

CARTAS CIENTÍFICO-CLÍNICAS

Plasmacitosis cutánea: una infrecuente enfermedad cutánea a tener en cuenta



Cutaneous Plasmacytosis: A Rare Diagnosis to Bear in Mind

Sr. Director:

Un varón de 62 años presentaba unas lesiones cutáneas asintomáticas, localizadas exclusivamente en el tórax de más de 15 años de evolución. El paciente no tenía antecedentes médico-quirúrgicos de interés y no tomaba medicación habitual. A la exploración física se observaban unas placas eritemato-marrónáceas, no descamativas y no infiltradas a la palpación (fig. 1A). No había lesiones en las palmas ni las plantas, ni tampoco se objetivaron lesiones en las mucosas. El signo de Darier era negativo y no se palpaban adenopatías ni organomegalias.

Aunque clínicamente las lesiones podían ser compatibles con una mastocitosis, llamaba la atención los años de evolución de la misma y la ausencia de signo de Darier. La estabilidad clínica de las lesiones durante varios años y la ausencia de un compromiso palmoplantar disminuía la posibilidad de un secundarismo sífilítico.

En una analítica de sangre la bioquímica y el hemograma fueron normales, y solo destacaba una hipergammaglobulinemia policlonal con un aumento leve de IgG y de IgA, así como un aumento de reactantes de fase aguda (VSG y PCR). La autoinmunidad fue negativa y tampoco había alteraciones en el sedimento de orina.

Se realizó una biopsia en sacabocados de una de las lesiones del tórax, en la que se objetivó un infiltrado superficial y profundo, con afectación perivascular y perianexial (fig. 2A), y que característicamente también presentaba afectación perineural (fig. 2B). A mayor aumento se observaba que el infiltrado se componía de células plasmáticas (fig. 2C). El estudio inmunohistoquímico mostró una *tinción positiva para kappa y lambda de las cadenas ligeras de las inmunoglobulinas* (fig. 3) (no se observó restricción de cadenas ligeras). *Con estas características el diagnóstico diferencial incluyó otras entidades en las que el infiltrado es rico en células plasmáticas como enfermedades infecciosas (sífilis, leishmania...), enfermedades autoinmunes (como lupus) o enfermedades neoplásicas (plasmocitoma). La serología para sífilis fue negativa. Se consultó con hematología, que realizó una analítica de sangre periférica sin encontrar alteraciones ni en la serie blanca ni en el protei-*

nograma. Debido a la falta de correlación clínico-patológica la serología sífilítica negativa y la ausencia de signos de enfermedad hematológica en sangre, y debido a que el infiltrado se componía de células plasmáticas, el diagnóstico quedó establecido en sesión anatomopatológica como una plasmacitosis cutánea. De acuerdo con las recomendaciones del servicio de hematología *no se realizó un estudio de extensión debido a la duración de las lesiones, a la ausencia tanto de clínica sistémica, de adenopatías y megalias en la exploración como a la de alteraciones analíticas.*

Discusión

La plasmacitosis cutánea es una entidad extremadamente rara, que suele aparecer en adultos de edad media, sobre todo en pacientes asiáticos (predominantemente descrita en japoneses), y es excepcional su aparición en pacientes caucásicos^{1,2}. Es una enfermedad poco descrita en la literatura, y puede que esté infradiagnosticada debido a diferencias de nomenclatura, ya que no es hasta 1980³ cuando se acuña el término plasmacitosis cutánea. Hoy en día algunos autores prefieren el término plasmacitosis cutánea sistémica, ya que se ha visto que hay pacientes que tienen adenopatías y/u organomegalias, e incluso en pacientes sin dichas alteraciones se ha encontrado infiltrado plasmacitario en biopsias de adenopatías aparentemente normales clínicamente¹⁻⁴.

En la analítica destaca una hipergammaglobulinemia policlonal, que suele ser, como en nuestro caso, basada en IgG e IgA, así como elevación de reactantes de fase aguda como la VSG y la PCR, sin alteraciones bioquímicas y tampoco en el hemograma.

Histológicamente se observa un infiltrado superficial y profundo, perivascular y perianexial, compuesto de células plasmáticas sin restricción de cadenas ligeras (expresando cadenas kappa y lambda), que demuestran que es un proceso policlonal⁵. Característicamente, en algunos casos se ha descrito también afectación perineural, como la de nuestro caso⁶.

Algunos autores han sugerido su relación, al igual que en otros procesos hematológicos, con el virus de Epstein Barr o con *Borrelia*, pero en las escasas series publicadas esto no se ha demostrado^{1,5,6}.

Existe también controversia sobre si este proceso se asocia a neoplasias hematológicas u a otros procesos plasmacitarios reactivos, como la enfermedad de Castleman, pero en el momento actual se piensa que es un proceso independiente⁵.



Figura 1 Imagen clínica. Se observan pápulas eritematosas y de color pardo afectando ambas caras del tronco del paciente (A y B).

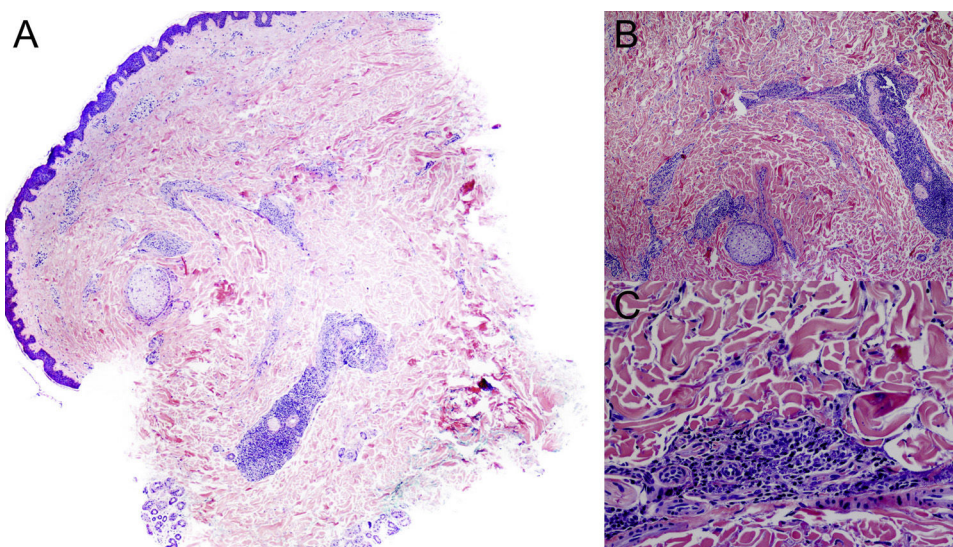


Figura 2 Imagen anatomopatológica. A. Imagen panorámica. Se observa un infiltrado superficial y profundo perivascular y perineurial (hematoxilina-eosina $\times 20$). B. A mayor detalle se observa infiltrado perineural (hematoxilina-eosina $\times 40$). C. Detalle del infiltrado inflamatorio compuesto por células plasmáticas.

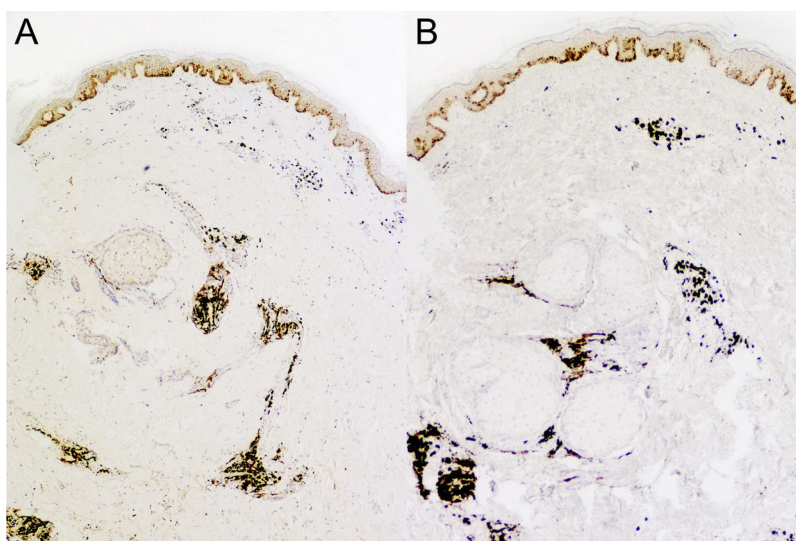


Figura 3 Inmunohistoquímica. A. Positividad kappa. B. Positividad lambda.

Debido a la rareza del cuadro no hay guías ni consensos sobre el tratamiento en estos pacientes. Se han probado diferentes tratamientos, en su mayoría solo parcialmente efectivos, incluyendo corticoides orales y tópicos, inhibidores de la calcineurina tópicos, melfalán, inmunoglobulinas, rituximab y talidomina, así como fototerapia con PUVA y UVB^{1,6,7}.

En conclusión, la plasmacitosis cutánea es una entidad poco frecuente en caucásicos que suele conllevar un curso crónico y benigno a largo plazo, pero debido al desconocimiento de este proceso patológico se recomienda un seguimiento de estos pacientes⁶.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Honda R, Cerroni L, Tanikawa A, Ebihara T, Amagai M, Ishiko A. Cutaneous plasmacytosis: Report of 6 cases with or without systemic involvement. *J Am Acad Dermatol.* 2013;68:978–85.
2. López-Gómez A, Salas-García T, Ramírez-Andreo A, Poblet-Martínez E. Cutaneous plasmacytosis in a white man. *Actas Dermosifiliogr.* 2015;106:520–2.
3. Kitamura K, Tamura N, Hatano H, Toyama K, Mikata A, Watanabe S. A case of plasmacytosis with multiple peculiar eruptions. *J Dermatol.* 1980;7:341–9.

4. 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.
5. Wagner G, Rose C, Klapper W, Sachse MM. Cutaneous and systemic plasmacytosis. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2013;11:1161–7.
6. Han XD, Lee SSJ, Tan SH, Chong WS, Ng SK, Ooi MGM, et al. Cutaneous plasmacytosis: A clinicopathologic study of a series of cases and their treatment outcomes. *Am J Dermatopathol.* 2018;40:36–42.
7. Yanaba K, Kajii T, Matsuzaki H, Umezawa Y, Nakagawa H. Cutaneous plasmacytosis successfully treated with narrowband ultraviolet B irradiation therapy. *J Dermatol.* 2016;43:229–30.

P.J. Álvarez-Chinchilla^{a,*}, L. Scheneller-Pavelescu^a, M. Niveiro^b y P. Devesa^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pedroalvarezchinchilla@gmail.com (P.J. Álvarez-Chinchilla).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.02.024>

0001-7310/ © 2020 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Uso de los corticoides sistémicos en el tratamiento de la hidradenitis supurativa moderada-grave



Systemic Steroids in the Management of Moderate-to-severe Hidradenitis Suppurativa

Sr. Director:

La hidradenitis supurativa es la inflamación crónica de las glándulas apocrinas cutáneas. Pese a los avances terapéuticos, la respuesta a los diversos tratamientos sigue siendo limitada. Así mismo, la hidradenitis supurativa estará muy relacionada con diversos trastornos de base inmunológica¹. Hasta este momento, el adalimumab es el único fármaco que ha sido aprobado por la Agencia Europea de Medicamentos para su tratamiento. Por otro lado, a pesar de que se han observado resultados clínicos alentadores, la respuesta de la hidradenitis supurativa al adalimumab sigue siendo subóptima², lo que hace necesario el desarrollo de nuevos tratamientos inmunosupresores. A pesar de que el uso de tratamientos con efecto antiinflamatorio es ampliamente conocido en la hidradenitis supurativa, la utilización de corticoides sistémicos tiene una evidencia escasa, ya que hasta este momento tanto el número de casos³⁻⁵ como de series^{6,7} publicados son limitados. El objetivo del presente estudio fue valorar el uso de los corticoides sis-

témicos como terapia complementaria en las hidradenitis supurativas.

Se diseñó un estudio de cohorte retrospectivo. Los pacientes se recogieron desde la consulta monográfica de enfermedades anexas del servicio de dermatología de un hospital de nivel terciario localizado en Lisboa. Los datos se obtuvieron tanto a partir de la historia clínica electrónica como de la historia clínica en papel. Para considerar a los pacientes como elegibles para este estudio, tenían que haber sido diagnosticados de una hidradenitis supurativa moderada o grave, según los criterios del *International Hidranesitis Suppurativa Severity Score* (IHS4) y, además, tenían que haber sido tratados en al menos alguna oportunidad con un corticoide sistémico. El criterio principal fue el grado de la respuesta clínica, determinado por el *Hidranesitis Suppurativa Clinical Response Score* (HiSCR)⁸. Así mismo, se usaron otras escalas más subjetivas, con las que los propios pacientes hacían la valoración, como el índice de calidad de vida dermatológica (DLQI) y la escala de calificación numérica del dolor (NRS). Para el análisis estadístico se usó la prueba de rangos de Wilcoxon, estableciendo un nivel de significación de 0,05, y se usó STATA/IC 15.1 (STATA Corp., Texas, EE. UU.).

De los 121 pacientes con diagnóstico de hidradenitis supurativa, 20 (16,5%) cumplieron con los criterios de elegibilidad. De estos, 16 fueron incluidos en el análisis (Tabla 1). Cuatro de los pacientes fueron excluidos debido al escaso cumplimiento o a la pérdida de seguimiento. La mayor parte de los pacientes eran pacientes de sexo femenino (9/16), de