

Herniación uncal secundaria a plasmocitoma intracraneal

¹Ulises García González, ¹Samuel Romero Vargas, ²Bernarda Jara Rivera, ³Rosalba Vega, ¹Ernesto Ledesma González, ¹Rafael Ruvalcaba García, ¹Juan Luis Gómez Amador, ¹Sergio Gómez-Llata

RESUMEN

Presentamos el caso de una mujer de 51 años de edad con antecedente de mieloma múltiple que se presenta con motivo de consulta de hemiparesia derecha, a la exploración neurológica se evidencian datos clínicos de hipertensión intracraneal y herniación uncal. El estudio de tomografía computada de cráneo reveló una lesión osteolítica hiperdensa de localización epidural con importante efecto de masa y reforzamiento homogéneo a la aplicación de medio de contraste. La paciente fue llevada a cirugía donde un tumor de consistencia suave y coloración amarillenta fue resecado totalmente. El estudio anatopatológico reveló un plasmocitoma. El posoperatorio cursó sin complicaciones, la paciente fue sometida a radioterapia, continúa viva sin eventualidades en un seguimiento de diez meses. Aunque escasos estudios clinicopatológicos han reportado plasmocitomas extramedulares de localización craneal, la localización epidural con efecto de masa es una presentación poco frecuente. Las características clínicas, neuroradiológicas y tratamiento quirúrgico de esta lesión inusual son discutidos.

Palabras clave: plasmocitoma, mieloma múltiple, hipertensión intracraneal, herniación uncal.

UNCAL HERNIATION DUE AN INTRACRANIAL PLASMACYTOMA

ABSTRACT

Describe a case of a 51 year old female with medical background of multiple myeloma that complained of right hemiparesis and neurological examination revealed signs of intracranial hypertension and uncal herniation. Computed tomography showed an osteolitic epidural high-density mass with marked homogeneous enhancement. At surgery a soft yellowish tumor was totally resected. The pathological analysis revealed a plasmacytoma. After radiation, the postoperative course over the following ten months was uneventful. However, since clinicopatholgic studies have identified extramedullary plasmacytomas with skull bone location, the epidural mass effect is an infrequent clinical presentation. Clinical, neuroradiological features and surgical treatment of this unusual lesion are discussed.

Key words: plasmacytoma, multiple myeloma, intracranial hypertension, uncal herniation.

Recibido: 4 diciembre 2006. Aceptado: 22 diciembre 2006.

¹Servicio de Neurocirugía, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. ²Instituto Nacional de Cancerología, México. ³Servicio de Neuropatología, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. Correspondencia: Ernesto Ledesma González. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. Servicio de Neurocirugía. Insurgentes Sur 3877, Col. La Fama 14269, México D.F, México.

La primera proliferación neoplásica de células plasmáticas fue descrita por Dalrymple y Bence-Jones en 1846. Quienes describieron una proliferación neoplásica diseminada de células plasmáticas que se caracterizaba por marcada proteinuria y dolores óseos. Rustizky en 1873; acuñó el término de mieloma múltiple para esta enfermedad¹.

El mieloma múltiple constituye la diseminación de una neoplasia maligna que se deriva de una clona de células plasmáticas de la médula ósea productoras de inmunoglobulina². La triada clásica del mieloma múltiple es plasmocitosis mayor al 10% de la médula ósea, lesiones osteolíticas y anticuerpos monoclonales en suero u orina³.

Las manifestaciones extraóseas se encuentran en menos del 5% de los pacientes con mieloma múltiple. Las complicaciones neurológicas en mielomas múltiples son más frecuentes debido a la compresión medular por una lesión vertebral, neuropatía por paraproteína, hipercalcemia, hiperviscosidad o amiloidosis⁴. Los plasmocitomas pueden surgir de prácticamente cualquier tejido y su presencia en el contexto de mieloma múltiple se ha asociado a un curso más agresivo de la enfermedad².

Los plasmocitomas se clasifican en intramedulares o extramedulares con base a su asociación con la médula ósea. Los extramedulares se localizan con frecuencia en estructuras del cuello, siendo la localización intracranal sumamente rara⁵.

Cuando los plasmocitomas se asocian a mieloma múltiple, se tiene un mal pronóstico. Los plasmocitomas intracraniales pueden surgir del cráneo, meninges o parénquima cerebral, con sólo algunos casos reportados en la literatura⁶.

El propósito del presente trabajo es presentar un caso de herniación uncal secundaria a un plasmocitoma extramedular de localización intracranal en el contexto de una paciente con mieloma múltiple. Dicha lesión fue diagnosticada y tratada en el servicio de neurocirugía del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía.

REPORTE DE CASO

Paciente femenina de 51 años de edad, diestra con antecedente de mieloma múltiple desde hace 3 años, acude al servicio de urgencias del Instituto para evaluación de una hemiparesia corporal derecha progresiva de instalación insidiosa y progresión de 5 días previos a su ingreso acompañada de alteración del estado de alerta y de las funciones mentales superiores.

A la exploración física general se encontró sólo de manera relevante una masa suave no dolorosa por debajo de la piel a nivel del hueso parietal izquierdo.

La exploración neurológica reveló alteración de funciones mentales superiores y desorientación. Las pupilas anisocóricas a expensas de midriasis izquierda, pupila izquierda bradicórica al estímulo luminoso,

fondo de ojo con papiledema bilateral y paresia facial central derecha. Hemiparesia corporal derecha 3/5 con reflejos osteotendinosos aumentados en hemicuerpo derecho. Babinski y sucedáneos del lado derecho. Resto de la exploración neurológica sin anomalías.

Los exámenes generales de laboratorio revelaron trombocitopenia con un recuento plaquetario de 35,000 por microlitro e hipercalcemia de 11.2 mg/dl. Los niveles totales séricos de proteínas de 8.2 gr/dl. La electroforésis sérica de proteínas arrojó un aumento de 70% en el contenido de gammaglobulinas. El uranálisis resultó positivo para proteínas de Bence Jones.

La tomografía computada reveló una masa de gran tamaño de localización epidural a nivel frontoparietal izquierdo, hiperdensa, bien delimitada que producía erosión ósea sobre todo de la tabla interna del hueso y reforzaba de manera homogénea a la aplicación de medio de contraste (figura 1).

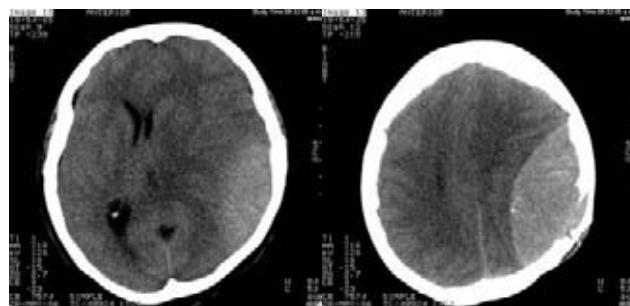


Figura 1. TAC de cráneo simple en cortes axiales que muestra erosión ósea, principalmente de la tabla interna. Así como una masa de localización epidural, hiperdensa respecto al parénquima que condiciona desviación de estructuras de la línea media.

La paciente fue llevada a cirugía para exéresis de la lesión, durante la misma se apreció como la superficie craneal a nivel parietal izquierdo se encontraba erosionada, de aspecto rojizo lo que es anormal. Se realizaron ocho trépanos y se retiró el colgajo óseo que se encontraba laxamente fijo a la lesión. Lo cual permitió descubrir una tumoración de color amarillo grisáceo con alta vascularización, el tumor fue en su totalidad resecado del espacio epidural, encontrándose una duramadre engrosada a ese nivel y con mayor vascularización de lo usual.

El espécimen quirúrgico fue fijado en formaldehído al 10%, con un pH de 7.0 y examinado microscópicamente por parte del servicio de neuropatología, el reporte histopatológico reveló una neoplasia constituida en su totalidad por típicas células plasmáticas.

El posquirúrgico cursó sin complicaciones, con reversión de la dilatación pupilar y una notable mejo-

ría de la hemiparesia corporal derecha. La paciente fue dada de alta y enviada a quimioterapia, en el seguimiento durante diez meses la paciente ha permanecido sin eventualidades.

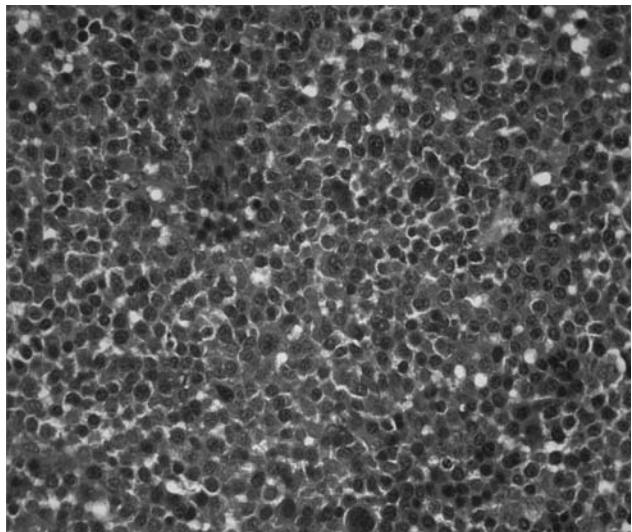


Figura 2. Tinción con hematoxilinaeosina que muestra células plasmáticas con disociación núcleo/citoplasma.

DISCUSIÓN

Los plasmocitomas son tumores raros que tienen una incidencia de 3 por 100,000 personas por año. Afectan sobre todo a varones en una proporción de 4:1, entre la quinta y sexta década de la vida, sin ningún factor predisponente conocido. Los plasmocitomas representan menos del 1% de los tumores de cabeza y cuello⁷.

Los plasmocitomas intracraneales constituyen una neoplasia infrecuente en la práctica neuroquirúrgica, en 1932 Cushing encontró que entre 2,000 tumores intracraneales había sólo 4 plasmocitomas⁸, en la actualidad la información existente en la literatura son casos aislados⁶, la serie más grande publicada es de 9 casos⁹.

El plasmocitoma puede afectar al sistema nervioso central sólo de tres maneras: surgiendo desde el hueso e infiltrando el espacio epidural como lo es este caso, surgiendo de la duramadre o bien del propio parénquima cerebral. Es probable que en el caso presentado la neoplasia tenga su origen en la duramadre y secundariamente haya infiltrado el hueso; sin embargo, por desgracia no contamos con biopsia dural para afirmar esto.

Las anormalidades neurológicas en pacientes con neoplasias de células plasmáticas originadas del cráneo o la duramadre por lo general consisten en síntomas de hipertensión intracraneal como cefalea, náuseas, vómitos y alteraciones visuales¹⁰⁻¹². Aunque han sido publicados casos con afectación a casi todos los nervios craneales (III – XII), así como diferentes síndromes con afectación de diferentes grupos de nervios craneales, como Collet-Sicard afectando IX, X, XI y XII¹³, afectación del seno cavernoso con compromiso del V y VI nervios craneales (y en ocasiones III y IV), así como otras combinaciones¹⁴.

El diagnóstico de plasmocitoma es histológico, aunque existen algunos autores que afirman que cuando aparecen en el contexto de mieloma múltiple, como en este caso; el diagnóstico histológico no es necesario, ya que se puede obtener al observar a lo largo del tiempo reducción de la lesión intracraneal mientras se da tratamiento para el mieloma múltiple¹⁵. Histológicamente son neoplasias constituidas por células plasmáticas secretoras de inmunoglobulinas, en general de tipo A, G o una de las cadenas ligeras (kappa o lambda). El diagnóstico histológico es establecido por la presencia de agregados de células plasmáticas con frecuentes atipias como la presencia de nucleólos irregulares, inversión en la proporción núcleo/citoplasma, mitosis e infiltración de tejidos adyacentes. La naturaleza monoclonal de las células plasmáticas se confirma por inmunocitoquímica (inmunoperoxidasa). Es frecuente encontrar hallazgos inflamatorios incluyendo granulomas y depósitos amiloideos¹⁶. Se debe realizar diagnóstico patológico diferencial con el granuloma de células plasmáticas, en base a la ausencia de cuerpos de Russell y a la presencia de núcleos atípicos que no muestran escala madurativa de inmunoblasto a célula plasmática observada en lesiones reactivas. Otros diagnósticos diferenciales a tener en cuenta son metástasis y meningioma, aunque en el contexto de mieloma múltiple como en el caso reportado lo más lógico es suponer un tumor de células plasmáticas.

El plasmocitoma intracraneal es una lesión osteolítica, esta característica es un elemento útil en el diagnóstico de esta patología. La tomografía usualmente revela una lesión osteolítica, hiperdensa que refuerza al contraste. Las características imagenológicas no son específicas pero son compatibles con tumores sólidos que son isointensos en T1 e hiperintensos en T2, con reforzamiento variable. Los tumores grandes pueden mostrar necrosis y destrucción, así como infiltración de estructuras adyacentes¹⁷.

Los plasmocitomas intracraneales con frecuencia ocurren en el contexto de un mieloma múltiple preexistente, tal como en el caso que presentamos, lo cual acarrea al paciente un mal pronóstico¹⁸. En la ma-

yoría de estos plasmocitomas, las células plasmáticas expresan una molécula de adhesión neuronal NCAM/CD56, la cual también se asocia a la presencia de lesiones osteolíticas¹⁹. En el caso que reportamos por desgracia no contamos con dicha información.

En el caso reportado la cirugía no fue realizada con fines diagnósticos sino terapéuticos. El tratamiento brindado a la paciente en el caso reportado es incontrovertible, debido a que representaba una urgencia neuroquirúrgica. En 1928 Cushing y Bovie reportaron el primer caso de plasmocitoma intracranegal tratado con electrocirugía²⁰. La literatura actual en lo concerniente a tratamiento de plasmocitomas intracraneales sugiere que el tratamiento óptimo es la resección quirúrgica completa seguida de por lo menos 5 000 cGy de radioterapia¹⁸, aunque en el contexto de mieloma múltiple el mal pronóstico y la expectativa de vida en promedio de 3 años ha suscitado recomendaciones de tratamiento quirúrgicamente más conservador y más agresivo con radioterapia. En este caso se hizo resección total debido a que la masa estaba confinada al espacio epidural.

La diferenciación entre características morfológicas plasmocíticas y plasmoblasticas ha quedado bien establecida como factor pronóstico de significancia en la predicción de tasas de supervivencia y recurrencia para pacientes con mieloma múltiple. Sin embargo, esta distinción sólo ha sido aplicada a biopsias de médula ósea y no a especímenes quirúrgicamente resecados²¹.

CONCLUSIÓN

Nuestro caso es inusual debido a que el paciente presentaba una gran masa epidural que condicionaba hipertensión intracraneal y herniación uncal.

El plasmocitoma no tiene características clínicas o radiológicas patognomónicas, por lo tanto el diagnóstico definitivo requiere de análisis histopatológico.

La posibilidad diagnóstica de plasmocitoma debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de una masa epidural sobre todo en el contexto del mieloma múltiple.

REFERENCIAS

- Was MK, Yun KJ, Omar RA. Extramedullary plasmacytomas of the head and neck. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993; 109(5): 877-85.
- Moulopoulos LA, Granfield CA, Dimopoulos MA, Kim EE, Alexanian R, Libshitz HI. Extraosseous multiple myeloma: imaging features. *AJR Am J Roentgenol* 1994;163(3):751-2.
- Kim FM, Rosenblum J. Extramedullary plasmacytoma manifested as an epidural mass. *AJR Am J Roentgenol* 1992; 159(4):904-5.
- Claire Haegelen, Laurent Riffaud, Marc Bernard, Beatrice Carsin-Nicol, Xavier Morando. Dural plasmacytoma revealing multiple myeloma. Case report. 2006; *J Neurosurg* 2006;104:608-10.
- Fernández Pérez AJ, Sancho Mestre M, Gras Albert JR, Talavera Sánchez J. Plasmocitoma solitario de cabeza y cuello. Presentación de tres casos y revisión de la literatura. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2001; 52:715-20.
- Du Preez JH, Branca EP. Plasmacytoma of the skull: case reports. *Neurosurgery* 1991;29:902-6.
- Was MK, Yun KJ, Omar RA. Extramedullary plasmacytomas of the head and neck. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993; 109(5): 877-85.
- Cushing H. Intracranial tumours. *Notes upon a series of two thousand verified cases with surgical mortality percentages pertaining thereto*. Springfield, IL: Thomas, 1932.
- Schwartz TH, Rhiew R, Isaacson SR, Orazi A, Bruce JN. Association between intracranial plasmacytoma and multiple myeloma: clinicopathological outcome study. *Neurosurgery* 2001;49(5):1039-44.
- Namba S, Ishimitsu H, Nishimoto K. A case of intracranial plasmacytoma with extradural growth. *Neuro Surg* 1981;9: 1439. (en japonés con resumen en inglés).
- Sugita K, Kayama T, Ohwada K. A case of multiple myeloma showing intracranial hypertension due to large cranial mass lesion. *Noushinkei* 1986;38: 625.
- Movsas TZ, Balcer LJ, Eggenberger ER, Hess JL, Galetta SL. Sixth nerve palsy as a presenting sign of intracranial plasmacytoma and multiple myeloma. *J Neuroophthalmol* 2000;20 (4):242-5.
- Tappin JA, Satchi G, Corless JA. Multiple myeloma presenting as the Collet-Sicard syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;60:14.
- Cockerell OC, Kapoor R. Cranial neuropathy. *Postgrad Med J* 1997; 73: 441-2.
- Montalban C, Martin-Aresti J, Patier JL, Millan JM, Cosio MG. Unusual cases in multiple myeloma and a dramatic response in metastatic lung cancer: case 3. Intracranial plasmacytoma with cranial nerve neuropathy in multiple myeloma. *J Clin Oncol* 2005 1; 23 (1):233-5.
- Kyle RA. Monoclonal gammopathy of undetermined significance and solitary plasmacytoma. *Hematology/Oncology Clinics of North America* 1997; 128: 29-38.
- Ooi GC, Chim JC, Au WY, Khong PL. Radiologic manifestations of primary solitary extramedullary and multiple solitary plasmacytomas. *AJR Am J Roentgenol* 2006; 186(3):821-7.
- Bindal AK, Bindal RK, Van Loveren H. Management of intracranial plasmacytoma. *J Neurosurg* 1995; 83:218-21.
- Scott A, Knowles E, Knowles D. Expression of CD56/neural cell adhesion molecule correlates with the presence of lytic bone lesions in multiple myeloma and distinguishes myeloma from monoclonal gammopathy of undetermined significance and lymphomas with plasmacytoid differentiation. *Am J Pathol* 2002;160:1293-9.
- Cushing H, Bovie WT. Electro-surgery as an aid to the removal of intracranial tumors. *Surg Gynecol Obstet* 1928;47: 751-84.
- Bartl R, Frisch B, Fateh-Moghadam A, Kettner G, Jaeger S, Sommerfeld W. Histologic classification and staging of multiple myeloma: retrospective and prospective study of 674 cases. *Am J Pathol* 1987;87:342-55.