ARTÍCULO ORIGINAL

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGíA
Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología
ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual RE-2021-125541275

Plasmocitosis Cutánea, reporte de caso

CUTANEOUS PLASMACYTOSIS, CASE REPORT

ABRIL - JUNIO 2021 | Vol. 102

Artículo Original
Rev. argent. dermatol. 2021; 102 (2): 54 - 64.
Publicado en línea 2021, Junio / Published online 2021 June
Plasmocitosis Cutánea, reporte de caso

Autores | Contacto

Carmona MF[1], Eisik PJ[1], Coppola M[2], Mandrile A[3], Caruso V[3], Romero J[4], Mosto A[5].

- **[1] Médica Concurrente. Servicio Dermatología. Hospital P. Piñero. BsAs, Argentina**
- **[2] Médica Dermatóloga de Planta. Servicio de Dermatología. Hospital P. Piñero. BsAs, Argentina.**
- **[3] Médica Hematóloga. Hospital P. Piñero. BsAs, Argentina.**
- **[4] Médico especialista en Anatomía Patológica. Hospital P. Piñero. BsAs, Argentina.**
- **[5] Jefe de Unidad de Dermatología. Hospital P. Piñero. BsAs, Argentina.**

Hospital General de Agudos Parmenio Piñero
Varela 1301, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Los autores declaramos no poseer conflictos de interés

Dra. CARMONA: dr.carmonafernanda@gmail.com

Recibido: 08/04/2020
Recibido primer Corrector: 04/02/2022
Recibido segundo corrector: 14/02/2022
Aceptado para su Publicación: 13/03/2022

RESUMEN

La plasmocitosis cutánea es un raro trastorno caracterizado por una proliferación benigna de células plasmáticas maduras caracterizada clínicamente por presentar lesiones eritemato-violáceas múltiples, usualmente asociadas a hiperglobulinemia policlonal. Presentamos el caso de un paciente de 54 años de edad con numerosas lesiones tumorales localizadas en cara; y también placas situadas en hemitórax derecho y muslo izquierdo, de color eritemato-violáceo, de dos años de evolución. En sangre periférica se evidenció una híper -globulinemia policlonal. El estudio histopatológico confirmó el diagnóstico de plasmocitosis cutánea, pues se observó un infiltrado dérmico plasmocitario difuso, y con las pruebas de inmunohistoquímica se demostró la expresión de las cadenas ligeras kappa y lambda.

PALABRAS CLAVE

Plasmocitosis cutánea, hiperglobulinemia policlonal, células plasmáticas.

ABSTRACT

Cutaneous plasmacytosis is a rare disorder characterized by a benign proliferation of mature plasma cells presenting as multiple erythematous-violaceous lesions, usually associated with polyclonal hyperglobulinemia. We present the case of a 54-year-old patient with multiple tumor lesions located on the face; and also plaques located on the right hemithorax and left thigh, of erythematous-violaceous color, of two years of evolution. Peripheral blood showed polyclonal hyperglobulinemia. Histopathological study confirmed the diagnosis of cutaneous plasmacytosis, showing a diffuse dermal plasmacytic infiltrate, and immunohistochemical tests showed the expression of kappa and lambda light chains.

KEY WORDS

Cutaneous plasmacytosis, polyclonal hyperglobulinemia, plasma cells.

CASO CLINICO:

Se trata de un paciente de 54 años de edad, de nacionalidad argentina, quien consulta a nuestra unidad por presentar una dermatosis de dos años de evolución, durante la anamnesis niega antecedentes patológicos de relevancia, tanto personales como familiares.

Al examen físico, presenta lesiones tumorales asintomáticas, distribuidas de la siguiente manera: I- en la cara, múltiples elementos de color eritemato-violáceo, asintomáticos, de consistencia duro elástica, y una superficie lisa brillante, el pelo en la piel que recubre estos tumores está conservado, según se pudo observar con el dermatoscopio (fotos 1, 2 y 3), II- en hemitórax derecho una lesión tumoral eritemato-violácea, de superficie lisa, indurada y de bordes netos, de 3.5 cm x 2.5cm de diámetro, en la zona hay otra lesión satélite de 1cm de diámetro, situada a las 11 horas de la principal, ambas de características idénticas, (foto 4), III- en muslo izquierdo, el tumor presente mide de 4 cm x 2cm de diámetro, con una superficie abollonada, eritematoescamosa, alopécica y de bordes irregulares (foto 5). Mientras que a la palpación no fue posible objetivar ni hepato-esplenomegalia, ni adenopatías.

Se realizaron estudios de laboratorio completos y una biopsia de las lesiones localizadas en cara y tórax.

En el laboratorio se evidenció aumento de los niveles tanto del colesterol total como del LDL; proteinograma electroforético con proteínas totales de 8.49 g/dl (6.40-8.20g/dl), disminución de la albúmina 5 g/dl (3.5-5g/dl), aumento de la beta 2 globulina 0.53 g/dl (0.20-0.50g/dl) y leve aumento de gamma globulina 1.66 g/dl (0.70-1.60g/dl). El resto del laboratorio estaba dentro de los parámetros normales, incluidas las serologías para HIV, HCV, HBV, VDRL, mientras que la orina completa tampoco reveló particularidades.

Se tomaron biopsias de piel de lesiones localizadas en cara y tórax, cuyas micro-fotografías mostraron una epidermis conservada, y en dermis un aumento de la celularidad a expensas de células inflamatorias mononucleares dispuestas de manera perivascular, perianexial e intersticial (foto 6), dicha proliferación difusa era a expensas de plasmocitos (foto 7).

Con las pruebas de inmunohistoquímica se demostró la expresión de CD138 y de las cadenas ligeras kappa y lambda (fotos 8, 9 y 10).

La imagen histológica y el perfil inmunohistoquímico eran vinculables a un proceso de tipo reactivo.

Se solicitó PET-TC donde se evidenciaron varias imágenes nodulares con aumento de captación, en piel y tejido celular subcutáneo de muslo izquierdo; la mayor de ellas de 41.6mm. Y en la base del tórax del lado derecho, una imagen de 22.4mm con leve aumento de la captación. Ambas vinculables con procesos linfoproliferativos. En dicho estudio no se evidenciaron adenopatías.

En interconsulta con el Servicio de hematología decidimos realizar una biopsia de médula ósea a fin de descartar la afectación de este tejido, el estudio histopatológico nos informó luego que las células eran normales.

Con la clínica, la histopatología y la inmunomarcación arribamos al diagnóstico de plasmocitosis cutánea.

A pesar de la falta de consenso respecto a la terapéutica para esta neoformación, considerando las modalidades empleadas en casos individuales, optamos por efectuar infiltraciones intralesionales con acetonida de triamcinolona, cuyos resultados consideramos aceptables.

Lamentablemente luego de seis meses de seguimiento el paciente cesa su asistencia al Servicio.

DISCUSION:

El trabajo prínceps de plasmocitosis cutánea data del año 1976 cuyos autores fueron Yashiro et al.[1]

En 1983 Kimura et al. denominan plasmocitosis cutánea a una enfermedad caracterizada por nódulos y placas cutáneas infiltrados con células plasmáticas maduras en piel e hipergammaglobulinemia policlonal, a veces acompañada de anemia, fiebre, linfadenopatías y más raro de neumonía intersticial. [2]

En 1986 Watanabe et al. describen la plasmocitosis sistémica, una enfermedad caracterizada por una infiltración de células plasmáticas maduras de por lo menos dos de los siguientes órganos: piel, ganglios linfáticos, médula ósea, hígado, bazo, riñón y pulmón, acompañada de hiperglobulinemia 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 palpables, los nódulos linfáticos muestran frecuentemente un infiltrado de células plasmáticas de distribución interfolicular. [3], [8]

La plasmocitosis cutánea es una entidad rara, de curso clínico crónico, que afecta predominantemente a personas de ascendencia asiática. Hasta el año 2018 se habían descrito aproximadamente 120 casos en todo el mundo. Solo diez de ellos en pacientes cuya etnia es de piel blanca. [4]

Basado en uno de los estudios más grandes realizados, en el de Uhara et al., la mayoría de los casos reportados fueron japoneses con una relación hombre a mujer de 1: 0.6, mientras que la edad de inicio de la enfermedad varió entre 20 a 62 años, con una mediana de 37 años. [5]

Las lesiones cutáneas suelen estar distribuidas principalmente en cara, nuca, tronco, preservando las extremidades, consisten en máculas, pápulas y placas circunscriptas, redondas u ovales, de color marrón rojizo a marrón oscuro. [6]

La etiopatogenia es poco conocida, [4] y respecto al mecanismo que inicia el cuadro se ha especulado que una disfunción reactiva de las células plasmáticas puede ser activada por diversos estímulos, entre ellos, la interleucina seis. [7, 10]

Los hallazgos de laboratorio en la plasmocitosis cutánea a menudo muestran hiperglobulinemia policlonal, luego el proteinograma electroforético determinará si la hiperglobulinemia es policlonal o monoclonal. [4]

En la anatomía patológica las lesiones presentan un denso infiltrado perivascular y perianexial de células plasmáticas maduras sin atipia, en la dermis, la policlonalidad del infiltrado se demuestra con la expresión inmunohistoquímica de las cadenas ligeras kappa y lambda. [8]

El diagnóstico de plasmocitosis cutánea se realiza considerando los hallazgos clínicos e histológicos y por la exclusión de otras entidades capaces de provocar infiltración con células plasmáticas. En el diagnóstico diferencial debemos excluir procesos infecciosos, enfermedades autoinmunes y patologías neoplásicas. [9]

Algunos autores proponen la necesidad de realizar punción de ganglios linfáticos, puesto que aun sin adenomegalias palpables los ganglios podrían estar infiltrados por células plasmáticas, y entonces considerar el diagnóstico de CSP.

Una situación similar ocurre con la afectación plasmocitaria de la médula ósea, tal es así que la mayoría de los casos publicados la biopsia de este tejido no fue hecha, por eso se ha planteado que el diagnóstico, tanto de la plasmocitosis cutánea, como el de la CSP, dependería del momento evolutivo de la enfermedad durante el cual se realizaron los estudios de laboratorio, y con cuanta perseverancia fueron investigados estos cuadros. Por consiguiente, no está claro si existe una plasmocitosis cutánea pura o si en realidad es solo el comienzo de una CSP. [10]

Si bien, todos los autores describen el curso de la enfermedad como crónica y benigna; Uhara et al. refieren 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 linfoide e insuficiencia renal. [5]

Dada la rareza de la plasmocitosis cutánea, la mayoría de la experiencia con el tratamiento deriva de informes de casos sobre métodos terapéuticos. Han et al. describen dos pacientes tratados con PUVA, ambos lograron una mejoría parcial de sus lesiones cutáneas. [4]

Lu et al., han usado diferentes modalidades terapéuticas para tratar 12 pacientes con el diagnóstico de plasmocitosis cutáneas, estos tratamientos consistieron en inyecciones intralesionales de esteroides, doxiciclina oral, PUVA oral, talidomida oral, quimioterapia y radioterapia, si bien ninguno de ellos logró la resolución completa (“restitutio ad integrum”), en cinco, sin embargo, se obtuvo una remisión parcial. [11] [12]

CONCLUSION:

Se presenta el caso de un paciente con una patología poco frecuente, de difícil diagnóstico clínico; y con una incidencia muy baja a nivel mundial.

En esta etapa del curso clínico de la enfermedad de nuestro paciente, y luego de dos años y medio de seguimiento, no pudimos hallar evidencias de afectación sistémica, y puesto que solo la piel estaba infiltrada por plasmocitos, nos fue posible inferir que el diagnóstico presuntivo es plasmocitosis cutánea.

El caso clínico que hoy mostramos, como los de otros casos referidos en la bibliografía, es posible concluir que todos los pacientes con diagnóstico presuntivo de plasmocitosis cutánea, requieren un seguimiento minucioso y prolongado durante años, a fin de que no pase desapercibida una posible afectación de otros órganos.

IMAGENES:

FOTO 1: lesiones tumorales eritemato-violáceas de superficie lisa brillante, de consistencia duro elástica, localizadas en cara.

FOTO 2: lesiones tumorales eritemato-violáceas, asintomáticas.

FOTO 3: lesiones tumorales eritemato-parduzcas de superficie lisa brillante, de consistencia duro elástica, en mejilla izquierda.

FOTO 4: lesión tumoral eritemato-violácea, superficie lisa, bordes netos, indurada, de 3.5 cm x 2.5cm de diámetro localizada en hemitórax derecho.

FOTO 5: lesión tumoral de 4 x 2cm localizada en muslo izquierdo, eritematoescamosa, superficie abollonada y bordes irregulares.

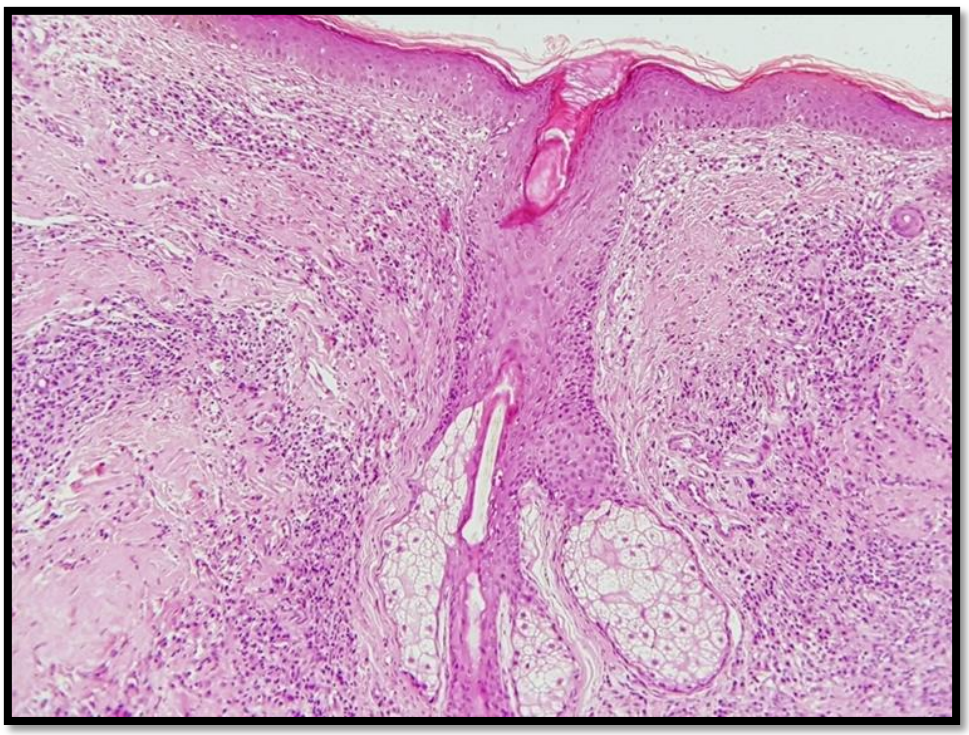

FOTO 6: Hematoxilina y eosina. Epidermis conservada, observándose en dermis un aumento de la celularidad a expensas de células inflamatorias mononucleares de disposición perivascular, perianexial e intersticial.

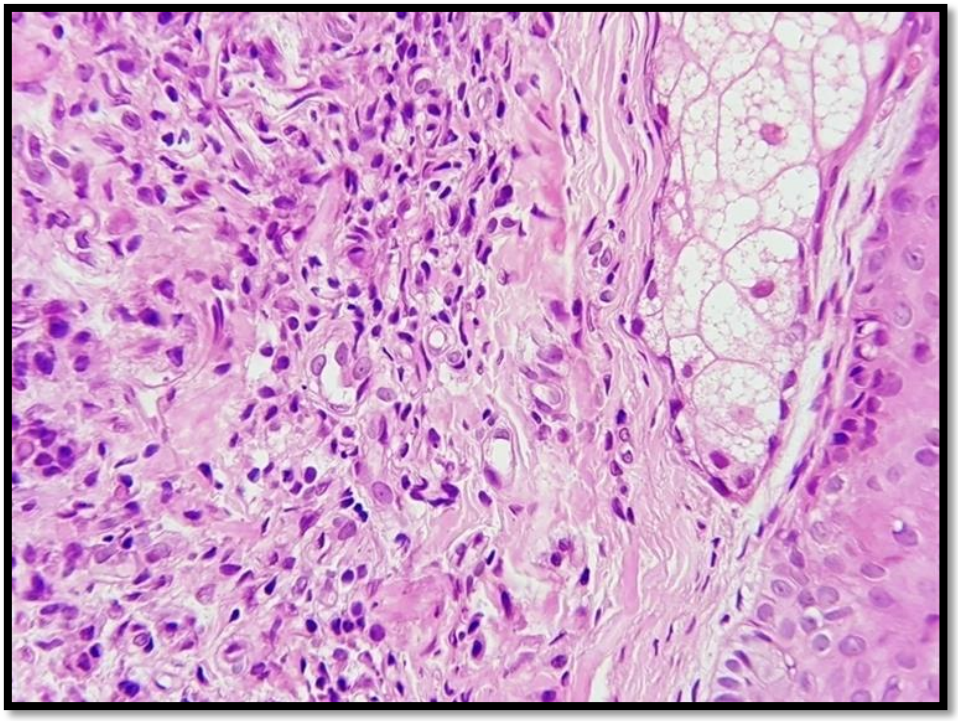

FOTO 7: Hematoxilina y eosina. Proliferación difusa plasmocitaria.

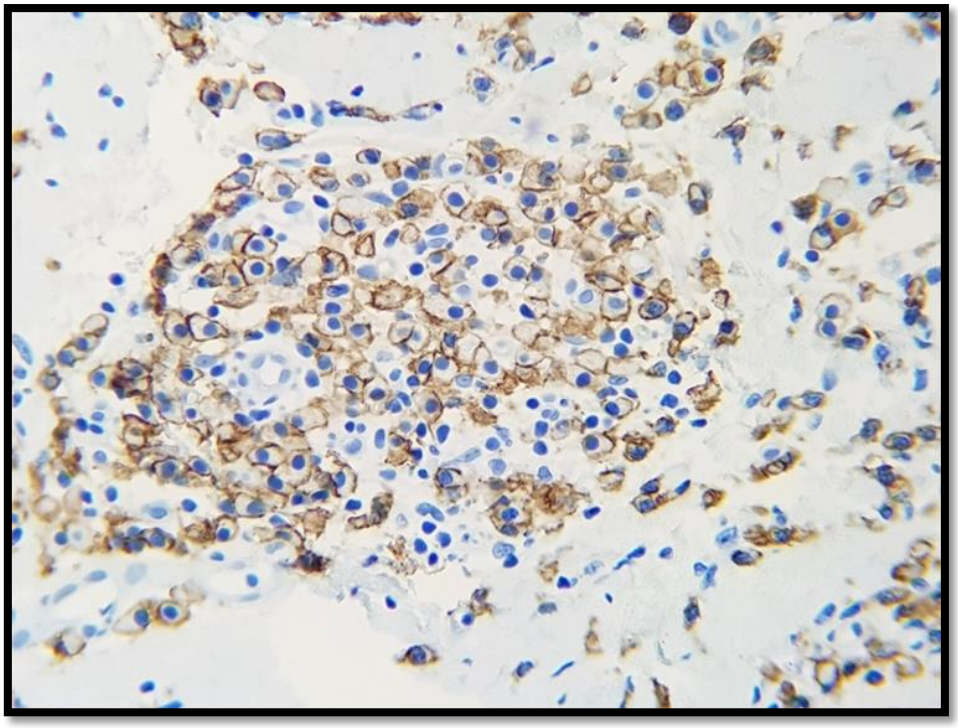

FOTO 8: técnicas de inmunohistoquímica, resultando positivas para CD 138.

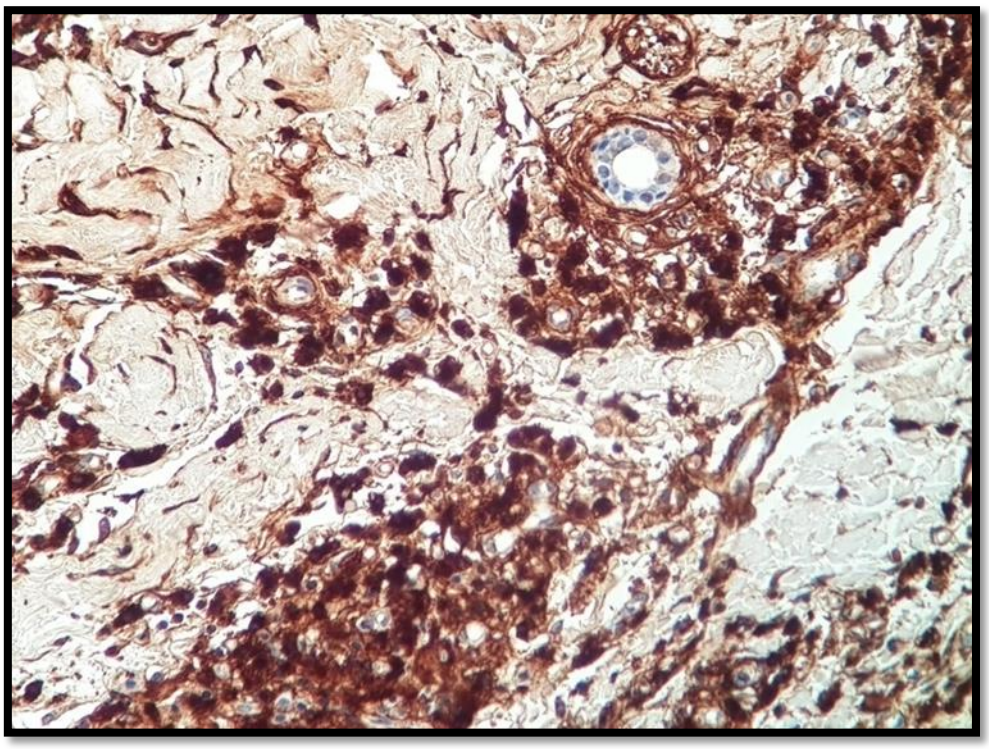

FOTO 9: inmunohistoquímica positiva para Kappa

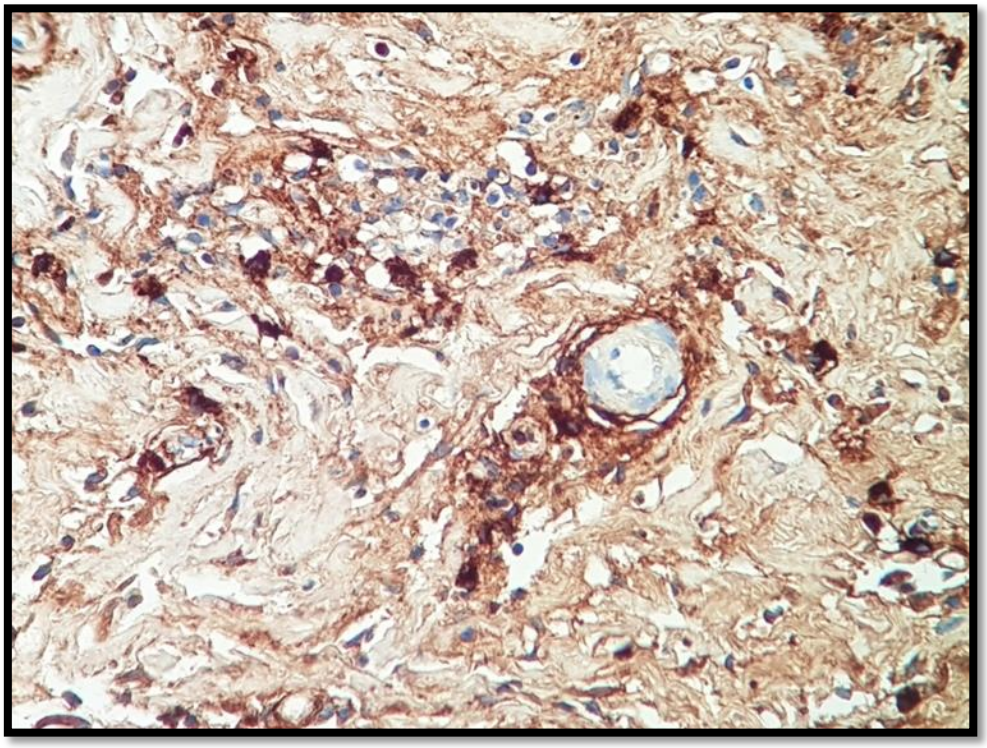

FOTO 10: Inmunohistoquímica positiva para Lambda.

REFERENCIAS:

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. Han XD, Lee SSJ, Tan SH, Chong W-S, Ng SK, Ming Ooi MG, et al. Cutaneous plasmacytosis: a clinicopathologic study of a series of cases and their treatment outcomes. Am J Dermatopathol. 2018; 40(1):36-42.
5. Uhara H, Saida T, Ikegawa S, Yamazaki Y, Mikoshiba H, Nijoh S, et al. Primary cutaneous plasmacytosis: report of three cases and review of the literature. 1994; 189: 251–255.
6. Halac S, Garay I, Kurpis M, Carmona MC y Ruiz Lascano A. Plasmocitosis cutánea y sistémica presentación de un caso. Rev Argent Dermatol. [Internet].2014 [citado 13 feb 2020]; 95(3). Disponible en: http://rad-online.org.ar/category/julio-septiembre-2014/.
7. Haque M, Hou JS, Hisamichi K, Tamada K, Cusack CA, Abdelmalek M. Cutaneous and Systemic Plasmacytosis vs. Cutaneous Plasmacytic Castleman Disease: Review and Speculations About Pathogenesis. Clinical Lymphoma Myeloma and Leukemia. Vonderheid, E. C. 2011; 11(6), 453–461.
8. Shimizu S, Tanaka M, Shimizu H, Han-yaku H. Is cutaneous plasmacytosis a distinct clinical entity? J Am Acad Dermatol 1997; 36: 876-880.
9. Bernat García J, Prats A, Barbera E, Marti ME, Marquina A. Plasmocitosis cutánea. Cutaneous plasmacytosis. [Internet]2010 [citado 13 feb 2020] Sep;86(3):143-7.Disponible en: https://www.medigraphic.com/pdfs/cutanea/mc-2013/mc134f.pdf.
10. Wagner G, Rose C, Klapper W, Sachse MM. Cutaneous and systemic plasmocytosis. JDDG: Journal Der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft 2013; 11(12), 1161–1167.
11. Lu PH, Shih LY, Yang CH, Kuo TT. Cutaneous plasmacytosis: a clinicopathologic study of 12 cases in Taiwan revealing heterogeneous underlying causes. Int J Dermatol 2015; 54:1132–1137.
12. Fang S, Shan K, Chen AJ. Cutaneous and systemic plasmacytosis on the face: Effective treatment of a case using thalidomide. Oncology Letters 2016; 11(3), 1923–1925.