

Enfermedad de Weber-Christian como causa infrecuente de hipertensión secundaria

S. Vázquez González y A. Oliveras Serrano

Servicio de Nefrología. Hospital del Mar. Barcelona

Se describe el caso de un paciente varón de 53 años, diabético, afectado de paniculitis de Weber-Christian que cursa en forma de brotes recidivantes y con infiltración inflamatoria de la grasa perivascular, perirrenal y de los hiliros renales; presenta HTA severa refractaria al tratamiento hipotensor múltiple. Pensamos que la severidad de las cifras de presión arterial pueda ser secundaria a la rigidez presente en el árbol vascular arterial provocado por la propia infiltración inflamatoria de la grasa a este nivel, pudiendo llegar a comportarse como una hipertensión renovascular donde el componente estenosante extrínseco sería dicha infiltración grasa periarterial. Se explica así la elevación de la tensión arterial sistólica, manteniendo la tensión arterial diastólica dentro de los parámetros de la normalidad. A pesar de la baja prevalencia, la paniculitis debería ser tenida en cuenta como causa de hipertensión refractaria en general e incluso de hipertensión renovascular en particular.

Palabras clave: paniculitis de Weber-Christian, hipertensión renovascular, hipertensión refractaria.

Vázquez González S, Oliveras Serrano A. Enfermedad de Weber-Christian como causa infrecuente de hipertensión secundaria. *Hipertensión* 2002;19(6):285-7.

Weber-Christian disease as unusual cause of secondary hypertension

We report the case of a 53 year-old man with diabetes and Weber-Christian disease with relapsing and inflammatory disorders of the perivascular and perirenal fat, who suffered from severe resistant hypertension, specially referred to systolic blood pressure.

We think high blood pressure may be secondary to the rigidity showed by the arterial tree, caused by the mentioned inflammatory fat disorder. In this way, it might act as a renovascular disease in which the periarterial fat infiltration would be the stenosing outside agent.

These results justify the increased systolic blood pressure with a normal diastolic blood pressure. Although its low prevalence, panniculitis would be kept in mind as a possible cause of refractory hypertension and, more than that, of renovascular hypertension in particular.

Key words: Weber-Christian panniculitis, renovascular disease, refractory hypertension.

Introducción

La paniculitis febril no supurativa, conocida por el nombre de enfermedad de Weber-Christian, es un término que designa a un proceso inflamatorio del tejido graso subcutáneo junto con afectación de la grasa visceral, intra o perivisceral¹ caracterizada por la presencia de nódulos subcutáneos de carácter recidivante, generalmente dolorosos, que se distribuyen por el tronco y las extremidades². La aparición de estos nódulos suele cursar en forma de brotes y se acompaña de sintomatología sistémica ya que,

además de la piel, puede verse afectada la grasa mesentérica, periarticular y más raramente aparecer lesiones pulmonares, pericárdicas, renales, suprarrenales, esplénicas y en médula ósea, por lo que clínicamente puede manifestarse con fiebre, artralgias y síndrome constitucional³. La hipertensión arterial (HTA) severa, así como la afectación de las arterias renales no se han descrito de forma característica en estos pacientes.

Caso clínico

Presentamos el caso de un paciente con HTA severa probablemente relacionada con la enfermedad de Weber-Christian. Se trata de un paciente de 53 años, sin hábitos tóxicos, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 de nueve años de evolución en tratamiento con insulina, dislipidemia mixta y enfermedad de Weber-Christian diagnosticada en diciembre de 1996

Correspondencia:
S. Vázquez González.
Servicio de Nefrología.
Hospital del Mar.
Passeig Marítim, 25-29.
08003 Barcelona.
Correo electrónico: AOliveras@imas.imim.es

(biopsia de epiplón) iniciada en forma de brotes recidivantes de dolor abdominal intenso acompañados de síntomas sistémicos (febrícula, poliartalgias, pérdida de peso) y la aparición de lesiones nodulares indoloras en extremidades inferiores. Inició entonces tratamiento corticoideo a dosis de 1 mg/kg/día junto con otros inmunosupresores como ciclofosfamida y ciclosporina, esta última retirada por intolerancia. Posteriormente realizó tratamiento con azatioprina, siempre con una respuesta parcial ya que las recidivas eran frecuentes. En noviembre de 1998 se diagnosticó de HTA (fase 3) de difícil control, que precisó la combinación de múltiples fármacos (calcioantagonistas, betabloqueantes, diuréticos, alfabloqueantes y vasodilatadores directos) todos ellos a dosis adecuadas sin poder lograr controles de tensión arterial inferiores a 160/85 mmHg. Varios meses después del diagnóstico de HTA refirió clínica de claudicación intermitente a los 100 metros. El estudio vascular demostró lesiones de arterioesclerosis en arterias ilíacas, así como estenosis bilateral moderada de ambas arterias renales con reducción aproximada del 50 % de la luz vascular, siendo más evidente en la arteria renal izquierda. En enero del 2001, debido al difícil control de la HTA se realizó angioplastia transluminal percutánea de esta última, con escasa repercusión sobre las cifras de tensión arterial. Las restantes exploraciones complementarias realizadas (tomografía computarizada [TAC], resonancia magnética nuclear [RMN]) destacaron la presencia de un engrosamiento de las fascias perirrenales, así como una marcada trabeculación de la grasa perirrenal, a nivel del hilio renal y alrededor de la aorta descendente (fig. 1). El ecocardiograma mostró hipertrofia ventricular

izquierda con función sistólica conservada (FE 73 %), pero destacando la afectación del tabique interauricular, donde aparecían dos comunicaciones interauriculares adquiridas, no presentes en exploraciones previas. Los datos más relevantes desde el punto de vista analítico fueron: glucosa, 125 mg/dl; urea, 36 mg/dl; creatinina, 1,1 mg/dl; hemoglobina, 10,4 g/dl; hematócrito, 29,9 %; leucocitos, $8.700 \times 10^3 \mu\text{l}$; plaquetas, $280.000 \times 10^3 \mu\text{l}$; velocidad de sedimentación globular (VSG), 129 mm en la primera hora; proteína C reactiva (PCR), 26 mg/dl; estos dos últimos utilizados como marcadores biológicos de la actividad de la panculitis. En octubre de 2001 requirió hospitalización por presentar nuevo brote de la enfermedad de Weber-Christian con dolor abdominal, fiebre y síndrome tóxico. Estos síntomas mejoraron con incremento de la corticoterapia. Sin embargo, se objetivó mal control de la HTA, sobre todo a expensas de tensión arterial sistólica con cifras de 180-190 mmHg, presentado cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva de predominio izquierdo con pobre respuesta al tratamiento diurético y deterioro de la función renal, alcanzando creatinina plasmática de 4,8 mg/dl. Tras descartar patología obstructiva de la vía excretora mediante ecografía precisó tres sesiones de hemodiálisis consecutivas, con mejoría clínica y hemodinámica tras la ultrafiltración y posterior recuperación de la función renal. Aproximadamente 10 días después, y coincidiendo con la administración de 20 mg de enalapril, presentó cuadro de hipotensión severa y oligoanuria, precisando nuevamente dos sesiones de hemodiálisis. Una vez recuperada la función renal se realizó angiografía digital de sustracción (DIVAS) arterial que demostró estenosis severa en ambas arterias renales, con reestenosis de la arteria renal izquierda previamente angioplastiada. Se practicó angioplastia renal bilateral con colocación de endoprótesis extensible (stent). Fue dado de alta con buen estado general, función renal normal y cifras de presión arterial moderadamente inferiores, pero precisando aún terapia hipotensora múltiple. Ambulatoriamente se realizó TAC helicoidal, que objetivó la permeabilidad de ambas arterias renales, así como fibrosis perivascular en el espacio retroperitoneal y presencia de fibrosis periureteral sin componente obstructivo. Cuatro meses después el paciente se mantiene con función renal normal, sin clínica de insuficiencia cardíaca y con cifras de presión arterial sistólica alrededor de 150 mmHg.

Discusión

El interés de nuestro caso radica en el diagnóstico de HTA resistente al tratamiento hipotensor y asociada a la enfermedad de Weber-Christian, com-

Fig. 1. Engrosamiento de las fascias perirrenales con una cortical renal engrosada y de aspecto adematoso. Zona fibrótica perivascular en espacio retroperirrenal.

portándose como una hipertensión renovascular. La enfermedad de Weber-Christian se ha asociado a otros procesos patológicos, como la coagulación intravascular diseminada, déficit de α_1 antitripsina, conectivopatías, amiloidosis, sarcoidosis, leucemia mieloide aguda y patología pancreática⁴.

En el caso que presentamos no se encontró enfermedad pancreática, ni déficit de α_1 antitripsina ni asociación con otras enfermedades autoinmunes. En nuestro paciente destacaba la sintomatología sistémica junto con las lesiones nodulares en miembros inferiores y la presencia de unas cifras de presión arterial elevadas con discreta sintomatología acompañante. Esto, junto con la afectación del tejido graso en diferentes territorios, incluido el retroperitoneo, nos permite considerar nuestro caso como enfermedad inflamatoria sistémica o generalizada. La hipertensión arterial es, con toda probabilidad, de etiología multifactorial, ya que se trata de un paciente diabético además de estar sometido a terapia esteroidea de forma crónica. No obstante, la severidad de la HTA, así como la refractariedad al tratamiento múltiple nos llevó a intentar descartar cualquier posible causa de HTA tratable. La presencia de inflamación del tejido graso debida a la propia enfermedad, afectando la grasa a nivel perivascular, perirrenal, así como a nivel de los hilios renales podría explicar la presencia de estenosis vascular de origen extrínseco, que estaría implicada tanto en el mantenimiento de la presión arterial elevada, comportándose como una hipertensión renovascular, como en la pobre respuesta a la terapia hipotensora. Así pues, la rigidez de la pared arterial justificaría en este paciente la presión arterial sistólica elevada junto con una presión arterial diastólica en el rango de la normalidad. El tratamiento de la enfermedad de Weber-Christian se basa en una terapia con antiinflamatorios no esteroideos (AINE)⁵ junto con corticoides, pero en algunos casos se ha recurrido a otros agentes inmunosupresores como la ciclosporina, azatioprina o metotrexate. Últimamente varias publicaciones apoyan el tratamiento con otros agentes como el micofenolato mofetil junto con pulsos de corticoides a dosis altas, sobre todo en los casos en que esta enfermedad se manifiesta con alta tasa de recidiva⁶. Además de

haber solventado, al menos por el momento, la permeabilidad de las arterias renales, pensamos que si lográsemos reducir el grado de infiltración grasa tal vez conseguiríamos mejorar el control de la HTA. Por ello, dado que algunos estudios han sugerido que el micofenolato mofetil puede ser útil en este sentido, hemos iniciado tratamiento con dicho inmunosupresor a dosis de 2 gramos/día. Los marcadores biológicos de los que disponemos para determinar el grado de actividad de la paniculitis se basan en la determinación de la VSG y PCR. Cuatro meses después el paciente mantiene una función renal normal, sin clínica de insuficiencia cardíaca, con mejor control de la presión arterial, siendo las cifras tensionales medias de 150/80 mmHg y sin presentar en este período ninguna manifestación clínica de la paniculitis. A nivel biológico la determinación de PCR está dentro del rango de la normalidad (PCR: <0,4), mientras que la VSG se halla ligeramente por encima de los valores normales (VSG: 26 mm en la primera hora), habiéndose, sin embargo, objetivado un descenso valorable.

En conclusión, aunque infrecuente, la enfermedad de Weber-Christian podría ser considerada como una causa secundaria de HTA, cuya etiopatogenia sería multifactorial, pero en la que un mecanismo posible es, como en el caso que presentamos, la hipertensión renovascular por compresión extrínseca secundaria a la infiltración de la grasa perivascular.

Bibliografía

1. Torres A, Pachón J, Martínez F, Villar J, Gómez C, Gómez P, et al. Reacción leucoeritroblástica, trombopenia y células gigantes multinucleadas en médula ósea en un caso de paniculitis recidivante de Weber-Christian. *Rev Clin Esp* 1978;148: 615-7.
2. Martínez Albadalejo M, Herrero Sagastume V. Enfermedad de Weber Christian con linfoma inmunoblástico. A propósito de un caso. *Rev Clin Esp* 1989;185:74-6.
3. Bonnet C, Arnaud M, Bertin P. Idiopathic retroperitoneal fibrosis with systemic manifestations. *J Rheumatol* 1994;21: 360-2.
4. Calvo Villas JM, Queizán Hernández JA, Fisac Martín P, López Elzaurdia C. Enfermedad de Weber-Christian y mieloma múltiple. *Med Clin (Barc)* 1994;103:199.
5. Gómez Rodríguez N, Formigo Rodríguez JL, Ferreiro Seoane JL, Antón Badiola I. Paniculitis lobular licuefaciente idiopática refractaria. *Anales Med Interna (Madrid)* 1995;12:133-5.
6. Alexander H, Enk MD. Treatment of relapsing idiopathic nodular panniculitis with mycophenolate mofetil. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:508-9.