

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v69i3.10518>

Reticulohistiocitosis multicéntrica: un reto diagnóstico y terapéutico

Multicentric reticulohistiocytosis: A diagnostic and therapeutic challenge.

Fátima Yadira Márquez Urbano,¹ Claudia Imelda Bravo Contreras,³ Yolanda Judith Álvarez Luna,⁴ Esther Guadalupe Guevara Sanginés²

Resumen

ANTECEDENTES: La reticulohistiocitosis multicéntrica es una rara enfermedad granulomatosa sistémica, que se manifiesta con lesiones cutáneas papulonodulares con artritis erosiva, a veces destructiva.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino de 48 años con una dermatosis diseminada y simétrica, constituida por múltiples nódulos de dos años de evolución, además de artritis bilateral simétrica con afectación principalmente de pequeñas articulaciones de las manos.

CONCLUSIONES: Debido a la rareza de la reticulohistiocitosis multicéntrica, su semejanza con otras dermatosis y enfermedades reumáticas y la rapidez de la evolución articular, es imprescindible un diagnóstico temprano y seguimiento a largo plazo.

PALABRAS CLAVE: Reticulohistiocitosis multicéntrica; artritis; lesiones cutáneas.

Abstract

BACKGROUND: Multicentric reticulohistiocytosis is a rare systemic granulomatous disease that presents with papulonodular skin lesions with erosive arthritis that sometimes is destructive.

CLINICAL CASE: A 48-year-old male patient with disseminated and symmetrical dermatosis consisting of multiple nodules of two years of evolution, in addition to bilateral symmetrical arthritis with involvement mainly of small joints of the hands.

CONCLUSIONS: Due to the rarity of its presentation, its similarity to other dermatoses and rheumatic diseases, and the rapidity of joint progression, early diagnosis and long-term follow-up of multicentric reticulohistiocytosis are essential.

KEYWORDS: Multicentric reticulohistiocytosis; Arthritis; Skin lesions.

¹ Residente de segundo año de dermatología.

² Profesora titular de la especialidad de dermatología.

Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos, ISSSTE, Ciudad de México.

³ Residente de primer año de medicina interna, Hospital de Zona 6, IMSS, Chihuahua, México.

⁴ Adscrita al servicio de dermatología, Hospital General Regional 1, IMSS, Chihuahua, México.

<https://orcid.org/0000-0003-2204-6862>

Recibido: agosto 2023

Aceptado: agosto 2023

Correspondencia

Fátima Yadira Márquez Urbano
yadiramarquez005@gmail.com

Este artículo debe citarse como:

Márquez-Urbano FY, Bravo-Contreras CI, Álvarez-Luna YJ, Guevara-Sanginés EG. Reticulohistiocitosis multicéntrica: un reto diagnóstico y terapéutico. Dermatol Rev Mex 2025; 69 (3): 382-386.

ANTECEDENTES

La reticulohistiocitosis multicéntrica es una rara enfermedad granulomatosa sistémica que se manifiesta con artritis erosiva, a veces destructiva, y lesiones cutáneas papulonodulares.¹

Del 80 al 85% de los pacientes descritos en la bibliografía disponible son caucásicos;² sin embargo, este hallazgo puede reflejar simplemente la mayor cantidad de informes de países industrializados.^{2,3,4} Las mujeres se ven afectadas de manera más frecuente, en una proporción de 3:1.⁵ La edad media de aparición de las lesiones es de 40 a 50 años.⁶

Se clasifica como una histiocitosis de células no de Langerhans clase IIb.⁷ Se caracteriza por lesiones cutáneas múltiples, artritis y, en ocasiones, otras manifestaciones internas.⁸

Puede asociarse con enfermedades autoinmunitarias, neoplasias malignas, infecciones micobacterianas e hiperlipidemia.⁹

El diagnóstico se confirma con la histopatología que muestra histiocitos y células gigantes multinucleadas con citoplasma eosinofílico con apariencia de vidrio esmerilado. En la inmunohistoquímica destaca S100 y CD1a negativos, que descarta histiocitosis de células de Langerhans, así como CD68 y CD163 positivos, marcadores de diferenciación histiocítica.⁹

Así como su causa no es bien conocida, tampoco existe consenso en cuanto al tratamiento adecuado, lo que indica la complejidad de este padecimiento poco frecuente.⁵

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 48 años con una dermatosis diseminada y con tendencia a la simetría que afectaba los pabellones auriculares, los codos, las manos y el tronco, constituida por neofor-

maciones de aspecto nodular, eritematosas, de 0.5-2 cm de diámetro, pruriginosas, de dos años de evolución, recidivantes, tratadas con corticosteroides tópicos sin mejoría. **Figuras 1 y 2**

El paciente refirió artritis bilateral y simétrica que afectaba las articulaciones interfalángicas proximales y distales, radio-carpianas (**Figura 3**), húmero-radiales y de las rodillas, lo que le dificultaba realizar sus actividades diarias. Los estudios de laboratorio evidenciaron: proteína C reactiva elevada, factor reumatoide, ANA, anti-ADN, anti-centrómero, PPD, cultivos, perfil viral,



Figura 1. Nódulos eritematosos en los codos.



Figura 2. Nódulos eritematosos en el pabellón auricular.

perfil lipídico y endoscopia sin alteraciones. La tomografía axial computada de tórax evidenció derrame pleural izquierdo del 10%. La radiografía de manos reveló disminución del espacio articular en las articulaciones interfalángicas proximales y distales, sin cambios erosivos.

El estudio histopatológico reportó múltiples histiocitos y células gigantes multinucleadas con citoplasma en vidrio esmerilado (**Figuras 4 y 5**). Inmunohistoquímica: CD45+ y CD68+ (**Figura 6**), CD1a-y proteína S-100-, Ki67 del 17%.



Figura 3. Artritis de articulaciones interfalángicas proximales y distales.

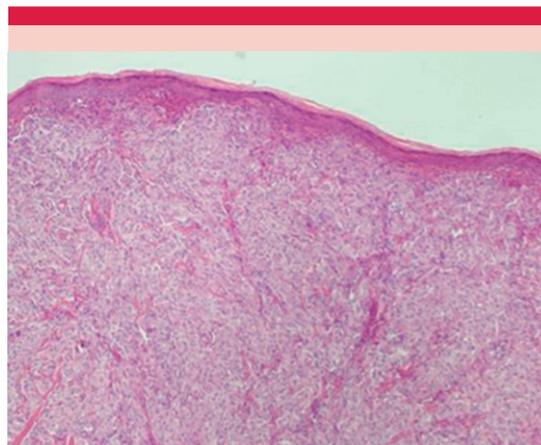


Figura 4. Denso infiltrado de histiocitos.

La correlación clínico-patológica estableció el diagnóstico de reticulohistiocitosis multicéntrica. De manera conjunta con el servicio de reumatología se inició tratamiento con metotrexato, prednisona y leflunomida con alivio cutáneo y de la artropatía a los dos meses.

DISCUSIÓN

La prevalencia exacta de la reticulohistiocitosis multicéntrica no se conoce, en la bibliografía

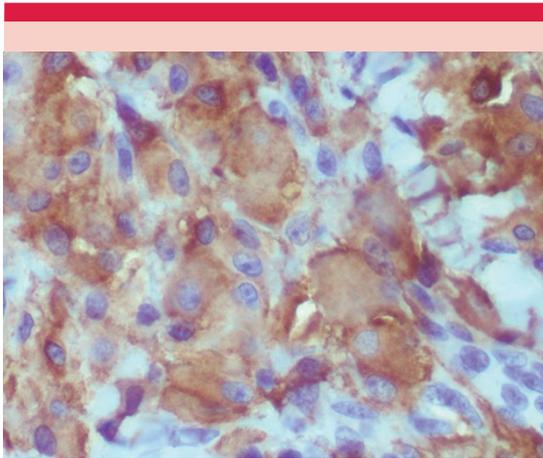


Figura 5. Células gigantes multinucleadas.



Figura 6. Inmunohistoquímica CD68+.

sólo hay 300 casos publicados en todo el mundo.³

Aunque se desconoce la causa exacta de la reticulohistiocitosis multicéntrica, los macrófagos activados juegan un papel decisivo en su patogénesis. Los macrófagos del líquido sinovial pueden diferenciarse en osteoclastos después de la activación de la vía RANKL (activador del receptor del ligando del factor nuclear κ B) o del factor estimulante de colonias de macró-

fagos. Los histiocitos multinucleados exhiben propiedades de diferenciación osteoclástica y expresión de fosfatasa ácida resistente al tartrato, un marcador de osteoclastos. Se ha observado catepsina K en los nódulos cutáneos.⁶ Además hay una respuesta inflamatoria crónica a un trastorno inmunitario sistémico. Varios autores demostraron concentraciones elevadas de citoquinas proinflamatorias (IL-1b, IL-6, IL-8, IL-12, TNF- α y MCP-1) en el suero y en los tejidos afectados.¹⁰

La manifestación cutánea más común incluye pápulas y nódulos, de 0.3 a 2 cm de diámetro, del color de la piel o eritematosas,⁸ que pueden confluir dando una apariencia de adoquín.¹ Su distribución incluye: orejas, piel cabelluda, área paranasal y dorso y cara lateral de las manos, con predilección por el área periungueal y un aspecto patognomónico de cuentas de coral.¹

La artritis es una poliartrosis erosiva simétrica y por lo general evoluciona rápidamente en la etapa temprana de la enfermedad.¹ A diferencia de la artritis reumatoide, las articulaciones interfalángicas distales se ven afectadas con mayor frecuencia.^{4,9} La rodilla es la segunda articulación más afectada;⁹ también puede afectar los codos, los hombros, las caderas y los pies y, cuando no se trata, puede conducir a una artropatía progresivamente deformante y destructiva que incluye contracturas y artritis mutilante⁷ en el 45-50% de los casos, en comparación con el 4.4% de la artritis reumatoide y el 20% de la artritis psoriásica, aunque el avance cada vez es menos frecuente debido al diagnóstico temprano y agresivo.¹

La calidad de vida del paciente del caso estaba sumamente deteriorada debido al dolor en las articulaciones, principalmente las interfalángicas distales, y a la limitación funcional que le causaba, que se alivió con el tratamiento oportuno que pudo evitar el avance de la enfermedad. Asimismo, el paciente mostró alivio de la derma-

tosis dos meses después de recibir el tratamiento antirreumático.

Incluso el 50% de los pacientes tienen afectación de la mucosa de las vías respiratorias superiores.¹⁰ Aunque la afectación de órganos es poco frecuente, se han notificado derrames pleural y pericárdico^{6,9,11} con informes de casos esporádicos de afectación hepática, abdominal y de ganglios linfáticos.⁹

La asociación con malignidad se ha destacado en múltiples informes con una frecuencia de, incluso, el 25%. Las neoplasias malignas más comunes incluyen adenocarcinoma pancreático, carcinoma de mama, carcinoma de células escamosas de pulmón y melanoma.⁷

El diagnóstico diferencial incluye otras causas de poliartritis erosiva: artritis reumatoide, psoriásica, osteoartritis erosiva y gota; también debe diferenciarse de otros padecimientos que pueden afectar las articulaciones y la piel: lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis, pioderma gangrenoso y síndrome de Sweet.²

En el paciente del caso, además de la artritis, no se encontraron enfermedades autoinmunitarias asociadas, neoplasias ni infecciones.

El metotrexato, los corticosteroides sistémicos, la ciclosporina, la leflunomida, la azatioprina, la ciclofosfamida, el micofenolato de mofetil y el tacrolimus, así como otros fármacos anti-reumáticos modificadores de la enfermedad, se han prescrito como monoterapia de primera línea o tratamiento combinado; sin embargo, la respuesta clínica es variable.⁶

CONCLUSIONES

Debido a la rareza de su manifestación, su semejanza con otras dermatosis y enfermedades reumáticas y la rapidez de la evolución

articular, es decisivo establecer el diagnóstico de manera temprana, así como dar seguimiento a largo plazo por su evolución impredecible y potenciales secuelas incapacitantes. Su asociación con enfermedades autoinmunitarias, malignidad e infecciones hace prioritario descartarlas.

REFERENCIAS

1. Baek IW, Yoo SH, Yang H, et al. A case of multicentric reticulohistiocytosis. *Mod Rheumatol* 2017; 27 (1): 165-168. <https://doi.org/10.3109/14397595.2014.952702>
2. Islam AD, Naguwa SM, Cheema GS, et al. Multicentric reticulohistiocytosis: a rare yet challenging disease. *Clinic Rev Allerg Immunol* 2013; 45 (2): 281-289. <https://doi.org/10.1007/s12016-013-8362-2>
3. Tariq S, Hugenberg ST, Hirano SA, et al. Multicentric reticulohistiocytosis (MRH): case report with review of literature between 1991 and 2014 with in depth analysis of various treatment regimens and outcomes. *SpringerPlus* 2016; 5 (1): 1-13. <https://doi.org/10.1186/s40064-016-1874-5>
4. Selmi C, Greenspan A, Huntley A, et al. Multicentric reticulohistiocytosis: a critical review. *Curr Rheumatol Rep* 2015; 17 (6): 1-9. <https://doi.org/10.1007/s11926-015-0511-6>
5. Cetina JA, Cerón Espinosa JD, Torres E. Reticulohistocitosis multicéntrica. Presentación de un caso clínico de larga evolución y revisión de la literatura. *Dermatol CMQ* 2018; 16 (3): 215-218.
6. Yamamoto T. Skin manifestation associated with multicentric reticulohistiocytosis. *J Clin Rheumatol* 2022; 28 (1): e234-e239. <https://doi.org/10.1097/RHU.0000000000001679>
7. Sánchez C, Sandhu AS, Crowson CS, et al. Multicentric reticulohistiocytosis: the Mayo Clinic experience (1980–2017). *Rheumatology* 2020; 59 (8): 1898-1905. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez555>
8. Ramos AB, Felipe ECA, Guzmán E, et al. Reticulohistocitosis multicéntrica: reporte de caso. *Dermatol CMQ* 2020; 18 (2): 108-110.
9. Lim K, D'Souza J, Vasquez JB, et al. Looks can be deceiving: A case report on multicentric reticulohistiocytosis successfully treated with rituximab. *Cureus* 2017; 9 (5): 1-8. <https://doi.org/10.7759/cureus.1220>
10. Bonometti A, Berti E. Reticulohistiocytoses: a revision of the full spectrum. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2020; 34 (8): 1684-1694. <https://doi.org/10.1111/jdv.16214>
11. Kim S, Khatchaturian EM, Dehesa L. Multicentric reticulohistiocytosis: A case report with response to adalimumab. *Clin Case Rep* 2020; 8 (8): 1560-1563. <https://doi.org/10.1002/ccr3.2926>