

HISTIOCITOSIS MEDULAR MALIGNA. REPORTE DE UN CASO

Alberto García Cáceres *
Juan Takano Morón **

ABSTRACTO

En 1939, Scott y Robb-Smith describen cuatro pacientes propios y seis provenientes de la literatura, con una enfermedad caracterizada por fiebre, agotamiento y linfadenopatía generalizada, asociada con esplenomegalia y, en los estadios finales, ictericia, púrpura y anemia con profunda leucopenia. Cerca de 100 casos se han registrado en la literatura con el nombre «Reticulosis Medular Histiocítica» y una variedad de términos. En 1966 Rappaport introduce el término de «Histiocitosis Maligna», y describe éste desorden caracterizado por una progresión sistémica y proliferación invasiva de histiocitos atípicos.

Palabras clave: Reticulosis Medular Histiocítica, Desorden mieloproliferativo, Mortalidad.

ABSTRACT

In 1939, Scott and Robb-Smith described four patients of their own and six from the literature with a disease characterized by fever, wasting and generalized lymphadenopathy associated with splenic and hepatic enlargement and in the final stages jaundice, purpura and anemia. About 100 cases have been reported in the literature under the name «Histiocytic medullary reticulosis» and a variety of terms. In 1966 Rappaport introduced the term «malignant histiocytosis», to describe this disorder characterized by a systemic progressive and invasive proliferation of morphologically atipic histiocytes.

Key words: *Histiocytic medullary reticulosis, Myeloproliferative disorder, Mortality.*

INFORME DEL CASO

Paciente varón, de 21 años de edad, ingresa con historia de 13 días de enfermedad que empezó con malestar general e hipoxia, que lo atribuyó a un simple resfrío. Al 3er. día de enfermedad presentó alza térmica no cuantificada, escalosfríos y sudoración profusa. La fiebre continuó diariamente hasta el 7mo. día en que es internado en una clínica particular por presentar temperatura de 40°C. Después de dos días, sale de alta con el diagnóstico de Fiebre Tifoidea y tratamiento con cloramfenicol y cotrimoxazol. Al 12avo. día de enfermedad presenta náuseas, vómitos biliosos, flatulencia y dolor

abdominal en el hipocondrio izquierdo y deposiciones semilíquidas verdosas, sin moco ni sangre. Hubo baja de peso no cuantificada, la fiebre persistía y el día 13 es hospitalizado en el HCDA.

Antecedentes patológicos: Hospitalizado siete meses antes por presentar síndrome febril de 25 días de evolución siendo dado de alta asintomático con el diagnóstico de Proceso Infeccioso General.

Examen clínico: Piel pálida, caliente, algo sudorosa;, no presenta lesiones petequiales. Palma de las manos y pies ictericos.

* DOCTOR EN MEDICINA
JEFE DEL DPTO. DE AYUDA AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO
DEL HCFAP PROFESOR PRINCIPAL DEL UNFV

** DOCTOR EN MEDICINA
PROFESOR PRINCIPAL DE LA UNMSM
EX JEFE DEL DPTO. DE AYUDA AL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO
DEL HCFAP

Adenopatía inguinal bilateral de 0.5 cm, dolorosa a la palpación. Escleras ictéricas, pulmones semiológicamente normales. Cardiovascular sin anomalías T.A. 100/50 mm Hg.

Abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación, ligera resistencia en el hemiabdomen derecho, hepatomegalia a dos traveses de dedo debajo del reborde costal derecho sobre la línea medio clavicular, superficie lisa, no dolorosa. Esplenomegalia, se percute y palpa a un través de dedo debajo del reborde costal izquierdo.

Examen de laboratorio: Hemograma: Leuc: 500, Abasto: 12, Seg: 54, Eos: 0, Basof: 0, Mon 8, Linf: 26, Hb: 7.10, Ht: 22, T.Coag: 98, T. Sang: 2' 15", Rec.Plaq: 88,000, T. Prot: 17" 52.9% Grupo Sang: "0" Rh +.

Punción de médula ósea: Series mieloide y eritroide diferenciadas. Serie megacariocítica discretamente hiperplásica. Algunas células reticulares con evidentes signos de macrofagia impresionando como células tíficas. Conclusión: M.O. reactiva a proceso infeccioso relacionado a cuadro hematológico periférico, (pancitopenia con severa leucopenia) y cuadro clínico; se estaría frente a proceso de hiperesplenismo (F. tifoidea, Brucellosis)?
Investigación de Plasmodium: Negativo.

Bioquímica: Glucosa: 122, Urea: 240, Prot: T: 4.92, Alb: 2.76, TGP: 190, TGO: 500, Fosf. Alc: 5.5, UB, B.T: 35.76, BD: 20.90.

Hemocultivo: Negativo, Coprocultivo: Negativo. Transfusiones de sangre, 10 unidades.

Gammagrafía hepática: Hepatomegalia con incremento aproximado de 50% en el área. Signos de trastorno hepatocelular difuso. Marcada esplenomegalia.

Radiografía de tórax: Imágenes sugestivas de infiltración parenquimal hilar basal derecha. Iguales imágenes en la base pulmonar izquierda.

Evolución: Desde su ingreso cursa febril alcanzando temperaturas hasta de 40°C con ictericia que se incrementa progresivamente y se instala sangrado digestivo (melenas).

Hepatomegalia a 10 cm. debajo del reborde costal derecho, esplenomegalia a 8 cm. debajo del RCI, dolorosa.

Continúa en mal estado general, con epístaxis, equimosis y petequias. Abdomen tenso lo que im-

pide la palpación, continúa con melenas abundantes (8 veces por día). Se encuentra Flapping; telangiectasias en cuello. El paciente fallece.

RESULTADOS Y DISCUSION

Examen Microscópico

HIGADO:

Secciones de hígado muestran densa infiltración portal y sinusal con histiocitos de variado grado de diferenciación, desde aquellos que tienen características normales hasta formas muy atípicas que recuerdan a las células de Reed-Sternberg (5,9,10), así como la presencia de formas pro-histiocíticas las que son más pequeñas. Tanto los histiocitos diferenciados como los atípicos, aisladamente, muestran eritrofagocitosis o fagocitosis de restos nucleares. Congestión sinusoidal y focos de necrosis aisladamente; trombos biliares en canalículos; pigmento ferro positivo, particularmente en las células histiocitos sinusoidales.

BAZO:

Congestión, hemorragia, atrofia de los folículos linfoides. En la pulpa roja se observa células histiocitos con características similares a las del hígado. Pigmento hierro positivo, en regular cantidad (1,3,4,11).

GANGLIOS LINFATICOS ABDOMINALES Y RETROPERITONEALES:

En algunos se observa linfopatía tipo sinusal con denso infiltrado de histiocitos, los que ocasionalmente muestran caracteres de atipia; en otros hay un mayor número de células histiocitos atípicos y/o infiltración de la cápsula, obliteración de la arquitectura folicular, hemorragia, congestión, pigmento ferro positivo. (Fig. 1).

MEDULA OSEA:

En los extendidos de la médula obtenida en vida se ve histiocitos con eritrofagocitosis, algunos atípicos (4).

RESUMEN DEL CASO ANATOMOPATOLOGICO:

Cadáver de hombre joven, muy icterico, muy adelgazado, con signos de sangrado capilar en algunas partes de la superficie cutánea.

Gran cantidad de líquido transparente, sanguinolento, en cavidades abdominal y pleural. Hepatomegalia de 4,550 gms. de consistencia ligeramente disminuída, de color rojo-vino con moteado difuso amarillento. No se observa lesión tumoral. Esplenomegalia de 1,570 gms. caracterizado por aumento, de volumen del polo superior en tanto que el polo inferior, aunque algo aumentado conserva las melladuras del borde interno; la forma del órgano es de una gran masa reniforme que en el polo inferior tiene un apéndice que conserva las características morfológicas del bazo normal o ligeramente modificado. El color es rojo azulino; la consistencia está algo disminuída; en la superficie de sección la estructura es compacta, rojovinosa, brillante. No se observan tumoraciones.

Ganglios abdominales (mesentéricos) moderadamente aumentados de volumen, impregnados por pigmento biliar, de consistencia firme. Los retroperitoneales: aglutinados, forman masas de algunos centímetros de diámetro, la mayoría de color rojo-oscuro con moteado gris amarillento.

Los riñones eran de aspecto colémico. La vejiga mostró mucosa edematosa y hemorrágica, en el estómago había contenido hemorrágico y pequeña úlcera superficial de la mucosa.

En el cerebro, excepto por marcado edema y engrosamiento de la duramadre a nivel del seno longitudinal superior, no se observa lesión macroscópica. Microscópicamente habían focos de infiltración de histiocitos típicos y atípicos en casi todas las vísceras incluyendo la duramadre. Además se observó necrosis tubular renal y úlcera gástrica candidiásica.

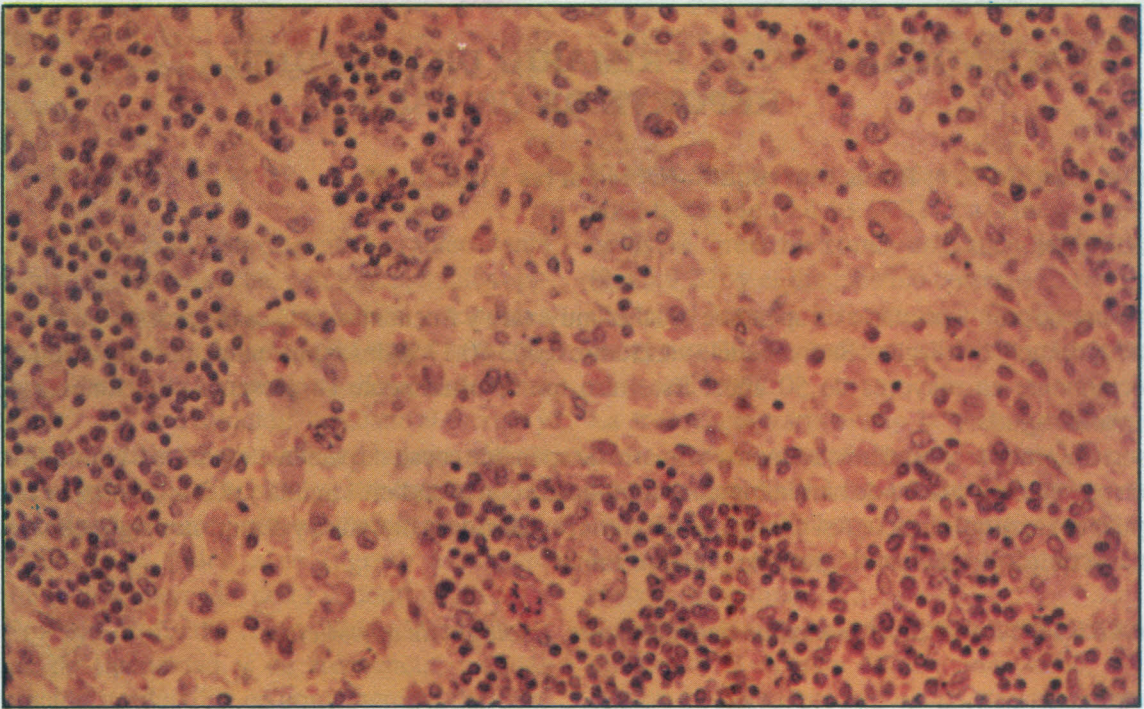
COMENTARIO:

Hombre joven con cuadro aparentemente agudo caracterizado por fiebre, hepatoesplenomegalia, ictericia y rápido adelgazamiento, pancitopenia, que fallece sin diagnóstico clínico. Al examen post mortem, se constata proceso maligno del RES con características que corresponden a la RETICULOSIS MEDULAR HISTIOCITICA, entidad descrita por Scott y Robb-Smith en 1939, habiéndose publicado hasta 1975 solo 100 casos en

todas partes del mundo (11). En el presente caso se realizó reacción inmunohistológica de Peroxidasas-Antiperoxidasas con marcador para Muramidasa, específica para histiocitos, resultando positivo los cortes sometidos a esta reacción confirmando la estirpe de las células malignas.(Fig.2).

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS:

- 1.- Abele, D.C., And Graffin, T.B.: *Histiocytic Medullary Reticulosis-Report of Two cases and review of the literature*. Arch Dermatol. 106:319-329, 1972.
- 2.- Castro Chávez Carlos y col: *Histiocitosis maligna: Reporte de un caso*. Diagnóstico 35: 21-22, 1988.
- 3.- Saher, R.: *Histiocytic medullary reticulosis: A case without Lymphadenopathy*. Lancet i: 650-651, 1949.
- 4.- Cazal, P.: *Aspects cliniques ethematologiques de la reticulose maligne*. Acta Haematol. 7:65-85, 1952.
- 5.- Hirsh, J., Unsar, B., King, W.E., and Lubbe, T.R.: *Histiocytic medullary reticulosis - A case report*. Aust. N.Z.J. Med. 13: 269-274, 1964.
- 6.- Marshall, A. H. E.: *Histiocytic Medullary Reticulosis*. J. Pathol. Bacteriol. 71:61-71, 1956.
- 7.- National Cancer Institute: *Sponsored study of classifications of non Hodgkin's lymphomas. Summary and description of working formulation for clinical usage*. Cáncer 49: 2112, 1982.
- 8.- Persand V., and Wood, J.K.: *Histiocytic Medullary Reticulosis report of the first case in Jamaica*. Am. J. Clin. Pathol. 48: 396-400, 1967.
- 9.- Rappaport, H.: *Tumors of the hematopoietic system. Atlas of tumor pathology*. Washington, DC. Armed Forces Institute of Pathology, 1966: pp 49-63.
- 10.- Silverstein, M.M.: *Myeloproliferative disease*. Curr. Hematol. Oncol. 6: 163, 1968.
- 11.- Scott, R.B., and Robb-Smith, A.H.T.: *Histiocytic medullary reticulosis*. Lancet ii: 194-198, 1939.
- 12.- Warke, R.A., Kim, H., and Dorfman, R.F.: *Malignant histiocytic (Histiocytic Medullary Reticulosis)*. Cancer 35: 215-230, 1975.



FIGURAS

Figura 1. Corte histológico de un ganglio retroperitoneal que muestra en el espacio sinusal histiocitos atípicos. (H & E., X450).

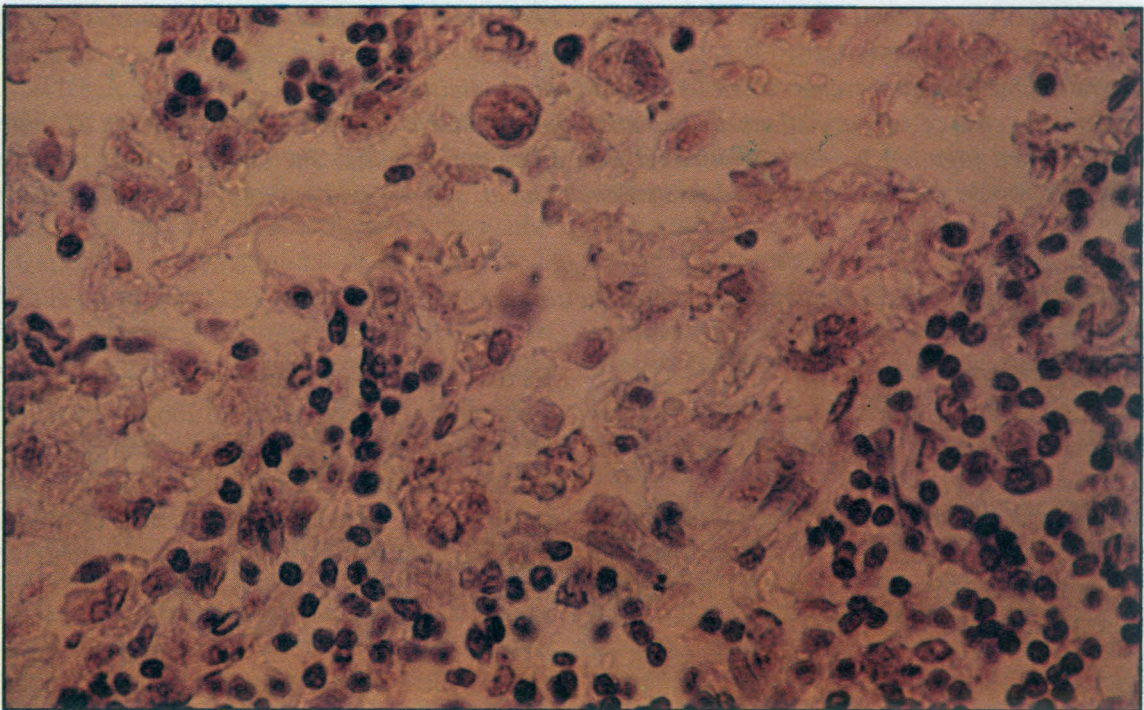


Figura 2. Corte histológico de un ganglio retroperitoneal que muestra los histiocitos atípicos positivos a Muramidasa. Método PAP. Nótese la coloración marrón finamente granular en el citoplasma de los histiocitos. (x450).