

# Reticulohistiocitosis multicéntrica: reporte de caso

## Multicentric Reticulohistiocytosis: A Case Report

Alina Briseida Ramos Espinoza,<sup>1</sup> Esmely C. Almánzar Felipe,<sup>2</sup> Emma Guzmán,<sup>3</sup> Denis Martínez,<sup>4</sup> Fernanda Nanita Estévez<sup>5</sup> y Roberto Arenas<sup>6</sup>

<sup>1</sup> Residente de segundo año de la especialidad de Dermatología, Instituto Mexicano del Seguro Social Centro Médico Nacional del Noreste 25, Monterrey, Nuevo León

<sup>2</sup> Residente de tercer año de Dermatología, idcp-dbbd, Santo Domingo, República Dominicana

<sup>3</sup> Médico cirujano-dermatólogo, idcp-dbbd, Santo Domingo, República Dominicana

<sup>4</sup> Médico dermatóloga, idcp-dbbd, Santo Domingo, República Dominicana

<sup>5</sup> Médico dermatopatólogo, idcp-dbbd, Santo Domingo, República Dominicana

<sup>6</sup> Dermatólogo y micólogo, Sección de Micología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México

### RESUMEN

La reticulohistiocitosis multicéntrica es una forma de histiocitosis de células no Langerhans, con proliferación local de macrófagos, de etiopatogenia desconocida, que afecta principalmente al sexo femenino entre los 30 a 50 años de edad. Presentamos un caso de reticulohistiocitosis multicéntrica en un paciente masculino de 64 años de edad, de ocho meses de evolución con múltiples neoformaciones de aspecto nodular localizadas en la cara, pero sin sintomatología sistémica.

**PALABRAS CLAVE:** reticulohistiocitosis, reticulohistiocitosis multicéntrica

### Introducción

Las reticulohistiocitosis son un grupo de enfermedades ocasionadas por una proliferación anormal de macrófagos. Se dividen en tres grupos clínicos, pero con histopatología semejante: reticulohistiocitosis multicéntrica (lesiones cutáneas múltiples, artritis y, en ocasiones, otras manifestaciones internas), reticulohistiocitosis cutánea difusa (múltiples neoformaciones de aspecto papular en la cara, el tronco y las extremidades que confluye en placas, sin evidencia de afección articular o sistémica) y el reticulohistiocitoma solitario (caracterizado por una lesión nodular cutánea única, generalmente en la cabeza o el cuello).<sup>1,2</sup>

### Presentación de caso

Paciente masculino de 64 años de edad, sin antecedentes heredofamiliares y personales patológicos de importancia. Presenta una dermatosis bilateral y asimétrica, localizada en la cara, afecta la frente, ambas mejillas y el dorso de la nariz, constituida por múltiples neoformaciones de aspec-

### ABSTRACT

Multicentric reticulohistiocytosis is a form of histiocytosis of non-Langerhans cells, with local proliferation of macrophages, of unknown etiopathogenesis. It mainly affects females between 30 and 50 years of age. We present a 64-year-old male with multicentric reticulohistiocytosis and eighth months history with multiple nodular-like neoforations on the face, without systemic symptoms.

**KEYWORDS:** reticulohistiocytosis, multicentric reticulohistiocytosis

to papulonodular, bordes bien definidos, eritematosas con telangiectasias en la periferia, de superficie lisa, de tamaño variable de entre 0.5 y 1.5 cm de diámetro, de consistencia firme (figura 1). Acudió a consulta porque desde hace ocho meses presentaba lesiones en la cara, con prurito leve, dijo no tener síntomas articulares, fiebre ni pérdida de peso. En sus estudios de laboratorio se encontraron niveles aumentados de LDL, colesterol total y triglicéridos. En la radiografía de ambas manos no hay evidencia de lesiones, pero en el ultrasonido se observó tendinitis del cuarto dedo de la mano izquierda; en la radiografía de los pies hay osteofitos en la articulación interfalángica del primer dedo y tendinosis de la inserción del tendón calcáneo. La radiografía de tórax no mostró alteración radiográfica. En la histopatología de biopsia de piel se observó atrofia de la epidermis, en todo el espesor de la dermis hay una densa proliferación de histiocitos con citoplasma eosinofílico (apariencia de vidrio esmerilado), células gigantes multinucleadas y células linfoides (figuras 2 y 3).

### CORRESPONDENCIA

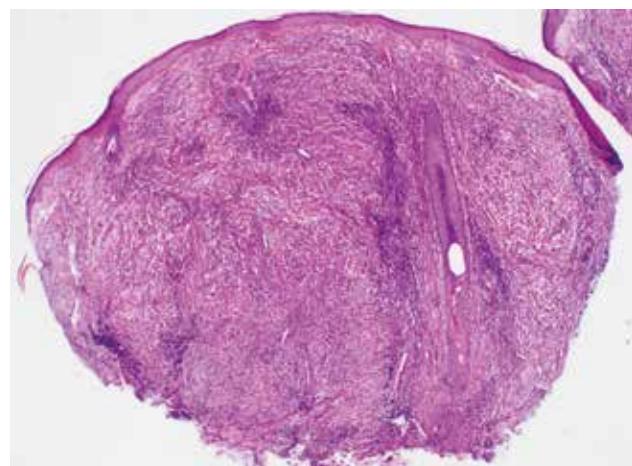
Dr. Roberto Arenas ■ rarenas98@hotmail.com; ali\_bri17@hotmail.com ■ Teléfono: 66 7426 4726  
Sección de Micología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México.



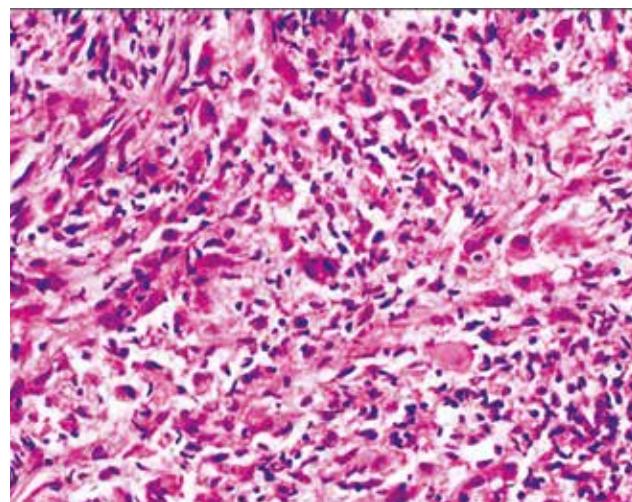
**Figura 1.** Dermatosis localizada en la cara, constituida por múltiples neoformaciones eritematosas de aspecto papulonodular.

## Discusión

Las histiocitosis son un grupo de enfermedades polimórficas que resultan de la proliferación de células del sistema fagocítico mononucleado. Estas enfermedades se clasifican como histiocitosis de células de Langerhans e histiocitosis de células no Langerhans. Las células de las histiocitosis de células no Langerhans derivan del mismo precursor CD34+ medular que las células de las histiocitosis de células de Langerhans, pero su vía de diferenciación es a células dendríticas dérmicas e intersticiales. La mayor parte de las histiocitosis de células no Langerhans comparte un inmunofenotipo similar (factor XIIIa+, CD68+, CD163+, Fascin+, CD14+), lo que sugiere que corresponden a diferentes estadios evolutivos de una misma enfermedad. Las histiocitosis de células no Langerhans incluye enfermedades regresivas (xantogranuloma juvenil, histiocitosis céfálica benigna, xantoma papuloso, histiocitoma eruptivo generalizado, histiocitosis sinusal de Rosai y Dorfman) y no regresivas (xantoma disseminatum de Montgomery, histiocitosis mucinosa progresiva hereditaria, histiocitosis nodular progresiva, enfermedad de Erdheim-Chester y reticulohistiocitosis multicéntrica).<sup>3</sup>



**Figura 2.** Histopatología con vista panorámica que muestra densa proliferación de histiocitos con citoplasma eosinófilico (apariencia de vidrio esmerilado), células gigantes multinucleadas y células linfoides en todo el espesor de la dermis (HE 4x).



**Figura 3.** Se aprecian con mayor detalle las células que constituyen la proliferación celular (HE 40x).

La prevalencia de la reticulohistiocitosis multicéntrica no se conoce con exactitud, en la literatura médica sólo hay aproximadamente 300 casos publicados en todo el mundo, con una distribución global. En 1954, Goltz y Laymon acuñaron el término reticulohistiocitosis multicéntrica por el origen multifocal y la naturaleza sistémica de la enfermedad. Además, se considera una dermatosis paraneoplásica en hasta 30% de los casos, se asocia con trastornos malignos de órgano sólido y hematológicos, como linfoma, melanoma, cáncer de mama, pulmón y colon. Esta enfermedad puede coexistir con enfermedades autoinmunes como síndrome de Sjogren, lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis, esclerosis sistémica, enfermedad celiaca y cirrosis biliar.<sup>4-6</sup>

La etiopatogenia no está dilucidada en la actualidad, no se ha demostrado que exista un componente genético, pero se sugiere que hay una respuesta inflamatoria a diversos estímulos, como la radiación ultravioleta, traumatismos, neoplasias e infecciones (micobacterias). Se considera que esta enfermedad tiene una base inmunológica, donde interviene el factor de necrosis tumoral alfa.<sup>7</sup>

El rango de edad de presentación de la enfermedad es de los 30 a los 50 años, afecta al sexo femenino más frecuentemente, en una relación 3:1.<sup>5,6,8</sup>

Puede afectar la mucosa (principalmente mucosa oral y nasofaríngea), la piel, las articulaciones, y es posible que sea sistémica. El 40% de los casos comienza con síntomas articulares, 30% con síntomas cutáneos y 30% con ambos.<sup>7</sup>

La presentación más común incluye lesiones de aspecto papulonodular, de tamaño de 0.3 a 2 cm, de color variable, puede ser del color de la piel o eritematosas, y se localizan en la cabeza y las extremidades superiores, principalmente en las articulaciones interfalangicas y el codo. El compromiso articular de carácter inflamatorio se caracteriza porque es bilateral y simétrico, con edema y dolor de la articulación, predominantemente articulaciones pequeñas como las interfalangicas, pero también se pueden afectar rodillas, muñecas, codos, tobillos y cadera. La artritis es destructiva y mutilante en 45% de los casos. A nivel cardiaco se puede presentar pericarditis, falla cardiaca congestiva, cardiomegalia y enfermedad arterial coronaria. En el aspecto pulmonar, ocasiona derrame pleural y fibrosis pulmonar. Se pueden presentar síntomas generales como pérdida de peso, mialgias, linfadenopatía, debilidad y fiebre. La evolución de la enfermedad es impredecible, en algunos casos es autolimitada, pero en otros es persistente y progresiva, la deformidad articular permanece, por lo que es importante realizar un diagnóstico oportuno.<sup>4,7,9</sup>

No hay alteraciones de laboratorio específicas, puede existir aumento de la velocidad de sedimentación globular, proteína C reactiva, del factor reumatoide y anticuerpos antinucleares; dislipidemia con hipercolesterolemia y anemia normocítica. Los hallazgos de imagen pueden evidenciar cambios articulares inflamatorios y erosiones.<sup>6,10</sup>

El diagnóstico de la enfermedad se confirma de manera histológica al identificar una infiltración de histiocitos y células gigantes multinucleadas en las lesiones.<sup>1,4</sup> Los estudios con inmunohistoquímica son positivos para CD4, CD45, CD68, lisozimas,  $\alpha$  antitripsina y extendidos negativos para CD20, S100 y factor XIIa.<sup>10</sup>

El diagnóstico diferencial del reticulohistiocitoma en la etapa adulta incluye xantogranuloma, dermatofibroma, fibrolipoma, nevo de Spitz, mastocitoma, granuloma

piógeno y las formas superficiales de histiocitoma fibroso maligno.<sup>1</sup>

No hay guías de tratamiento y seguimiento de estos pacientes, ya que los resultados de los fármacos son variables y no modifican el curso clínico de la enfermedad, pero debido al daño articular severo que puede ocasionar esta enfermedad, se sugiere brindar tratamiento. Los fármacos que se usan son los antiinflamatorios no esteroides, esteroides sistémicos como prednisona en dosis de 1 mg/kg/día, metotrexate 7.5-25 mg/semanal, ciclofosfamida oral 200 mg/día, azatioprina, ciclosporina y biológicos anti-TNF como infliximab. Los bifosfonatos como alendronato y ácido zolendrónico mejoran tanto las lesiones cutáneas como la artritis.<sup>4,5,10</sup>

El reticulohistiocitoma cutáneo se puede extirpar quirúrgicamente, y tiene poco riesgo de recidiva.<sup>1</sup>

## Conclusión

Presentamos un caso clínico atípico de una reticulohistiocitosis multicéntrica asociada a dislipidemia en un paciente masculino que inició con una presentación cutánea localizada, aunque simula una cutánea difusa con cambios inflamatorios en las articulaciones de manos y pies. Debido a que es una enfermedad con una evolución impredecible, por los pocos casos reportados, se le dará seguimiento anual para vigilar el desarrollo de neoplasia o artrosis y poder brindar un tratamiento oportuno.

## BIBLIOGRAFÍA

- Villanueva Otamendi A, Ramos Garibay JA y Manríquez Reyes A, Reticulohistiocitoma solitario, *Rev Cent Dermatol Pascua* 2012; 21(1):24-6.
- Vázquez Bayo C, Rodríguez Bujaldón A, Jiménez Puya R, Galán M, Vélez A, Moreno JC y Marchal T, Reticulohistiocitosis cutánea difusa, *Actas Dermo-Sifiliográficas* 2006; 97(2):118-21.
- Fauconneau Ay y Beylot-Barry M, Histiocitosis de células de Langerhans y de células no de Langerhans, *EMC-Dermatología* 2012; 46(2):1-11.
- Farokhi A, Van Vugt RM, Hoekzema R y Nurmoohamed MT, Multicentric reticulohistiocytosis: a case report, *BMC Res Notes* 2018; 11(1):647.
- Selmi C, Greenspan A, Huntley A y Gershwin ME, Multicentric reticulohistiocytosis: a critical review, *Current Rheumatology Reports* 2015; 17(6):51.
- Bolognia JL, *Dermatology*, 4<sup>a</sup> ed, Pekín, Elsevier, 2018, pp. 1627-1628.
- Rosero Arcos CP, Castillo Soto GK, Jácome Clavijo AP, Reticulohistiocitosis multicéntrica: a propósito de un caso, *Med Cutan Iber Lat Am* 2017; 45(1):55-8.
- Tajirian AL, Malik MK, Robinson Bostom L y Lally EV, Multicentric reticulohistiocytosis, *Clinics in Dermatology* 2006; 24(6):486-92.
- Sattler ME, Berbotto GA y Raggio GA, Reticulohistiocitosis multicéntrica en paciente con artritis reumatoide, *Rev Méd Rosario* 2014; 80:117-21.
- Vargas F, Restrepo JP, Velásquez CJ, Velásquez MP et al, Reticulohistiocitosis multicéntrica, *Revista Colombiana de Reumatología* 2007; 14(3):219-28.