

Vacunación en la Paniculitis de Weber-Christian

31/08/2006

Respuesta del Experto a ...

Vacunación en la Paniculitis de Weber-Christian

Pregunta

Se trata de una consulta realizada por un pediatra asistencial a esta Dirección General de Salud Pública. Quisiera pulsar la opinión de un experto sobre la vacunación de un niño (F.N.: 27/08/03) diagnosticado de una Paniculitis lobulillar recidivante no supurativa o Síndrome de Webwe-Cristian (diagnóstico clínico e histológico). El niño ha ingresado dos veces en dos hospitales de la red pública, en Galicia y en Madrid. Según el pediatra que consulta, los padres han sido informados en ámbas ocasiones de que su hijo no debe recibir ninguna vacuna. De hecho el niño no ha recibido ninguna dosis hasta el momento.

En este momento se encuentra a tratamiento con corticoesteroides (Estilsona gotas: 30 gotas/12 horas), pero este tratamiento no es permanente. Ignoro si existe un motivo de contraindicación genérica en función de la patología concreta, desde luego no en función de su tratamiento.

Se trata de un niño de especial riesgo, por lo que me gustaría conocer la opinión o experiencia del experto, ya que, en principio, parece sorprendente la información que tienen los padres y se precisaría documentar la indicación de vacunación.

Gracias

Raquel Zubizarreta Alberdi
Salud Pública

Respuesta del Dr. Javier Arístegui (23 de junio de 2004)

La paniculitis nodular idiopática, paniculitis recidivante no supurativa o enfermedad de Weber Christian, es una enfermedad de etiología desconocida y caracterizada por la aparición recurrente de nódulos o placas subcutáneas dolorosas de tamaño variable, preferentemente localizadas en miembros inferiores aunque también en otras partes del cuerpo, que desaparecen al cabo de días o semanas, dejando una zona residual pigmentada y deprimida. Se acompaña de síntomas generales como fiebre, malestar, náuseas, vómitos, artralgias y mialgias. Ocasionalmente puede existir afectación visceral, hepatomegalia y esplenomegalia. Histológicamente se trata de una paniculitis nodular sin vasculitis, caracterizada por una reacción aguda inflamatoria a nivel de los nódulos grasos que son ocupados por células inflamatorias (histiocitos, neutrófilos y linfocitos) y posteriormente fagocitados por macrófagos con sustitución final de la lesión por tejido fibrótico.

Etiopatogénicamente los pacientes no refieren historia previa al episodio clínico de traumatismos o agresiones físicas de la piel o tejido celular subcutáneo. En algunos pacientes se encuentran elevados niveles de inmunocomplejos circulantes, lo que sugiere un mecanismo de base inmunológica. Igualmente se ha establecido una similitud de este proceso con la paniculitis del déficit de alfa-1 antitripsina, por lo que se ha sugerido una disrregularización de la respuesta inflamatoria normal. Aunque no existe un tratamiento, en base a las aproximaciones patogénicas el tratamiento de la enfermedad de Weber Christian se establece con corticoides sistémicos, agentes fibrinolíticos, anti-inflamatorios no esteroideos y/o agentes inmunomoduladores e inmunodepresores (azatioprina, ciclofosfamida, ciclosporina, etc).

Referente a la conveniencia o no de las vacunaciones en estos pacientes se ha buscado información en diferentes Sociedades

Científicas (Federación Española de Asociaciones de Enfermedades Raras (FEDER), European Organization for Rare Disorders (EURORDIS), Servicio de Información sobre Enfermedades Raras (ORPHANET), Centro de Información sobre Enfermedades Genéticas y Raras (GARD), National Organization for Rare Disorders (NORD), VACSAF y en Servicios de Información Biomédica (PubMed, Medline), sin haber encontrado una respuesta específica a la pregunta, por lo que lamentablemente no podemos informarle documentalmente al respecto.

Dadas las características histológicas de la enfermedad y el sustrato inmunológico subyacente que parece existir, existe un riesgo teórico razonable de que la administración parenteral de antígenos vacunales pudiera desencadenar un episodio de la enfermedad. En el caso concreto del paciente y dada la edad del mismo, ante la incertidumbre de poderle vacunar sin riesgo, sería conveniente establecer las medidas de quimioprofilaxis oportunas ante procesos infecciosos de alta transmisibilidad, así como una "barrera protectora" en el entorno del niño mediante la vacunación adecuada (tos ferina, varicela, hepatitis A y B, polio inyectable, gripe, etc) de los familiares y contactos próximos y habituales del paciente.

Bibliografía

Christian HA: Relapsing febrile nodular nonsuppurative panniculitis. In: Archives of Internal Medicine 1928; 41: 338.

Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K: Panniculitis. In: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Vol 1. New York, NY: Mc-Graw Hill; 1999: 1275-1278. Lemley DE, Ferrans VJ, Fox LM, et al: Cardiac manifestations of

Weber-Christian disease: report and review of the literature. J Rheumatol 1991 May; 18(5): 756-60

Moschella SL, Hurley, HJ: Panniculitides. In: Dermatology. Vol 2. Philadelphia, Pa: WB Saunders; 1985: 1175-76.

Panush RS, Yonker RA, Dlesk A, et al: Weber-Christian disease. Analysis of 15 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1985 May; 64(3): 181-91

Schuval SJ, Frances A, Valderrama E: Panniculitis and fever in children. *J Pediatr* 1993 Mar; 122(3): 372-8

Usuki K, Kitamura K, Urabe A: Successful treatment of Weber-Christian disease by cyclosporin A. *Am J Med* 1988 Aug; 85(2): 276-8

White JW Jr, Winkelmann RK: Weber-Christian panniculitis: a review of 30 cases with this diagnosis. *J Am Acad Dermatol* 1998 Jul; 39(1): 56-62 .