



Localizador 16039

Reticulohistiocitosis multicéntrica, a propósito de un caso

Multicentric reticulohistiocytosis, apropos of a case

Carla Patricia Rosero Arcos,* Gladys Katuska Castillo Soto,† Aracely del Pilar Jácome Clavijo‡

Palabras clave:

Reticulohistiocitosis multicéntrica, artritis y nódulos en piel.

Key words:

Multicentric reticulohistiocytosis, arthritis and skin nodules.

RESUMEN

Las reticulohistiocitosis fueron descritas en 1982 por Goette y sus colaboradores; refieren tres cuadros clínicos relacionados: reticulohistiocitoma cutáneo solitario (caracterizado por una lesión nodular cutánea única, generalmente en la cabeza o cuello), reticulohistiocitosis multicéntrica (RHM; con lesiones cutáneas múltiples, artritis y, en ocasiones, otras manifestaciones internas) y reticulohistiocitosis cutánea difusa (erupción papular en cara, tronco y extremidades que confluye en placas, sin evidencia de afección articular o sistémica). La enfermedad se caracteriza por artritis destructiva y mutilante, cambios ungüales, adenopatías, infiltración linfocítica visceral asociada a lesiones papulonodulares en la piel debido a una proliferación de histiocitos y células gigantes multinucleadas. La RHM progresa hacia artritis mutilante en 45% de los casos, en comparación con 5% para las artritis reumatoide y psoriásica. Reportamos un nuevo caso de reticulohistiocitosis multicéntrica en Ecuador y realizamos una revisión de la literatura.

ABSTRACT

Reticulohistiocytosis were described in 1982 by Goette et al, who referred three related clinical pictures: reticulohistiocytoma skin alone (characterized by a single cutaneous lesion, usually in the head or neck), multicentric reticulohistiocytosis (RHM; with multiple, arthritis, skin lesions and sometimes other internal manifestations), and diffuse cutaneous reticulohistiocytosis (papular rash on the face, trunk and extremities that forms plaques, with no evidence of joint or systemic disease). The disease is characterized by destructive and mutilating arthritis, nail changes, lymphadenopathy, visceral lymphocytic infiltration associated with papulonodular skin lesions due to a proliferation of histiocytes and giant cells. The RHM progresses to mutilating arthritis in 45% of the cases, compared with 5% for rheumatoid and psoriatic arthritis. We report a new case of multicentric reticulohistiocytosis in Ecuador and we review the literature.

INTRODUCCIÓN

La reticulohistiocitosis multicéntrica (RHM) tiene múltiples sinónimos en la literatura; dentro de ellos se mencionan «histiocitosis de células gigantes», «dermatoartritis lipóide», «reticulohistiocitoma gigantocelular», «reticulohistiocitosis de células gigantes», «xantomatosis cutánea no diabética», «xantomatosis normocolesterolémica».¹ Pertenece al grupo de las reticulohistiocitosis, por lo que algunos autores la definen como presentaciones dentro de un mismo espectro de enfermedad.²-⁴ El padecimiento es de comienzo insidioso y curso progresivo; 40% de los casos comienzan con síntomas articulares, 30% con síntomas cutáneos y 29% con ambos.³,⁵,⁶ Las manifestaciones clínicas son variadas: incluyen afección mucosa, cutánea, articular e, incluso, sistémica.³ La RHM ha sido asociada a muchas patologías,

aunque diversos autores coinciden en que la asociación es casual.³ No existe tratamiento eficaz para la RHM; existen médicos que sugieren que la intervención farmacológica en la RHM no cambia el curso clínico de la enfermedad; hay varios reportes con numerosos fármacos, con resultados variables.³,⁷

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una mujer indígena de 58 años, con antecedentes patológicos de tuberculosis pulmonar a los 35 años, con tratamiento antifímico completo. Consultó por un cuadro clínico de un mes de evolución caracterizado por lesiones nodulares eritematovioláceas que iniciaron en la cara y el pecho, y se diseminaron hacia las orejas, tronco y extremidades; causaban prurito, algunas se ulceraron; se acompañaban de dolor articular intenso de manos, rodillas y

* Médico tratante de Dermatología, tutora del Postgrado de Dermatología, Universidad Central del Ecuador.

† Médico residente del tercer año del Postgrado de Dermatología, Universidad Central del Ecuador.

Unidad Dermatológica
Gonzalo González, Hospital General Docente de Calderón.

Conflicto de intereses:
Ninguno.

Recibido:
21/Abril/2016.
Aceptado:
02/Marzo/2017.



columna que dificultaba la deambulaci3n. Presentaba, adem1s, una p1rdida de peso de aproximadamente 10 kg en un mes, acompa1ada de anorexia.

Exploraci3n f1sica: Dermatitis generalizada caracterizada por n3dulos duros a la palpaci3n, aislados; algunos se agrupaban en la cara, el pabell3n auricular, el t3rax y las extremidades. Algunas lesiones estaban ulceradas y dejaban el 1rea denudada, con costras melic3ricas (*Figura 1*). Revisi3n de aparatos y sistemas: Adenopat1as inguinales bilaterales, no dolorosas; no presentaba visceromegalias. Pruebas complementarias: Leucopenia 3000, TSH 7.31 $\mu\text{g/dL}$ y VSG 29, aumentadas. PPD: negativo; densitometr1a 3sea: osteoporosis severa. FR negativo. Se realizaron radiograf1as con los hallazgos descritos en la *figura 2*. Radiograf1a de t3rax: no evidencia patolog1a. Histopatolog1a: El examen histopatol3gico mostraba granulomas de c3lulas de Langerhans CD68 positivos (*Figura 3*). Evoluci3n: La paciente ingres3 a hospitalizaci3n por su mal estado general; durante su estad1a se realiz3 tomograf1a simple y contrastada toracoabdominal, donde se report3 masa tumoral hep1tica. Con este hallazgo fue transferida a oncolog1a, donde su diagn3stico de ingreso fue masa tumoral hep1tica; se intentaba establecer si el tumor era primario o metast1tico, pero los an1lisis no se llegaron a concretar porque la mujer falleci3 a los pocos d1as del ingreso al servicio.



Figura 1. N3dulos diseminados en la cara y extremidades, algunos ulcerados.

DISCUSI3N

La reticulohistiocitosis multic3ntrica (RHM) es una histiocitosis no langerhiana perteneciente al grupo II de histiocitosis; se caracteriza por la proliferaci3n local de fagocitos, seg1n la OMS.¹ Es un raro trastorno del que se han descrito hasta el 2014 m1s de 200 casos.^{5,8} A nivel de la piel, se presentan lesiones papulonodulares que pueden estar acompa1adas de s1ntomas generales inespec1ficos; en el 45% de los casos se acompa1an de artritis destructiva



Figura 2. En la radiograf1a del pie izquierdo se observa una disminuci3n del espacio intermetatarsiano y signos de osteoporosis severa; en la radiograf1a del radio se observan erosiones lineales en la di1fisis.

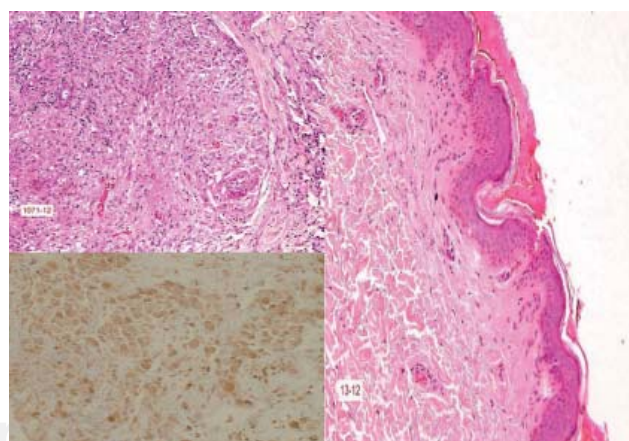


Figura 3. Epidermis respetada, dermis ocupada por histiocitos epiteloides rodeados de linfocitos y c3lulas gigantes multinucleadas con formaci3n de granulomas de c3lulas gigantes de Langerhans; estas c3lulas son PAS negativo, coloraci3n Ziehl negativa y BAAR negativo. Tinci3n CD68 positiva, que muestra positividad difusa para c3lulas histioc1ticas.

y mutilante.⁹ Otros signos son adenopatías, visceromegalias (gracias a la infiltración linfocítica visceral) y cambios ungueales, pero estos no son constantes. Muchos de los casos presentados se relacionan con una enfermedad subyacente.¹⁰ La patogénesis de la RHM sigue siendo desconocida.¹¹ Sin embargo, se sugiere que la enfermedad es el resultado de una respuesta inflamatoria a estímulos variables, que incluyen radiación ultravioleta, traumatismos, neoplasias e infecciones. Existen datos que aportan a una base inmunológica donde intervendría el factor de necrosis tumoral alfa (TNF- α).^{12,13}

El carácter principal es la proliferación local de los fagocitos secundaria a un factor desencadenante no conocido que produce un desorden en la función celular y favorece un estado proinflamatorio.¹⁴ Afecta de manera predominante a mujeres, sobre todo en la cuarta década de la vida.¹⁵ Clínicamente, se caracteriza por nódulos de afectación mucocutánea y artritis; también puede acompañarse de síntomas generales. No hay alteraciones de laboratorio específicas y los hallazgos de imagen pueden evidenciar cambios articulares inflamatorios y erosiones,^{15,16} como en nuestro caso. El diagnóstico en nuestra paciente se realizó mediante el estudio histopatológico de las lesiones cutáneas que demostraba la presencia de histiocitos gigantes multinucleados con citoplasma claro en vidrio esmerilado, positivos a tinción CD68.¹⁵

En el contexto de nuestra enferma, con lesiones nodulares y artralgiás, nuestros diagnósticos diferenciales cutáneos fueron sarcoidosis, linfomas y xantogranuloma necrobiótico diseminado. Todas estas patologías fueron

descartadas con base en la histopatología, ya que en la sarcoidosis se observan granulomas sarcoides y con pocos o ningunos histiocitos, el linfoma muestra ausencia de atipia en los linfocitos y el xantogranuloma necrobiótico, ausencia de necrobiosis.

Desde el punto de vista articular, había que diferenciarla de la artritis reumatoide, que se pudo descartar por la presencia de lesiones cutáneas y porque generalmente el espacio interarticular está aumentado y no disminuido, como ocurrió en nuestra paciente; además, el FR fue negativo.

CONCLUSIONES

Consideramos que nuestro caso puede pertenecer a reticulohistiocitosis multicéntrica reactiva a una infección previa, como la tuberculosis, y paraneoplásica, ya que nuestra paciente fue diagnosticada de una neoplasia hepática.¹⁷ No existe tratamiento específico para la RHM; la intervención farmacológica puede mejorar la sintomatología, pero no cambiar el curso de la enfermedad. Hay reportes aislados de buena respuesta a diferentes esquemas terapéuticos.^{7,18,19}

Correspondencia:

Carla Patricia Rosero Arcos

Capitán Geovanni Calles y Derby,

sector Calderón, Quito, Ecuador.

Tel: 593023952700

E-mail: carlirosero@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Cabrera HN, Carriquiri MF, Mendoza G, Casas JG. Reticulohistiocitosis multicéntrica. Asociación con vitiligo. *Arch Argent Dermatol*. 2012; 62: 7-12.
2. Goette DK, Odom RB, Fitzwater JE Jr. Diffuse cutaneous reticulohistiocytosis. *Arch Dermatol*. 1982; 118: 173-176.
3. Garzón E, Rosero C, Herrera V. Reticulohistiocitosis. Capítulo 166. *Dermatología Ibero Latinoamericana*. [En línea]. Depósito legal Ppi201002DC3612, Noviembre 2011. Disponible en: www.piel-l.org/libreria
4. Snow JL, Su WPD. Histiocytic diseases. *J Am Acad Acad Dermatol*. 1995; 33: 111-116.
5. Yoshida M, Belt EA, Kaarela K, Kauppi MJ, Shimamura T. Prevalence of mutilans-like hand deformities in patients with seropositive rheumatoid arthritis: a prospective 20-year study. *Scand J Rheumatol*. 1999; 28: 38-40.
6. Luz FB, Gaspar TAP, Kalil-Gaspar N, Ramos-e-Silva M. Multicentric reticulohistiocytosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2001; 15: 524-531.
7. Motegi SI, Yonemoto Y, Yanagisawa S, Toki S, Uchiyama A, Yamada K et al. Successful treatment of multicentric reticulohistiocytosis with adalimumab, prednisolone and methotrexate. *Acta Derm Venereol*. 2016; 96 (1): 124-125.
8. Mestroni MC, Krpan S, Marini MA, Allevato MA. Reticulohistiocitosis multicéntrica. *Arch Argent Dermatol*. 2012; 62: 171-178.
9. Satler ME, Berbotto GA, Raggio JC. Reticulohistiocitosis multicéntrica en paciente con artritis reumatoidea. *Rev Med Rosa Rio*. 2014; 80: 117-121.
10. Gorman JD, Danning C, Schumacher HR, Klippel JH, Davis JC Jr. Multicentric reticulohistiocytosis: a case report with immunochemical analysis and literature review. *Arthritis Rheum*. 2000; 43: 930-938.
11. Barrow MV, Holubar K. Multicentric reticulohistiocytosis: a review of 33 patients. *Medicine*. 1969; 48: 287-305.
12. Mazza J, Rossi A, Weinberg JM. Innovative uses of tumor necrosis factor inhibitors. *Dermatol Clin*. 2010; 28: 559-575.

13. Taniguchi T, Asano Y, Okada A, Sugaya M, Sato S. Ultraviolet light-induced Köbner phenomenon contributes to the development of skin eruptions in multicentric reticulohistiocytosis. *Acta Derm Venereol.* 2011; 91 (2): 160-163.
14. Kovach BT, Calamia KT, Walsh JS, Ginsburg WW. Treatment of multicentric reticulohistiocytosis with etanercept. *Arch Dermatol.* 2004; 140: 919-921.
15. Favara BE, Feller AC, Pauli M, Jaffe ES, Weiss LM, Arico M et al. Contemporary classification of histiocytic disorders of childhood. *Med Pediatr Oncol.* 1997; 29: 157-166.
16. Femia AN, Rapini RP, Callen JP, Vleugels RA, Diamond HS. Multicentric reticulohistiocytosis. 2015. [Medscape]
17. Contreras BM. Diagnóstico diferencial de la artropatía de las articulaciones interfalángicas distales de las manos. *Seminarios de la Fundación Española de Reumatología.* 2008; 9 (1): 43-58.
18. Codriansky KA, Rünger TM, Bhawan J, Kantarci A, Kissin EY. Multicentric reticulohistiocytosis: a systemic osteoclastic disease? *Arthritis Rheum.* 2008; 59: 444-448.
19. Evole M, Guillén C. Reticulohistiocitosis multicéntrica. *Piel.* 1990; 5: 69-76.

www.medigraphic.org.mx