

Plasmocitoma orbitario con extensión a glándula lagrimal. Reporte de un caso

**E Moragrega-Adame¹, CF Velasco-Barona¹, M Suárez-Tatá¹,
A Rodríguez-Reyes²**

RESUMEN

Se trata de paciente femenino de 49 años de edad quien consultó por aumento de volumen del párpado superior derecho, proptosis, diplopía y disminución de la agudeza visual en OD de ocho meses de evolución. Antecedentes personales y/o familiares negativos. El examen oftalmológico de ingreso se encontró normal en OI. En OD, la agudeza visual fue de 20/80, PIO = 38 mmHg, exoftalmometría 23/18. Al estudio con modo B, se evidenció una masa ocupativa sólida en órbita anterior, no dolorosa, de consistencia dura en el área correspondiente a la glándula lagrimal. A nivel de polo posterior, se apreciaron pliegues coroideos en área macular. La paciente fue referida al servicio de ecografía ocular donde se le realizó estudio modo B detectándose lesión extraconal sólida supra e infratemporal, extendiéndose desde la glándula lagrimal, no compresible, con densidad heterogénea y signos de destrucción ósea. Al modo A estandarizado se evidenció una lesión de bordes bien definidos, de muy baja reflectividad alternando con áreas de reflectividad media y fenómeno de vascularidad negativo. La biometría hemática resultó normal y la proteína de Bence Jones negativa. Le fue realizada una biopsia resultando positiva la inmunohistoquímica para células plasmáticas y para cadenas ligeras kappa (monoclonal). El diagnóstico histopatológico definitivo fue de plasmocitoma de la órbita con extensión a la glándula lagrimal. Este es el único caso de esta naturaleza que tenemos desde 1957 entre 50 tumores de la glándula lagrimal estudiados en el Departamento de Patología Ocular de nuestro hospital. Se discuten los hallazgos ecográficos.

Palabras clave: Plasmocitoma orbitario, glándula lagrimal.

SUMMARY

We present a case of a 49-years-old female with an eight months history of superior right eyelid swelling, proptosis, diplopia and decreased vision. No personal or familiar illness was referred. The ophthalmic examination was normal in the left eye. The right eye had a visual acuity of 20/80, IOP = 38 mmHg and exophthalmometry of 23/18. In the anterior orbit a supero-temporal painless hard mass was found, and seemed to correspond to a lachrymal gland tumor. At posterior pole, the macular area showed choroidal folds. The patient was referred to echography service where a B-scan was performed, detecting an extraconal supra and infra-temporal lesion with lachrymal gland involvement, not compressible, with heterogeneous density and bone destruction signs. Standardized A-scan revealed a well circumscribed lesion, very low internal reflectivity alternating with areas of medium reflectivity due to a mass with solid and cystic areas. No vascularity was found.

Blood cell count was normal and Bence-Jones protein was absent in serum and urine. Through lateral approach, the surgical resection of the mass was performed. The histopathological findings consisted of a diffuse infiltrate of plasma cells and the immunohistochemistry confirmed the diagnosis of orbital plasmacytoma with lachrymal gland involvement.

This is the first documented case of orbital plasmocytoma with lachrymal gland involvement in 47 years history of the Ophthalmic Pathology Service of our Hospital. The clinical, echographical and histopathological findings will be discussed.

Key words: Orbital plasmocytoma, lachrymal gland.

INTRODUCCIÓN

El mieloma múltiple representa aproximadamente 1% de las neoplasias malignas y 10% de las patologías hematológicas

malignas. La tríada diagnóstica incluye plasmocitosis de médula ósea, electroforesis sérica mostrando pico monoclonal de globulinas y lesiones osteolíticas (1).

Los hallazgos oftalmológicos en el mieloma múltiple inclu-

¹Departamento de Ultrasonido y ²Patología ocular. Hospital Dr. Luis Sánchez Bulnes. Asociación para Evitar la Ceguera en México, I.A.P. México.

yen manifestaciones retinianas de hiperviscosidad vascular, cristales intracorneales, quistes de cuerpo ciliar, papiledema y plasmocitoma periocular (2). El plasmocitoma intraocular es raro y usualmente ocurre asociado con mieloma múltiple (2-4).

Se reporta un caso de plasmocitoma extramedular de la órbita con extensión a la glándula lagrimal sin manifestaciones de mieloma múltiple hasta la fecha.

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente femenino de 49 años quien consulta por aumento de volumen de párpado superior derecho, proptosis, diplopía y disminución de agudeza visual en OD de ocho meses de evolución (fig. 1). Al examen oftalmológico se aprecia agudeza visual OD = 20/100 y con estenopeico = 20/80, OI = 20/20. PIO: OD = 38 mmHg, OI = 12 mmHg. Exoftalmometría (base 100) = 23/18. Al examen palpebral derecho se aprecia hendidura = 5 mm, apertura = 29 mm, función del elevador = 10 mm y fenómeno de Bell negativo. La exploración palpebral izquierda se encontró dentro de límites normales. Movimientos oculares limitados en OD a la supra, levo y dextroversiones



Fig. 1. Foto clínica mostrando aumento de volumen de párpado superior y proptosis ipsolateral.



Fig. 2. Foto clínica mostrando limitación para supraversión OD.

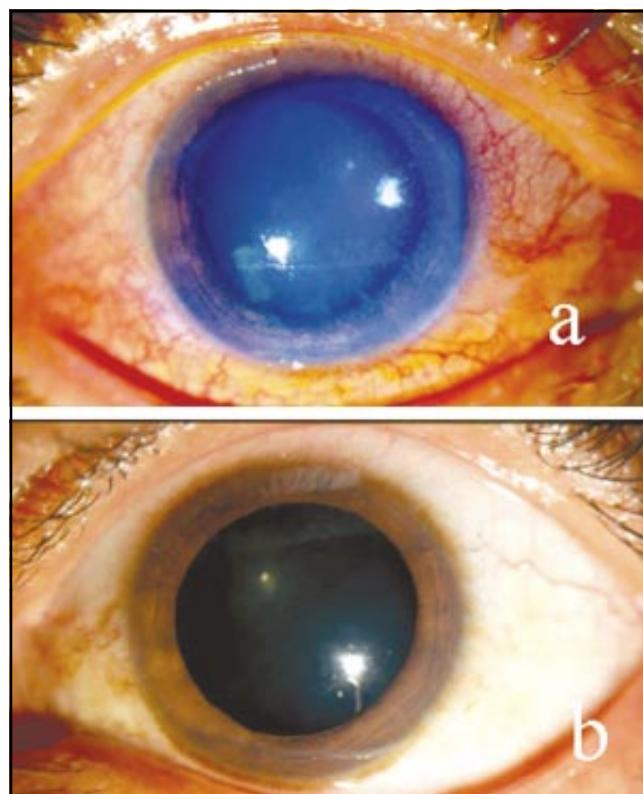


Fig. 3. Segmento Anterior: (a) Queratitis epitelial OD (b) Normal OI.

(fig. 2). La palpación orbital reveló una masa anterior, de consistencia dura, no dolorosa, ubicada en la región correspondiente a la glándula lagrimal. El segmento anterior se visualizó normal en OI y el OD presentó queratitis epitelial en sector inferior (fig. 3).

La fundoscopia en OD mostró pliegues coroideos en área macular (fig. 4). La paciente fue referida al servicio de ecografía donde se le realizó estudio modo B en OD encontrándose una lesión orbital sólida de densidad heterogénea, extendiéndose a partir de la glándula lagrimal y por fuera del cono muscular hacia el interior de la órbita en cuadrante temporal (superior e inferior), no compresible, con borde anterior bien definido pero irregular y evidente destrucción ósea (fig. 5). Al estudio A estandarizado, se evidenció masa sólida de estructura interna irregular, reflectividad media-baja alternando áreas sólidas con septos, no compresible y sin fenómeno de vascularidad evidente (fig. 6). La tomografía reveló una masa orbital superotemporal derecha de densidad heterogénea (fig. 7).

El estudio histopatológico de la pieza quirúrgica mostró los siguientes hallazgos macroscópicos: Espécimen de forma ovoidea irregular de 35 x 30 x 25 mm, superficie externa gris-amarillenta alternando con áreas hemorrágicas (fig. 8). Microscópicamente: infiltrado difuso de células plasmáticas maduras rodeando trabéculas de hueso compacto maduro. (Fig. 9) Inmunohistoquímica: CD-20 negativo (fig. 10) y anticuerpo kappa (cadenas ligeras) positivo (fig. 11). El diagnóstico histopatológico final fue plasmocitoma extramedular

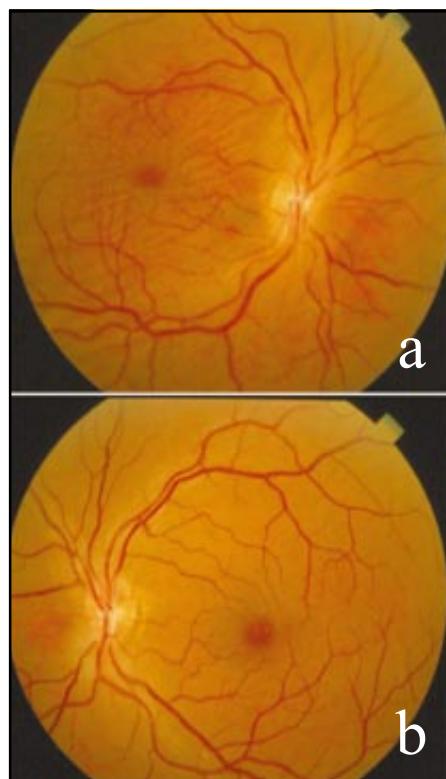


Fig. 4. Fundoscopia: (a) Pliegues coroideos en área macular OD. (b) Normal OI.

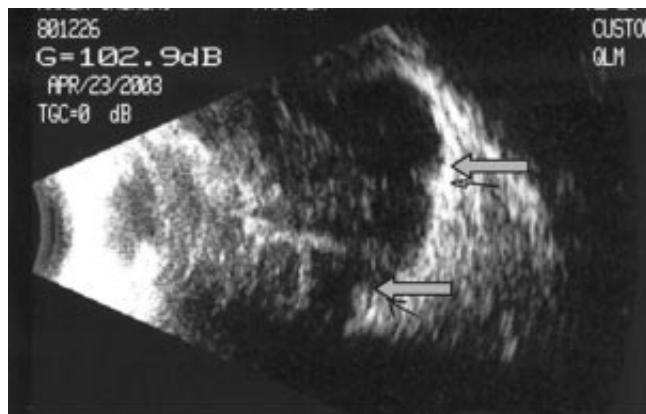


Fig. 5. Modo B. OD (paraocular MIX): masa orbitaria sólida de densidad heterogénea localizada en sector temporal por fuera del cono muscular en relación con la glándula lagrimal y con evidente destrucción ósea (flechas).

orbitario con extensión a la glándula lagrimal sin manifestaciones de enfermedad sistémica.

DISCUSIÓN

Los tumores malignos de células plasmáticas se dividen según su sitio de origen. Pueden ser multicéntricos como el mieloma múltiple (MM) o localizados originándose de hueso (plasmocitoma óseo solitario) o de tejido blando (plasmocitoma extramedular solitario, PES) (5). Este último representa una

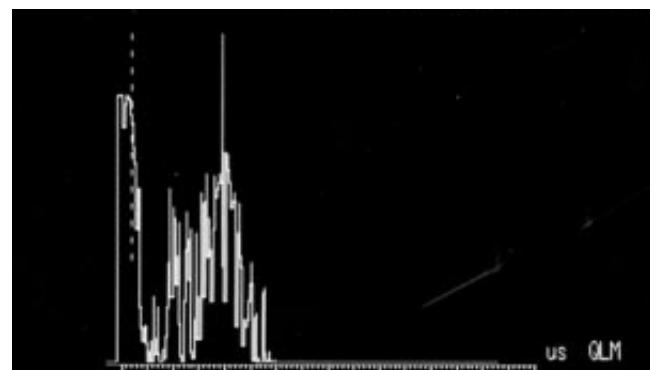


Fig. 6. Modo A estandarizado (paraocular MX): masa sólida, reflectividad interna media-baja (30%) alternando con áreas de apariencia quística.

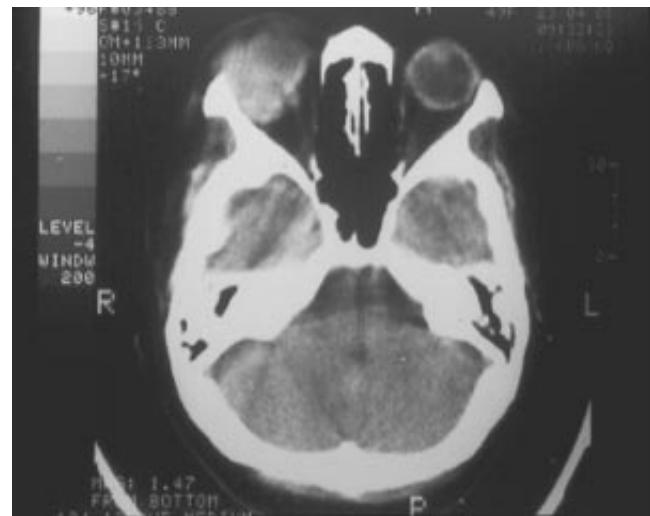


Fig. 7. Imagen tomográfica que muestra lesión ocupativa que involucra glándula lagrimal extendiéndose hacia órbita temporal por fuera del cono muscular.

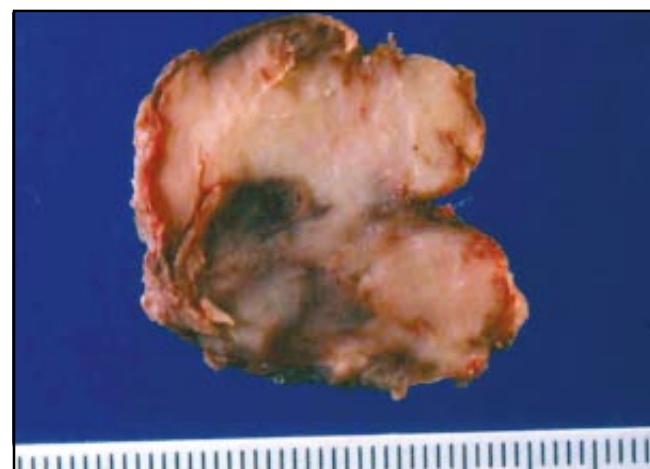


Fig. 8. Espécimen de bordes bien precisos, forma ovoide-irregular, superficie de corte blanco-grisácea alternando con áreas de hemorragia.

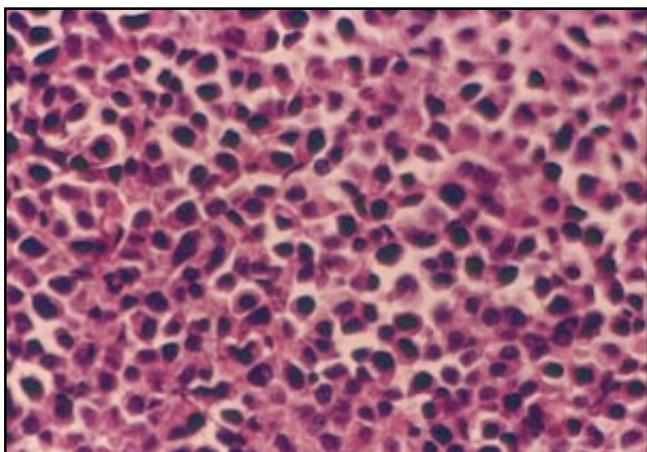


Fig. 9. Infiltrado difuso compuesto por células plasmáticas.

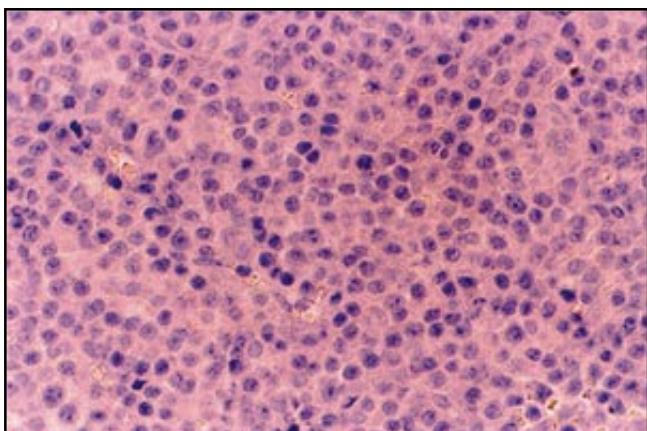


Fig. 10. CD-20 antígenos Pan células B.

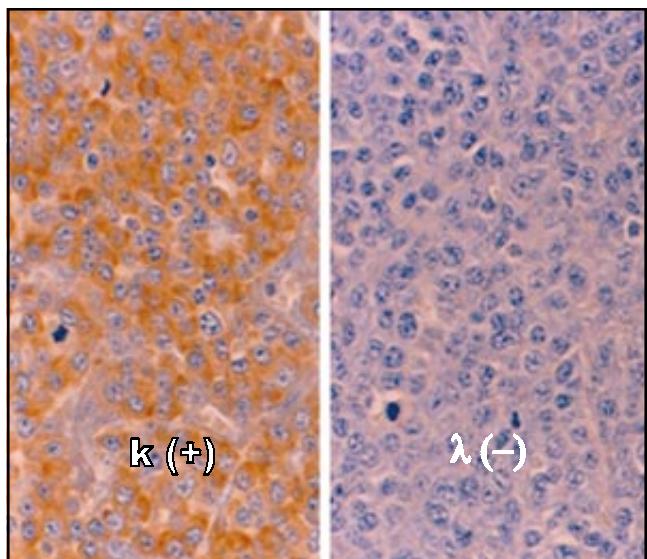


Fig. 11. Inmunohistoquímica. Monoclonalidad dada por la positividad sólo a cadenas ligeras kappa.

minoría (3%) entre todas las neoplasias malignas de células plasmáticas y se cree que es una neoplasia separada del MM y del plasmocitoma de hueso con un pronóstico mucho mejor. La mayoría se origina de las paredes del tracto respiratorio superior, incluyendo senos paranasales, siendo la órbita una localización primaria extremadamente rara (6). La incidencia es mayor en el sexo masculino que en el femenino (3:1). La edad de presentación suele ser entre la sexta y séptima década de la vida aunque existe un caso en la literatura de un niño de 11 años con PES de la órbita. Los síntomas por los cuales estos pacientes generalmente consultan son: aumento de volumen palpebral progresivo e indoloro, proptosis y diplopía (7). Las manifestaciones orbitarias de PES son muy raras y hasta 1991 sólo existían diez casos reportados en la literatura (8, 9). Sin embargo, también el MM raramente compromete la órbita. Sólo existen 31 casos documentados en la literatura (10, 11).

El diagnóstico debe basarse en la confirmación histopatológica de la naturaleza de la lesión orbital aunque el mayor dilema con estos pacientes es establecer si se trata de un auténtico plasmocitoma solitario o si, por el contrario, es la etapa inicial de un MM. Dicha diferenciación es imposible de realizar sólo con base en la histopatología por lo que debe realizarse un estudio médico completo y razonado incluyendo biopsia de médula ósea, frotis de sangre periférica, inmunolectroforesis de sangre y orina, rastreo óseo y tomografía de abdomen y tórax para descartar evidencia de MM (12).

El caso que se presenta en este artículo muestra gran parte de las características del PES de la glándula lagrimal. A dicho paciente se le diagnosticó un tumor maligno de células plasmáticas originado en la glándula lagrimal con invasión orbital y destrucción ósea sin evidencia de enfermedad sistémica. El diagnóstico diferencial principal fue MM originado en la órbita y esta posibilidad fue descartada al estar ausente la proteína M, ser negativa la de Bence Jones y no encontrándose lesiones osteolíticas sistémicas. Rubenzik y Tenzel reportan un caso de MM el cual se presentó como un tumor de la glándula lagrimal diagnosticándose originalmente como un PES, el cual desarrolló posteriormente múltiples mielomas. Este caso ilustra la necesidad de un seguimiento cuidadoso en estos pacientes (13). Otro diagnóstico diferencial a considerar es el linfoma maligno con diferenciación plasmocitoide.

Las técnicas de inmunohistoquímica son de gran ayuda ya que demuestran la naturaleza linfocítica de las células neoplásicas. En el presente caso, la monoclonalidad para cadenas ligeras kappa fue demostrada al no evidenciar paraproteínas en suero y orina aunque deberá realizarse un cuidadoso seguimiento sistémico a largo plazo para descartar cualquier signo sugestivo de MM.

El diagnóstico diferencial ecográfico debe realizarse con el carcinoma adenoideo quístico, el cual es la neoplasia primaria de la glándula lagrimal más frecuente. Este tumor es usualmente infiltrativo aunque en algunos casos pueden estar bien circunscritos, siendo difícil diferenciarlo del tumor mixto benigno de la glándula lagrimal o incluso puede confundirse en

sus estadios iniciales con un quiste dermoide. La reflectividad interna es generalmente media a alta con una estructura interna irregular. Típicamente tienen consistencia dura y fenómeno de vascularidad negativo. Estas lesiones usualmente producen moderada a fuerte atenuación del sonido pudiendo apreciarse con frecuencia aspecto quístico. Afectan hueso causando erosión del mismo y, en algunos casos, destrucción extensa (14).

El plasmocitoma extramedular orbitario con extensión a la glándula lagrimal es una lesión muy rara y debe considerarse entre los diagnósticos diferenciales de los tumores de la misma (15).

REFERENCIAS

1. Salmon SE, Cassady JR. Plasma cell Neoplasms. En: DeVita VT, Hellman S, Rosenberg SA (ed). Cancer: principles and practice of oncology. 5^a ed, vol. 2. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, 1997. 2344-2396.
2. Knapp AJ, Gartner S, Henkind P. Multiple Myeloma and its ocular manifestations. Surv Ophthalmol 1987; 31:343-351.
3. Sandberg HO, Westby RK, Arnesen K. Plasmacytoma of the uvea in a case of multiple Myeloma . Acta Ophthalmol 1989; 67:329-332.
4. Adkins AJ, Shields JA, Shields CL y cols. Plasmacytoma of the eye and orbit. Int Ophthalmol 1997; 20:339-343.
5. De Smet MD, Rootman J. Orbital manifestations of plasma cytotic lymphoproliferations. Ophthalmology 1987; 94:995-1003.
6. Adkins JW, Shields JA, Shields CL, Eagle RC Jr., Flanagan JC, Campanella PC. Plasmacytoma of the eye and orbit. Int Ophthalmol 1996; 20:339-343.
7. Kelly SP, Lloyd IC, Anderson H, Joyce PW, Pace B. Solitary extramedullary plasmacytoma of the maxillary antrum and orbit presenting as acute bacterial orbital cellulitis. Br J Ophthalmol 1991; 75: 438-439.
8. Sueno T, Yanazume T, Tsuchiya S, Obazawa H, Tsutsumi H. A case of primary extramedullary plasmacytoma located around extraocular muscles. Folia Ophthalmol Fpn 1991; 42:1882-1886.
9. De-Smet MD, Rootman J. Orbital manifestations of plasmacytic liymphoproliferations. Ophthalmology 1987; 94:995-1003.
10. Rodman HI, Font RL. Orbital involvement in multiple myeloma. Review of the literature and report of three cases. Arch Ophthalmol 1972; 87:30-35.
11. Tetsumoto K, Iwaki H, Inoue M. IgG-kappa extramedullary plasmacytoma of the conjunctiva and orbit. Br J Ophthalmol; 77:255-257.
12. Laucirica R, Font RL. Cytologic evaluation of lymphoproliferative lesions of the orbit and ocular adnexa: an analysis of 46 cases. Diagn Cytopathol 1996; 15:241-251.
13. Rubenzik R, Tenzel R. Multiple Myeloma involving the lacrimal gland. Ann Ophthalmol. 1975; 7:1077-1078.
14. Frazier-Byrne S, Green RL. Ultrasound of the eye and orbit. Mosby, 2002. 319-330.
15. Chim CS, Ng I, Trendell-Smith NJ, Liang R. Primary Extramedullary plasmacytoma of the lachrymal gland. Leuk Lymphoma 2001; 42:831-834.

Cita histórica:

En 1800, **Georg Joseph Beer** (1763-1821) de la Universidad de Viena, elabora la primera clasificación de las inflamaciones intraoculares y señala la importancia de la iridectomía en el tratamiento de las uveítis.