

Mucositis de células plasmáticas: reporte de dos casos y revisión de la literatura

Plasma cell mucositis: report of two cases and literature review

LUCIO SERGIO ROJAS TORRES,* ADALBERTO MOSQUEDA TAYLOR,**
MARÍA ELISA VEGA-MEMIJÉ,*** IRIS ESPINOZA SANTANDER****

*Dermatólogo, práctica privada. **Profesor Titular. Departamento de Atención a la Salud, Universidad Autónoma Metropolitana, Xochimilco.

***Jefa de la Sección de Dermatopatología; Departamento de Dermatología del Hospital General Dr. Manuel Gea González, SS;

****Profesora Asistente, Departamento de Patología; Facultad de Odontología, Universidad de Chile

RESUMEN

LA MUCOSITIS DE CÉLULAS PLASMÁTICAS ES UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE, DE ETIOLOGÍA DESCONOCIDA, QUE SE CARACTERIZA POR LESIONES MUY ERITEMATOSAS, DE SUPERFICIE LOBULADA Y EDEMATOSA, QUE PUEDE AFECTAR LABIOS, MUCOSA ORAL, ENCÍAS, PALADAR, LENGUA, EPIGLOTIS, LARINGE E INCLUSO MUCOSA GENITAL. HISTOLÓGICAMENTE SE OBSERVA UN DENSO INFILTRADO DE CÉLULAS PLASMÁTICAS. COMUNICAMOS DOS CASOS: EL PRIMERO, EN UNA MUJER DE 50 AÑOS DE EDAD QUE ACUDIÓ A CONSULTA POR PRESENTAR DOS PLACAS ERITEMATOSAS EN MUCOSA DE LABIO SUPERIOR DE DOS AÑOS DE EVOLUCIÓN. SE MANEJÓ CON ESTEROIDE TÓPICO, CON BUENA RESPUESTA A CORTO PLAZO, AUNQUE LA PACIENTE SE PERDIÓ EN SU SEGUIMIENTO. EL SEGUNDO, UNA MUJER DE 47 AÑOS, CON LESIONES TAMBIÉN LOCALIZADAS EN MUCOSA DE LABIO SUPERIOR Y EN PAPILAS INTERDENTALES DE ENCÍA VESTIBULAR SUPERIOR, QUE RESPONDIERON CON TRATAMIENTO ESTEROIDE SISTÉMICO EN ESQUEMA DE REDUCCIÓN GRADUAL. LA BIOPSIA DEMOSTRÓ EN AMBOS CASOS UN DENSO INFILTRADO COMPUESTO POR CÉLULAS PLASMÁTICAS. LOS ESTUDIOS DE INMUNOHISTOQUÍMICA DEMOSTRARON EN EL SEGUNDO CASO POSITIVIDAD A CADENAS KAPPA Y LAMBDA. SE DISCUTEN LOS HALLAZGOS CLINICOPATOLÓGICOS SOBRESALIENTES DE ESTA CONDICIÓN, SU MANEJO Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

PALABRAS CLAVE: MUCOSITIS, CÉLULAS PLASMÁTICAS, LABIOS

ABSTRACT

PLASMA CELL MUCOSITIS IS AN INFREQUENT CONDITION OF UNKNOWN ETIOLOGY, WHICH IS CHARACTERIZED BY INTENSELY ERYTHEMATOUS AND EDEMATOUS LESIONS OF LOBULATED SURFACE; IT MAY AFFECT THE LIPS, BUT BUCCAL MUCOSA, TONGUE, EPIGLOTTIS, LARYNX AND GENITAL MUCOSAE MAY ALSO BE AFFECTED. HISTOLOGICALLY, THIS DISORDER SHOWS A DENSE INFLAMMATORY INFILTRATE COMPOSED OF PLASMA CELLS. WE REPORT TWO CASES, THE FIRST A 50 YEAR-OLD WOMAN WITH A 2-YEAR HISTORY OF TWO ERYTHEMATOUS LESIONS LOCATED ON UPPER LIP MUCOSA. TOPICAL STEROID THERAPY RESULTED IN RESOLUTION OF THE LESIONS; HOWEVER, THE PATIENT WAS LOST TO FOLLOW-UP. CASE TWO WAS A 47-YEAR-OLD WOMAN WITH SIMILAR LESIONS LOCATED IN THE UPPER LABIAL MUCOSA AND VESTIBULAR ANTERIOR GINGIVA. HISTOPATHOLOGICAL ANALYSIS IN BOTH CASES DISCLOSED A DENSE PLASMA CELL INFLAMMATORY INFILTRATE. IMMUNOHISTOCHEMICAL ANALYSIS OF CASE TWO SHOWED POSITIVITY FOR BOTH KAPPA AND LAMBDA CHAINS. IN THIS ARTICLE WE DISCUSS THE SALIENT CLINICOPATHOLOGICAL FEATURES OF THIS CONDITION, AS WELL AS ITS TREATMENT AND DIFFERENTIAL DIAGNOSIS.

KEY WORDS: MUCOSITIS, PLASMA CELLS, LIPS

Introducción

La mucositis de células plasmáticas es una entidad poco frecuente, de etiología desconocida, que se caracteriza por lesiones eritematosas, de superficie lobulada y edematosas, que afecta principalmente labios pero puede ocurrir en otros sitios de la mucosa bucal, como encías, paladar y lengua, así como epiglotis y laringe. Se ha informado también de su ocurrencia en vulva.¹

Esta condición se caracteriza histológicamente por la presencia de un denso infiltrado de células plasmáticas,^{1,2} el cual no se asocia con enfermedad sistémica específica o algún proceso maligno.

CORRESPONDENCIA:

Paseo de los Leones 1637, Col. Cumbres, primer sector,
Monterrey, NL, CP 64610. Tel. 373 9278

El propósito de este artículo es presentar dos casos de mucositis de células plasmáticas en localización labial y discutir los hallazgos clinicopatológicos y terapéuticos y el diagnóstico diferencial de esta condición, así como revisar la literatura existente al respecto.

Reporte de casos

Caso 1

Mujer de 50 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial sistémica, migraña y cervicodorsalgia, que acudió al Departamento de Dermatología del Hospital General Dr. Manuel Gea González en octubre de 1998 por presentar una estomatosis que afectaba mucosa de labio superior caracterizada por dos placas eritematosas bien delimitadas, de 1x0.5 cm y 2x0.5 cm, respectivamente, de superficie lisa y con algunas áreas de color blanquecino en su periferia (Foto 1).



Foto 1. Caso 1. Placas eritematosas de superficie lisa y borde blanquecino localizadas en la mucosa labial superior.

La paciente refirió que esta estomatosis tenía dos años de evolución, con ardor intermitente en el área afectada que se exacerbaba con alimentos irritantes y con algunas pastas dentales. Con estos datos clínicos se estableció el diagnóstico presuntivo de queilitis por contacto *versus* liquen plano y se realizó una biopsia incisional, la cual en los cortes histológicos mostró una acantosis irregular del epitelio, y por debajo de éste y hasta la profundidad del corte se observó un denso infiltrado inflamatorio compuesto por células plasmáticas sin atipia (Fotos 2 y 3).

La paciente fue manejada con fluocinonida en gel aplicado directamente sobre las lesiones dos veces diarias durante los primeros quince días y posteriormente una vez al

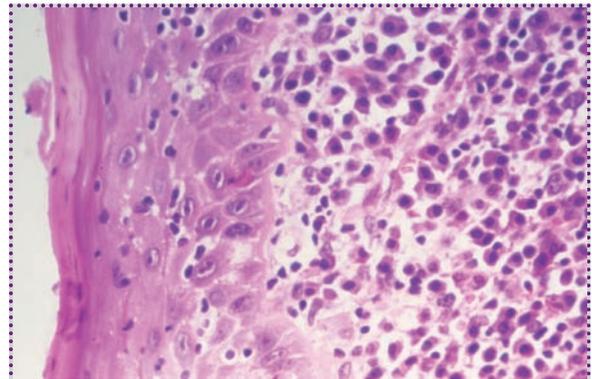


Foto 2. Caso 1. Imagen histopatológica que muestra epitelio superficial con acantosis irregular, debajo del cual se extiende un difuso infiltrado plasmocelular a lo largo de la lámina propia.

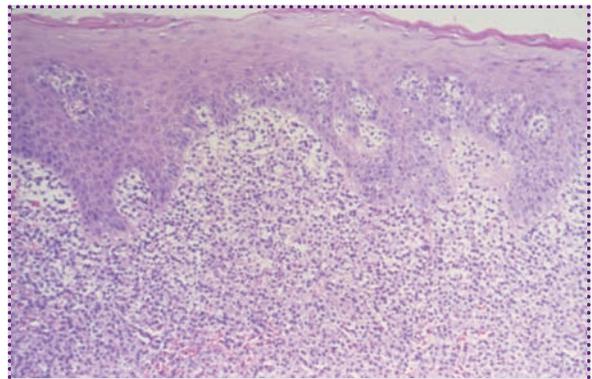


Foto 3. Caso 1. Acercamiento que muestra el infiltrado plasmocelular sin datos de atipia.

día por otro periodo igual, con buena respuesta, ya que el ardor desapareció y la intensidad del eritema y el tamaño de las lesiones disminuyeron notablemente. Sin embargo, al cabo de dos meses la paciente se perdió en su seguimiento, sin evidencia de reactivación del cuadro hasta entonces.

Caso 2

Mujer de 47 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia, quien acudió en mayo de 2003 con uno de nosotros (IES) por presentar una estomatosis localizada en la mucosa del labio superior, caracterizado por la presencia de una placa eritematosa bien limitada, de superficie lisa y con algunas áreas de color blanquecino en su periferia (Foto 4).

La paciente refirió que esta estomatosis tenía aproximadamente un año de evolución, con ardor intermitente en el área afectada y sensación de *labio acartonado*. A la inspección



Foto 4. Caso 2. Placas eritematosas en mucosa labial y papilas gingivales.

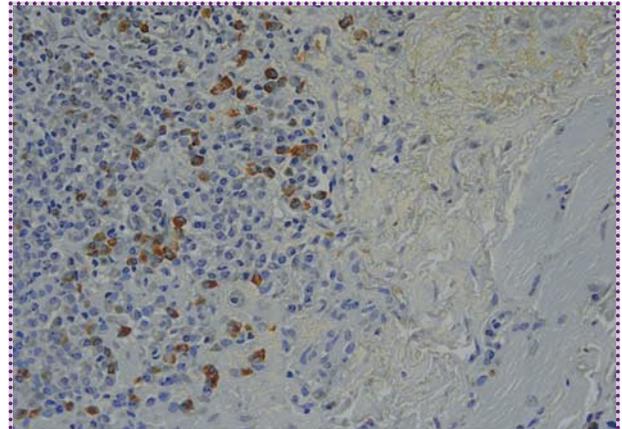


Foto 5. Caso 2. Inmunohistoquímica que revela positividad de la lesión para anticuerpos contra cadenas kappa.

se encontró una placa eritematosa de 2.0x0.5 cm, de superficie lisa, sin cambios en la consistencia ni infiltración, rodeada por un discreto borde blanquecino no desprendible al raspado. Asimismo, se encontraron dos lesiones menores, de características similares, localizadas en la superficie vestibular de las papilas gingivales, entre el incisivo central y el lateral, y entre el lateral y canino superior derechos.

La paciente presentaba enfermedad periodontal incipiente generalizada y algunas áreas con supuración desde el surco gingival. Se realizó una biopsia incisional de la lesión labial con el diagnóstico clínico de liquen plano o reacción liquenoide, la cual mostró en los cortes histológicos una acantosis irregular del epitelio, y por debajo de éste y hasta la profundidad del corte se observó un difuso infiltrado de células plasmáticas sin atipia. Los estudios de inmunohistoquímica revelaron positividad de los plasmocitos para cadenas kappa y lambda (Foto 5). Otros estudios de laboratorio incluyeron VDRL (no reactivo) y biometría hemática (normal).

La paciente fue manejada inicialmente con betametasona 0.05% en plastibase, aplicado directamente sobre las lesiones cuatro veces diarias durante los primeros siete días, con lo que refirió que la sintomatología disminuyó aunque no desapareció por completo. Posteriormente se manejó con 40 mg de prednisona diarios durante cinco días, con lo que se observó remisión total a partir del tercer día; sin embargo, las lesiones reaparecieron en una semana, aproximadamente.

Se reinició el manejo con prednisona, 40 mg/día durante siete días y posteriormente en reducción gradual, perdiéndose el seguimiento hasta octubre, cuando se presentó

a consulta dental sin lesiones. Durante este tiempo la paciente recibió, además, tratamiento odontológico por su enfermedad periodontal, al cual había sido derivada en la evaluación inicial. Desde entonces no ha habido seguimiento, por lo que se desconoce su estado actual.

Discusión

La primera descripción de una lesión de mucosa que presentaba aspecto eritematoso y estaba compuesta a nivel microscópico por un denso infiltrado de células plasmáticas se hizo en 1952, y correspondió a una lesión localizada en el glande, por lo que fue denominada balanitis de Zoon.¹

Posteriormente se registraron otros casos con cuadros clínicos similares, pero en otras localizaciones anatómicas, que han sido referidos de acuerdo con el sitio de afección, tales como vulvitis de células plasmáticas, gingivitis de células plasmáticas y mucositis periorificial de células plasmáticas, entre otros.^{2, 4} El término mucositis de células plasmáticas utilizado por Smith *et al.*³ es el que engloba mejor esta entidad tanto en el aspecto clínico como en el histopatológico.

La mucositis de células plasmáticas es rara, ya que existen pocos casos reportados en la literatura mundial. Puede coexistir con otras enfermedades sistémicas como diabetes, artritis reumatoide, psoriasis, polimiositis y fenómeno de Raynaud.³ Hay un reporte en el que se presenta la coexistencia de un plasmocantoma y la mucositis de células plasmáticas.⁵ Con base en estos informes se sabe que el rango de edad de presentación es de 32 a 70 años, con un promedio de 54 años.

Clínicamente, las lesiones se observan como placas eritematosas brillantes, bien delimitadas, de superficie lisa o

rugosa.³ Existen algunos casos en que sólo se observa edema difuso.² La sintomatología es variable, desde lesiones que presentan solamente ardor o inflamación hasta otras que producen voz ronca o estridor, dependiendo de la localización anatómica. El sitio de afección más frecuente es en los labios, pero las lesiones se pueden extender a toda la mucosa oral, faringe, nariz, laringe supraglótica y glótica, tráquea y hasta vulva.^{1,3}

Las características histológicas más importantes incluyen la hiperplasia epitelial, descrita como psoriasiforme o como hiperplasia pseudoepiteliomatosa, y la presencia de un denso infiltrado de células plasmáticas, sin datos de atipia. Puede haber también espongirosis con exocitosis de polimorfonucleares y formación de microabscesos por ulceración e inflamación.³ Por inmunohistoquímica se puede demostrar que el infiltrado de plasmocitos es policlonal, tal como se mostró en uno de nuestros casos.

Hasta la fecha no ha podido aislarse ningún agente infeccioso, y no existen tampoco alteraciones de laboratorio que se asocien a esta entidad. A los pacientes afectados se les ha realizado biometría hemática completa, velocidad de sedimentación globular, serología para sífilis, pruebas de función hepática y renal, entre otras, sin que se encuentren alteraciones.^{1, 2, 3, 6}

La etiología de la mucositis de células plasmáticas se desconoce, pero se ha sugerido que esta condición podría representar una respuesta inmune a trauma mecánico, daño actínico o sensibilización por contacto a goma de mascar, pastas de dientes o menta,^{3, 6} aunque en muchos casos, incluyendo los del presente reporte, no ha sido posible conocer su causa.

Se ha postulado también que la afección en encías pudiera ser una reacción de hipersensibilidad a los antígenos de la placa bacteriana.^{3,7} La teoría bacteriana se refuerza por la coexistencia de lesiones en región genital y mucosa oral. En un estudio se pudo encontrar en gatos domésticos una enfermedad similar en la que se demostró una elevación de anticuerpos séricos contra especies de *Actinobacillus actinomycetemcomitans* y *Bacteroides*.⁸

El diagnóstico diferencial de esta entidad incluye mucositis por contacto, queilitis granulomatosa, sarcoidosis, plasmocantoma, plasmocitoma, angioedema, procesos infecciosos específicos, pénfigo, penfigoide, liquen plano, eritroplasia y carcinoma epidermoide.^{1, 3} La correlación clinicopatológica en nuestros casos permitió descartar estas condiciones y establecer el diagnóstico definitivo de mucositis de células plasmáticas.

Aunque se ha informado acerca de casos con resolución espontánea, el tratamiento más adecuado es el uso de esteroides tópicos o sistémicos.^{2,9} Además, está indicado el manejo de las afecciones infecciosas concomitantes en otros sitios de la mucosa oral para obtener mejores resultados, como por ejemplo en el caso de la periodontitis, ya que se ha sugerido que esta última podría influir en la evolución de la enfermedad.² En los casos en que haya afección de vías aéreas y se comprometa la ventilación está indicado el tratamiento quirúrgico.

La importancia de los casos presentados en este artículo radica en que, a pesar de que la mucositis de células plasmáticas es una lesión rara, es una entidad que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de numerosas enfermedades que afectan a una o varias mucosas en forma de lesiones eritematosas.

El aspecto clínico de esta lesión puede confundirse fácilmente con otros padecimientos previamente mencionados, por lo que resulta fundamental la realización de una biopsia y exámenes complementarios para establecer su diagnóstico. Asimismo, la escasa información sobre su probable etiología, su posible asociación con otras enfermedades sistémicas y la carencia de un tratamiento efectivo resaltan la necesidad de estudiar un mayor número de casos sobre esta enfermedad y ampliar su periodo de seguimiento, con el fin de conocer mejor su comportamiento.

REFERENCIAS

- White JW, Oslon KD, Banks PM. *Plasma cell orificial mucositis: Report of a case and review of the literature*. Arch Dermatol 1986; 122: 1321-1324
- Kaur C, Thami GP, Sarkar R, Kanwar AJ. *Plasma cell mucositis*. J Eur Acad Dermatol Venereol 2001; 15: 566-567
- Smith ME, Crighton AJ, Chisholm DM, Mountain RE. *Plasma cell mucositis: A review and case report*. J Oral Pathol Med 1999; 28: 183-186
- Lubow RM, Cooley RL, Hartman KS, McDaniel RK. *Plasma-cell gingivitis. Report of a case*. J Periodontol 1984; 55: 235-241
- Van de Kerkhof PC, Van Baar HM. *Co-occurrence of plasma cell orificial mucositis and plasmocantoma. Report of a case and review of the literature*. Dermatology 1995; 191: 53-55
- Perry HO. *Idiopathic gingivostomatitis*. Dermatol Clin 1987; 5: 719-722
- Hedin CA, Karpe B, Larsson A. *Plasma cell gingivitis in children and adults. A clinical and histological description*. Swed Dent J 1994; 18: 117-124
- Sims TJ, Moncla BJ, Page RC. *Serum antibody response to antigens of oral gram-negative bacteria by cats with plasma-cell gingivitis-pharyngitis*. J Dent Res 1990; 69: 877-882
- Jons SK, Kennedy CTC. *Response of plasma cell orificial mucositis to topically applied steroids*. Arch Dermatol 1988; 124: 1871-1872