

Plasmocitosis cutánea

Cutaneous plasmacytosis

J. Bernat García¹, A. Prats¹, E. Barbera¹, ME Martí², A. Marquina¹

¹Departamento de Dermatología. ²Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia. España.

Correspondencia:

Josefa Bernat García
e-mail: josefabernat@hotmail.com

Recibido: 2/10/2011

Aceptado: 11/12/2012

Resumen

La plasmocitosis cutánea es un raro trastorno caracterizado por una proliferación benigna de células plasmáticas maduras que se presenta como múltiples lesiones rojizo-marrónceas, normalmente asociadas a hipergammaglobulinemia policlonal. Presentamos el caso de una mujer blanca de 33 años con clínica de placas marrónceas en tronco y cuero cabelludo. Histológicamente las lesiones mostraban un denso infiltrado en dermis superficial y profundo de distribución perivascular y perianexial compuesto principalmente de células plasmáticas maduras sin atipia.

Palabras clave: plasmocitosis cutánea, plasmocitosis sistémica, células plasmáticas, hipergammaglobulinemia policlonal.

(J. Bernat García, A. Prats, E. Barbera, ME Martí, A. Marquina. Plasmocitosis cutánea. Med Cutan Iber Lat Am 2013;41(4):176-178)

Summary

Cutaneous plasmacytosis is a rare disorder characterized by a benign proliferation of mature plasma cells that appears as multiple red to dark brown skin lesions, often associated with polyclonal hypergammaglobulinaemia. We report the case of a 33-year-old white woman who presented with red-dish brown plaques restricted to trunk and scalp. Histologically, the lesions showed a moderately dense superficial and deep perivascular and periadnexal infiltrate composed predominantly of mature plasma cells without atypia.

Key words: cutaneous plasmacytosis, systemic plasmacytosis, plasma cells, polyclonal hypergammaglobulinaemia.

La plasmocitosis cutánea es una entidad rara caracterizada por una proliferación benigna de células plasmáticas maduras. Normalmente se presenta como placas y nódulos marrónceos en piel asociados a hipergammaglobulinemia policlonal. Presentamos el caso de una mujer de 33 años con plasmocitosis cutánea.

Caso clínico

Mujer de 33 años que consultó por cuadro de lesiones cutáneas de un mes de evolución. En el examen físico se observaban dos lesiones bien delimitadas a modo de placas rojizo-marrónceas ulceradas de 1-2 cm de diámetro en el tronco (Figura 1) y tres placas mal definidas amarillentas más descamativas en el cuero cabelludo. Las lesiones eran asintomáticas y no presentaba clínica sistémica excepto astenia, fatiga y malestar general. Presentaba además adenopatías laterocervicales y retroauriculares palpables sin visceromegalias.

Ante la sospecha de un proceso infeccioso o linfoproliferativo se tomó una biopsia de las lesiones del tronco que mostró un denso infiltrado perivascular y perianexial en dermis super-

ficial y media. El infiltrado estaba compuesto principalmente de células plasmáticas maduras con algunos linfocitos e histiocitos. No se observaba atipia ni mitosis (Figuras 2 y 3). Se observaba también hiperplasia epidérmica con ligera pigmentación de la membrana basal. Inmunohistoquímicamente las células plasmáticas mostraban una reactividad policlonal con tinción kappa y lambda de las cadenas ligeras de las inmunoglobulinas (Figura 4). Se solicitó biopsia de una de las adenopatías pero éstas habían desaparecido cuando se programó el procedimiento por lo que no se biopsiaron.

Los análisis de laboratorio mostraron un recuento de sangre periférica y velocidad de sedimentación normal (10 mm/h). No se detectó paraproteinemia (proteínas totales 7,3 g/dl). La proteína de Bence Jones en orina fue negativa. Se solicitó serología de sífilis, hepatitis B y C, VIH, borrelia y VHS-8 siendo todas negativas. Se tomaron muestras para cultivo microbiológico y PCR de leishmania y tuberculosis que también fueron negativas. La TC toracoabdominopélvica no reveló afectación sistémica. Ante la ausencia de alteraciones analíticas, la naturaleza policlonal del infiltrado cutáneo y la normalidad de las pruebas de imagen no solicitamos biopsia de médula ósea. Se



Figura 1. Placa rojo-marrónácea ulcerada en el tronco.

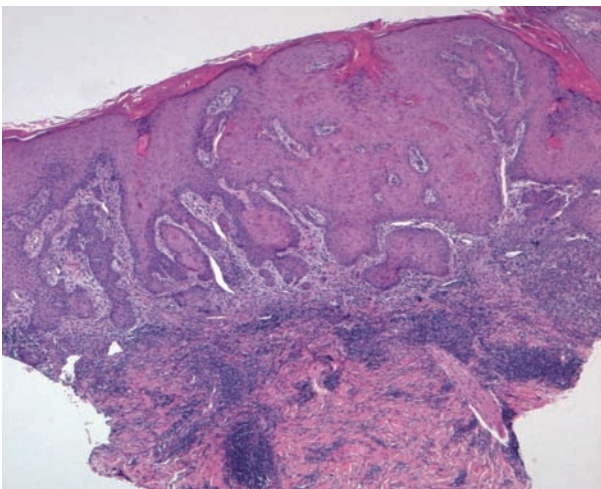


Figura 2. Denso infiltrado perivascular y perianexial en dermis (H-E x 40).

trató inicialmente con antibióticos tópicos y orales (ácido fusídico oral y tópico) con resolución progresiva de las lesiones y desaparición de las adenopatías. En las posteriores revisiones no han aparecido nuevas lesiones ni adenopatías o visceromegalias y no se han reflejado alteraciones analíticas, no obstante la paciente sigue refiriendo cansancio y astenia por lo que estamos realizando un seguimiento estrecho de la paciente para valorar cualquier cambio relevante.

Comentario

La primera referencia de plasmocitosis cutáneas data de 1976 por Yashiro et al.[1]. En 1983 Kimura et al.[2] describe el término de plasmocitosis cutánea como una entidad caracterizada por nódulos y placas cutáneas con infiltración

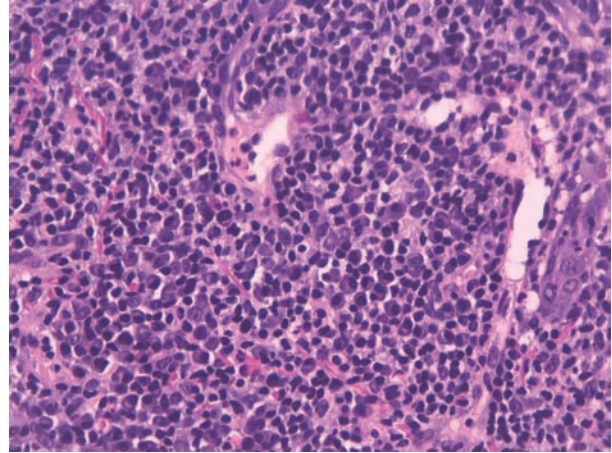


Figura 3. A mayor aumento observamos como el infiltrado está compuesto principalmente de células plasmáticas maduras (H-E x 250).

de células plasmáticas maduras en piel e hipergammaglobulinemia policlonal, a veces acompañada de anemia, fiebre, linfadenopatías o más raro neumonía intersticial.

En 1986 Watanabe et al.[3] describe la plasmocitosis sistémica caracterizada por una infiltración de células plasmáticas maduras que afecta a más de dos órganos (piel, ganglios linfáticos y otros órganos) acompañada de hipergammaglobulinemia policlonal. Desde entonces se han descrito algunos casos en la literatura, pero a veces es difícil diferenciar la plasmocitosis cutánea de la sistémica, pues aún en ausencia de linfadenopatías clínicamente palpables, los nódulos linfáticos muestran frecuentemente un infiltrado de células plasmáticas de distribución interfolicular. Por la alta prevalencia de afectación linfática, aún en ausencia de adenopatías clínicamente palpables algunos autores han propuesto el término de plasmocitosis cutáneo-sistémica[4, 5].

La mayoría de los casos se han descrito en japoneses o pacientes de raza asiática de edad media con un ligero predominio masculino.

Clínicamente esta entidad se manifiesta como múltiples máculas, placas o nódulos rojizo-marrónáceos distribuidos por todo el cuerpo, aunque el tronco es la localización más común en la mayoría de los pacientes. La manifestación extracutánea más frecuente son las linfadenopatías superficiales que se presentan en aproximadamente el 60% de los casos. La afectación pulmonar se manifiesta como una neumonía intersticial linfoide. La infiltración del hígado, bazo o riñones es más rara. La mayoría de los pacientes están asintomáticos, aunque a veces presentan síntomas de afectación sistémica como fatiga, pérdida de peso o fiebre[4, 5, 6].

En la anatomía patológica las lesiones presentan un denso infiltrado perivascular y perianexial de células plas-

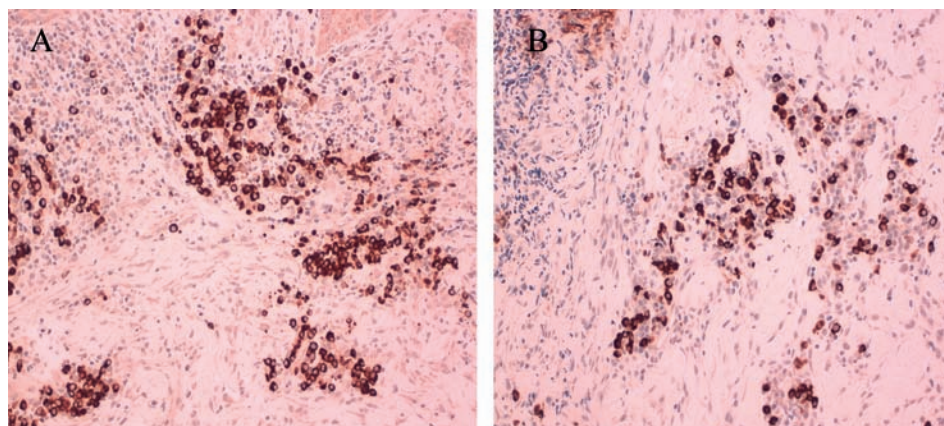


Figura 4. Observamos la policlonalidad del infiltrado cutáneo: A) inmunoperoxidasa kappa x100; B) inmunoperoxidasa lambda x 100.

máticas maduras sin atipia en la dermis. La policlonalidad del infiltrado se demuestra con la positividad para cadenas Kappa y gamma en la inmunohistoquímica[5-7].

El diagnóstico de plasmocitosis cutánea se realiza por la combinación de los hallazgos clínicos e histológicos y por la exclusión de otras entidades que provoquen infiltración de células plasmáticas. En el diagnóstico diferencial debemos incluir procesos infecciosos (sífilis, linfogranuloma venéreo, leishmaniasis, enfermedad de Lyme,...), enfermedades autoinmunes o patología neoplásica. En nuestro caso la presencia de un infiltrado policlonal de células plasmáticas en piel y la ausencia de paraproteinemia monoclonal en sangre u orina excluyó el diagnóstico de plasmocitoma o mieloma múltiple.

La etiología de la plasmocitosis cutáneo-sistémica todavía no está clara. Se ha especulado que pueda ser un proceso reactivo a algún estímulo no identificado. El predominio del cuadro en un área geográfica (países asiáticos) sugiere que un agente infeccioso pudiera estar implicado. Por otro lado se ha detectado un incremento de los niveles en suero de IL-6, citosina que induce la diferenciación final de las células B en células plasmáticas, y que podría tener un papel en la inducción o progresión del cuadro. Una mutación genética no determinada o una higiene deficiente son otras causas que se barajan.

El tratamiento del cuadro es difícil. Se han empleado varias terapias con éxito variable, la mayoría escaso, desde corticoides tópicos, intralesionales o sistémicos, tacrolimus o pimecrolimus tópicos, o antibióticos hasta quimioterapia, PUVA, anticuerpos anti-CD 20 (rituximab), radioterapia y terapia fotodinámica[6, 7].

En la mayoría de los casos el curso de la plasmocitosis cutánea es crónico y benigno con un pronóstico favorable. Sin embargo, en algunos casos se ha descrito un curso clínico agresivo, incluso fatal[6]. Ugara et al.[8] refiere que una elevación de los niveles de inmunoglobulinas séricas por encima de 5.000 mg/dl y un recuento de células plasmáticas en médula ósea por encima de 6,9% (rango de referencia, 1,6-4,5%) son parámetros asociados con un curso clínico agresivo. Las causas de muerte incluyen leucemia, neumonía intersticial linfóide y fallo renal.

Conclusión

La plasmocitosis cutánea es un trastorno raro que se ha descrito esencialmente en pacientes japoneses o asiáticos. Se trata de una entidad con pobre respuesta al tratamiento y con un diagnóstico de exclusión. Destacar que aunque el curso clínico es crónico y benigno, es obligada una cuidadosa observación y seguimiento para detectar la posibilidad de progresión sistémica o transformación maligna del cuadro.

Bibliografía

1. Yashiro A. A kind of plasmacytosis: primary cutaneous plasmacytoma? *Jpn J Dermatol* 1976; 86: 910.
2. Kimura K, Fujita H, Ishihama S. A case of cutaneous plasmacytosis. *Hihu Rinsho* 1983; 25: 1045-50.
3. Watanabe S, Ohara K, Kukita A, Mori S. Systemic plasmacytosis. A syndrome of peculiar multiple skin eruptions, generalized lymphadenopathy, and polyclonal hypergammaglobulinemia. *Arch Dermatol* 1986; 122: 1314-20.
4. Martin JM, Calduch L, Monteagudo C, Molina I, Ramon D, Alonso V, Jorda E. Cutaneous plasmacytosis associated with lung and anal carcinomas. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006; 20: 428-31.
5. Shimizu S, Tanaka M, Shimizu H, Han-yaku H. Is cutaneous plasmacytosis a distinct clinical entity? *J Am Acad Dermatol* 1997; 36: 876-80.
6. González-López MA; González-Vela MC; Blanco R, Fernández-Llaca H, Val-Bernal JF. Cutaneous plasmacytosis limited to the extremities in a white patient: an unusual clinical picture. *Cutis* 2010; 86: 143-7.
7. López-Esteban JL, Rodríguez-Peralto JL, Ortiz Romero L, Vanaclocha F, Iglesias Díez L. Cutaneous plasmacytosis: report of a case in a white man. *J Am Acad Dermatol* 1994; 31: 897-900.
8. Uhara H, Saida T, Ikegawa S, Yamazaki Y, Mokoshiba H, Nijoh S, et al. Primary cutaneous plasmacytosis: report of three cases and review of the literature. *Dermatology* 1994; 189: 251-5.