

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v65i6.7169>

Plasmocitoma extraóseo cutáneo

Extrasosseous cutaneous plasmacytoma.

Mayra Estefanía Miranda-Flores,¹ Josefina Navarrete-Solís,² José Luis Cedillo-De la Cerda,³ Diana González-Cabello,⁴ Ángel Flores-Ortega¹

Resumen

ANTECEDENTES: El plasmocitoma solitario se caracteriza por la acumulación de células plasmáticas monoclonales neoplásicas. Se clasifica en dos grupos según su localización: plasmocitoma solitario óseo y plasmocitoma extraóseo o extramedular, la afectación a la piel representa sólo del 2 al 4% de los mismos.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 73 años de edad con múltiples placas eritematovioláceas y úlceras en los miembros inferiores, la histología de las lesiones mostró infiltrado de células plasmáticas atípicas, corroborado mediante inmunohistoquímica; se descartó afectación sistémica.

CONCLUSIONES: La paciente representa un caso muy raro de plasmocitoma extraóseo porque la afectación a la piel sólo representa del 2 al 4% de los mismos. Cerca de un tercio de los pacientes puede manifestar en el futuro mieloma múltiple, principalmente en caso de secreción de IgA por las células neoplásicas, lesiones de gran tamaño o múltiples, como en el caso de la paciente, por lo que es primordial el seguimiento cuidadoso a largo plazo de estos pacientes.

PALABRAS CLAVE: Plasmocitoma; células plasmáticas; piel; mieloma múltiple.

Abstract

BACKGROUND: Solitary plasmacytoma is characterized by an accumulation of neoplastic monoclonal plasma cells. It can be classified into two groups according to its location: solitary bone plasmacytoma and extramedullary plasmacytoma or extrasosseous, skin involvement represents only 2 to 4% of them.

CLINICAL CASE: A 73-year-old female patient with multiple erythematous-violaceous plaques and ulcers in the lower limbs, histology of lesions shows infiltrate of atypical plasma cells, corroborated by immunohistochemistry, systemic involvement was discarded.

CONCLUSIONS: The patient presented a very rare case of extrasosseous plasmacytoma being as skin involvement only represents 2 to 4% of them. About a third of patients may develop multiple myeloma in the future, mainly in the event of IgA secretion by neoplastic cells, large or multiple lesions, as in the case of the patient. Therefore, careful long-term follow-up of these patients is primordial.

KEYWORDS: Plasmacytoma; Plasma cells; Skin; Multiple myeloma.

¹ Residente de tercer año de Dermatología.

² Jefe del Servicio de Dermatología.

³ Hematólogo.

⁴ Centro Médico Nacional del Noroeste 25, Instituto Mexicano del Seguro Social, Monterrey, Nuevo León, México.

⁴ Anatomopatóloga, Universidad Autónoma de Nuevo León, México.

Recibido: diciembre 2020

Aceptado: diciembre 2020

Correspondencia

Mayra Estefanía Miranda Flores
mayra_91_26@hotmail.com

Este artículo debe citarse como: Miranda-Flores ME, Navarrete-Solís J, Cedillo-De la Cerda JL, González-Cabello D, Flores-Ortega A. Plasmocitoma extraóseo cutáneo. Dermatol Rev Mex 2021; 65 (6): 960-965.

ANTECEDENTES

Las neoplasias de células plasmáticas se caracterizan por un linaje neoplásico de células plasmáticas que produce una inmunoglobulina monoclonal.¹ Estas neoplasias pueden manifestarse como una sola lesión, que se denomina plasmocitoma solitario, o como lesiones múltiples que involucran al mieloma múltiple. Los plasmocitomas solitarios se dividen, según la topografía, en plasmocitoma óseo o extraóseo, también denominado extramedular cuando se localiza en otros tejidos.²

La mayor parte de los plasmocitomas extraóseos se encuentran en la cabeza y el cuello en el 60 al 80% de los casos, principalmente en las vías respiratorias superiores y, en menor grado, en el tubo gastrointestinal. La afectación cutánea solo representa del 2 al 4% de los mismos.³ Existen tan sólo 50 casos reportados en la bibliografía de plasmocitoma extraóseo cutáneo.⁴

En este artículo describimos el caso de una paciente con plasmocitoma extraóseo cutáneo corroborado por estudio histopatológico y estudios de inmunohistoquímica con positividad para CD38 y CD138, con restricción de cadenas ligeras que demostró una proporción de kappa/lambda 3:1 que confirmó la naturaleza monoclonal de las células plasmáticas.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 73 años de edad, que tenía una dermatosis de 6 años de evolución localizada a las extremidades inferiores, como único antecedente refería traumatismo con un clavo en el aparato ungueal del primer orjejo del pie derecho. Tenía el diagnóstico histopatológico previo de liquen plano, por lo que recibió tratamiento con esteroide sistémico y azatioprina, sin alivio clínico de las lesiones.

A la exploración física se observó una dermatosis localizada a los miembros inferiores de predominio en el tercio inferior infracondíleos, constituida por úlceras de bordes irregulares, centro con tejido de granulación y secreción amarilla fibrinopurulenta de tamaño variable, las más grandes localizadas en el primero y cuarto orjejos del pie derecho y el talón ipsilateral de aproximadamente 5.5, 2 y 5 cm, respectivamente (**Figura 1**). El resto de las lesiones las tenía en el dorso de los pies y el tercio inferior de las extremidades, constituidas por placas redondeadas, eritematovioláceas, de bordes regulares y bien definidos, que variaban en tamaño de 0.5 a 1 cm, algunas cubiertas por costras hemáticas (**Figura 2**). La paciente refería dolor intenso catalogado en intensidad de 10/10.

Se tomó cultivo de secreción con reporte positivo para *E. coli*, *S. aureus* y *Proteus hauseri*; se otorgó doble esquema de ciprofloxacino y doxiciclina. El ultrasonido Doppler se reportó como normal.

Se realizó nueva biopsia de piel en el primer orjejo del pie derecho que mostró la epidermis



Figura 1. Anoniquia del primer orjejo y úlceras de bordes irregulares, centro con tejido de granulación y secreción fibrinopurulenta en el primero y cuarto orjejos y el talón del pie derecho.



Figura 2. Placas eritematovioláceas en el dorso de los pies y la región pretibial de ambas piernas.

con hiperqueratosis, acantosis irregular, en la dermis papilar y reticular infiltrado inflamatorio denso y difuso constituido por células plasmáticas atípicas (**Figuras 3 y 4**). El estudio inmunohistoquímico reportó CD38, CD138 y cadenas kappa y lambda positivas con una proporción de kappa/lambda 3:1 (**Figura 5**), lo que confirmó la naturaleza monoclonal de las células plasmáticas, ciclina D y CD56 fueron negativos, con esto se corroboró el diagnóstico de plasmocitoma.

Se inició protocolo diagnóstico para descartar mieloma múltiple con afección cutánea; se realizaron estudios paraclínicos que incluyeron biometría hemática, que evidenció anemia leve normocítica normocrómica, química sanguínea,

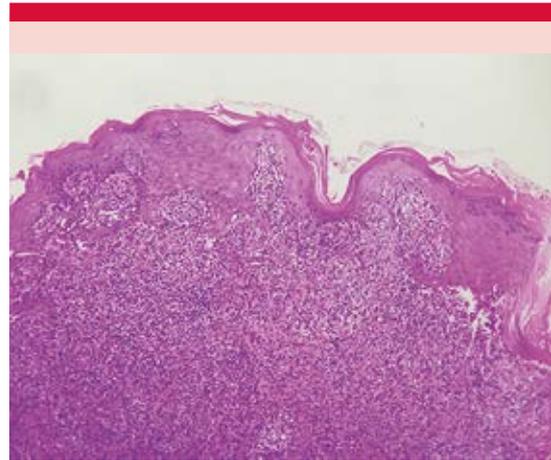


Figura 3. Infiltrado inflamatorio denso y difuso constituido por células plasmáticas (hematoxilina y eosina, magnificación x10).

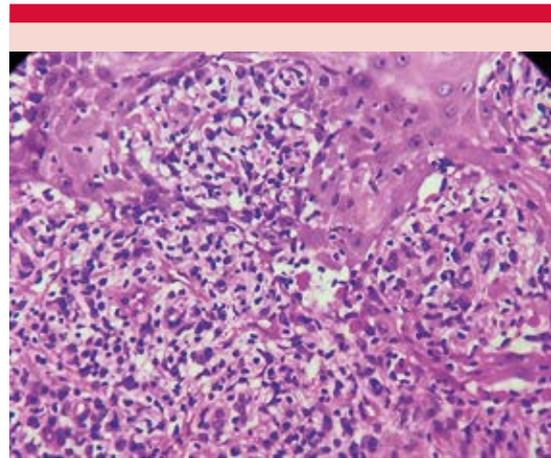


Figura 4. Células plasmáticas con núcleos atípicos, hiperclomáticos, excéntricos, redondos, irregulares (hematoxilina y eosina, magnificación x100).

electrólitos séricos, pruebas de funcionamiento hepático, panel viral, VDRL, TORCH y marcadores dentro de los parámetros normales, inmunoglobulinas séricas con ligero incremento de IgG, electroforesis de proteínas sin pico

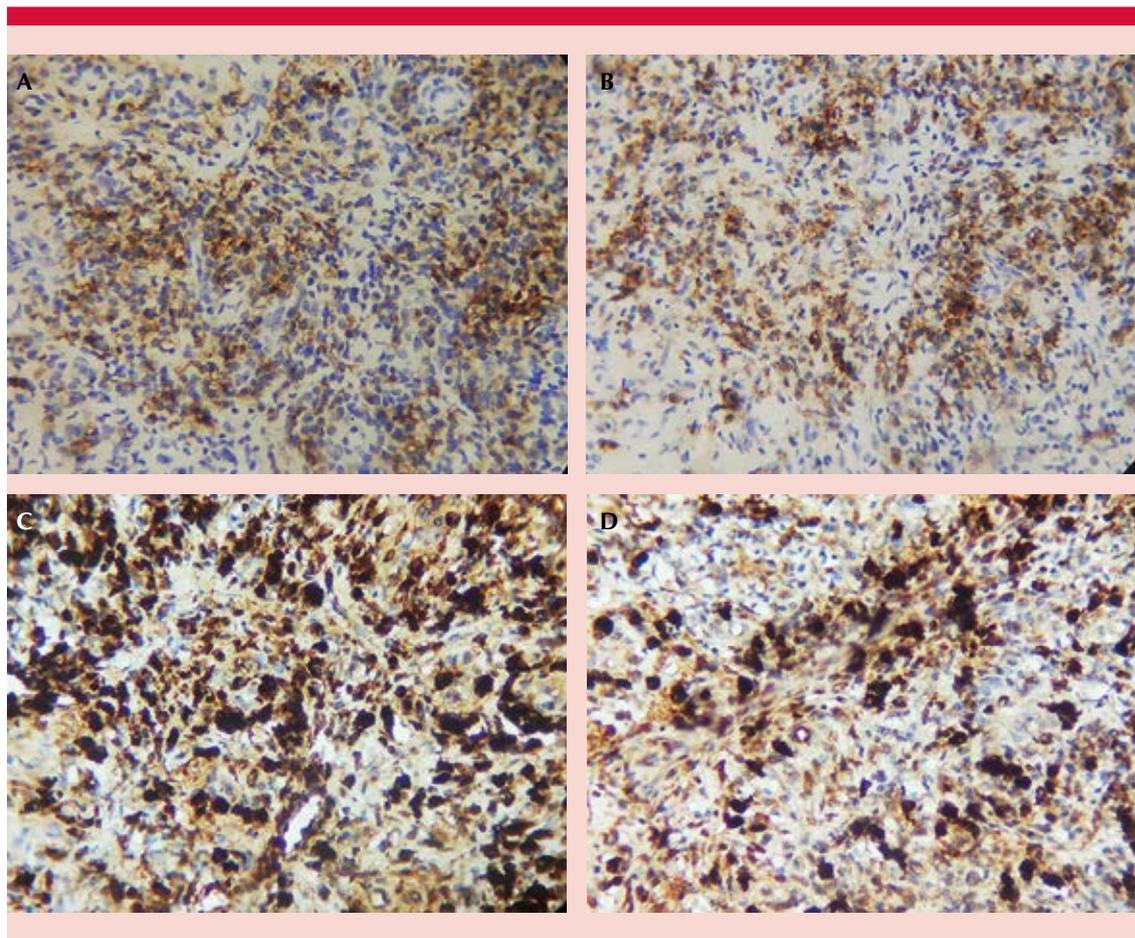


Figura 5. Inmunohistoquímica con positividad para CD38 (A), CD138 (B), restricción de cadenas ligeras que mostró una proporción de kappa/lambda 3:1 (C).

monoclonal. Se solicitó serie ósea metastásica y resonancia del pie derecho, no mostró datos de afección ósea. Se refirió al servicio de Hematología donde se realizó aspirado de médula ósea que se reportó como normal, descartando afección sistémica y concluyendo el diagnóstico de plasmocitoma extraóseo cutáneo.

Se inició tratamiento conjunto con hematología y oncología médica donde se inició tratamiento con quimioterapia a base de ciclofosfamida, dexametasona y radioterapia con respuesta favorable al tratamiento.

DISCUSIÓN

La fisiopatogenia del plasmocitoma extraóseo se desconoce; sin embargo, existen casos con afectación de mucosa y piel donde han asociado estímulos proinflamatorios locales, como la infección por virus de herpes simple tipo 1, que podría unirse a los receptores TLR (receptores tipo Toll) expresada por las células de la piel, favoreciendo la transcripción y activación de genes proinflamatorios, como la IL-6, expresión de ciclinas, incremento en la expresión de c-myc, efecto antiapoptótico al inducir bcl-2 y bcl.xl, lo

que podría dar lugar a la proliferación de células plasmáticas malignas.⁵

Algunos casos de plasmacitomas extraóseos cutáneos tenían el antecedente de traumatismos o lesiones previas, por ejemplo, se ha observado la aparición de los mismos sobre cicatrices de cirugías, queratosis actínicas y enfermedad de Bowen en piel fotodañada, entre otras.⁶

Se han encontrado también alteraciones cromosómicas, como pérdidas en el cromosoma 13, que parece jugar un papel importante en la tumorigénesis y progresión de los plasmocitomas.⁷

En términos clínicos, las lesiones de los plasmocitomas extraóseos cutáneos son pápulas, nódulos o placas eritemato-violáceas de superficie lisa, que van desde 1 a 5 cm de diámetro, rara vez puede ocurrir ulceración de las mismas, pueden ser lesiones únicas o múltiples y la topografía más habitual es en la cara, el tronco y las extremidades. Los síntomas dependen de la localización y tamaño de la lesión. En raras ocasiones los pacientes pueden padecer fiebre, malestar general, diaforesis nocturna o pérdida ponderal. Otros hallazgos clínicos poco comunes pero que pueden estar presentes son la linfadenopatía y hepatoesplenomegalia.^{3,8}

La edad media al diagnóstico es de 60 años, con predominio masculino 3:1 y comúnmente se reporta en hombres asiáticos. La tasa de incidencia aumenta con la edad avanzada.³

El principal factor pronóstico parece ser el clínico, ya que los casos más agresivos se han asociado con lesiones múltiples, tamaño mayor y secreción de IgA por las células neoplásicas. Se ha estimado que un tercio de los pacientes con plasmocitoma primario padecen posteriormente mieloma múltiple.⁹

Para el diagnóstico es indispensable la realización de una biopsia, en la histología puede apreciarse un infiltrado de células plasmáticas monomórfico denso en la dermis, con células atípicas, binucleadas y con aumento de la actividad mitótica; en los estudios de inmunohistoquímica generalmente se observa positividad para CD79, CD138, CD38, CD56 y MUM1/IRF4 y negatividad CD20. Es primordial demostrar expresión citoplasmática de inmunoglobulinas restringido a una cadena de inmunoglobulina que muestre la monoclonalidad de las células plasmáticas y excluir el mieloma múltiple mediante estudios de extensión.¹⁰

Los diagnósticos diferenciales incluyen plasmocitoma cutáneo secundario en el contexto de la enfermedad sistémica, granuloma de células plasmáticas, linfoma no Hodgkin, linfoma inmunoblástico maligno de alto grado, neoplasias escasamente diferenciadas y enfermedades infecciosas que causan infiltración de células plasmáticas.⁴

El tratamiento de las lesiones solitarias o pocas es la radioterapia y escisión quirúrgica y en los casos con lesiones múltiples es útil la quimioterapia aunada a corticosteroides intralesionales.^{3,11} Además, se han reportado buenos resultados con otros medicamentos, como talidomida y bortezomib.¹²

REFERENCIAS

1. Swerdlow SH, Campo E, Pileri SA, Lee-Harris N, et al. The 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms. *Blood* 2016; 127 (20): 2375-2390. doi:10.1182/blood-2016-01-643569.
2. Merza H, Sarkar R. Solitary extraosseous plasmacytoma. *Clinical Case Reports* 2016; 4 (9): 851-854. doi: 10.1002/ccr3.609.
3. Him M, Meier M, Mehta V. Rare presentation of primary extramedullary plasmacytoma as lip lesion. *Case Reports in Oncological Medicine* 2017: 1-5. doi: 10.1155/2017/4296802.

4. Tsang DS, Le LW, Kukreti V, Sun A. Treatment and outcomes for primary cutaneous extramedullary plasmacytoma: a case series. *Current Oncology* 2016; 23 (5): 630-646. doi: 10.3747/co.23.3288.
5. Zendri E, Venturi C, Ricci R, Giordano G, et al. Primary cutaneous plasmacytoma: a role for a triggering stimulus? *Clin Exp Dermatol* 2005; 30 (3): 229-231. doi: 10.1111/j.1365-2230.2004.01692.x.
6. Mosea A, Millwaters M. Cutaneous plasmacytoma adjacent to Bowenoid actinic keratosis on the scalp: Is there a link? *Int J Surg Case Repo* 2016; 21: 52-54. doi: 10.1016/j.ijscr.2016.02.016.
7. Aalto Y, Nordling S, Kivioja AH, Karaharju E, et al. Among numerous DNA copy number changes, losses of chromosome 13 are highly recurrent in plasmacytoma. *Genes Chromosomes Cancer* 1999; 25 (2): 104-107.
8. Lima T, Fernandes L, Simões M, Schwery N, et al. Multiple primary cutaneous plasmacytoma: first reported case in Brazil. *An Bras Dermatol* 2012; 87 (4): 629-31. doi: 10.1590/s0365-05962012000400020.
9. Wu A, Bangert S, Weber DM, Hymes S. Primary cutaneous plasmacytoma. *Cutis* 2014; 93 (6): 19-21.
10. González V, Conrado J, Santos J. Multiple primary cutaneous plasmacytoma a decade after a nasal solitary extramedullary plasmacytoma: a puzzling case. *Clinical Case Rep* 2016; 4 (12): 1096-1100 doi: 10.1002/ccr3.706.
11. Nguyen S, Dagnault A. Radiotherapy for multiple myeloma with skin involvement. *Current Oncology* 2010; 17: 74-7. doi: <https://doi.org/10.3747/co.v17i5.618>.
12. Siniscalchi A, Fratoni S, Santeusano G, et al. Cutaneous involvement in multiple myeloma and bortezomib. *Ann Hematol* 2009; 88 (11): 1137-1139. DOI 10.1007/s00277-009-0717-7.

