

Plasmocitoma extramedular nasal. Presentación de un caso y revisión de literatura

Alfredo Naser G.⁽¹⁾, Gustavo Bravo C.⁽¹⁾, Felipe Panussis F.⁽¹⁾, María Carrasco D.⁽²⁾

⁽¹⁾Departamento Otorrinolaringología, HCUCh.

⁽²⁾Estudiante de Medicina, Universidad de Chile.

SUMMARY *Extramedullary plasmocytoma is a rare plasmatic cell neoplasia which mostly compromises the head and neck (80-90%). On initial presentation they must be differentiated from multiple myeloma This may prove to be difficult because a varying percentage may be associated at a later date with the development of multiple myeloma. We describe a case of extramedullary plasmocytoma in the nose and we discussed and review the literature.*

INTRODUCCIÓN

El plasmocitoma extramedular es una neoplasia de células plasmáticas localizada en tejidos blandos⁽¹⁾. La primera descripción de esta entidad fue realizada por Schridde en 1905 y en 1952 Ewing fue el primero en describir una serie grande de casos⁽¹⁾. Se presenta en un sitio extramedular, no considerándose como tal a aquellos tumores que se iniciaron en la médula y posteriormente invadieron una zona extramedular. Es una neoplasia poco frecuente, pero cuando se presenta, es el área otorrinolaringológica el lugar más frecuentemente afectado⁽²⁾. Su incidencia es de 3,5/100000/año⁽³⁾. Afecta sobre todo a hombres en una proporción 4:1; entre la quinta y sexta década de vida⁽⁴⁾, sin ningún factor predisponente conocido. El 80-90%

se presenta en cabeza y cuello, representando menos del 1% de las neoplasias en esta región⁽²⁾. Se ubica generalmente en nasofaringe, tracto respiratorio alto, lámina propia del tracto gastrointestinal, nódulos linfáticos y ocasionalmente en glándulas salivales⁽⁵⁾. Clínicamente se pueden manifestar como una masa nasal, aumento volumen y dolor facial, obstrucción de la vía aérea, epistaxis, rinorrea, proptosis, disfagia o disfonía⁽⁶⁾. Generalmente aparecen como una elevación tumoral de superficie lisa, masa subepitelial de color rosado, gris o rojizo. Pueden ser únicos o múltiples, polipoideos, pediculados o difusos, e incluso a veces ulcerados⁽⁶⁾; sin embargo, la mayoría de las veces es una lesión única. El compromiso ganglionar regional varía entre un 8-32% y sólo algunos pacientes desarrollan metástasis a distancia⁽⁷⁾. El diagnóstico sólo se

puede realizar después de estudios histopatológicos y de inmunohistoquímica⁽⁸⁾. Histológicamente aparecen como una proliferación monomórfica subepitelial de células plasmáticas esparcidas con el mismo patrón histológico que los otros tumores de células plasmáticas. Las células plasmáticas pueden observarse maduras o pleomórficas (anaplásicas) y es común la infiltración local subyacente. Diferenciarla del mieloma múltiple y del plasmocitoma óseo solitario es fundamental para el tratamiento y sobrevida⁽⁷⁾.

PACIENTE Y MÉTODO

Paciente de sexo femenino, de 72 años, con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con atenolol, diabetes mellitus tipo 2, en tratamiento con dieta, sin antecedentes de alergias, sólo usuaria ácido acetilsalicílico ocasional. Consulta el Servicio de Otorrinolaringología por una historia de 3 meses de evolución caracterizada por obstrucción en fosa nasal izquierda, asociada a descarga posterior. Además, presentó un cuadro de epistaxis de fosa nasal izquierda reciente, manejada con taponamiento anterior, sin otra sintomatología rinosinusal. Al examen físico otorrinolaringológico sin alteraciones y dentro de parámetros normales por lo que se complementa el estudio con una tomografía computada de cavidades paranasales, la cual informa la presencia de un pólipo de fosa nasal izquierda (Figura 1), por lo que se inicia tratamiento médico con corticoesteroides intranasales, sin obtener respuesta terapéutica. Se realiza una endoscopia nasal de fosas nasales, evidenciando una lesión en fosa nasal izquierda de bordes lisos azulada, ubicada a nivel del tercio posterior del cornete inferior. Se infiltra con anestesia local y se toma biopsia de la lesión, la cual se envía a estudio anatomopatológico, que informa tumor de células plasmáticas atípicas, planteándose el diagnóstico de plasmocitoma



Figura 1. TAC de cavidades paranasales corte posterior, masa tumoral fosa nasal izquierda.

extramedular por lo que se deriva al Servicio de Hematología para completar el estudio.

EXÁMENES DE LABORATORIO

Se decide descartar un mieloma múltiple por lo que se solicita radiografía de cráneo y pelvis, mielograma, electroforesis de proteínas plasmáticas, cuantificación de inmunoglobulinas, inmunofijación, hemograma y perfil bioquímico completo.

El mielograma muestra una hipoplasia leve, sin relevancia clínica. El perfil bioquímico: creatinemia 0.8 mg/dl, proteína C reactiva 7.9, LDH dentro de parámetros normales, fosfatasa alcalina 128 U/L, colesterol total 238 mg/dl. El hemograma: hematocrito 39%, hemoglobina 12.8 g/dl, VHS 33 mm/seg, leucocitos 8300 / mm³. Electroforesis de proteínas plasmáticas dentro de parámetros normales: albúmina 3.6, α_1 0.3, α_2 0.9, β 0.9, γ 1.5. Cuantificación de inmunoglobulinas dentro de parámetros normales: IgA 267, Ig M 248, IgG 1490.

Inmunofijación sin precipitado monoclonal. Radiografía de cráneo y pelvis normales.

DIAGNÓSTICO

Al descartarse la presencia de un mieloma múltiple se certifica el diagnóstico de plasmocitoma extramedular nasal.

TRATAMIENTO

Se plantea realizar radioterapia local 50.4 Gy, con evaluación cardiológica previa y se realiza control 3 meses postradioterapia con electroforesis de proteínas plasmáticas y tomografía computada de cavidades paranasales. Se realizó control posterior a tratamiento con radioterapia la cual tuvo buena tolerancia. TAC y nasofibroscopia de control muestran masa tumoral sin cambios y electroforesis de proteínas dentro de parámetros normales.

En un segundo control, a los 6 meses postradioterapia, con nasofibroscopía y TAC, muestra una disminución de la masa tumoral limitada sólo a la cola del cornete inferior con una disminución del 75% de la lesión (Figura 2).

DISCUSIÓN

El plasmocitoma primario extramedular constituye una proliferación neoplásica monoclonal de células plasmáticas. Puede ocurrir de manera aislada (plasmocitoma solitario) y en ocasiones, en el contexto de un mieloma múltiple⁽⁹⁾. Su relación con este último es de 1:40⁽¹⁰⁾, por esto la importancia de descartarlo. Los plasmocitomas extramedulares son entidades raras que ocurren más frecuentemente en el tracto aerodigestivo, particularmente en senos paranasales, nasofaringe, fosas nasales, amígdala, laringe, en ocasiones con afección de ganglios regionales. La forma de presentación clínica en vías respiratorias altas, puede ser como: pólipos, lesiones pedunculadas o lesiones difusas que se ulceran⁽¹¹⁾. Son más frecuentes en hombres que en mujeres 3-5:1, y la media de edad de presentación es de 56-59 años. La sintomatología que producen es por



Figura 2. TAC de cavidades paranasales a mismo nivel con reducción significativa de tumoración en control de 6 meses post radioterapia.

crecimiento local⁽¹²⁾. El síntoma más frecuente en los de localización nasosinusal es la obstrucción del tracto respiratorio superior, seguido de epistaxis (ya que son tumores muy vascularizados), dolor, proptosis y parálisis de nervios craneales⁽¹³⁾. Al examen físico se puede observar lesión tumoral de color rojo oscuro o gris, de sangrado fácil, en general de superficie lisa, generalmente sin lesiones de necrosis o ulceraciones, pueden ser pediculados y se presentan generalmente como lesiones únicas. El compromiso linfático se puede observar en 8 – 30%. Tal como se describe en la literatura, tanto la localización como la clínica se correlacionan con nuestro paciente.

La biopsia de la lesión es el primer paso para el diagnóstico⁽¹⁾. Microscópicamente aparece como una proliferación mononuclear de células plasmáticas en una matriz dispersa. Puede haber atipia nuclear y celular mínima o prominente. Las células plasmáticas tienen un núcleo redondo excéntrico con cúmulos de cromatina densa a lo largo de la membrana nuclear con forma de rueda de carreta. El citoplasma es abundante, basofílico y aparece un halo perinuclear que corresponde al aparato de Golgi⁽¹⁴⁾. Se deben realizar más exámenes para descartar la presencia de enfermedad sistémica y confirmar el diagnóstico de

plasmocitoma extramedular. El estudio se realiza con hemograma, mielograma, biopsia de médula ósea, perfil bioquímico completo, calcio, proteínas séricas y electroforesis de proteínas plasmáticas y urinarias, y radiografía para descartar lesiones líticas^(15,16). El diagnóstico diferencial debe hacerse principalmente excluyendo la presencia de un mieloma múltiple, así como diferenciarlos de la reacción plasmocitoide, leucemia de células plasmáticas con infiltración y otros procesos linfoproliferativos, por lo que los estudios con técnicas de inmunohistoquímica, fundamentalmente kappa y lambda son de mucho valor para el diagnóstico. Cabe destacar que plasmocitoma extramedular no cursa ni con hipercalcemia, ni insuficiencia renal, ni anemia. En la radiografía no se aprecian lesiones líticas, no hay plasmocitosis en el mielograma y la electroforesis de proteínas se encuentra dentro de parámetros normales, como lo fue el caso de nuestra paciente.

La radioterapia es el tratamiento de elección para el plasmocitoma extramedular. Se recomienda dar una dosis de 45 Gy en 20 fracciones durante 4 semanas^(7,18). Se recomienda la inclusión de las cadenas linfáticas cervicales, ya que se han descrito recidivas ganglionares en torno al 25% de los plasmocitomas extramedulares que no las incluyeron^(17,19). El tratamiento coadyuvante con quimioterapia (melfalán y prednisona) para la prevención de la progresión a mieloma múltiple es controvertido⁽¹⁷⁾. La quimioterapia y el trasplante de médula ósea son la primera línea de actuación en el mieloma múltiple⁽²⁰⁾.

También se ha descrito la resección quirúrgica como segunda línea de tratamiento, con buenos resultados.

La sobrevida con radioterapia se estima de 95% a 1 año, 82% a 5 años y 72% a 10 años⁽²⁰⁾.

El porcentaje de recurrencia con radioterapia sola es 21%. El porcentaje de recurrencia con cirugía

sola es 20%. También se describe una recurrencia de 46% para radioterapia y cirugía concomitante de un 46%, haciendo la salvedad de que eran tumores de mayor tamaño⁽¹⁾.

Tienen en general una sobrevida de 80% a 5 años, siendo el factor pronóstico más importante la conversión a mieloma múltiple por lo que es muy importante el seguimiento riguroso de estos pacientes, ya que se han reportado casos de recurrencia hasta 28 a 36 años después del tratamiento inicial⁽¹⁾ y también casos en que después de muchos años de estar asintomático presentan mieloma múltiple^(21,22).

Se han buscado factores pronóstico de la transformación en mieloma múltiple, sin llegar a resultados concluyentes. Corwin postula que niveles de proteína de Bence-Jones en orina superiores a 1 mg/cc son indicadores significativos. Meis y cols mantienen que la presencia de núcleos inmaduros junto con nucleolos prominentes guarda una relación estadísticamente significativa con transformación mielomatoso. Otros factores que pueden influir, pero sin ser concluyentes, son localizaciones múltiples, presencia de adenopatías, existencia de destrucción ósea (sobre todo en individuos jóvenes) y las recidivas locales que aumentan el riesgo de diseminación^(17, 19,23).

CONCLUSIONES

El plasmocitoma extramedular es un tumor poco frecuente y cuando se localiza en cabeza y cuello, la zona más frecuente es la fosa nasal. Son tumores submucosos bien delimitados, pero pueden ser agresivos localmente. Siempre debe realizarse un estudio completo, por un equipo multidisciplinario para descartar la presencia de mieloma múltiple ya que requiere un diagnóstico certero. El tratamiento de elección para tumores localizados es la radioterapia aunque se describe también la resección quirúrgica. Se debe realizar un seguimiento estricto del paciente para vigilar recurrencias o transformación a mieloma.

REFERENCIAS

1. Ronald B. Kuppersmith. Extramedullary plasmocytoma of the head & neck. Rounds Archive al Baylor. March 28,1996.
2. Lippincott Williams & Wilkins. Head and Neck Surgery Otolaryngology. 2nd Edition. 1998.
3. Alexiou C, Kau R, Dietzfelbinger H, Kremer M, Spiei J, Schratzenstaller B *et al.* Extramedular plasmacytoma: tumor occurrence and therapeutic concepts. Cancer 1999;85:2305-14.
4. Was MK, Yun KJ, Omar RA. Extramedullary plasmacytomas of the head and neck. Otolaryngol Head Neck Surg 1993;109:877-85.
5. Gonzales J, Ghufloor K, Sandhu G, Thorpet P, Hadley J. Primary plasmacytoma of the parotid gland: a case report and review of the literature. Journal of Laryngology and Otolology 1998;112:179-81.
6. Wiltshaw E. The Natural history of extramedullary plasmacytoma and its relation to solitary myeloma of bone and myelomatosis. Medicine 1976;55:217-38.
7. Gonzales J, Ghufloor K, Sandhu G, Thorpet P, Hadley J. Primary plasmacytoma of the parotid gland: a case respot and review of the literature. Journal of Laryngology and Otolology 1998;112:179-81.
8. Hotz MA, Schwaab G, Bosq J. Munck JN. Extramedullary solitary plasmacytoma of the head & neck. A clinicopathological study. Ann Otol Rhinol Laryngol 1999;108:495-500.
9. Callihan TR, Holbert JM, Jr. Neoplasm of terminal B cell differentiation. Norwalk: Appleton Century Crafts; 1983,169-268.
10. Anderson KC, Park EK, Bates MP, Leonard RC, Hardy R, Schlossman SF *et al.* Antigens on human plasma cells identifeid by monoclonal antibodie. J Inmunol 1983;130:1132-8.
11. Kyle R. Multiple myeloma review of 869 cases. Mayo Clin Proc 1975;50:29-40.
12. Marozny W, Stankiewicz C, Mikaszewski B, Kowalska B. Extramedullary plasmacytomas of the larynx. Otolaringol Pol 1995;49:2665-298.
13. Was MK, Yun KJ, Omar RA. Extramedullary plasmacytomas of the head and neck. Otolaryngol Head Neck Surg 1993;109:877-85.
14. Ronald B. Kuppersmith. Extramedullary plasmocytoma of the head & neck. Rounds Archive al Baylor. March 28,1996.
15. Hotz MA, Schwaab G, Bosq J. Munck JN. Extramedullary solitary plasmacytoma of the head & neck. A clinicopathological study. Ann Otol Rhinol Laryngol 1999;108:495-500.
16. Miller FR, Lavertu P, Wanamaker JR, Bonafede J, Wood BS. Plamacytomas of the head & neck. Otolaryngol- head & neck surg 1998;119:614-8.
17. Jyothirmayi R, Gangadharan VP, Nair MK, Rajan B. Radiotherapy in the treatment of solitary plasmacytoma. Br J Radiol 1997;70:511-6.
18. Mendenhall CM, Thar TL, Millior RR. Solitary plasmocytoma of bone and soft tissue. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1980;6:1497-501.
19. Giménez F, Cortés V, López A, Pérez F, Lozano I, Carbonell R *et al.* Plasmocitoma solitario nasal. An Otorrinolaringol Ibero Am XXII 1995;4:419-26.

20. Zabaleta M, García Cano FJ, Preciado JA, Lacosta JL. Extramedullary plasmocytoma. Report of 5 cases. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 2001;28:87-99.
21. Nofsinger Y, Mirza N, Rowan P, Lanza D, Weinstein G. Head and neck manifestations of plasma cell neoplasms. *Laryngoscope* 1997;107:741-6.
22. Yacoub GS, Dubaybo BA. Plasmacytoma and upper airway obstruction. *Am Journal of Otolaryngol* 1999;20:257-9.
23. Batsakis J.G. Tumors of the Head and Neck. Clinical and Pathological Considerations. 2nd. ed. Williams and Wilking. Baltimore: London, 1979:47.1-47.

CORRESPONDENCIA

Dr. Alfredo Naser González
Departamento de Otorrinolaringología
Hospital Clínico Universidad de Chile
Santos Dumont 999, Independencia, Santiago
Fono: 978 8153
E-mail: aanaser@gmail.com

