

Plasmocitosis cutánea, reporte de un caso

Cutaneous Plasmacytosis, Report of a Case

Patricia Chang,¹ María Gabriela Donaire Herrera² y Gylari Calderón Pacheco³

¹ Dermatóloga, Hospital General de Enfermedades IGSS.

² Electivo en dermatología, Hospital General de Enfermedades, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, Guatemala.

³ Dermatopatóloga, Hospital General de Enfermedades IGSS.

RESUMEN

Se reporta el caso de una plasmocitosis cutánea en un paciente masculino de 80 años de edad, que no fue diagnosticada debido a la poca frecuencia con que se presenta esta enfermedad. La plasmocitosis cutánea es un trastorno linfoplasmocítico, raro, cuyo origen no se conoce con certeza, constituida por la triada de lesiones cutáneas, linfadenopatías superficiales e hipergammaglobulinemia policlonal, clínicamente puede manifestarse con diferentes tipos de lesiones, como máculas marrón-rojizas infiltradas, placas y tumores planos.

PALABRAS CLAVE: plasmocitosis cutánea, linfadenopatías, hipergammaglobulinemia policlonal, lesiones cutáneas.

ABSTRACT

We report a case of cutaneous plasmacytosis in an 80 years old male patient, which went undiagnosed due to the rareness of the disease. Cutaneous plasmacytosis is a rare lymphoplasma-cytic disorder, whose origin is not known with certainty, consisting of the triad of skin lesions, superficial lymphadenopathy and polyclonal hypergammaglobulinemia, clinically it can manifest with different types of lesions such as infiltrated reddish brown macules, plaques and flat tumors.

KEYWORDS: cutaneous plasmacytosis, lymphadenopathy, polyclonal hypergammaglobulinemia, cutaneous lesions.

Caso clínico

Paciente masculino de 80 años de edad, de ocupación agricultor, hospitalizado en el Servicio de Infectología por presentar una lesión abscedada a nivel del dorso bajo, por lo que es enviado al Servicio de Dermatología para descartarle una esporotricosis.

El examen dermatológico mostró una dermatosis localizada en el dorso bajo, constituida por una úlcera infiltrada por piel hiperpigmentada a su alrededor y dos nódulos eritematosos (figura 1). El resto del examen resultó dentro de límites normales.

Antecedentes personales y familiares negativos

Su padecimiento comenzó hace 30 años con la aparición de una “chibolita en la espalda”, asintomática, y nunca le dio importancia. Años después, sin poder precisar cuánto tiempo, le aparecieron otras dos, en los últimos cinco meses empezó a supurar la primera, motivo por el cual acudió a consulta.

Con estos datos clínicos se hizo el diagnóstico de tuberculosis cutánea, por lo que se procedió a realizar biopsia de piel del borde de la lesión ulcerada y de un nódulo eritematoso, hematología completa, glicemia, nitrógeno de urea, creatinina, TGO y TGP, todos éstos dentro de los límites normales, así como tomografía computarizada helicoidal convencional de columna lumbar que mostró una masa inflamatoria con calcificaciones, con medio de contraste se extiende de L1 a L5 que mide 12 × 2.9 cm de diámetro, anteroposterior a nivel de tejidos blandos, además de la presencia de osteoartrosis, rotoescoliosis en el dorso lumbar, espasmo muscular para espinal, estrechez del espacio intervertebral en L-3, S-1 y retrolistesis de L-2 sobre L-3 (figura 2).

La biopsia de piel muestra una epidermis con hiperparaqueratosis focal. Se observa leve acantosis. De la dermis papilar a la dermis reticular profunda se observa un infiltrado perivascular e intersticial constituido principalmente por células plasmáticas y ocasionales linfocitos con mar-

CORRESPONDENCIA

Dra. Patricia Chang ■ pchang2622@gmail.com
3ª av. 12-38 zona 10, oficina 404, Paseo Plaza Clinic Center, C.P. 01010, Guatemala



Figura 1. Lesión ulcerada y dos nódulos eritematosos a nivel del dorso bajo.



Figura 2. La tomografía computarizada helicoidal convencional de columna lumbar mostró masa inflamatoria con calcificaciones, con medio de contraste se extiende de L1 a L5 que mide 12 × 29 cm de diámetro, anteroposterior a nivel de tejidos blandos.

cada proliferación de capilares sanguíneos (figura 3). Mediante 10x se observan abundantes células plasmáticas que rodean los capilares sanguíneos y con disposición intersticial por toda la dermis (figura 4). A mayor aumento (40x) se observa la morfología de las células plasmáticas, las cuales son ovaladas o redondas con escaso citoplasma basófilo, y uno o dos núcleos excéntricos con heterocromatina dispuesta como en “rueda de carro” (figura 5), por lo que se le realiza inmunohistoquímica CD138 y EMA, y a nivel de la dermis la expresión de los antígenos CD138 y EMA, los cuales marcan de color café intenso, esto confirma la presencia de células plasmáticas (figuras 6 y 7) y la expresión de los antígenos kappa y lambda, siempre con expresión de color café intenso y fondo translúcido, lo que indica que la proliferación de células plasmáticas es policlonal (figuras 8 y 9).

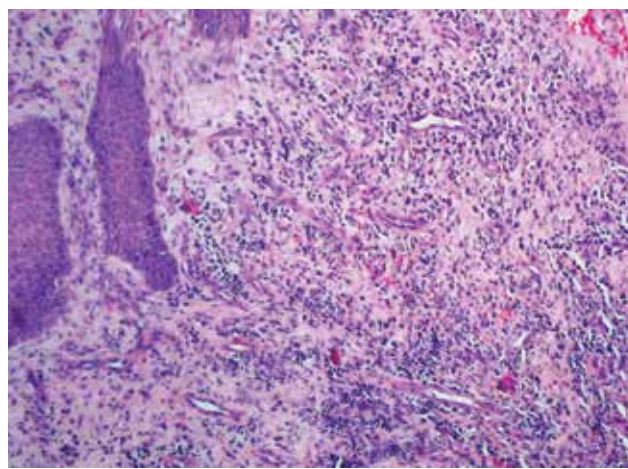


Figura 3. La biopsia de piel muestra una epidermis con hiperparaqueratosis focal. Se observa leve acantosis. De la dermis papilar a la dermis reticular profunda se observa un infiltrado perivascular e intersticial constituido principalmente por células plasmáticas y ocasionales linfocitos con marcada proliferación de capilares sanguíneos.

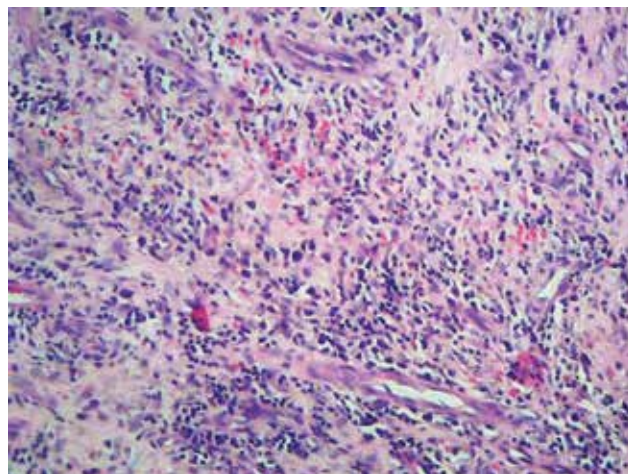


Figura 4. Mediante 10x se observan abundantes células plasmáticas que rodean los capilares sanguíneos y con disposición intersticial por toda la dermis.

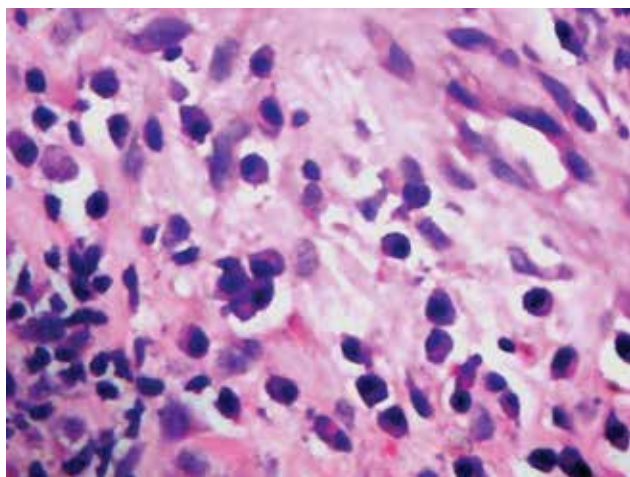
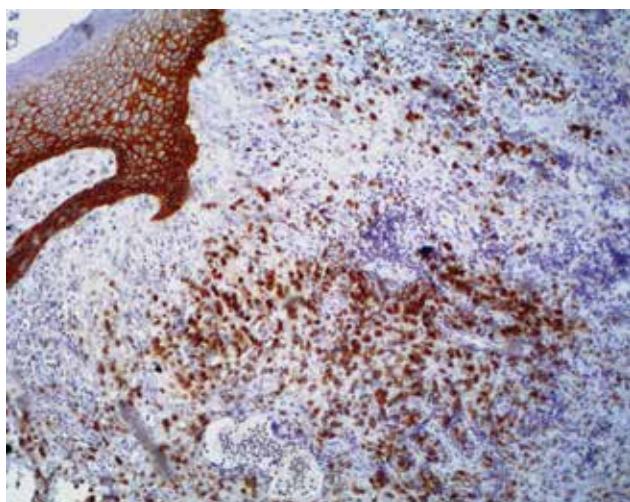
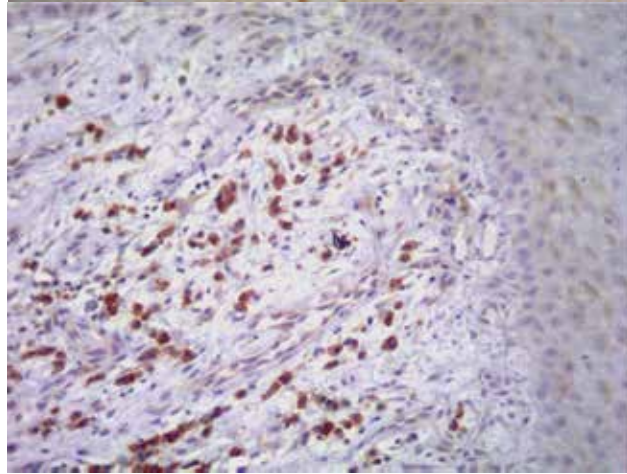
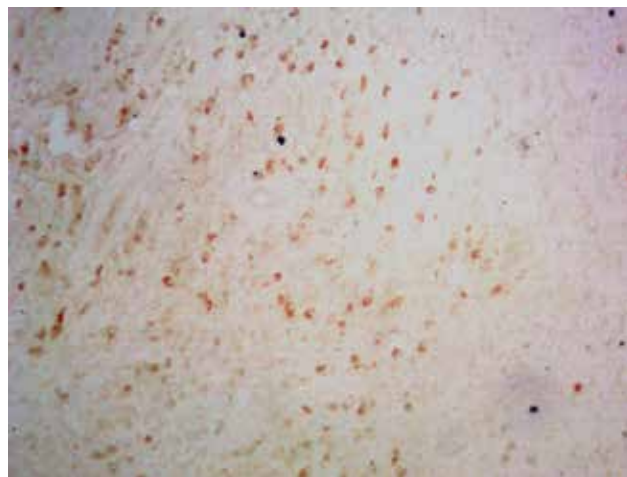


Figura 5. A mayor aumento (40x) se observa la morfología de las células plasmáticas, las cuales son ovaladas o redondas con escaso citoplasma basófilo, y uno o dos núcleos excéntricos con heterocromatina dispuesta como en "rueda de carro".



Figuras 6 y 7. A nivel de la dermis se puede ver la expresión de los antígenos CD138 y EMA, los cuales marcan de color café intenso, lo que confirma la presencia de células plasmáticas.



Figuras 8 y 9. Además se observa expresión de los antígenos kappa y lambda, siempre con expresión de color café intenso y fondo translúcido, lo que indica que la proliferación de células plasmáticas es policlonal.

Con estos datos se realiza el diagnóstico final de plasmocitosis cutánea, por lo que se le envía al Servicio de Hematología para descartarle alguna lesión hematológica asociada, no se encontró ninguna. Lamentablemente no hemos vuelto a saber del paciente

Discusión

La plasmocitosis cutánea es un trastorno linfoplasmocítico, raro, cuyo origen no se conoce con certeza, constituida por la triada de lesiones cutáneas, linfadenopatías superficiales e hipergammaglobulinemia policlonal.¹ Fue descrito por primera vez en Japón por Yashiro en 1976 y posteriormente por Kimura y colaboradores en 1983. Desde su descripción se han reportado alrededor de 50 casos de esta entidad, la mayoría de ellos en japoneses.^{2,3} Se ha visto una proporción hombre-mujer de 1:0.6, y la edad de presentación entre los 20 y 62 años, con una media de 37 años.⁴

Aunque en un principio se le llamó plasmocitosis cutánea, posteriormente ha sido renombrada como “plasmocitosis cutánea y sistémica” para resaltar la alta frecuencia de infiltración linfoplasmocítica en lugares extracutáneos.⁴

Su origen y patogénesis no han sido totalmente dilucidados, pero se han observado incrementos en los niveles séricos de IL-6. Esto ha llevado a algunos autores a proponer que este trastorno podría ser una variante de la enfermedad de Castleman multicéntrica. También se ha propuesto una posible relación con *Borrelia burgdorferi*, aunque esto no se ha demostrado.⁴

Los plasmocitomas extramedulares se clasifican como primarios o secundarios.⁵ El plasmocitoma cutáneo primario es una entidad rara caracterizada por proliferación de células plasmáticas monoclonales en la piel y en ausencia de mieloma u otros procesos linfoproliferativos.⁶ De acuerdo con la Organización Mundial de la Salud (OMS) y la Organización Europea para la Investigación y Tratamiento del Cáncer, actualmente se clasifica como un linfoma de células B. Los plasmocitomas cutáneos secundarios surgen ya sea por diseminación directa de tumores subyacentes de tejidos blandos u óseos o por diseminación hematógena, raramente son secundarios a leucemias.⁵ En general la plasmocitosis cutánea sigue un curso clínico crónico.⁷

En la mayoría de los casos la presentación es bastante característica con máculas color marrón-rojizas infiltradas, placas y tumores planos, de consistencia firme, de 1 a 5 cm de diámetro, solitarios o múltiples. Se localizan sobre todo en el tronco y el abdomen, seguido por la piel cabelluda, el rostro, el cuello y las extremidades.^{2,8} En ocasiones se acompaña de anemia, fiebre e hipergammaglobulinemia. La manifestación más común de involucro extracutáneo es la linfadenopatía. También se pueden presentar hepatoesplenomegalia, fallo renal y glomerulonefritis proliferativa mesangial.²

Histopatológicamente la plasmocitosis cutánea se divide en nodular y difusa.⁵ Está caracterizada por un infiltrado perivascular denso en la dermis, compuesto sobre todo por células plasmáticas maduras sin atipia.² Pueden encontrarse cuerpos intranucleares (cuerpos de Dutcher) o intracitoplasmáticos (cuerpos de Russell).⁵ Estudios inmunohistoquímicos demuestran policlonalidad de las células plasmáticas, con cadenas positivas kappa y

gamma, además de fuerte inmunoeexpresión por CD79a y CD138.^{4,8}

La plasmocitosis se debe diferenciar de otras condiciones que resultan de proliferación de células plasmáticas, incluidas infecciones crónicas, enfermedades de la colágena, linfoma cutáneo de la zona marginal de células B y pseudolinfomas de células B.² Clínicamente también se debe distinguir del carcinoma espinocelular, metástasis de neoplasias internas, leishmaniasis, sarcoidosis y melanoma amelanótico.⁹

Se han utilizado varias opciones terapéuticas, como los corticosteroides sistémicos y tópicos, tacrolimus tópico, antibióticos, quimioterapia sistémica, terapias de anticuerpos anti-CD20, aunque con poco resultado. Reportes recientes describen éxito con una combinación de prednisona y ciclofosfamida. También se ha utilizado radioterapia, PUVA e inyecciones intralesionales con corticosteroides.^{3,4} Recientemente se ha documentado la terapia con UVB de banda estrecha como un tratamiento eficaz y seguro.¹⁰

BIBLIOGRAFÍA

- Goodlad J y Calonje E, Cutaneous lymphoproliferative diseases and related disorders, en Calonje E, *McKee's pathology of the skin*, 4ª ed, Londres, Elsevier Saunders; 2012: 1311-1420.
- Honda R, Cerroni L, Tanikawa A, Ebihara T, Amagai M e Ishiko A, Cutaneous plasmacytosis: report of 6 cases with or without systemic involvement, *J Am Acad Dermatol* 2012; 68(6):978-85.
- Lee J et al, Extensive hyperpigmented plaques in a Chinese Singaporean woman: a case of cutaneous plasmacytosis, *Am J Dermatopathol* 2011; 33(5):498-503.
- Leonard A, Meehan S, Ramsey D, Brown L y Sen F, Cutaneous and systemic plasmacytosis, *J Am Acad Dermatol* 2007; 56(2):S38-S40.
- Bhatnagar A, Verma R, Bhatia JK, Sood A y Das P, Secondary cutaneous plasmacytoma: a bad prognostic marker, *J Appl Hematol* 2015; 6:172-4.
- Arias-Santiago S et al, Cutaneous plasmacytoma and leukemia cutis on the penis, *Eur J Dermatol* 2011; 117:4726-35.
- Gilliam AC, Mullen RH, Oviedo G, Bhatnagar R, Smith MK, Patton DF, Rodríguez Soto J y Mostow E, Isolated benign primary cutaneous plasmacytosis in children: two illustrative cases, *Archives of Dermatology* 2009; 145(3):299-302.
- Santos G, Sousa L et al, Case for diagnosis, *An Bras Dermatol* 2014; 89(1):173-4.
- Gómez-Armayones S, Climent F y Servitje O, Nódulos cutáneos asociados a mieloma múltiple, *Actas Dermosifiliogr* 2015; 106:581-2.
- Yanaba K, Kajiji T, Matsuzaki H, Umezawa Y y Nakagawa H, Cutaneous plasmacytosis successfully treated with narrowband ultraviolet B irradiation therapy, *J Dermatol* 2016; 43(2):229-30.