

Afectación ósea severa en reticulohistiosis multicéntrica, una enfermedad infrecuente. A propósito de un caso.

Severe bone involvement in multicentric reticulohistiocytosis, a rare disease. A case report.

QUINTERO QUESADA J. ESTEO PÉREZ I, LÓPEZ ORTIZ R, MÉNDEZ PÉREZ L.

SERVICIO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA. HOSPITAL REGIONAL CARLOS HAYA. MÁLAGA.

Resumen. La reticulohistiocitosis multicéntrica es una enfermedad muy infrecuente que afecta preferentemente a individuos de una edad media, y que se caracteriza por la aparición de nodulos diseminados en piel, mucosas, tejido subcutáneo y sinovial, xantomas, y afectación de pequeñas articulaciones de los dedos de las manos de apariencia similar a la artritis reumatoide, además de articulaciones de gran tamaño, principalmente hombros, caderas y rodillas, sobre las que sobreviene una artritis deformante y mutilante. Se presenta el caso de un varón de 55 años con afectación severa de hombros y caderas al que fue preciso recambiarle ambas articulaciones coxofemorales.

Summary. Multicentric reticulohistiocytosis is a rare systemic disease which affects middle age patients, manifested by gradual development of nodules in the skin, mucosa, subcutaneous tissues and synovia, xantomas, and arthritis of the small joints of the hands, similar to rheumatoid arthritis. Involvement of large joints as shoulders, hips and knees resulting in deforming and erosive arthritis. A case of a 55 year-old patient is presented, with severe destruction of shoulder and hips requiring bilateral total hip arthroplasty.

Introducción. La reticulohistiocitosis multicéntrica es una rara enfermedad sistémica, de origen desconocido, que se caracteriza por la aparición gradual de nodulos en el tejido subcutáneo, en mucosas, en la piel, sinoviales y en ocasiones en periostio y hueso, resultando en artritis erosiva y desfiguramiento del rostro (1,2).

La biopsia de dichos nodulos en cualquiera de sus localizaciones arroja siempre un resultado similar: células gigantes multinucleadas e histiocitos con una apariencia del citoplasma "en vidrio esmerilado" secundaria a inclusiones lipídicas. La apari-

ción de xantomas es bastante frecuente en estos pacientes, aunque su relación con el contenido lipídico hallado en los macrófagos no está claro aún (3-6).

Es frecuentemente confundida con la artritis reumatoide, con la que presenta ciertas similitudes.

La edad de aparición es variable desde la adolescencia a la senectud, aunque la edad media de los pacientes viene a ser de 43 años, y el sexo predominante es el femenino en una proporción de 3 a 1.

El cuadro clínico es de aparición lenta e insidiosa, suele comenzar como una poliar-

Correspondencia:
Julio Quintero Quesada
C/ Alonso Carrillo
de Albornoz, 2, 1º p.3
Málaga, 29017
Tlfno 952291462
jqintero@nacom.es

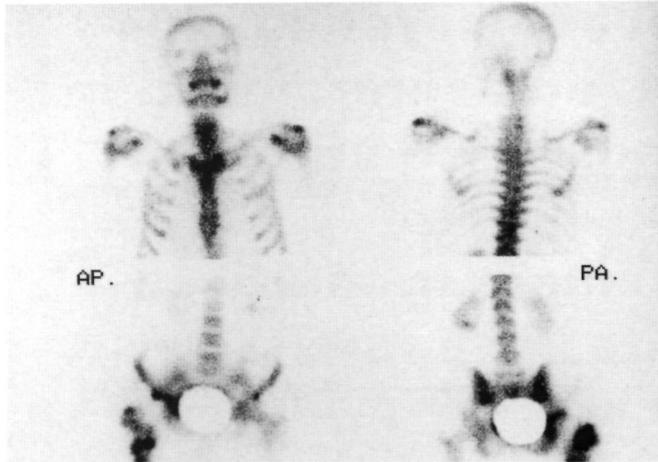


Figura 1. Gammagrafía ósea que demuestra la hipercaptación de marcador radioactivo en la cadera derecha



Figura 2. Fractura transcervical de la cadera derecha

tritis seguida meses o años más tarde por la erupción nodular. La progresión de la inflamación articular se acelera, desembocando en una artritis deformante, incapacitante y mutilante, que afecta a hombros, caderas, rodillas, además de pequeñas articulaciones, sobre todo de las manos, que es donde primero se suele localizar.

Los estudios radiológicos revelan indefectiblemente una reabsorción de hueso subcondral, que da lugar a un ensanchamiento del espacio articular (7-9)

Caso clínico. El caso que presentamos es

el de un varón de 55 años, con antecedentes de extirpación 14 años antes de lesiones sobrelevadas en ambos glúteos y región anal, que tras su estudio anatomopatológico resultaron ser xantomas. A los pocos meses comenzó con un cuadro de dolor traumático de características mecánicas e impotencia funcional en la cadera derecha que cedió con tratamiento antiinflamatorio. Posteriormente, el dolor se reprodujo en la cadera contralateral, alternándose de nuevo con el de la cadera derecha por periodos. Se realizó gammagrafía ósea, que reveló hipercaptación a nivel de dicha cadera (Fig. 1). A los cuatro años del comienzo de los dolores ingresa en el Servicio de urgencias tras caída con dolor severo en cadera derecha e impotencia funcional completa, diagnosticándosele fractura transcervical de fémur (Fig.2), por la que es intervenido realizándosele artroplastia total de cadera. Durante la intervención se biopsia un tejido anómalo, amarillento, de consistencia grasa que se encuentra yuxtaarticular, y que es enviado para su estudio junto con la cabeza y cuello femorales. En el informe anatomopatológico se describen amplias zonas de necrosis, cúmulos de células xantomatosas y células gigantes junto a un componente inflamatorio de tipo mixto, situadas en cabeza y cuello femoral y en las partes blandas circundantes enviadas para su análisis.

Tras un periodo de tres años con dolores ocasionales en la cadera derecha, comienza con dolor en ambos hombros con aumento de volumen e impotencia funcional parcial de los mismos, que es tratado con antiinflamatorios nuevamente, hasta que dos años después ingresa nuevamente para intervención quirúrgica de remplazo articular sobre la cadera izquierda, dado los dolores severos e incapacitantes que presentaba ya (Fig.3). Es intervenido satisfactoriamente, pero a los dos meses de la intervención comienza con fiebre vespertina no filiada, VSG elevada a 79, PCR elevada a 208,8 mg/l, anemia (10,5 gr/dl de hemoglobina), con título de ASLO normal. Llama la atención el nuevo aumento de tamaño de ambos



Figura 3. Deformidad ósea significativa en la cadera izquierda con reabsorción ósea de la región cervical y trocánterica

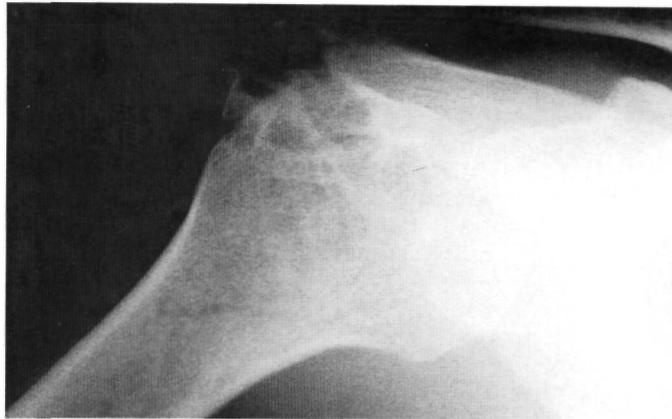


Figura 4. Imagen radiológica de afectación ósea en el hombro derecho

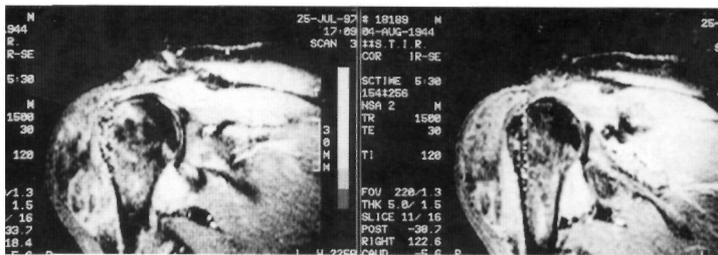


Figura 5. Imagen de RMN donde se aprecia rarefacción ósea significativa a nivel del hombro derecho, secundaria a la importante afectación

hombros, no doloroso, que en el estudio radiológico y RMN muestra aumento de partes blandas con deformidad y múltiples erosiones en ambas cabezas humerales y acromion (Figs. 4 y 5).

El diagnóstico definitivo se realiza mediante nueva biopsia a nivel de hombro derecho, resultando ser una reticulohistiocitosis multicéntrica, con afectación poliarticular.

El paciente comienza con tratamiento quimioterápico reglado mediante ciclos de ciclofosfamida, adriamicina, vincristina y prednisona (CHOP), mejorando sustancialmente su cuadro al presentar una remisión completa de la enfermedad.

Discusión. La reticulohistiocitosis multicéntrica es una enfermedad de origen des-

conocido que presenta una afectación ósea y articular entre otras muchas localizaciones. La deformación que puede producir a nivel del hueso probablemente esté en relación con un desequilibrio de la actividad osteoblástica/osteoclástica, que provoca trastornos en la remodelación del hueso. Este desequilibrio puede producir un debilitamiento de ciertas localizaciones propensas a fracturas, como es el caso del paciente que se presenta. La medicación quimioterápica y los tratamientos ortopédicos paliativos son, por ahora la única esperanza para estos pacientes, por lo que el tratamiento multidisciplinar en el que deben colaborar distintos especialistas (reumatólogos, oncólogos, cirujanos ortopédicos, rehabilitadores, etc.) será el más adecuado para los mismos. ■■■■■

Bibliografía

1. **Barrow MV, Holubar K. Multicentric Reticulohistiocytosis.** *Medicine* 1969; 48:287-305.
2. **Zelger B, Cerio R, Soyer HP, Misch K, Orchard G, Wilson-Jones E.** Reticulohistiocytoma and Multicentric Reticulohistiocytosis. *Am J Dermatopathol* 1994; 16:577-84.
3. **Rodríguez Serna M, Febrer I, Aliaga N.** Non Langerhans cell histiocytosis. Clinical, hystological and immunohistological study of 47 cases. *Pediatr Dermatol* 1998;15:247-52.
4. **Lotti T, Santucci M, Casigliani R, Fabbri P, Bondi R, Panconesi E.** Multicentric Reticulohistiocytosis. *Am J Dermatopathol* 1988; 10:497-504.
5. **Werb Z.** Pathways for the modulation of macrophage collagenase activity. En: Horton JE, Tarpley TM, Davis WF editores. *Mechanism of localized bone loss.* Washington DC: Information retrieval; 1978, p. 213-8.
6. **Salisbury JR, Hall PA, Williams HC, Mangi MH, Mufti GT.** Multicentric reticulohistiocytosis detailed immunophenotyping confirms macrophage origin. *Am J Surg Pathol* 1990; 14:687-93.
7. **Gianotti F, Caputo R.** Histiocytic syndromes: a review. *J Am Acad Dermatol* 1985; 13:383-404.
8. **Kuramoto Y, Ilizawa O, Aiba S, Makino Y, Tagami H.** Multicentric reticulohistiocytosis in a child with sclerosing lesión of the leg: immunohistochemical studies and therapeutic trial with systemic cyclosporine. *J Am Acad Dermatol* 1989;20:329-35.
9. **Ehrlich GE, Young I, Nosheny ST, Katz WA.** Multicentric reticulohistiocytosis (lipoid dermatoarthritis). *Am J Med* 1972;52:830-40.
10. **Catterall MD.** Multicentric reticulohistiocytosis: a review of eight cases. *Clin Exp Dermatol* 1980; 5:267-79.