

Plasmocitoma extramedular

Mauricio Morales Cadena**
Rafael García Palmer***
Cynthia Curiel Ascencio****

ABSTRACT

The work describes two cases of extramedullary plasmacytoma in the nose and paranasal sinus.

The two patients are male, the first one in the eighth decade and the second one in the fifth decade of life. Clinically both were presented with epistaxis. The first one with a mass in the left nasal vestibule and the second one only presented epistaxis. For the both patients were practiced a CT scan of nose and paranasal sinus to determinate the extension of the tumor and the cause of the epistaxis.

In both cases were decided to proceed with an excisional biopsy and histopathological study that reflects an extramedullary plasmocytoma. In both cases were dismissed multiple myeloma and systemic disease.

Key words: Extramedullary plasmacytoma, epistaxis tumor, paranasal sinus

RESUMEN

Se describen dos casos de plasmocitoma extramedular en nariz y senos paranasales. Los dos pacientes son del sexo masculino uno en la octava y otro en la quinta década de la vida. Clínicamente los dos se presentaron con epistaxis intermitente. El primer paciente con masa en vestíbulo nasal izquierdo. Se le realizó tomografía computada de nariz y senos paranasales para determinar extensión de la tumoración en el primer caso y para estudiar la causa de la epistaxis en el segundo paciente. Se decide realizar biopsia excisional y revisión endoscópica respectivamente, y se realizó estudio histopatológico al tejido resecado en ambos casos el cual reportó plasmocitoma extramedular. Se descartó la posibilidad de enfermedad diseminada o de mieloma múltiple en ambos casos.

Palabras clave: Plasmocitoma extramedular, epistaxis, tumor, senos paranasales.

INTRODUCCIÓN

El plasmocitoma extramedular es una neoplasia localizada de células plasmáticas en tejidos blandos (1). El 80% ocurren en cabeza y cuello y representan

menos del 1% de todas las neoplasias de esta zona (1,2). 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).

Este tumor se caracteriza por una proliferación monoclonal de células plasmáticas (1,3), e involucran usualmente el tejido linfóide submucoso de la nasofaringe o senos paranasales (4,5). El diagnóstico solo se puede realizar después de estudios histopatológicos y de inmunohistoquímica (1,6,7,8). La radioterapia es una modalidad efectiva para el

** Médico adscrito al servicio de ORL/CCC del Hospital Español. Coordinador General del curso de postgrado de ORL/CCC del Hospital Español. Profesor de postgrado, Facultad de Medicina de la Universidad La Salle

***Ex Presidente del Consejo Mexicano de ORL/CCC. Médico asociado al servicio de ORL/CCC del Hospital Español.

**** Médico residente de cuarto año de ORL/CCC del Hospital Español.

tratamiento del plasmocitoma extramedular (9) y se puede utilizar sola o posterior a la resección quirúrgica. Siempre se debe descartar la presencia de enfermedad diseminada o de mieloma múltiple (1, 10) .

PRESENTACION DE LOS CASOS

Caso 1

Masculino de 74 años de edad, campesino, sin antecedentes de importancia para su padecimiento actual, el cual inicia 9 meses previos a su ingreso con epistaxis izquierda intermitente que cede espontáneamente; semanas después presenta obstrucción nasal progresiva que se vuelve total desde hace 1 mes. Simultáneo a la obstrucción el paciente observa tumoración en fosa nasal izquierda que actualmente provoca distensión del ala nasal. A la exploración física se observa distensión del ala nasal izquierda con presencia de tumoración color rojo pardo, lisa, renitente que protruye en vestíbulo nasal, sin cambios de coloración ni dolor a la presión. El resto de la exploración otorrinolaringológica es normal. Se decide realizar tomografía computada de nariz y senos paranasales que muestra lesión ocupativa en vestíbulo nasal izquierdo (Figura 1). Se solicitan biometría hemática y tiempos de coagulación los cuales se reportan normales. Se procede a realizar biopsia excisional, se reseca la lesión en varios fragmentos y bajo visión endoscópica de cero grados se descarta infiltración a tejidos adyacentes. La pieza es enviada a estudio histopatológico encontrando patrón compatible con plasmocitoma extramedular (Figura 2). Se solicitó inmunoelectroforésis de proteínas el cual se reportó normal con lo que se descartó la posibilidad de mieloma múltiple o de enfermedad diseminada. Actualmente después de 12 meses de seguimiento el paciente no ha presentado recurrencia.

Caso 2

Masculino de 46 años con antecedentes familiares de diabetes mellitus tipo II, tabaquismo negativo y alcoholismo ocasional, hipertensión arterial sistémica de un mes de evolución tratada con enalapril 10 mg c/24 hrs. Inicia su padecimiento actual 10 días previos

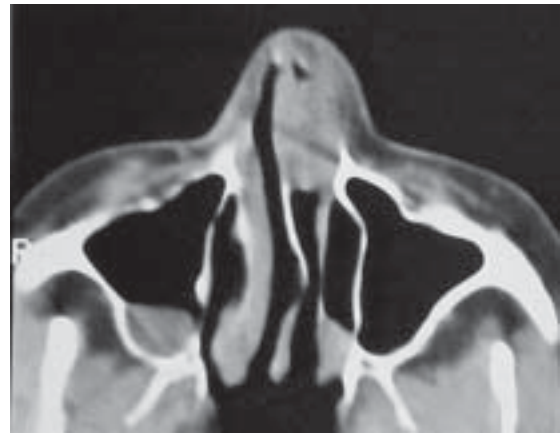


Figura 1. Tomografía computada de nariz y senos paranasales en corte axial, contrastada que muestra lesión ocupativa en vestíbulo nasal izquierdo que capta en forma heterogénea y no infiltra tejidos adyacentes. Provoca ligero efecto de masa en septum caudal desplazándolo hacia la derecha.

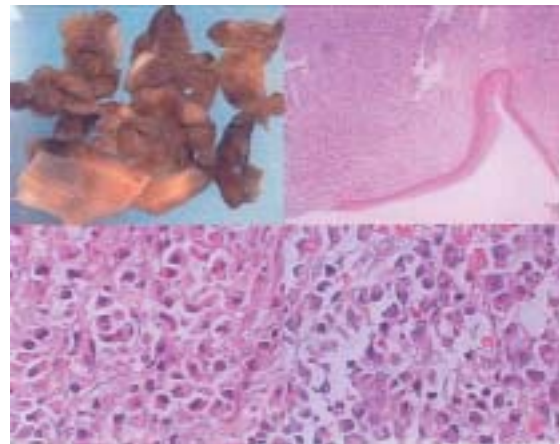


Figura 2. Imagen en la que se observan macroscópicamente múltiples fragmentos de la lesión con una capa externa lisa color rosado, y el interior de color rojizo de aspecto heterogéneo. Microscópicamente hay proliferación de células plasmáticas en forma de hojas, en una matriz difusa, con madurez variable, núcleos redondos excéntricos con acumulo de cromatina y un halo perinuclear mas claro que representa el aparato de Golgi.

a su ingreso con epistaxis izquierda autolimitada. Cinco días después presenta nuevo episodio de epistaxis izquierda requiriendo taponamiento anterior bilateral con gasa serpentina; a pesar del manejo presenta de nuevo epistaxis por lo que se recoloca taponamiento bilateral con merocel y se ingresa para su estudio.

A la exploración física se observan restos hemáticos en ambas fosas nasales y no se logra localizar sitio de sangrado, existe una desviación septal área III-IV a la izquierda no contactante. Se realiza tomografía computada de nariz y senos

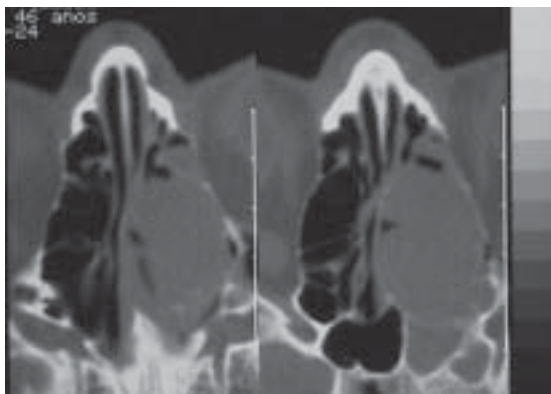


Figura 3. Tomografía computarizada de nariz y senos paranasales en corte axial a nivel de celdillas etmoidales donde se observa lesión ocupativa, ovalada, bien delimitada que no infiltra tejidos adyacentes y provoca ligero efecto de masa.



Figura 4. Tomografía computarizada de nariz y senos paranasales en corte coronal a nivel de celdillas etmoidales anteriores donde se observa lesión ocupativa, que no infiltra tejidos adyacentes y provoca leve efecto de masa.

paranasales observando lesión ocupativa en celdillas etmoidales izquierdas anteriores y posteriores con leve efecto de masa sin infiltrar tejidos adyacentes (Figuras 3 y 4). Se decide realizar septoplastía y revisión endoscópica para lo cual se solicitan biometría hemática, tiempos de coagulación, tele de tórax y electrocardiograma, los cuales se reportan normales.

Durante el procedimiento quirúrgico se observa tumoración lateral a cornete medio de aspecto necrótico fácilmente sangrante, la cual se reseca y se envía a estudio histopatológico. El servicio de histopatología reportó neoplasia maligna de histogénesis no determinada: plasmocitoma VS melanoma. Un mes después se realiza etmoidectomía total izquierda bajo visión endoscópica y se envía pieza quirúrgica a histopatología para realizar

inmunohistoquímica que reporta Plasmocitoma bien diferenciado de fenotipo Kappa.

El paciente se sometió a tratamiento con radioterapia para evitar recidivas. Se realizó serie ósea con la cual se descartó lesión ósea focal, blástica o lítica, y electroforesis de proteínas la cual se reportó como normal. Con estos dos estudios se descartó enfermedad diseminada o mieloma múltiple. Actualmente después de 18 meses de seguimiento el paciente no ha presentado recidiva.

DISCUSIÓN

Dentro de los tumores de cabeza y cuello, el plasmocitoma extramedular representa menos del 1% de todas las neoplasias de esta región y el 10-20% de los casos se pueden presentar con lesiones múltiples (1,2). Afecta al sexo masculino (3-4) veces más que al femenino y ocurre típicamente en la sexta y séptima décadas de la vida (1,2).

La etiología es desconocida, pero se proponen factores de riesgo que provocan estimulación antigénica crónica como: osteomielitis, colecistitis, artritis reumatoide y flora bacteriana (1). La localización más común en cabeza y cuello es la nasofaringe y los senos paranasales en el 75% de los casos, el resto se divide en: 12% en orofaringe, 8% en laringe y el restante 5% en otras localizaciones como lengua, glándulas salivales menores, tiroides, paratiroides, órbita y hueso temporal. Fuera del área de cabeza y cuello se puede presentar en pleura, mediastino, cordón espermático, ovarios, intestinos, riñón, páncreas, tórax y piel (1,3,6,7).

Los síntomas van a depender de la localización y pueden ser: edema de la zona o presencia de una masa, obstrucción de vía aérea, epistaxis, dolor localizado, proptosis, descarga nasal, linfadenopatías regionales y parálisis del VI par craneal (1,5). El examen físico revela una masa pedunculada rojo oscuro o rojo grisáceo que sangra fácilmente a la manipulación. Normalmente la mucosa está íntegra, pero en casos avanzados puede haber necrosis o ulceración. En el 12-26% de los casos puede haber metástasis a ganglios cervicales al momento de la presentación inicial (1).

La biopsia de la lesión es el primer paso para el diagnóstico. 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 (1).

Se deben realizar más exámenes para descartar la presencia de enfermedad sistémica y confirmar el diagnóstico de plasmocitoma extramedular, incluyendo: biometría hemática completa, biopsia de médula ósea, química sanguínea, calcio, proteínas séricas y electroforesis de proteínas séricas y urinarias, series óseas para descartar lesiones líticas (1,8).

El plasmocitoma extramedular se estadifica de la siguiente forma: estadio I: enfermedad localizada y controlable; estadio II: extensión local o invasión de los nódulos linfáticos; y estadio III: enfermedad diseminada (1).

Según Batsakis (1), la historia natural del plasmocitoma extramedular puede ser de las siguientes 5 formas:

Solitario localizado, controlado con cirugía, radioterapia o ambas, no recurre ni se disemina.

Localizado recurrente, controlado con tratamiento adicional.

Enfermedad agresiva, persistente o recurrente, que produce la muerte por extensión local incontrolable.

Enfermedad local con involucro metastásico de ganglios linfáticos regionales sin evidencia de metástasis a distancia.

Enfermedad local, recurrente o seguida por diseminación y desarrollo de neoplasias de células plasmáticas múltiples y/o mieloma múltiple.

De acuerdo con Wiltshaw (1), el 40% de los plasmocitomas extramedulares se diseminan a lo largo

de la zona de presentación y de los ganglios linfáticos en los que drena dicha zona. De estos el 62% tienen depósitos en tejidos blandos y vísceras, incluyendo piel, hígado y tejido subcutáneo y 81% desarrollan lesiones en hueso. En el 11 a 31% de los casos se reporta el desarrollo de mieloma múltiple (1,3).

El tratamiento aún es controversial, algunos autores recomiendan la radioterapia sola, otros la cirugía sola y algunos la combinación de ambas (1). Los plasmocitomas son altamente radiosensibles y se puede obtener un 70-80% de supervivencia con el uso de esta (3). En cuanto a la dosis de radioterapia no hay un consenso, se han descrito regímenes de 3000 a 8000 rads o de 4500 a 6000 cGy por periodos de 3 a 6 semanas (1,3,9). El progreso lento de la enfermedad y el bajo porcentaje de que evolucione a mieloma múltiple apoyan el no realizar cirugías mutilantes (8). La quimioterapia se utiliza en casos de enfermedad diseminada y requiere de mayor evaluación para probar su efectividad (1,9).

La supervivencia con radioterapia se estima de 95% a 1 año, 82% a 5 años y 72% a 10 años (3).

La recurrencia local es de 21% con radioterapia sola, de 20% con cirugía sola y de 46% con terapia combinada, lo cual probablemente refleja el hecho de que los pacientes tratados con terapia combinada tenían enfermedad más extensa (1).

Los factores asociados a peor pronóstico son la presencia de destrucción ósea, tumor primario grande, recurrencia y tumores localizados en el seno maxilar, órbita y laringe (1). No se ha reportado que tengan significado pronóstico, la edad, el sexo, la apariencia histológica o la afección a nódulos linfáticos (1,9).

Es muy importante el seguimiento a largo plazo de estos pacientes, ya que se han reportado casos de recurrencia 28 a 36 años después del tratamiento inicial y también casos en que después de muchos años de estar asintomáticos presentan mieloma múltiple (2,5).

CONCLUSIONES

El plasmocitoma extramedular es una neoplasia de células plasmáticas poco común que puede progresar a enfermedad diseminada o a mieloma múltiple, por lo que es de suma importancia, además de tratar la neoplasia hacer un estudio integral del paciente para descartar estas posibilidades y además dar seguimiento a largo plazo para detectar cualquier recidiva de la lesión o presencia de enfermedad sistémica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ronald B. Kuppersmith. Extramedullary plasmocytoma of the head & neck. Rounds Archive at Baylor. March 28,1996
2. Miller FR, Lavertu P, Wanamaker JR, Bonafede J, Wood BS. Plasmacytomas of the head & neck. Otolaryngol- head & neck surg 1998; 119(6): 614-8
3. Zabaleta M, García Cano FJ, Preciado JA, Lacosta JL. Extramedullary plasmocytoma. Report of 5 cases. An Otorrinolaringol Ibero Am 2001; 28(1): 87-99
4. Hidaka H, Ikeda K, Oshima T, Ohtani H, Suzuki H, Takasaka T. A case of extramedullary plasmacytoma arising from the nasal septum. Journal Laryn & Otol 2000;114(1):53-5
5. Yacoub GS, Dubaybo BA. Plasmacytoma and upper airway obstruction. Am Journal of Otolaryngol 1999;20(4):257-9
6. Pardal Refoyo JL, Perez Sanchez M, Ursua Sarmiento I, Nieto García A. Solitary extramedullary plasmacytoma of the rhinopharynx. An Otorrinolaringol Ibero Am 2000; 27(3):239-47
7. Paris J, Dessi P, Moulin G, Chrestian MA, Braccini, Zanenet M. Extramedullary plasmocytoma of the nasal cavity: a case report. Rev Laryngol Otol Rhinol 1999;120(5):343-5
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(5) 495-500
9. Jyothirmay R, Gangadharan VP, nair MK, rajan B. Radiotherapy in the treatment of solitary plasmacytoma. British Journ of Radiol 1997. 70(833): 511-16
10. Gimenez Vaillo F, Cortes Vizacno V, Lopez Rodriguez A, perez Climent F, Lozano Blanco I, Carbonell Sanchis R et al. Solitary nasal plasmocytoma. An Otorrinolaringol Ibero Am 1995; 22(4):419-26