

CARTAS - CASO CLÍNICO

Plasmocitoma extramedular primário: apresentação de caso raro ☆☆☆



Prezado Editor,

Discrasias de plasmócitos constituem um grupo de distúrbios clonais caracterizados pela proliferação de plasmócitos neoplásicos. Neoplasias de plasmócitos incluem três categorias: plasmocitoma (lesões únicas); mieloma múltiplo; e neoplasias de plasmócitos com síndrome paraneoplásica associada.¹ Plasmocitomas se desenvolvem principalmente em tecido ósseo (plasmocitoma solitário do osso) e menos frequentemente em tecidos moles (plasmocitoma extramedular solitário – PES). Este último representa aproximadamente 3% das neoplasias desse tipo de célula, manifestando-se predominantemente nas vias aéreas e no trato gastrointestinal, embora outros órgãos e tecidos possam estar envolvidos.² O envolvimento cutâneo é extremamente raro, respondendo por aproximadamente 6% de todos os PES.³

O presente relato de caso descreve um paciente do sexo masculino, adulto, que desenvolveu plasmocitoma extramedular solitário primário de início súbito na perna direita.

O paciente de 66 anos procurou consulta após o início súbito de lesão na perna direita. Negava dor ou prurido associado à lesão e exibia tumor eritemato-violáceo, firme, levemente móvel, indolor, medindo 8 × 8 mm, localizado na região pré-tibial direita (fig. 1). Não havia outras lesões cutâneas significantes ou linfonodos palpáveis no exame físico. O paciente negou outro histórico médico anterior, não utilizava nenhuma medicação crônica e não apresentava sintomas sistêmicos.

Biopsia parcial por *punch* da lesão revelou infiltração dérmica de células mononucleares difusas com citoplasma basofílico e pequeno nucléolo central, alguns dos quais tinham aparência plasmocitoide. A imunoquímica mostrou



Figura 1 Região pré-tibial direita; tumor eritemato-violáceo, indolor, firme e ligeiramente móvel.

proliferação linfoplasmocitária atípica, que foi positiva para CD79a, positiva para CD138, negativa para CD20 e exibiu clonalidade de cadeias leves lambda (fig. 2).

Extenso exame realizado em conjunto com o Departamento de Hematologia descartou mieloma múltiplo. Os resultados evidenciaram hemograma, eletroforese de proteínas séricas e função renal normais; biopsia de medula óssea relatou leves alterações reativas, porém menos de 5% de plasmócitos, e a citometria de fluxo não mostrou anormalidades. O PET-scan de corpo inteiro não revelou nenhum foco hipermetabólico na perna direita ou em outros locais. Esses achados levaram à confirmação do diagnóstico de plasmocitoma cutâneo extramedular solitário.

O paciente recebeu radioterapia conformacional tridimensional com dose de 40 Gy ao longo de quatro semanas, exibindo resposta completa. Em seu último seguimento, um ano após a conclusão da radioterapia, não houve evidência de recorrência cutânea, mieloma múltiplo ou doença de cadeia leve.

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2025.501137>

☆ Como citar este artigo: Barbosa P, Diego C, Anaya J, Busso C. Primary extramedullary plasmacytoma: a rare case presentation. *An Bras Dermatol.* 2025;100:501137.

☆☆ Trabalho realizado no Hospital Universitario Austral, Pilar, Buenos Aires, Argentina.

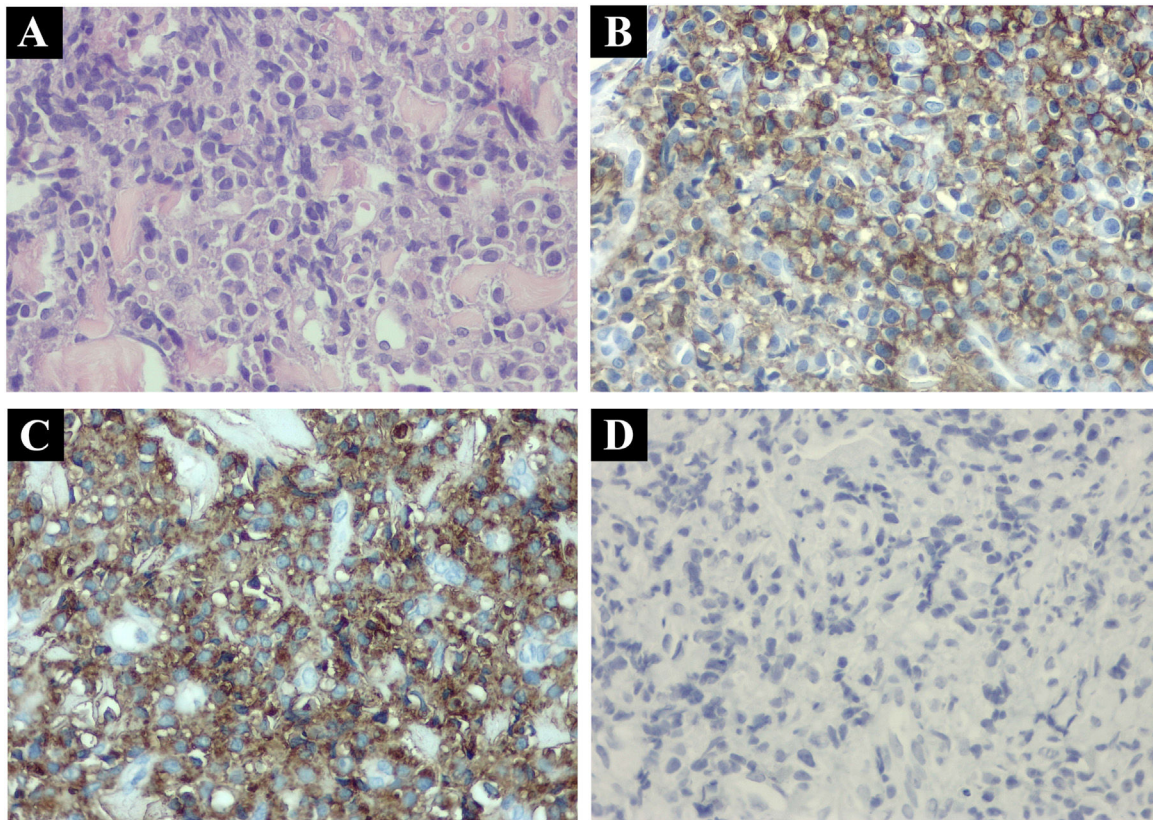


Figura 2 (A) Múltiplas células ovoides com citoplasma basofílico e núcleo excêntrico demonstrando diferenciação plasmocitoide (coloração de Hematoxilina & eosina). (B) Marcação de membrana positiva para CD138. (C) Marcação positiva para cadeia lambda. (D) Marcação negativa para CD20.

O plasmocitoma cutâneo primário constitui discrasia de plasmócitos (neoplasia) difícil de classificar e diagnosticar em virtude de sua extrema raridade. Há menos de 100 casos relatados na literatura.⁴ A média de idade de apresentação é em torno de 60 anos, com predominância do sexo masculino (aproximadamente 3:1). As lesões únicas ou múltiplas apresentadas são frequentemente relatadas como nódulos, placas ou pápulas eritematosas ou violáceas que raramente são ulceradas e não mostram nenhum local de predileção.⁵

O diagnóstico de PES requer a exclusão de mieloma múltiplo associado.⁶ Testes laboratoriais são realizados para rastrear evidências de danos em órgãos terminais, como anemia, hipercalcemia ou comprometimento renal, e a presença de cadeias leves livres no soro. Imagens como 18F-FDG PET/CT não devem mostrar evidências de outras lesões extramedulares ou líticas; e a biopsia de medula óssea não deve demonstrar plasmócitos clonais.

As abordagens terapêuticas para PES incluem radiação, excisão cirúrgica ou a combinação de ambas. A radioterapia (RT) localizada é geralmente o tratamento de escolha; a maioria das séries publicadas relata o uso de dose de 30 a 60 Gy.^{7,8} Estudos semelhantes sugerem que a abordagem cirúrgica com ressecção completa também é alternativa viável, especialmente em lesões pequenas.⁸

O plasmocitoma extramedular solitário cutâneo tende a seguir curso clínico indolente, mas pode haver recorrência local. Dores et al. mostraram sobrevida global de cinco anos de 90% para PES que se apresenta na pele ou nos linfonodos.³

Os fatores prognósticos de recorrência parecem ser lesões múltiplas e idade de início ≥ 65 .^{5,8} Em geral, menos de 7% dos pacientes com PES desenvolvem recorrências locais após RT, e apenas 10% a 15% desenvolverão mieloma múltiplo.⁹ O seguimento periódico é recomendado a cada três a seis meses.

Este caso é apresentado em virtude de sua extrema raridade, diagnóstico clínico e histopatológico complexo e da necessidade de seguimento rigoroso do paciente, pois pequena porcentagem dos pacientes pode apresentar progressão local ou sistêmica e desenvolver mieloma múltiplo no futuro.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Pedro Barbosa: Concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; aprovação da versão final do manuscrito.

Clara De Diego: Elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Javier Anaya: Concepção e planejamento do estudo, revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Corina Busso: Concepção e planejamento do estudo; participação efetiva na orientação da pesquisa; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; aprovação da versão final do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Alaggio R, Amador C, Anagnostopoulos I, Attygalle AD, Araujo IBO, Berti E, et al. The 5th edition of the World Health Organization Classification of Haematolymphoid tumours: lymphoid neoplasms. *Leukemia*. 2022;36:1720–48.
2. Soutar R, Lucraft H, Jackson G, Reece A, Bird J, Low E, et al. Guidelines on the diagnosis and management of solitary plasmacytoma of bone and solitary extramedullary plasmacytoma. *Br J Haematol*. 2004;124:717–26.
3. Dores GM, Landgren O, McGlynn KA, Curtis RE, Linet MS, Devesa SS. Plasmacytoma of bone, extramedullary plasmacytoma, and multiple myeloma: incidence and survival in the United States, 1992-2004. *Br J Haematol*. 2009;144:86–94.
4. Muscardin LM, Pulsoni A, Cerroni L. Primary cutaneous plasmacytoma: report of a case with review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 2000;43:962–5.
5. Tsang DS, Le LW, Kukreti V, Sun A. Treatment and outcomes for primary cutaneous extramedullary plasmacytoma: a case series. *Curr Oncol*. 2016;23:e630–46.
6. Miriyala LKV, Avasthi D. Cutaneous multiple myeloma. *Cureus*. 2021;13:e17779.
7. Shih LY, Dunn P, Leung WM, Chen WJ, Wang PN. Localised plasmacytomas in Taiwan: comparison between extramedullary plasmacytoma and solitary plasmacytoma of bone. *Br J Cancer*. 1995;71:128–33.
8. Goyal G, Bartley AC, Funni S, Inselman J, Shah ND, Marshall AL, et al. Treatment approaches and outcomes in plasmacytomas: analysis using a national dataset. *Leukemia*. 2018;32:1414–20.
9. Ozsahin M, Tsang RW, Poortmans P, Belkacémi Y, Bolla M, Dinçbas FO, et al. Outcomes and patterns of failure in solitary plasmacytoma: a multicenter Rare Cancer Network study of 258 patients. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2006;64:210–7.

Pedro Barbosa *, Clara de Diego , Javier Anaya 
e Corina Busso 

Serviço de Dermatologia, Hospital Universitario Austral, Pilar, Buenos Aires, Argentina

* Autor para correspondência.

E-mail: pbarbosa@cas.austral.edu.ar (P. Barbosa).

Recebido em 20 de novembro de 2024; aceito em 27 de janeiro de 2025