

1. DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Anamnesis

Varón caucásico de 59 años que consulta por la aparición de lesiones cutáneas asintomáticas en tronco y cara de 1 mes de evolución. Respecto a sus antecedentes personales, destacaba una historia de mieloma múltiple IgG lambda sintomático (insuficiencia renal aguda [creatinina de 3mg/dl], hipercalcemia [11,5 mg/dl] y múltiples lesiones esqueléticas con aplastamiento vertebral D4), diagnosticado hace siete años (IPS estadio III). El paciente había presentado progresión biológica a pesar de haber recibido tratamiento con 4 ciclos de bortezomib, lenalidomida, dexametasona (VDR) y trasplante autólogo de médula ósea en el último año. Por dicho motivo, había iniciado recientemente tratamiento de segunda línea con carfilzomib, daratumumab y dexametasona (DKd).

Exploración física

A la exploración presentaba pápulas y nódulos cupuliformes, eritematosos, brillantes, no ulcerados, de diferentes tamaños (1-3 cm) y asintomáticos, en tronco y cara de 1 mes de evolución (**Fig. 1**).

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de una lesión representativa, mostrando el estudio histológico una infiltración dérmica por células plasmáticas con atipia nuclear y frecuentes figuras de mitosis (**Fig. 2A**). El estudio inmunohistoquímico demostró positividad de las células para marcadores de células plasmáticas (**Fig. 2B**), como CD 138, con positividad para lambda y negatividad para kappa. Con KI67 se observó alta actividad proliferativa (70 – 80%).

Además, se realizó una resonancia magnética nuclear de estadiaje de la enfermedad que mostró alteración de la intensidad de señal de forma difusa en todos los cuerpos vertebrales incluidos en el estudio con predominio hipointenso en T1 e hiperintensidad de señal parcheada en STIR en relación con afectación mielomatosa por su enfermedad de base, sin claros componentes de partes blandas.

Tratamiento y evolución

Se instauró tratamiento con pomalidomida y bortezomib, sin obtener ninguna respuesta clínica. El paciente ingresó en el servicio de hematología una semana después por insuficiencia renal crónica reagudizada y anasarca, llegando a precisar hemodiálisis diaria. Lamentablemente, el paciente falleció dos semanas después.

2. JUICIO CLÍNICO

Se estableció el diagnóstico de plasmocitomas secundarios extramedulares metastásicos, ya que se trataba de un paciente con diagnóstico previo de mieloma múltiple y no correspondían a lesiones por contigüidad del hueso afecto subyacente.

3. DISCUSIÓN Y TRANSCENDENCIA CLÍNICA

Presentamos el caso de un paciente con múltiples plasmocitomas cutáneos extramedulares metastásicos, como manifestación terminal de su mieloma múltiple (MiM).

La afectación cutánea específica es el resultado de la infiltración cutánea por células plasmáticas, tanto en forma de extensión directa desde una masa neoplásica del hueso subyacente como por diseminación hematógena o linfática; denominándose en este último caso plasmocitoma extramedular metastásico, siendo la variedad más infrecuente, con muy pocos casos reportados en la literatura actual.

La infiltración cutánea específica por MiM suele ocurrir en estadios avanzados de evolución de la enfermedad y se asocia con una gran masa tumoral, siendo la mediana de supervivencia cuando ocurre de 8 meses. Clínicamente se manifiesta como pápulas o nódulos de 1 a 5 cm de diámetro, de consistencia firme, superficie lisa, en forma de cúpula y color eritematoso o violáceo.

Aunque infrecuente, la infiltración cutánea metastásica debe ser considerada como diagnóstico diferencial en pacientes con MiM debido a su pronóstico desfavorable, lo que podría justificar el establecimiento de esquemas terapéuticos más agresivos.



Figura 1: Plasmocitomas cutáneos extramedulares metastásicos en forma de pápulas y nódulos cupuliformes, eritematosos, brillantes, no ulcerados, de diferentes tamaños (1-3 cm), localizados en el tronco.

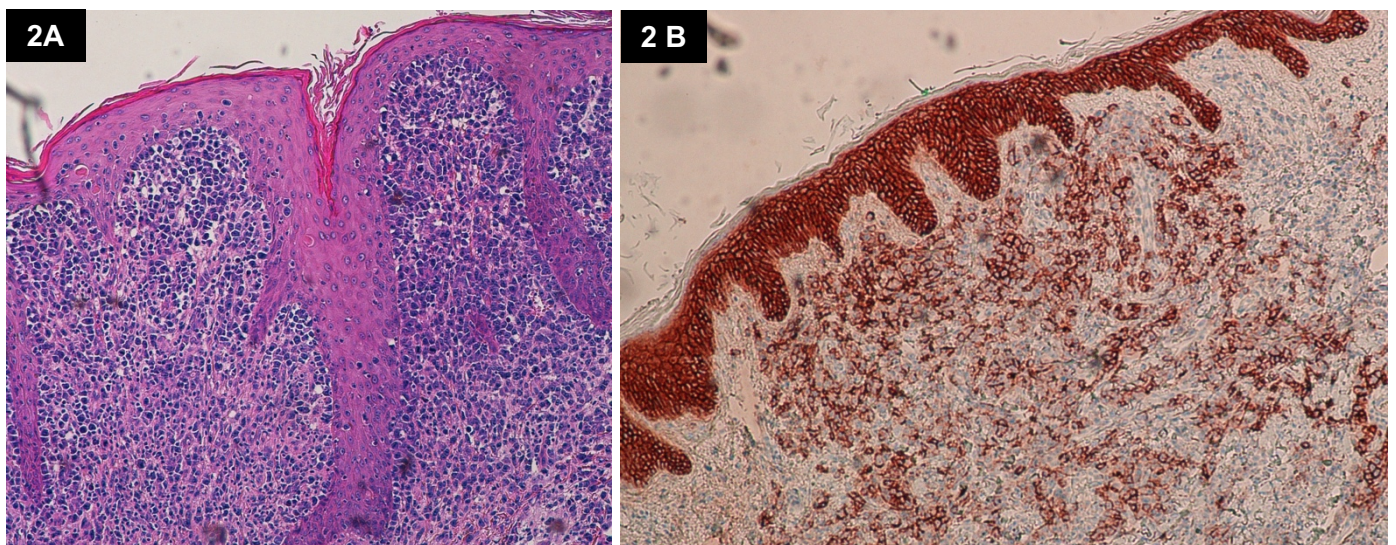


Figura 2. (A) Hematoxilina-eosina: Infiltración dérmica por células plasmáticas con atipia nuclear y frecuentes figuras de mitosis. **(B) Inmunohistoquímica:** intensa inmunorreactividad para CD138.