

# Manifestaciones osteoarticulares de las hemopatías malignas (excepto el mieloma)

S. Roux, X. Mariette

*La lesión ósea en el transcurso evolutivo de los linfomas es inusual, salvo en el caso de las leucemias/linfomas relacionadas con el virus del linfoma T humano (VLTH)-I. Se trata de lesiones osteolíticas predominantes en la metáfisis de los huesos largos o en el esqueleto axial. El hallazgo de una localización ósea refleja la evolutividad del linfoma, cuyo pronóstico depende del tipo histológico y de la extensión. El desarrollo de lesiones óseas en el transcurso de algunos síndromes linfoproliferativos, leucemia linfocítica crónica o enfermedad de Waldenström, o de síndromes mieloproliferativos, puede indicar la transformación en un linfoma más agresivo, cuyo pronóstico permanece entonces muy reservado. Si bien existen algunas localizaciones óseas específicas, en pacientes inmunodeprimidos no se deben pasar por alto las complicaciones infecciosas de las hemopatías malignas (osteítis u osteomielitis). Las manifestaciones articulares de las hemopatías malignas suelen ser producto de un proceso infeccioso (artritis infecciosa) o metabólico (gota). Las artritis específicas son propias de las leucemias agudas. Las manifestaciones articulares secundarias a una vasculitis, en especial leucocitoclástica, son sobre todo frecuentes en las tricoleucemias. Sin embargo, esas manifestaciones se observan en todas las hemopatías malignas y a veces las preceden. El conocimiento de las manifestaciones óseas y articulares es importante para el diagnóstico de los dolores óseos y de las artritis; ante la falta de respuesta a los tratamientos habituales, y en presencia de manifestaciones sistémicas (fiebre, síndrome inflamatorio persistente) o de imágenes radiográficas atípicas, hay que pensar en la posibilidad de una hemopatía.*

© 2005 Elsevier SAS. Todos los derechos reservados.

**Palabras Clave:** Hemopatía maligna; Linfoma no Hodgkin; ATL; Leucemia; Lesión ósea; Osteólisis; Hipercalcemia; Artritis; Vasculitis

## Plan

|                                                                                      |   |
|--------------------------------------------------------------------------------------|---|
| ■ Introducción                                                                       | 1 |
| ■ Manifestaciones óseas de las hemopatías malignas                                   | 1 |
| Lesiones óseas de las hemopatías malignas                                            | 2 |
| Mecanismos de la lesión ósea y de la hipercalcemia en las hemopatías malignas        | 5 |
| Implicaciones pronósticas y terapéuticas de la lesión ósea en las hemopatías         | 6 |
| ■ Manifestaciones articulares de las hemopatías malignas                             | 6 |
| Generalidades                                                                        | 6 |
| Lesiones articulares específicas de las hemopatías malignas                          | 7 |
| Manifestaciones articulares y vasculitis en el transcurso de las hemopatías malignas | 8 |
| Lesiones articulares «paraneoplásicas»                                               | 8 |
| Enfermedades sistémicas y hemopatías malignas                                        | 8 |

## ■ Introducción

Las manifestaciones osteoarticulares de las hemopatías malignas agrupan numerosas entidades nosológicas de

mecanismos patogénicos diversos. No obstante, las causas infecciosas (artritis séptica, osteomielitis) y metabólicas (gota) predominan mucho y se deben descartar en primer término. Más inusuales son las lesiones específicas (infiltración tumoral del hueso o de la sinovial) o aquellas que evolucionan de forma paralela (artritis o vasculitis paraneoplásica), cuyo conocimiento por parte del reumatólogo es fundamental, ya que pueden aparecer antes de que se manifieste la hemopatía.

## ■ Manifestaciones óseas de las hemopatías malignas

A diferencia del mieloma múltiple, en el que la destrucción ósea es casi constante, la lesión ósea y la hipercalcemia de las otras hemopatías malignas son mucho más infrecuentes, excepto en el linfoma asociado al virus del linfoma T humano (VLTH)-I (ATL) <sup>[1]</sup> (Cuadro I). La lesión es secundaria a una destrucción ósea local por infiltración tumoral o a hiperreabsorción ósea difusa, secundaria a la producción de un factor

**Cuadro I.**  
Lesión ósea en el transcurso de las hemopatías malignas.

| Hemopatías malignas                              | Lesiones óseas (%) | Hipercalcemia (%) |
|--------------------------------------------------|--------------------|-------------------|
| <b>Linfomas no Hodgkin</b>                       | 5-15               | <10               |
| leucemia-linfoma en relación con el virus VLTH-I | 50-90              | 50-90             |
| leucemia linfoide crónica                        | 5-12               | <1                |
| tricoleucemia                                    | 4-5                | <1                |
| enfermedad de Waldenström                        | < 10               | <1                |
| <b>Enfermedad de Hodgkin</b>                     | 10-20              | <1                |
| <b>Síndromes mieloproliferativos</b>             |                    |                   |
| leucemia mieloide crónica                        | 3-8                | <1                |
| esplenomegalia mieloide                          | 30-60              | <1                |
| <b>Leucemia aguda</b>                            | 50                 | <1                |

VLTH: virus del linfoma T humano.

**Cuadro II.**  
Clasificación de la extensión de un linfoma (Ann Arbor).

|                                                                                                                                                                                                |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Estadio I</b> Lesión de un solo grupo ganglionar (I) o de un solo sitio extraganglionar (IE)                                                                                                |
| <b>Estadio II</b> Lesión de por lo menos dos grupos ganglionares del mismo lado del diafragma (II) o de un grupo ganglionar y de un sitio extraganglionar de un mismo lado del diafragma (IIE) |
| <b>Estadio III</b> Lesión de varios grupos ganglionares en ambos lados del diafragma (III), daño esplénico eventual (IIIS) o lesión de un sitio extraganglionar (IIIE)                         |
| <b>Estadio IV</b> Lesión difusa de uno o más órganos extraganglionares, con lesión ganglionar discontinua o sin ella                                                                           |

sistémico de activación osteoclástica como la proteína relacionada con la hormona paratiroidea (PTHrP).

## Lesiones óseas de las hemopatías malignas

### Linfoma óseo primitivo: ¿una entidad aparte?

En los casos en que las localizaciones óseas de los linfomas no Hodgkin (LNH) se presentan sin otra localización ganglionar o visceral, se utiliza el término «linfoma óseo primitivo», antiguamente denominado «reticulosarcoma» o «linfoma de Parker y Jackson». Los linfomas óseos primitivos representan el 38% de los linfomas con lesión ósea y el 3% del total de los tumores óseos malignos [2]. La distinción entre linfoma óseo primitivo y linfoma óseo secundario probablemente carece de interés. Los estudios histológicos de los linfomas óseos primitivos no muestran características especiales; el pronóstico y el tratamiento dependen del tipo histológico (folicular o difuso, células pequeñas o grandes) y del grado de extensión de la enfermedad. El linfoma óseo primitivo de localización única corresponde a un estadio IE; si existe adenopatía satélite, el estadio es IIE, mientras que en caso de localizaciones óseas múltiples y/o en presencia de lesión ganglionar, el linfoma es de estadio IV (Cuadro II).

En la clasificación internacional de los linfomas, se distinguen los de baja malignidad de aquéllos de malignidad intermedia o elevada (Cuadro III) [3]. Los linfomas malignos con lesión ósea suelen tener malignidad intermedia o alta y, en la mayoría de los casos, se trata de linfomas difusos de tipo B con celularidad mixta o células grandes [4-7]. Las lesiones óseas de los linfomas de malignidad baja son mucho más infrecuentes, pero se han descrito en la leucemia linfocítica crónica (LLC),

**Cuadro III.**  
Clasificación histológica internacional de los linfomas no Hodgkin [3].

|                                                               |
|---------------------------------------------------------------|
| <b>Baja malignidad</b>                                        |
| linfoma linfocítico (LLC)                                     |
| Tricoleucemia                                                 |
| linfoma linfocítico plasmocitoide (enfermedad de Waldenström) |
| linfoma folicular de células pequeñas hendidas                |
| linfoma folicular de células grandes                          |
| <b>Malignidad intermedia</b>                                  |
| linfoma difuso de células pequeñas                            |
| linfoma difuso mixto                                          |
| linfoma difuso de células grandes                             |
| <b>Alta malignidad</b>                                        |
| linfoma linfoblástico                                         |
| linfoma inmunoblástico                                        |
| linfoma anaplásico                                            |
| linfoma de Burkitt                                            |
| leucemia-linfoma en relación con el virus VLTH-I              |

la tricoleucemia o la enfermedad de Waldenström. En cambio, resultan excepcionales en los linfomas foliculares de células pequeñas.

### Lesión ósea en los linfomas malignos no Hodgkin

Los linfomas malignos con lesión ósea representan el 5-15% de todos los linfomas [8, 9]. La osteopatía no es sinónimo del compromiso medular que se observa en más del 50% de los LNH de presentación ganglionar. Las manifestaciones óseas suelen corresponder a un linfoma conocido, aunque en alrededor del 25% de los casos ya están presentes al diagnosticar la enfermedad o son reveladoras de la misma [9-12]. Las localizaciones óseas de los linfomas afectan zonas de médula ósea roja, activa, con lesión metafisaria que prevalece en los huesos largos. Las localizaciones óseas predominan en los miembros y, sobre todo, en el fémur (20% de los casos); otros sitios de predilección son la columna vertebral, en especial los segmentos dorsal y lumbar, y la pelvis, especialmente el ala del ilíaco: cada una de esas localizaciones se observa en el 20% de los casos; el esqueleto torácico se afecta en el 15% de los mismos y el cráneo en el 10% [2, 5, 6, 10]. Casi siempre, la lesión ósea es uni o bifocal en el momento del diagnóstico o en las formas reveladoras. Las lesiones multifocales representan el 20-25% de los casos en el momento del diagnóstico [5, 6]; la frecuencia de esas formas es mayor cuando se trata de lesión extraósea acompañante o de localizaciones óseas que se producen en el curso evolutivo de un linfoma conocido [10].

La lesión ósea se manifiesta por dolor casi constante, la mayoría de las veces de tipo inflamatorio, acompañado en ocasiones de tumefacción palpable en caso de localización superficial. La localización ósea del linfoma se revela a veces por una fractura patológica. Si existe lesión raquídea, se pueden desarrollar manifestaciones neurológicas. Aunque muy inconstantes, los signos y síntomas generales o un síndrome inflamatorio analítico despiertan la sospecha de una enfermedad maligna.

La imagen radiográfica típica es una osteólisis muy extendida, de contornos difusos y aspecto moteado (Fig. 1). Las lesiones mixtas, osteolíticas y condensantes, son bastante características (Fig. 2). La lesión condensante pura es mucho más rara [13, 14]. Suele observarse destrucción cortical e invasión de partes blandas. En la mitad de los casos se produce reacción perióstica [15]. De forma excepcional, se ha comunicado una localización subperióstica primitiva [16]. Por último, las lesiones

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/9264087>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/9264087>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)