente fueron las cicatrices atróficas que se presentaron en 4 pacientes (19%), otras complicaciones menos frecuentes fueron la escleroderma facial y el dolor neuropático que se presentaron cada una en 1 paciente (5%).



No se dio tratamiento a los 4 pacientes con cicatrización atrófica, al paciente con escleroderma facial se le realizó trasplante análogo de grasa y al paciente con dolor neuropático se le inició manejo con AINES y gabapentina.

XII. DISCUSIÓN

La bibliografía menciona que la paniculitis es relativamente poco frecuente en la edad pediátrica, lo cual podemos evidenciar en nuestro estudio, al ser una muestra pequeña de pacientes la que se recolectó en nuestro hospital durante un periodo de 23 años.

Al finalizar nuestra recolección de resultados y terminar su análisis, los comparamos con la Tabla 2 de Estudios comparativos, los cuales se realizaron en diferentes países, posterior a lo cual encontramos lo que se describirá en los siguientes párrafos.

Al igual que en las referencias bibliograficas podemos evidenciar que la diferencia en cuanto a incidencia entre ambos sexos no es significativa.

La principal presentación de la dermatosis es la diseminada coincidiendo con los datos recabados de otros países, los segmentos más afectados igualmente coinciden, presentando mayor porcentaje los segmentos inferiores y el tronco, sin embargo en nuestro estudio se observa una incidencia igualmente significativa en miembros superiores.

Las lesiones dermatológicas más frecuentes son los nódulos seguidos por las nodosidades y poco frecuente se presentan otro tipo de lesiones, similar a lo que reportan otros estudios.

El tiempo de evolución de la enfermedad es crónico, meses a años, como en la bibliografía revisada.

De las afecciones sistémicas no se hace mención significativa en los estudios revisados, algunos de ellos llegan a mencionar la fiebre como principal síntoma sistémico, nuestro estudio identificó que los principales síntomas sistémicos asociados a paniculitis fueron la fiebre, las artralgias y las mialgias, sin embargo casi un tercio de los pacientes no presentó síntomas agregados.

Los estudios de laboratorio más utilizados para el abordaje diagnóstico de paniculitis y las comorbilidades mayormente asociadas fueron biometría hemática completa, pruebas de función hepática y renal y electrolitos séricos; seguidos por reactantes de fase aguda, antiestreptolisinas, BAAR, inmunoglobulinas, y perfil reumatoide.

El tipo histopatológico más frecuente de paniculitis es la predominantemente septal sin vasculitis, en nuestro hospital el más frecuente fue el tipo predominantemente lobular sin vasculitis, sin embargo este resultado es dudoso, debido a que en la mitad de las biopsias en nuestro estudio no se reportó específicamente el tipo de paniculitis encontrado.

La presentación clínico-histopatológica coincide con la referida a nivel mundial, encontrando al eritema nodoso como la paniculitis más frecuente, sin embargo, los tipos de paniculitis más frecuentes a nivel mundial también incluyen la necrosis grasa subcutánea del recién nacido, escleroderma neonatal, paniculitis post esteroidea y paniculitis fría, por otro lado en nuestro hospital, al ser un centro de tercer nivel de atención, se reportaron como frecuentes la poliarteritis nodosa y la paniculitis por lupus.

El manejo en nuestra unidad coincide con el tratamiento utilizado en otras naciones, principalmente, por su curso generalmente benigno, la paniculitis se mantiene en vigilancia, otorgando manejo sintomático en los casos necesarios, principalmente con AINES.

La evolución de la enfermedad a nivel mundial es la tendencia a la remisión de la mayoría de los casos, con un porcentaje significativo de recurrencias, en nuestra unidad, las recurrencias son ligeramente más frecuentes que las remisiones.

Las complicaciones son raras, dentro de las más frecuentes se encontraron las cicatrices atróficas, similar con los reportes de casos revisados, y de igual manera que en la bibliografía mundial, con nuestros pacientes no se menciona que se de tratamiento a las mismas.

XIII. CONCLUSIONES

Las conclusiones de este estudio fueron:

- En nuestra población la incidencia de paniculitis es similar en ambos sexos.
- La Ciudad de México y el estado de México fueron los estados con mayor prevalencia de paniculitis, sin embargo al ser centro de referencia nacional se logran observar algunos otros estados involucrados.
- La dermatosis diseminada con afección a extremidades inferiores es la más frecuente.
- Las lesiones dermatológicas más frecuentes en los pacientes con paniculitis en nuestra unidad son los nódulos de evolución crónica.
- La fiebre es el principal síntoma sistémico asociado a paniculitis.
- La prevalencia histopatológica de los subtipos de paniculitis no se logró evaluar de manera adecuada por la falta de información en el reporte de biopsia. Sin embargo el principal diagnóstico clínico-histopatológico fue el eritema nodoso.
- El tratamiento de la paniculitis en nuestra unidad incluye la vigilancia estrecha, los cuidados generales de la piel, como la base del tratamiento en todas las patologías dermatológicas, asociados en ocasiones a manejo sintomático analgésico.
- Las recurrencias de la paniculitis son frecuentes en nuestro hospital.
- Las complicaciones son infrecuentes, y dentro de ellas la más frecuente son las cicatrices atróficas.

XIV. ASPECTOS ÉTICOS

Este estudio es de tipo observacional y retrospectivo, que no involucró realizar algún tipo intervención en los pacientes, por lo que no fue necesaria su valoración por un comité de ética, al no interferir con lo establecido por la XVIII Asamblea Médica Mundial sobre los principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos, llevada a cabo en Helsinki y posteriormente revisada en Seúl, Corea, en el año 2008. Se guardó confidencialidad de los datos personales de los pacientes.

XV. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

ACTIVIDAD	Julio 2019	Agosto 2019 a Octubre 2019	Noviembre 2019 a Abril 2020	Mayo 2020 a Marzo 2021	Abril 2021	Mayo 2021	Junio 2021
Selección y entrega del tema de tesis	x						
Búsqueda de bibliografía		x					
Marco teórico, antecedentes y objetivos			x				
Revisión de expedientes				x			
Captura de información				x			
Cumplimiento de metas				x			
Análisis de resultados					x		
Escritura de tesis						x	
Entrega de tesis							x

XVI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Alan D. Irvine, Peter H. Hoeger, Albert C. Yan. Harper's Textbook of Pediatric Dermatology. Third Edition. Vol 1. 2011. Pag 855 – 870.
2. Lawrence Lawrence A Schachner. Ronald C Hansen. Pediatric Dermatology. Fourth edition. 2011, Elsevier Ltd. Pag 995 – 1006.
3. Iris K, Aronson MD, Sophie M. Worobec MD. Panniculitis Introduction. Dermatologic Therapy, Vol. 23, 2010, Pag 317–319.
4. Polcari. I, Stein. S. (2010). Panniculitis in Childhood. Dermatologic Therapy, Vol. 23, Pag 356–367.
5. Gushi. A. et tal. (2000). Three Cases of Polyarteritis Nodosa Cutanea and a Review of the Literature. The Journal of Dermatology, 27(12), Pag 778–781.
6. Guo, Z. Z., Huang, Z. Y., Huang, L. B., & Tang, C. W. (2014). Pancreatic panniculitis in acute pancreatitis. Journal of Digestive Diseases, 15(6), Pag 327–330.
7. Quesada-Cortés, A., Campos-Muñoz, L., Díaz-Díaz, R. M., & Casado-Jiménez, M. (2008). Cold Panniculitis. Dermatologic Clinics, 26(4), Pag 485–489.
8. Peralta, L., Morais, P., Trindade, E., Barreto, F., Canelhas, Á., & Amil, J. (2011). Poststeroid panniculitis: a rare complication of systemic corticosteroid therapy. Cutaneous and Ocular Toxicology, 31(2), Pag 164–166.
9. Del Pozzo-Magaña, B. R., & Ho, N. (2016). Subcutaneous Fat Necrosis of the Newborn: A 20-Year Retrospective Study. Pediatric Dermatology, 33(6), Pag 353–355.
10. Bournas, V. G., & Eilbert, W. (2011). Infant With Facial Lesions. Annals of Emergency Medicine, 58(2), Pag 216–221.
11. Park, H. S., Choi, J. W., Kim, B., & Cho, K. H. (2010). Lupus Erythematosus Panniculitis: Clinicopathological, Immunophenotypic, and Molecular Studies. The American Journal of Dermatopathology, 32(1), Pag 24–30.

12. Kaliyadan, F., Unni, M., Dharmaratnam, A., & Manoj, J. (2011). Cytophagic histiocytic panniculitis Report of two cases. *Indian Journal of Dermatology*, 56(3), 306.
13. Geraminejad, P., et al. (2004). Alpha-1-antitrypsin associated panniculitis The MS variant. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 51(4), 645-655.
14. Ortiz, P., Skov, B., & Benfeldt, E. (2005). alpha1-Antitrypsin deficiency-associated panniculitis: case report and review of treatment options. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, 19(4), 487-490.
15. Choi, Y. J. (2018). Panniculitis, A Rare Presentation of Onset and Exacerbation of Juvenile Dermatomyositis A Case Report and Literature Review. *Archives of Rheumatology*, 33(3), 367-371.
16. Penón PM. (2014). El diagnóstico diferencial del eritema nodoso. *Rev Med Cos Cen*, 611, 609-613.
17. Mark R. Wick. (2017). Panniculitis: A summary. *Seminars in Diagnostic Pathology*, 34, 261-272.
18. Antonio Torrelo, MD, Angela Hernandez, MD. (2008). Panniculitis in Children. *Dermatol Clin*, 26, 491-500.
19. Christopher B. Hansen & Jeffrey P. Callen. (2010). Connective tissue panniculitis: lupus panniculitis, dermatomyositis, morphea/scleroderma. *Dermatologic Therapy*, 23, 341-349.
20. Kanathur, S., Sacchidanand, S., Somaiah, S., & Srinivas, S. (2013). Post-steroid panniculitis: A rare case report. *Indian Dermatology Online Journal*, 4, 318.
21. She Hyun Park, Soo-Chan Kim. (2017). Sclerema Neonatorum in a Full-Term Infant Showing Favorable Prognosis. *Ann Dermato*, 29 790-793.
22. Fiorella Bertani, et al. (Abril-junio de 2020). Panniculitis histiocítica citofágica con remisión espontánea. *Dermatología Argentina*, 26, 73-75.

XVII. LIMITACIONES DEL ESTUDIO

Al tratarse de un estudio transversal, ambilectivo, consideramos la posibilidad de sesgo de recuerdo u omisión, además debemos de tener en cuenta el hecho de que hubo varios expedientes extraviados; y se pudo perder información de pacientes que se hayan registrado con otro diagnóstico y posteriormente se haya diagnosticado paniculitis. También se eliminaron expedientes de pacientes en los cuales la información no estuvo completa y expedientes en los que no se llegó al diagnóstico.

XVIII. ANEXOS

Anexo I. Hoja de recolección de datos

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS: Características clínicas e histopatológicas de los pacientes con Paniculitis atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez de 1998-2021.

NOMBRE:

REGISTRO:

EDAD:

FECHA:

Lugar de nacimiento	
Lugar de residencia	
Sexo	Masculino: <input type="checkbox"/> Femenino: <input type="checkbox"/>
Antecedentes heredofamiliares	Positivo: <input type="checkbox"/> Negativo: <input type="checkbox"/>
Dermatosis	Localizada <input type="checkbox"/> Diseminada <input type="checkbox"/> Generalizada <input type="checkbox"/>
Segmentos afectados	Cabeza <input type="checkbox"/> Tronco <input type="checkbox"/> Extremidades superiores <input type="checkbox"/> Extremidades inferiores <input type="checkbox"/>

Características clínicas e histopatológicas de los pacientes con paniculitis atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez de 1998-2021.

Tiempo de evolucion	Días Semanas Meses Años
Tratamientos utilizados	
Estudios de laboratorio Normal/ anormal	Biometría hemática Pruebas de función hepática otros
Complicaciones	Enumerar las posibles complicacones
Tratamiento indicado	Enumerar los tratamientos indicados
Evolución	Resolución Estable Recaidas Desconocido
Clasificación clínico-Histopatológica	
Clasificación histopatológica	<ul style="list-style-type: none"> - Predominante septal: <ul style="list-style-type: none"> • <i>Con vasculitis</i> * Sin vasculitis - Predominante lobular <ul style="list-style-type: none"> • <i>Con vasculitis.</i> * Sin vasculitis
Lesiones dermatológicas	<ul style="list-style-type: none"> - Mácula - Pápula - Nódulo - Nodosidad
Otras afecciones sistémicas	<ul style="list-style-type: none"> - Fiebre - Mialgias - Artralgias - Cefalea

