

INFORME DE CASO

Plasmocitosis cutánea, forma infrecuente de pseudolinfoma cutáneo. Informe de caso

Silvianne Vargas Gutiérrez^{1*} , Johamel Ramón Ramos Valdés¹ , Yordan Martín Pozo¹ 

¹Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Universitario “Arnaldo Milián Castro”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

*Silvianne Vargas Gutiérrez. silviannevargas@gmail.com

Recibido: 16/09/2021 - Aprobado: 01/12/2021

RESUMEN

Introducción: un pseudolinfoma es una proliferación linfocítica benigna, reversible, inflamatoria, reactiva y policlonal que regresa espontáneamente o cura tras la eliminación del factor causal.

Información del paciente: se presenta el caso de una paciente de 80 años con lesiones cutáneas diseminadas, eritematosas, pruriginosas en forma de placas y habones asociados a edema periorbitario y prurito. Además presentó lesiones en diana que simulaban un eritema multiforme. Los hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos fueron compatibles con un pseudolinfoma cutáneo, variante plasmocitosis cutis.

Conclusiones: esta es una enfermedad infrecuente, de la que no se encontraron casos informados en Cuba.

Palabras clave: plasmocitosis cutánea y sistémica; pseudolinfoma; hiperganmaglobulinemia

ABSTRACT

Introduction: a pseudolymphoma is a benign, reversible, inflammatory, reactive and polyclonal lymphocytic proliferation that spontaneously regresses or heals after the elimination of the causal factor.

Patient information: the case of an 80-year-old female patient with disseminated, erythematous, pruritic skin lesions in the form of plaques and wheals associated with periorbital edema and pruritus is presented. The patient also presented target lesions simulating erythema multiforme. Histopathologic and immunohistochemical findings were compatible with a cutaneous pseudolymphoma, variant plasmacytosis cutis.

Conclusions: this is an infrequent disease, of which no cases were reported in Cuba.

Key words: cutaneous and systemic plasmacytosis; pseudolymphoma; hypergammaglobulinemia

INTRODUCCIÓN

Un pseudolinfoma es una proliferación linfocítica benigna, reversible, inflamatoria, reactiva y policlonal que regresa espontáneamente o cura tras la

eliminación del factor causal.⁽¹⁾ Los pseudolinfomas de la piel son proliferaciones linfocíticas benignas de células B o T que simulan linfomas cutáneos clínica e histológicamente. Se han utilizado numerosos sinónimos para la designación de pseudolinfomas de la piel: sarcoide de Spiegler-Fendt, linfocitoma cutis, linfadenosis benigna cutánea e hiperplasia linfoide cutánea.⁽²⁾

Las lesiones varían en cuanto a número, características clínicas, aspecto histológico y posible etiología. Clínicamente, pueden observarse pápulas, placas y tumores de distribución solitaria, regional o diseminada. Algunos pseudolinfomas simulan lesiones eczematosas o linfomas de células T cutáneos en etapa temprana. El cuadro histológico puede simular el patrón clásico de los linfomas cutáneos de células B o de células T.^(2,3)

Con frecuencia es de causa idiopática, pero los principales factores causales asociados son picaduras de insectos, borreliosis, traumas, vacunas, reacción a drogas, tatuajes, aretes de oro, acupuntura y cicatrices de infección por el virus de la varicella-zóster. Es más frecuente en la cara (mejillas, nariz, lóbulo de la oreja), pecho y extremidades superiores y predomina en mujeres (3:1) y en personas de piel blanca (9:1).⁽⁴⁾

Los criterios histológicos para el diagnóstico de pseudolinfoma cutáneo incluyen dos rasgos principales: el patrón arquitectural del infiltrado y su composición celular, que con frecuencia muestra un carácter mixto. La diferenciación clara entre los infiltrados linfoides benignos y malignos de la piel solo es posible después de la síntesis y la integración de las características clínicas, histopatológicas, inmunofenotípicas y moleculares. En algunos casos, solo el seguimiento cuidadoso del paciente y la respuesta al tratamiento permiten establecer el diagnóstico de certeza.^(1,5)

La plasmocitosis cutánea representa una variante peculiar e infrecuente de pseudolinfoma. Se ha descrito con mayor frecuencia en japoneses, es muy rara en caucásicos, consta de una triada de lesiones cutáneas, linfadenopatía superficial e hiperganmaglobulinemia policlonal, predomina en hombres, el rango de edades es de 20 a 68 años y raramente se presenta en niños. Clínicamente se manifiesta como lesiones cutáneas de color marrón rojizo, pruriginosas, en forma de máculas, pápulas, placas o nódulos, persistentes, en el tronco y las extremidades superiores, o, con menor frecuencia, diseminadas;⁽⁴⁾ se informan casos aislados con presentación en forma de nódulos ulcerados.⁽⁶⁾

Histológicamente se caracteriza por un infiltrado dérmico linfoplasmacítico con disposición perivascular o nodular que puede extenderse al subcutis, con numerosas células plasmáticas maduras policlonales. Los pacientes afectados pueden tener asociados hallazgos sistémicos (fiebre, adenopatías e hipergammaglobulinemia). Algunos pacientes desarrollan plasmocitosis sistémica, caracterizada por afectación multiorgánica por infiltrados ricos en células plasmáticas policlonales. Por definición, no existe atipia citológica ni actividad mitótica. Pueden estar presentes linfocitos e histiocitos en pequeño número y se observan folículos linfoides en algunos casos. Con técnicas de inmunohistoquímica las células plasmáticas son policlonales y la tinción para herpes virus humano 8 (HHV8) es negativa. La médula ósea y los ganglios linfáticos muestran infiltración por células plasmáticas maduras policlonales y no atípicas.⁽⁴⁾

Generalmente tiene un pronóstico favorable, aunque algunos casos tienen un curso clínico más agresivo, con infiltración visceral. Cuando la plasmocitosis primaria afecta más de dos órganos se denomina plasmocitosis sistémica (se ha informado afectación pulmonar y de ganglios linfáticos). Se ha descrito su asociación con neumonía intersticial, tuberculosis y sífilis.⁽⁷⁾ La eritrosedimentación está elevada usualmente y en algunos pacientes se detectan anticuerpos antinucleares. Los exámenes para excluir un mieloma son invariablemente negativos.^(4,7,8) No se ha informado la transformación de la plasmocitosis cutánea en linfoma maligno o en mieloma múltiple.⁽⁸⁾

En un estudio realizado en Japón la población de células plasmáticas en la médula ósea estuvo entre 1,6 y 12%. Este parámetro se considera un predictor de la evolución de la enfermedad, junto a la concentración sérica de inmunoglobulinas.⁽⁹⁾ No existe un método uniforme para el tratamiento de la plasmocitosis. Se han utilizado esteroides sistémicos y tópicos, radiciones, tacrolimus, antibióticos, quimioterapia sistémica y terapia con anticuerpos anti CD20. Recientemente se describe el uso de tocilizumab (antagonista de interleucina -6) con mejoría sintomática de las lesiones.⁽¹⁰⁾

INFORMACIÓN DEL PACIENTE

Paciente de 80 años, femenina, con antecedentes de polimialgia reumática e hipertensión arterial, que acudió a la Consulta de Dermatología del Hospital Provincial Universitario Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro" de la Ciudad de Santa Clara, Provincia de Villa Clara, por presentar lesiones cutáneas con prurito marcado y ardor, asociadas a edema periorbitario, de ocho meses de evolución. Llevaba tratamiento con esteroides sistémicos, antihistamínicos y cremas esteroideas, pero mostraba una evolución crónica, con persistencia de las lesiones.

Hallazgos clínicos

Al examen físico se constataron lesiones cutáneas eritematosas y habonosas, diseminadas en el tórax, el abdomen y los miembros. No presentaba adenopatías ni hepatoesplenomegalia.

Evaluación diagnóstica

Los exámenes de laboratorio mostraron anemia (hemoglobina: 7,7 g/l) y un leucograma normal. El medulograma descartó el diagnóstico de mieloma de células plasmáticas (proporción de plasmocitos del 3%).

El examen histológico de una de las lesiones cutáneas en la piel del escote mostró un infiltrado celular dermal, perivascular e intersticial, con patrón nodular compuesto principalmente por células plasmáticas maduras con aislados linfocitos e histiocitos. (Figura 1 y Figura 2). El estudio inmunohistoquímico reveló la policlonalidad de las células plasmáticas al presentar tinción citoplasmática para ambas cadenas ligeras de inmunoglobulinas (kappa y lambda) -Figura 3-.

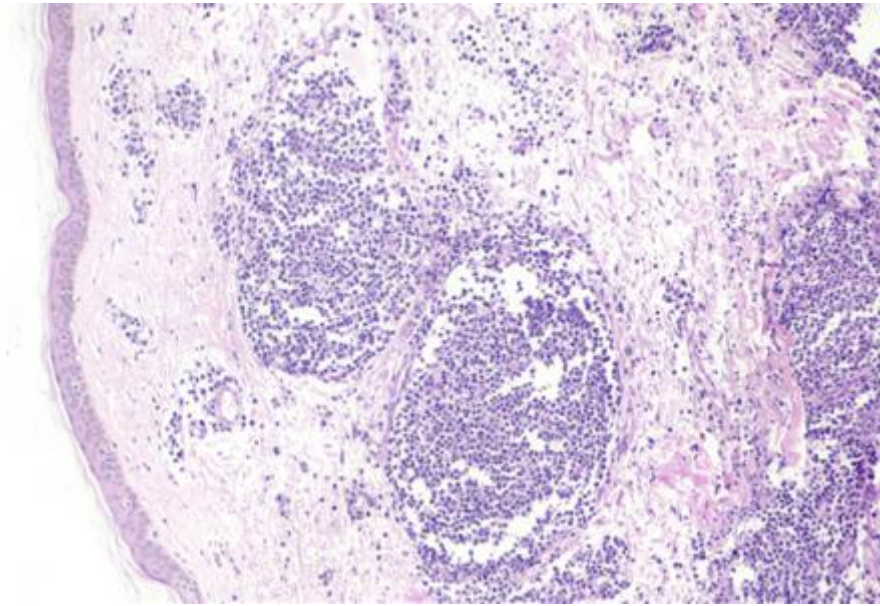


Figura 1. Infiltrado dérmico con patrón nodular y perivascular. H&E 40x

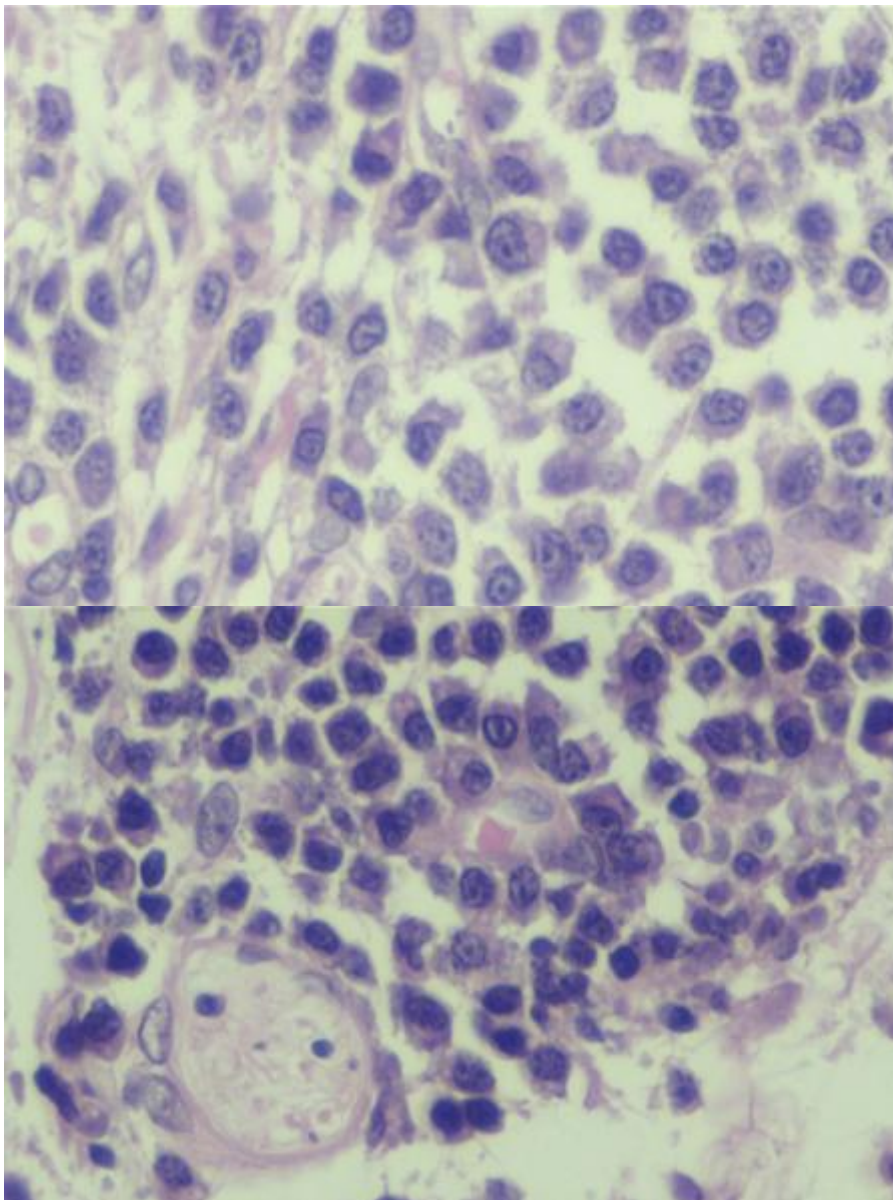


Figura 2. Predominio de células plasmáticas maduras. H&E 400x

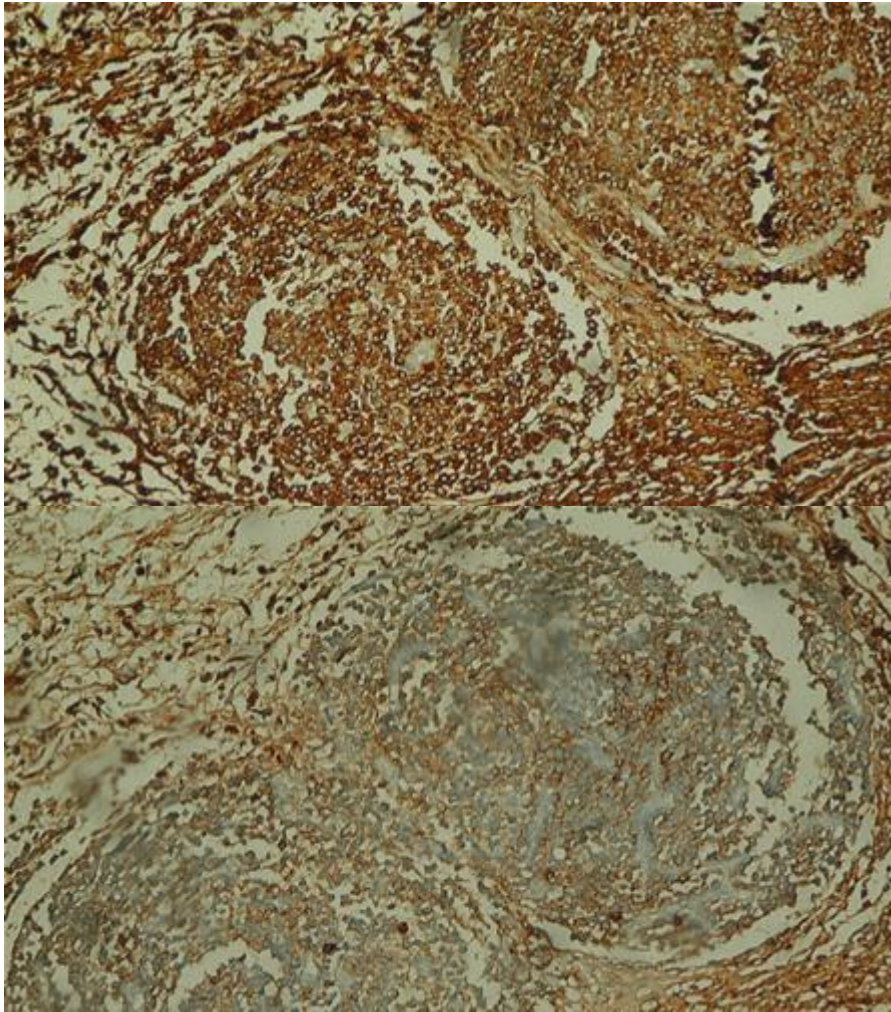


Figura 3. Inmunotinción positiva para cadenas ligeras de inmunoglobulinas kappa y lambda

Intervención terapéutica

Llevó tratamiento con esteroides orales, antihistamínicos y cremas esteroideas.

Seguimiento y resultados

La paciente mantiene seguimiento por Hematología y Dermatología. Mostró mejoría clínica de las lesiones, pero no se logró una completa remisión.

DISCUSIÓN

En la literatura solo se han documentado menos de un centenar de casos de plasmocitosis cutánea y sistémica.⁽¹⁰⁾ En esta paciente la presentación clínica de las lesiones fue similar a la descrita por otros autores,^(5,8,9,10) con la diferencia de que existen, además, lesiones en diana que simulaban un eritema multiforme. No se indicaron estudios para determinar los valores de inmunoglobulinas plasmáticas, por lo que no se pudo comprobar la presencia de hiperganmaglobulinemia.

La plasmocitosis cutánea debe diferenciarse del mieloma de células plasmáticas, el plasmocitoma cutáneo y el linfoma de zona marginal cutáneo, los que pueden mostrar un número significativo de células plasmáticas, pero

son monoclonales y con frecuencia atípicas. La variante de células plasmáticas de la enfermedad de Castleman multicéntrica con afectación de la piel muestra características comunes con la plasmacitosis cutánea; no obstante, la enfermedad de Castleman es una enfermedad más severa, con anemia, trombocitopenia y asociación con la infección por el virus de inmunodeficiencia humana y el del herpes humano 8.⁽⁴⁾ Esta enfermedad también se debe diferenciar de los infiltrados dérmicos de células plasmáticas asociados a infecciones como sífilis y enfermedad de Lyme y de las enfermedades del tejido conectivo. Los infiltrados en estos trastornos tienden a ser más esparcidos y la correlación clínica es usualmente discriminadora.⁽⁴⁾

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Stanić Duktaj S, Novak-Bilić G, Bradamante M, Bukvić I, Lugović-Mihić L. Cutaneous Pseudolymphoma: A Case Report. *Acta Dermatovenerol Croat* [Internet]. 2019 [citado 02/07/2019];27(2):116-120. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31351507/>
2. Smolle J, Torne R, Soyer HP, Kerl H. Immunohistochemical classification of cutaneous pseudolymphomas: delineation of distinct patterns. *J Cutan Pathol* [Internet]. 1990 [citado 02/07/2019];17(3):149-59. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2197304/>. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0560.1990.tb00074.x>
3. Kerl H, Ackerman AB. Inflammatory diseases that simulate lymphomas: cutaneous pseudolymphomas. En: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, et al. *Dermatology in General Medicine*. 4th ed. New York: McGraw-Hill; 1993. p. 1315–1327.
4. Goodlad J, Calonje E. Cutaneous lymphoproliferative diseases and related disorders. En: McKee's *Pathology of the Skin*. 4th ed. Amsterdam: Elsevier; 2012. p. 1389-1390.
5. Cerroni L, Kerl H. Pseudolymphomas of the skin. En: *An illustrated guide to Skin Lymphoma*. 2nd ed. Nueva Jersey: Blackwell Publishing Ltd; 2004. p. 157-175.
6. Dautriche CN, Van Driessche F, Chen L, Brinster N, Marmon S. Ulcerative cutaneous plasmacytosis. *JAAD Case Rep* [Internet]. 2019 [citado 02/07/2019];5(6):540-542. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6558310/>. <https://dx.doi.org/10.1016/j.jdcr.2019.04.004>
7. Busam KJ. *Dermatopathology*. 2nd ed. Pensilvania: Saunders; 2015.
8. Chantachaeng W, Chularojanamontri L. Cutaneous plasmacytosis: a case report and review of pulmonary findings. *Dermatol Reports* [Internet]. 2011 [citado 02/07/2019];3(3):e39. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4211499/>. <https://dx.doi.org/10.4081/dr.2011.e39>
9. 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. *Dermatology* [Internet]. 1994 [citado 02/07/2019];189(3):251–255. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7949477/>. <https://doi.org/10.1159/000246848>
10. Almazan TH, Jung JY. Cutaneous Plasmacytosis treated with Tocilizumab: A Case Report and Review of the Literature. *Madridge J Dermatol Res* [Internet]. 2016 [citado 02/07/2019];1(1):1-7. Disponible en: <https://madridge.org/journal-of-dermatology-and-research/mjdr-1000101.php>. <https://doi.org/10.18689/mjdr-1000101>

CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.