

Resección Endoscópica de Plasmocitoma Nasal Extramedular: A Propósito de un Caso

Endoscopic Resection of Nasal Extramedullary Plasmacytoma: A Case Report.

RESUMEN

El plasmocitoma extramedular es una neoplasia poco frecuente¹ que afecta sobre todo a hombres en una proporción 4:1; entre la quinta y sexta década de vida², sin que se conozca ningún factor predisponente. El 80-90% se presenta en cabeza y cuello. Se ubica más frecuentemente en el tracto respiratorio alto, siendo la zona más frecuente las fosas nasales, nódulos linfáticos y ocasionalmente en glándulas salivares³. Clínicamente suelen cursar con obstrucción nasal, dolor facial, epistaxis, rinorrea, proptosis, disfagia o disfonía⁴. El diagnóstico sólo puede realizarse mediante estudios anatomopatológicos⁵ y después de descartar enfermedad sistémica (mieloma múltiple).

Presentamos el caso de una paciente con plasmocitoma extramedular nasal que fue sometida a biopsia excisional endoscópica de la lesión y el manejo posterior de la misma al obtener una exéresis completa.

PALABRAS CLAVE:

Plasmocitoma extramedular. Tratamiento. Endoscópico.

SUMMARY

Extramedullary plasmacytoma is a rare malignancy, affects mostly men in a ratio 4:1, in between the fifth and sixth decades of life, without knowing any risk factor. 80-90% occur in the head and neck. Most frequently is located in the upper respiratory tract, being the nostrils the most common, lymph nodes and occasionally salivary glands. Often clinically presents nasal obstruction, facial pain, epistaxis, rhinorrhea, proptosis, dysphagia or dysphonia. The diagnosis can only be made after pathological studies, and always after dismissing systemic disease (multiple myeloma).

We report the case of a patient with extramedullary plasmacytoma who underwent a free edges nasal endoscopic biopsy, and her posterior management.

KEY WORDS:

Extramedullary plasmacytoma. Endoscopic. Treatment.

Caso Clínico

Paciente mujer de 46 años con síntomas de obstrucción nasal derecha por masa tumoral en suelo de fosa nasal, de la que se realiza biopsia excisional mediante cirugía endoscópica, obteniendo un diagnóstico anatomopatológico de plasmocitoma extramedular con pieza quirúrgica sin márgenes afectos. Con este diagnóstico se deriva al servicio de hematología donde completan estudios para descartar mieloma múltiple, y aunque los límites quirúrgicos fueron limpios, y dada la localización de la patología, se decide complementar tratamiento con radioterapia en el lecho tumoral y región cervical. La paciente actualmente se encuentra libre de enfermedad tras un año de seguimiento.

Discusión

El plasmocitoma primario extramedular constituye una proliferación neoplásica monoclonal de células plasmáticas, y es considerado actualmente como un linfoma no Hodgkin. Puede ocurrir de manera aislada (plasmocitoma solitario) y en ocasiones (1:40)⁶, en el contexto de un mie-

loma múltiple. Dado que su diagnóstico es de exclusión y que su transformación en mieloma múltiple constituye el principal factor pronóstico, tiene una gran importancia el diagnóstico diferencial con este.

La biopsia de la lesión es el primer paso para el diagnóstico, y posteriormente realizar la batería de pruebas que componen el diagnóstico diferencial del mieloma múltiple, que son hemograma, mielograma, biopsia de medula ósea, perfil bioquímico completo, calcio, proteínas séricas, electroforesis de proteínas plasmáticas y urinarias, y pruebas de imagen para descartar lesiones líticas^{5,7}. En el diagnóstico diferencial también debemos pensar en 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 imprescindibles para el diagnóstico. Cabe destacar que el plasmocitoma extramedular no cursa con hipercalcemia, ni insuficiencia renal, ni anemia. En las pruebas de imagen no se aprecian lesiones líticas, no hay plasmocitosis en el mielograma y la electroforesis de proteínas se encuentra dentro de parámetros normales.

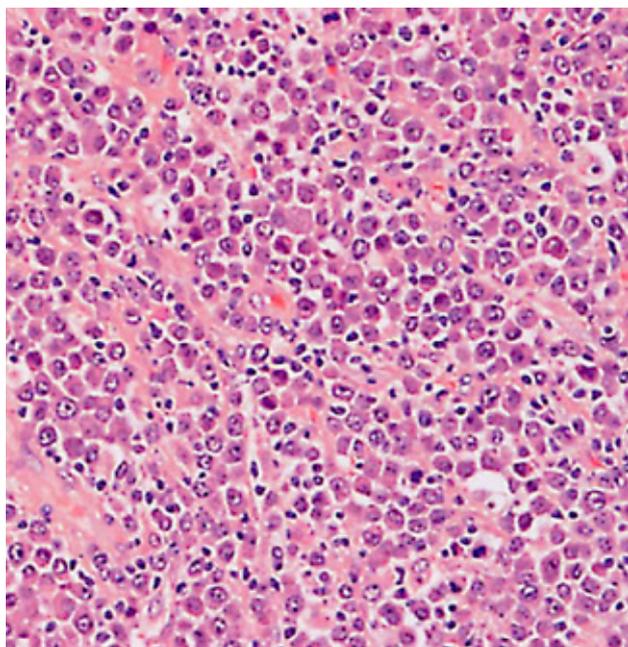


Figura 1: El plasmocitoma extramedular microscópicamente aparece como una proliferación mononuclear de células plasmáticas en una matriz dispersa. Puede haber atipia nuclear y celular mínima o prominente. Las células plasmáticas tienen un núcleo redondo excéntrico con cúmulos de cromatina densa a lo 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.

El tratamiento de elección para el plasmocitoma extramedular es la radioterapia, y aunque la dosis no está del todo definida por su escasa casuística, se recomienda dar una dosis de 45 Gy en 20 fracciones durante 4 semanas⁸ incluyendo las cadenas linfáticas cervicales, ya que se han descrito recidivas ganglionares en torno al 25% de los casos que no las incluyeron⁸.

También se ha descrito la resección quirúrgica completa como tratamiento con buenos resultados, sin embargo es reservada como una segunda línea terapéutica, útil en pacientes radioresistentes, por lo que el manejo quirúrgico exclusivo es actualmente una controversia, además no existe bibliografía extensa al respecto, estando los principales trabajos orientados a la cirugía como tratamiento de rescate⁵. El tratamiento coadyuvante con quimioterapia (melfalán y prednisona) para la prevención de la progresión a mieloma múltiple también es controvertido⁹, puesto que la quimioterapia y el trasplante de médula ósea son la primera línea de actuación en el mieloma múltiple¹⁰.

La supervivencia con radioterapia se estima de 95% a 1 año, 82% a 5 años y 72% a 10 años¹⁰.

El porcentaje de recurrencia con radioterapia sola es del 21%, y con cirugía sola del 20%, pero en otras localizaciones que no son la nasal y con técnicas de amputación. También se describe una recurrencia para radioterapia y cirugía concomitante de un 46%, haciendo la salvedad de que eran tumores de gran tamaño.

Es muy importante el seguimiento riguroso de estos pacientes, ya que se han descrito casos de recurrencia hasta 28 a 36 años después del tratamiento inicial y también casos en que después de muchos años de estar asintomático presentan mieloma múltiple¹¹.

Bibliografía

- 1 Alexiou C, Kau RJ, Dietzfelbinger H, Kremer M, Spiess JC, Schratzenstaller B, Arnold W: Extramedullary plasmacytoma: Tumor occurrence and therapeutic concepts. *Cancer* 1999;85:2305-2314.
- 2 Wax MK, Yun KJ, Omar RA: Extramedullary plasmacytomas of the head and neck. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993;109:877-885.
- 3 Gonzalez-Garcia J, Ghufoor K, Sandhu G, Thorpe PA, Hadley J: Primary extramedullary plasmacytoma of the parotid gland: A case report and review of the literature. *J Laryngol Otol* 1998;112:179-181.
- 4 Wiltshaw E: The natural history of extramedullary plasmacytoma and its relation to solitary myeloma of bone and myelomatosis. *Medicine (Baltimore)* 1976;55:217-238.
- 5 Hotz MA, Schwaab G, Bosq J, Munck JN: Extramedullary solitary plasmacytoma of the head and neck. A clinicopathological study. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999;108:495-500.
- 6 Anderson KC, Park EK, Bates MP, Leonard RC, Hardy R, Schlossman SF, Nadler LM: Antigens on human plasma cells identified by monoclonal antibodies. *J Immunol* 1983;130:1132-1138.
- 7 Miller FR, Lavertu P, Wanamaker JR, Bonafede J, Wood BG: Plasmacytomas of the head and neck. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1998;119:614-618.
- 8 Mendenhall CM, Thar TL, Million RR: Solitary plasmacytoma of bone and soft tissue. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1980;6:1497-1501.
- 9 Jyothirmayi R, Gangadharan VP, Nair MK, Rajan B: Radiotherapy in the treatment of solitary plasmacytoma. *Br J Radiol* 1997;70:511-516.
- 10 Zabaleta M, Garcia Cano FJ, Preciado JA, Lacosta JL: [extramedullary plasmacytoma. Report of 5 cases]. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 2001;28:87-99.
- 11 Nofsinger YC, Mirza N, Rowan PT, Lanza D, Weinstein G: Head and neck manifestations of plasma cell neoplasms. *Laryngoscope* 1997;107:741-746.

Correspondencia

Dr. Ramón Terré Falcón
Servicio de ORL del Hospital de Barbastro.
Ctra. Nacional 240, s/n.
22300 Barbastro (Huesca)