

Erupción fotodistribuida como forma de presentación de reticulohistiocitosis multicéntrica

Carlos Serra-Guillén^a, Onofre Sanmartín^a, Rafael Botella-Estrada^a, Eduardo Nagore^a, Celia Requena^a, Francisca Valcuende^b y Carlos Guillén^a

^aServicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

^bServicio de Dermatología. Hospital de Villarreal. Valencia. España.

Resumen.—La reticulohistiocitosis multicéntrica es una histiocitosis de clase II, de etiología desconocida, caracterizada por el desarrollo de lesiones papulonodulares, de coloración eritematoviolácea, en la cara y el dorso de las manos y los dedos predominantemente, junto con artritis destructiva. Se ha descrito la asociación con una neoplasia maligna hasta en el 30 % de los pacientes. También se ha descrito en el contexto de otras enfermedades, sobre todo de etiología autoinmune.

Presentamos un caso de reticulohistiocitosis multicéntrica que desarrolló una erupción eritematosa, maculopapular, fotodistribuida, varias semanas antes del comienzo de la sintomatología típica de esta enfermedad.

Palabras clave: reticulohistiocitosis multicéntrica, erupción tipo dermatomiositis.

MULTICENTRIC RETICULOHISTIOCYTOSIS: AS A FORM OF PRESENTATION OF PHOTODISTRIBUTED ERUPTION

Abstract.—Multicentric reticulohistiocytosis is a class II histiocytosis of unknown etiology, characterized by the development of papulonodular lesions with erythematous, violaceous coloration, predominantly on the face and back of the hands and fingers, along with destructive arthritis. Association with a malignant neoplasm has been described in up to 30 % of patients. It has also been described in the context of other diseases, especially of autoimmune etiology. We present a case of multicentric reticulohistiocytosis who developed a photodistributed, maculopapular, erythematous eruption several weeks before the onset of the typical symptoms of this disease.

Key words: multicentric reticulohistiocytosis, dermatomyositis-type eruption.

INTRODUCCIÓN

La reticulohistiocitosis multicéntrica es un tipo de histiocitosis de células no de Langerhans, de etiología desconocida, que afecta predominantemente a la piel y las articulaciones¹. Las lesiones cutáneas consisten en pápulas y nódulos de coloración eritematoviolácea distribuidas preferentemente en el dorso de las manos y la cabeza. Las mucosas se ven afectadas en la mitad de los pacientes. Las manifestaciones articulares consisten en una poliartritis erosiva y deformante de manos, rodillas, muñecas, hombros, codos y tobillo, entre otras, que produce deformaciones residuales. Una característica importante de esta entidad es su asociación, hasta en el 30 % de los casos, a una neoplasia maligna oculta. Microscópicamente, las lesiones se caracterizan por un infiltrado de histiocitos y células gigantes multinucleadas con presencia de microvacuolas en su citoplasma que le dan un aspecto muy característico en vidrio esmerilado.

Correspondencia:

Carlos Serra-Guillén.

Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. P. Beltrán Báguena, 8 y 19. 46009 Valencia. España.

Recibido el 17 de julio de 2003.

Aceptado el 9 de octubre de 2003.

Se presenta un nuevo caso de reticulohistiocitosis multicéntrica en el que las lesiones iniciales cursaron con un exantema eritematoso fotodistribuido similar al de la dermatomiositis. Aunque es infrecuente, esta erupción similar a una dermatomiositis ha sido descrita previamente².

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 43 años, sin antecedentes personales de interés, presentaba una erupción en forma de áreas eritematosas con pápulas, localizada en zonas fotoexpuestas, incluyendo brazos, y parte superior de espalda y tórax de varias semanas de evolución (fig. 1). Las lesiones eran asintomáticas. La paciente había seguido tratamiento con dosis bajas de corticoides orales, con mejoría progresiva, hasta casi desaparecer. La biopsia cutánea de una lesión del escote mostró un infiltrado histiocitario difuso, con células gigantes, y signos de elastofagocitosis, que ocupaba la dermis papilar y reticular, con alguna célula de citoplasma amplio y de aspecto en vidrio esmerilado. Al cabo de 2 meses desarrolló unas lesiones en las manos, junto con una artritis de manos, muñecas, codos y rodillas. La paciente negaba la



Fig. 1.—Exantema eritematoso previo al inicio de la sintomatología característica de la reticulohistiocitosis multicéntrica.



Fig. 2.—Lesiones papulonodulares, eritematovioláceas en el dorso de las manos.

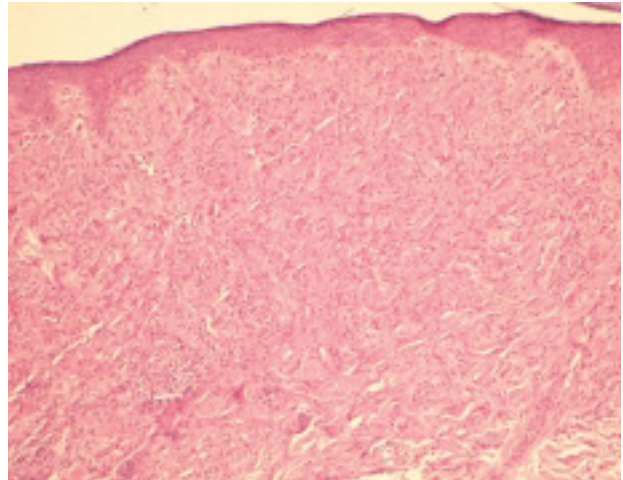


Fig. 3.—Tumoración densamente poblada de células de predominio histiocítico (hematoxilina-eosina, ×40).

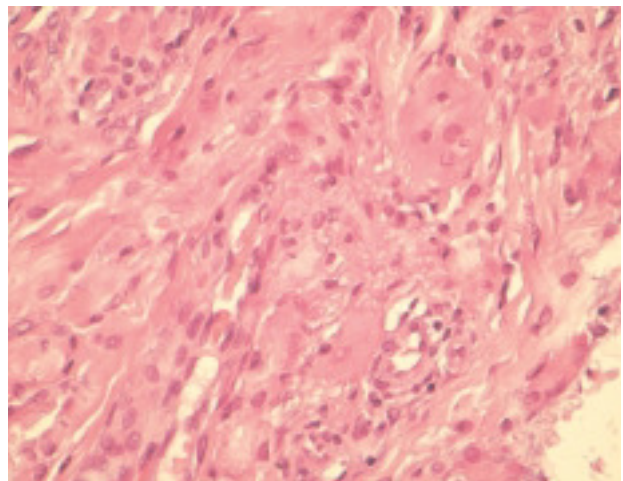


Fig. 4.—Célula gigante multinucleada con citoplasma en vidrio esmerilado (hematoxilina-eosina, ×180).

ingesta de fármacos. Las lesiones cutáneas se localizaban en el dorso de las manos y los dedos, con predominio sobre las articulaciones interfalángicas, y en la región periungueal. Clínicamente correspondían a pápulas y nódulos de coloración eritematoviolácea, de aspecto brillante, bien delimitadas y duras a la palpación (fig. 2). Se le practicó una radiografía de manos en la que se observó una leve reabsorción de las articulaciones interfalángicas proximales junto con geodas aisladas en las falanges medias.

La analítica, con hemograma, recuento y fórmula leucocitaria, bioquímica hepática y renal, fue normal. Los anticuerpos antinucleares y el factor reumatoide fueron negativos, y los valores de complemento no mostraban alteraciones.

La biopsia de una lesión papulonodular de la mano mostraba una tumoración densamente poblada por células que alcanzaba dermis reticular media. Predominaban las células de citoplasma eosinófilo, de aspecto histiocítico (fig. 3), junto con células gigantes multinucleadas con microvacuolas en su citoplasma que le conferían un aspecto en vidrio esmerilado (fig. 4). Los estudios de inmunohistoquímica practicados mostraron positividad para el CD 68,

mientras que la proteína S-100 y el CD 1 fueron negativos.

El estudio con TC toracoabdominopélvica, mamografía, y marcadores tumorales, así como la exploración ginecológica y el estudio de sangre oculta en heces, no revelaron la existencia de procesos neoplásicos.

DISCUSIÓN

La reticulohistiocitosis multicéntrica es una entidad de etiología y patogenia desconocida. No tiene prevalencia geográfica; afecta predominantemente a mujeres con un *ratio* mujer:hombre de 3:1 y suele presentarse en la tercera o cuarta década de la vida. La reticulohistiocitosis multicéntrica se encuadra en las histiocitosis de clase II, lo que anteriormente se denominaban histiocitosis no X, que agrupa entidades caracterizadas por la presencia de células no Langerhans, por lo tanto S100 y CD1a negativos¹. Esta entidad consiste en una proliferación de histiocitos en la piel y el tejido sinovial.

Las manifestaciones cutaneomucosas suponen la forma de presentación en el 20-30 % de los pacientes^{1,3-5}. Si existe sintomatología articular, como en nuestro caso, hasta el 60 % de los pacientes acuden a la consulta presentando las lesiones cutáneas características. Consisten en pápulas y nódulos, de pocos milímetros a 2 cm de diámetro, de coloración eritematoviolácea, rojas, incluso marrón. Tienen una superficie brillante, son duras a la palpación y se localizan de forma simétrica, sobre todo en las manos y la cabeza, aunque también se pueden observar en los brazos, el tronco y las piernas. En las manos se localizan de manera muy característica en la región periungueal³, formando una imagen en collar de perlas. En la cabeza aparecen principalmente en las orejas, el área paranasal y la línea de implantación del cuero cabelludo, produciendo una facies leonina. Las mucosas están afectadas en un 30-50 % de los pacientes, y son las localizaciones más frecuentes, la mucosa del labio y la nariz y en la lengua. En un 30 % de los pacientes las lesiones son pruriginosas y en el 15 % de éstos, la sintomatología es precedida de un exantema eritematoso difuso fotodistribuido similar al de nuestra paciente y que algunos autores han descrito como similar al de la dermatomiositis². Por lo tanto, esta entidad debe incluirse en el grupo de las dermatosis fotodistribuidas. Se ha observado la presencia de xantelasmas palpebrales en el 25-35 % de los pacientes.

En cuanto a las manifestaciones articulares, suponen la forma de presentación en el 40-60 % de los pacientes. Se trata de una artritis simétrica,

poliarticular y destructiva, que en muchos casos se diagnostica de forma errónea como artritis reumatoide. Las localizaciones más habituales son las manos (75-91 %), rodillas (65-74 %), hombros (36-70 %), muñecas (46-65 %), y con menor presencia las caderas, tobillos, pies y codos, etc.^{2,3}. Se produce una destrucción del hueso y cartílago de las articulaciones que origina una artritis mutilante en el 35-50 % de los pacientes. Hasta el 30 % de los pacientes presentan síntomas inespecíficos como pérdida de peso, debilidad muscular, mialgias, fiebre, anorexia y adenopatías.

En la literatura médica se han descrito casos de reticulohistiocitosis multicéntrica asociada a diversas enfermedades como tuberculosis, síndrome de Sjögren, lupus eritematoso sistémico, enfermedades tiroideas, cirrosis biliar primaria, esclerodermia, o mielofibrosis idiopática y la mayoría de autores coinciden en señalar que esta asociación es casual³. Una de las características más importantes de la reticulohistiocitosis multicéntrica es la presencia de una neoplasia maligna en el 20-30 % de los pacientes^{2,4}. Se han descrito casos de carcinoma de pulmón, estómago, mama, colon, cérvix, ovario, mesotelioma pleural, y linfoma, sin prevalecer un tipo determinado de cáncer. Por lo tanto, ante todo paciente diagnosticado de reticulohistiocitosis multicéntrica se procederá a descartar una neoplasia en cualquier localización mediante una historia clínica detallada, técnicas de imagen y laboratorio. La reticulohistiocitosis multicéntrica no se considera un síndrome paraneoplásico, puesto que tanto la reticulohistiocitosis multicéntrica como la neoplasia, en caso de ser diagnosticada, siguen un curso independiente y la curación de la neoplasia no produce mejoría de la sintomatología ni curación de la enfermedad^{2,4}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Luz FB, Gaspar TAP, Kalil-Gaspar N, Ramos-e-Silva M. Multicentric reticulohistiocytosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001;15:524-31.
2. Hsiung SH, Chan EF, Elenitsas R, Kolasinski SL, Schumacher HR, Werth VP. Multicentric reticulohistiocytosis presenting with clinical features of dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 2003;48(2 Suppl):11S-14S.
3. Evole M, Guillén C. Reticulohistiocitosis multicéntrica. *Piel* 1990;5:69-76.
4. Santilli D, Lo Monaco A, Cavazzini PL, Trotta F. Multicentric reticulohistiocytosis: A rare cause of erosive arthropathy of the distal interphalangeal finger joints. *Ann Rheum Dis* 2002;61:485-7.
5. Gorman JD, Danning C, Schumacher HR, Klippel JH, Davis JC Jr. Multicentric reticulohistiocytosis: A case report with in-munochemical analysis and literature review. *Arthritis Rheum* 2000;43:930-8.