

J.V. TISNER
J. FRAILE
A. ORTIZ- GARCÍA

Hospital Miguel Servet.
Zaragoza. España

Plasmocitomas primarios extramedulares de vías respiratorias altas. Estudio de cuatro casos de localización frecuente

Primary Extramedullary plasmacytomas of the upper respiratory tract. A study of four cases with infrequent location

Resumen

Objetivo: evaluación de la incidencia, diagnóstico y tratamiento de tres pacientes con plasmocitoma extramedular localizado en anillo linfático de Waldeyer, y un caso afectando seno maxilar.

Pacientes: se presentan dos casos con afectación de amígdalas palatinas, un caso de rinofaringe y otro de seno maxilar. Los síntomas principales fueron disfagia, insuficiencia respiratoria con rinolalia cerrada, y cefalea. El método de diagnóstico usado fue la biopsia del tejido, seguida por análisis histológico. En cada caso, fue descartada la existencia de otro foco de localización, así como la posibilidad de enfermedad general.

Resultados: la incidencia de plasmocitoma primario extramedular en anillo de Waldeyer es 1,2% en nuestro casuística. Las edades de los pacientes eran 45, 50, 62 y 73 años, con una relación de M/F = 1. En los casos con amígdalas afectadas, se realizó amigdalectomía bilateral; el paciente con afectación de seno maxilar fue intervenido usando técnica de Caldwell-Luc. La radioterapia local se aplicó inmediatamente, en dosis de 40 Gy. En el caso de rinofaringe, la radioterapia fue considerada como primera opción. Con estos procedimientos, la enfermedad desapareció y los pacientes permanecieron sin síntomas a lo largo de un periodo de revisión de 12 a 53 meses. Un paciente falleció debido a otras causas no relacionadas a la enfermedad.

Comentarios: la incidencia de plasmocitomas solitarios extramedulares en el tracto respiratorio superior normalmente acontece en cavidad nasal, localizándose raramente en anillo de Waldeyer. El tropismo por el anillo linfático de Waldeyer sería debido al origen linfocitario B del plasmocitoma, necesiéndose incluir la exploración del anillo linfático de Waldeyer en la evaluación de pacientes con discrasias de células plasmáticas. El tratamiento quirúrgico es de preferencia, cuando éste es posible, seguido por la radioterapia. En raras ocasiones, puede desarrollarse mieloma múltiple y por consiguiente las revisiones son necesarias.

Palabras clave: Plasmocitomas primarios extramedulares. Anillo Waldeyer.

Summary

Objetivo: evaluation of the incidence, diagnosis and treatment of three patients with extramedullary plasmacytoma located in Waldeyer's ring, and one case of maxillary sinus affected.

Patients: two cases are presented with tonsils affected; one case of rhynopharynx and another of maxillary sinus. The mayor symptoms were dysphagia, respiratory insufficiency with closed rhinolalia, and headache. The diagnostic method used was biopsy of the tissue, followed by histological analysis. In every case, the existence of other focus of location was discarded, as well as the possibility of general illness.

Results: the incidence of primary extramedullary plasmacytoma in Waldeyer's ring is 1,2 % in our casuist. The patient's ages were 45, 50, 62 and 73 years old, with a relationship of M/F = 1. In the cases with tonsils affected, a bilateral tonsillectomy was performed; the patient with maxillary sinus affected had operated using Caldwell-Luc's technique. Local radiotherapy was applied immediately afterwards, in doses of 40 Gy. In the case of the rhynopharynx affection, radiotherapy was considered as first option. With these procedures, the illness disappeared and the patients remained without symptoms throughout a revision period of 12 to 53 months. A patient died due to other causes not related to the illness.

Comments: the incidence of solitary extramedullary plasmacytomas in the upper respiratory tract usually settles in nasal cavity, being rarely located in Waldeyer's ring. The tropism by Waldeyer's lymphatic ring would be due to the origin lymphoid B of plasmacytoma, needing perhaps to include exploration of waldeyer's ring in the evaluation of patients with plasma cell dyscrasias. Surgical removal is preferred, when it's possible, followed by radiotherapy. On rare occasions, multiple myeloma can develop, consequently revisions are necessary.

Key Words: Primary extramedullary plasmacytoma. Waldeyer's ring.

Introducción

Los plasmocitomas extraóseos constituyen una variedad de tumores que pueden asentar en cualquier zona del organismo que posea tejido linfoide (ganglios linfáticos, tubo digestivo, piel, etc.) que se localizan preferentemente en las vías respiratorias altas. Según HARRISON (1), el 80% de los plasmocitomas extramedulares asientan en cabeza y cuello con una mayor afinidad por la localización nasal (1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10) y senos paranasales, (11, 12) seguido de faringe (13, 14, 15, 16) y laringe (17, 18, 19, 20). Sin embargo, su incidencia es baja en el conjunto de los tumores de esta región (5%) (4, 6, 13, 14, 15, 21, 22). Generalmente tienen una progresión local y en raras ocasiones se produce una diseminación generalizada ó mieloma múltiple. Las características que definen al plasmocitoma extramedular (22) son: lesión única constituida por una proliferación de células plasmáticas en distintos grados de maduración y que producen todas ellas una misma inmunoglobulina monoclonal. Se localiza en mucosa y submucosa, no afecta primitivamente al tejido óseo, excluyendo así a los tumores que partiendo del hueso afectan por extensión a los tejidos blandos adyacentes. Si tenemos en cuenta que la célula plasmática es el elemento final de diferenciación de la línea linfoide B, el tumor de células plasmáticas puede ser considerado como una variedad de linfoma y en este sentido el plasmocitoma extramedular ha sido incluido en la clasificación de los linfomas malignos de la National Lymphoma Working Formulation, y como linfoma de bajo grado de malignidad en la clasificación de KIEL.

Descripción de los casos

1.- Plasmocitoma solitario de amígdala derecha: (M.G.G.) Mujer de 73 años de edad que consulta en febrero de 1981 por presentar molestias en lado izquierdo de faringe, referido como sensación de cuerpo extraño y discreta disfagia, tras proceso catarral de vías altas. En la exploración ORL aparece la amígdala izquierda claramente hipertrofiada de forma uniforme, coloración de mucosa normal, consistencia elástica-firme, no dolorosa ni sangrante al tacto, sin evidencia de infiltración del espacio paramigdalino. Las cadenas ganglionares laterocervicales no mostraban adenomegalias. Se realizó biopsia de polo superior de amígdala, con resultado anatomopatológico de plasmocitoma. Fue practicada amigdalectomía bilateral bajo anestesia general, con correcta disección de amígdala izquierda. La evolución postoperatoria fue completamente normal. El informe histopatológico de la pieza operatoria confirmó la existencia de infiltración difusa y uniforme de células plasmáticas de tipo IgG Kappa, en toda la extensión de la pieza remitida. El estudio sistemático de despistaje de existencia de mieloma múltiple no evidenció alteraciones, con lo cual la

paciente fue diagnosticada de "plasmocitoma solitario de amígdala palatina". Posteriormente la paciente recibió radioterapia local a la dosis de 40 Gy. Los controles posteriores sistemáticos a que fue sometida fueron normales permaneciendo asintomática por espacio de 62 meses, falleciendo por insuficiencia cardíaca secundaria a miocardiopatía no relacionada con su plasmocitoma amigdalár. La necropsia practicada no evidenció infiltración plasmocelular en órganos y tejidos.

2.- Plasmocitoma solitario de amígdala palatina izquierda: (D.V.V.) Paciente fémina de 52 años, sin antecedentes personales de interés, que consulta al ORL, en octubre-88 por presentar disfagia no dolorosa y disfonía desde hacía aproximadamente 7 meses. En la exploración faríngea se apreciaba hipertrofia de amígdala izquierda que llega hasta línea media de la faringe, sin signos de afectación del espacio parafaríngeo. La exploración de rinofaringe y laringe son normales. No se palpan adenomegalias en las cadenas laterocervicales. Se practicó biopsia de polo superior de amígdala con resultado de plasmocitoma, y en consecuencia se procedió a amigdalectomía con normal despegamiento de su cápsula amigdalina. El postoperatorio transcurrió sin complicaciones. El análisis histopatológico de la amígdala hipertrofiada reveló la existencia de infiltración difusa de toda la pieza operatoria por células plasmáticas maduras de tipo IgA Lambda. A continuación se realizaron las pruebas analíticas correspondientes para despistaje de enfermedad sistémica, siendo todas ellas normales, excepto la VSG que permanecía elevada. Posteriormente la paciente fue sometida a tratamiento local radiante a dosis curativa de 40 Gy., permaneciendo actualmente asintomática tras 54 meses de seguimiento.

3.- Plasmocitoma solitario de rinofaringe: (P.N.H.) Se trata de un varón de 41 años, que en mayo-89 consultó por clínica de cefaleas frecuentes, inestabilidad, mala respiración nasal e hipoacusia de 8 meses de evolución. En la exploración física ORL destacaba la ocupación de todo el cavum por una masa de contorno redondeado que asentaba en el techo y pared posterior de la rinofaringe, responsable de la otitis seromucosa de oído derecho. No se palpaban adenomegalias en cadenas ganglionares laterocervicales. Se practicó biopsia de la tumoración apareciendo en el estudio anatomopatológico infiltración uniforme por células plasmáticas, de tipo IgG Lambda. Realizados los estudios pertinentes se descartó la existencia de otros focos de infiltración plasmocitaria y por tanto de mieloma múltiple. Posteriormente recibió radioterapia local a dosis de 40 Gy, comprobando la total desaparición de la masa tumoral y mejoría paulatina de su sintomatología otológica. Tras 47 meses de seguimiento, permanece asintomático.

4.- Plasmocitoma solitario de seno maxilar izquierdo: (D.C.M.) Varón de 57 años, que consultó en diciembre-86 por hemicefaleas frontoorbitarias izquierdas persistentes, y dolor dentario de 3 meses de evolu-

ción. El estudio radiológico era sugestivo de poliposis sinusal izquierda. El resto de la exploración estaba dentro de la normalidad. Ante el fracaso de tratamientos médicos repetidos y habiendo descartado un origen alérgico, se procedió a la intervención quirúrgica, que consistió en trepanación de seno maxilar izquierdo según técnica de Caldwell Luc, bajo anestesia general. Los hallazgos operatorios evidenciaron la ocupación de dicho seno por una masa de aspecto polilobulado, de consistencia elástica, friable y sangrante, asentada en suelo y pared nasal, que fue extirpada en varios fragmentos. El análisis histopatológico de los fragmentos fué de plasmocitoma variedad IgG Lambda. Los estudios bioquímicos, proteicos, de medula ósea y radiológicos realizados por el servicio de Hematología descartaron otras localizaciones de plasmocitoma así como la existencia de enfermedad sistémica. Se procedió a continuación a la aplicación de 40 Gy de radioterapia local, permaneciendo el paciente asintomático en el momento actual después de 63 meses de seguimiento.

Discusión

El primer caso de plasmocitoma extramedular de las vías respiratorias altas fué publicado en 1905 por SCHRADDLE, citado por GORENSTEIN (17) en 1977, y desde entonces han sido numerosos los trabajos publicados en la literatura mundial, destacando las revisiones de WEBB (2); HELMUS (3); KOTNER (14); CASTRO (12); NOORANI (23); WILTSHAW (15); PAHOR (24); GIL CARCEDO y RODRIGUEZ ADRADOS (5), aunque la mayoría de las publicaciones se refieren a casos aislados (7,8,9,10,11,18,19,20). Los plasmocitomas extraóseos pueden desarrollarse en cualquiera de las estructuras linfoides de la cabeza y cuello. Si bien un 50% suelen localizarse en fosas nasales (2, 3, 5, 6, 15, 25, 26). En nuestra experiencia, no hemos encontrado ninguna localización de plasmocitoma extraóseo solitario a este nivel, lo cual contrasta con la experiencia de la mayoría de los autores. Según HARRISON (1) el 80% de los plasmocitomas extramedulares asientan en cabeza y cuello con una mayor afinidad por la localización nasal. La incidencia se produce generalmente a partir de los 50 años y predominan en el sexo masculino (4/1) (2,13,15,17,26). Nuestros pacientes presentaron una relación V/F = 1, y si bien la mayoría suelen aparecer en la 5ª o 6ª década de la vida, destacamos el hecho que el paciente con afectación en rinofaringe tenía 41 años de edad en el momento de su diagnóstico, lo que constituye un hecho poco frecuente en la casuística reflejada por la mayoría de los autores consultados. El diagnóstico debe realizarse mediante biopsia de la lesión y posterior estudio anatomopatológico. Las radiografías y estudios tomográficos son útiles para el estudio de la extensión local, si bien es recomendable realizar una TAC o RNM, con lo que se obtiene un control más

adecuado de la propia lesión y áreas vecinas. En la tercera parte de los casos pueden presentarse adenopatías loco-regionales (22,25,27); en nuestros pacientes no se detectaron adenomegalias en la exploración de las cadenas ganglionares laterocervicales. Es obligada la realización de un estudio hematológico completo con el objeto de descartar la presencia de un mieloma múltiple.

Los procedimientos diagnósticos realizados consistieron en:

Estudio hematológico de sangre periférica.

Punción aspiradora de médula ósea y consiguiente examen microscópico.

Estudio proteico sérico y urinario: electroforesis de suero, cuantificación de inmunoglobulinas, inmunoelectroforesis e electroinmunofijación del suero, y de orina concentrada de 24 h.

Estudio radiológico de todo el esqueleto.

La normalidad en las pruebas realizadas, unido a la ausencia de otras localizaciones óseas y extraóseas, confirmó el diagnóstico de plasmocitoma extraóseo solitario en todos los pacientes que presentamos.

La imagen histológica del plasmocitoma extraóseo es muy característica (22) y está constituida por proliferación difusa de plasmocitos generalmente maduros en los cuales es imprescindible realizar un marcaje inmunocitoquímico mediante inmunofluorescencia o inmunoperoxidasas para poner de manifiesto el carácter monoclonal de la producción de cadenas de inmunoglobulinas y diferenciarlo de las plasmocitosis reactivas que son de carácter policlonal. Nuestros pacientes presentaron la variedad monoclonal IgG Lambda en 2 ocasiones, la variedad IgA Lambda en 1 ocasión y en otra, la variedad IgG Kappa.

Aunque las series publicadas son poco numerosas y generalmente referidas a observaciones aisladas (7,8,9,10,11,12,18,19,20,23,24), la secuencia terapéutica adecuada es la exéresis quirúrgica siempre que el tumor sea accesible, seguida de radioterapia local con lo que se obtiene en la mayoría de los casos, curación de las lesiones. En tres de nuestros pacientes realizamos biopsia de tejido previo a la exéresis quirúrgica de la tumoración, y solamente en el plasmocitoma de rinofaringe preferimos como primera opción la radioterapia. En algunos pacientes se produce una progresión de la enfermedad apareciendo nuevas tumoraciones en otros tejidos blandos o bien desarrollando localizaciones óseas dando lugar a un verdadero mieloma múltiple; esta circunstancia puede ocurrir a largo plazo incluso transcurrido un periodo de tiempo de hasta 20 años, lo cual obliga al seguimiento clínico y analítico periódico de estos pacientes. En nuestra serie el periodo de seguimiento oscila entre 47 y 63 meses desde el diagnóstico, permaneciendo todos los pacientes asintomáticos y solamente uno de ellos falleció por causa ajena a su plasmocitoma extraóseo después de 5 años de seguimiento.

Bibliografía

- 1.- HARRISON F.N.: Tumores de nariz y senos. En: Maran A.G.D. y Stell P.M. ed. ORL Clínica Barcelona, Espaxs S.A., 1981, 539-561.
- 2.- WEBB H.E, HARRINSON E.G., MASSON J.K. and REMINE W.H.: Solitary extramedullary myeloma (plasmacytoma) of the upper part of the respiratory tract and oro-pharynx. *Cancer*, 1962; 15: 1142-1155.
- 3.- HELMUS C.: Extramedullary plasmacytoma of the head and neck. *Laryngoscope*, 1964; 74: 553-559.
- 4.- BATSAKIS J., FRIES G., GOLDMAN R. and KARLSBERG R.: Upper respiratory tract plasmacytoma. *Arch. Otolaryngol.*, 1964; 6: 613-628.
- 5.- GIL-CARCEDO L.M. y RODRIGUEZ ADRADOS F.: Plasmocitoma etmoido-nasal. *Acta Otorrinolaring. Esp.*, 1976; 6: 67-84.
- 6.- WOODRUFF R.K., WHITTLE J.M. and MALPAS J.S.: Extramedullary soft tissue plasmocytoma. *Cancer*, 1979, 43: 2340-2343.
- 7.- LABELLA T, LOZANO A. y ALONSO J.: Plasmocitoma extramedular de fosas nasales. *Acta Otorrinolaring. Esp.*, 1979, 30: 297-304.
- 8.- DE LA PLATA M. FRANCO J. Y ALCOHOLADO A.: Plasmocitoma solitario en fosa nasal. *Acta Otorrinolaring. Esp.*, 1982; 33,4: 679-684.
- 9.- PRECIADO J.A., INFANTE J.C. y LACOSTA J.L.: Plasmocitomas solitarios de localización nasal. *Acta Otorrinolaring. Esp.*, 1986; 37, 3: 187-192.
- 10.- VILLAFRUELA M.A., VALLEJO C., LOPEZ I. y ALMODOVAR C.: Plasmocitoma solitario de fosa nasal. *Acta Otorrinolaring. Esp.*, 1987; 38, 5: 321-323.
- 11.- ROMITAN E. et ROMITAN R.: Plasmocytome du maxillaire interessant le sinus maxillaire droit et le nez. *Ann. Oto-Laring.*, 1968, París; 85, 5:415-418.
- 12.- CASTRO E., LEWIS J. and STRONG E.: Plasmacytoma of paranasal sinuses and nasal cavity. *Arch. Otolaryngol.*, 1973; 97: 326-338.
- 13.- PAQUELIN F., LEROUX-ROBERT J. et De BRUX J.: Plasmocytomes des voies aérodigestives supérieures. a propos de 10 cas. *Ann. d'Oto-Laryng. (París)*, 1971; 1/2: 21-33.
- 14.- KOTNER L.M. and WANG: Plasmacytoma of the upper air and food passages. *Cancer*, 1972; 30: 414-418.
- 15.- WILTSHAW E.: The natural history of extramedullary plasmacytoma and its relation to solitary myeloma of bone and myelomatosis. *Medicine*, 1976; 55: 217-238.
- 16.- NATALI R., RACHNEL O., CORFU G. et MENAGER G.: Contribution a l'étude du plasmocytome des voies aeriennes superieures. a propos de 3 observations. *Ann.Oto-Laryngol.*, 1980, 97, 10: 889-896.
- 17.- GORENSTEIN A., NEEL H.B., DEVINE K.D. and WEILAN L.H.: Solitary extramedullary plasmacytoma of the larynx. *Arch. Otolaryngol.*, 1977; 103: 159-161.
- 18.- PAHOR A.L.: Plasmacytoma of the larynx. *The Journal of Laryn.Oto.*, 1978; 92:223-231.
- 19.- MANIGLIA A.J. and XUE J.V.: Plasmocytoma of the larynx. *Laryngoscope*, 1983, 93, 6: 741-745.
- 20.- GALED I., HERRANZ J., LOPEZ G., DEBEN G., ALVAREZ A., GARCIA J.A. y cols: Plasmocitoma solitario de laringe. Presentación de un caso. *Acta Otorrinolaringol. Esp.*, 1988, 39, 2: 95-97.
- 21.- DUMONT J. et CHARPY P.: Lymphomes cervico-faciaux. En: J. Brugère ed. *Cancers des voies aéro-digestives supérieures*. París. Flammarion Méd.-Sciences, 1987, 465-6.
- 22.- LEROUX-ROBERT J. et DE BRUX J.: Plasmocitomas. En: Leroux-Robert J. et Brux J. ed. *Histopatologie ORL et cervico-facial*. París. Masson, 1976, 41-43.
- 23.- NOORANI M.A.: Plasmacytoma of the middle ear and upper respiratory tract. *J. Laryngol. Otol.*, 1975, 98: 105-113.
- 24.- PAHOR A.L.: Extramedullary plasmacytoma of the head and neck, parotid and submandibular salivary glands. *J. laryngol. Otol.*, 1977; 91:241-8.
- 25.- ENNUYER A., BATAINI P.: Les plasmocytomes des voies aérodigestives supérieures. *Bull Cancer*, 1972; 59: 389-93.
- 26.- KAPADIA S.B., DESAI K. and CHENG V.S.: Extramedullary plasmocytoma of the head and neck. A clinicopathologic study of 20 cases. *Medicine*, 1982, 61:317-328.
- 27.- MEDINI E., RAO Y. and LEVITT S.H.: Solitary extramedullary plasmocytoma of the upper respiratory and digestive tracts. *Cancer* 1980; 45: 2893-6.

Nota del autor: *Este trabajo fue presentado en el Congreso Mundial de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial celebrado en Estambul en 1993, y fue galardonado por la SAORL con el I Premio Domingo De Miguel.*

Correspondencia:
J.V. TISNER
Manuel Lasala, 40
50006- Zaragoza