

Plasmocitoma extramedular de laringe con progresión a mieloma múltiple

Laryngeal extramedullary plasmacytoma with progression to multiple myeloma

RESUMEN

El plasmocitoma extramedular de laringe, es una entidad poco frecuente. Tan sólo de un 11 al 30% de los casos evoluciona a mieloma múltiple.

PALABRAS CLAVE:

Plasmocitoma extramedular de laringe.

SUMMARY

The extramedullary plasmacytoma of the larynx is a infrequent. Only 11 to 30% of cases develop into multiple myeloma.

KEY WORDS:

Laryngeal extramedullary plasmacytoma.

Caso Clínico

Se trata de una mujer de 58 años sin antecedentes de interés que consulta por disfonía y disfagia progresiva de dos meses de evolución. La exploración fibrolaringoscópica evidencia una tumoración submucosa en seno piriforme derecho con cuerda vocal ipsilateral inmóvil. La TC muestra una lesión en hemilaringe derecha de 3 cm. Oblitera el seno piriforme con efecto masa sobre bandas y cuerda vocal derecha y erosiona el cartílago tiroides. Fig. 1.

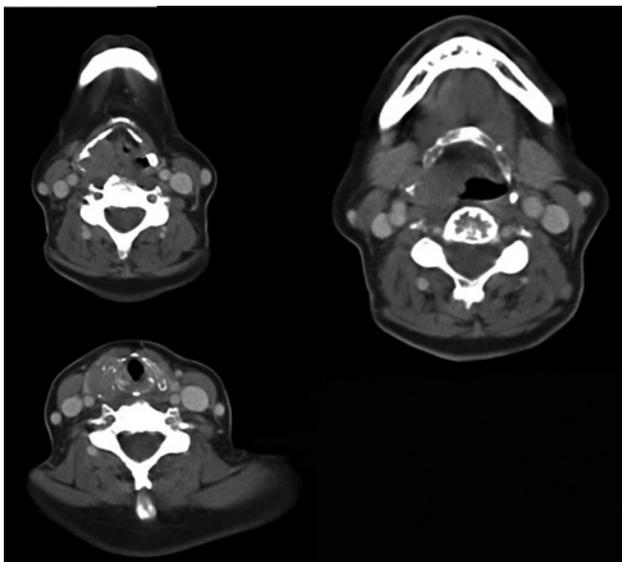


Figura 1: TAC axiales seriados de forma que se observa como la lesión oblitera el seno piriforme derecho en íntimo contacto con el cartílago tiroideo que lo infiltra y destruye haciéndose extralaringeo.

La biopsia informa de un plasmocitoma, neoformación celular difusa en sábana constituida por células plasmáticas maduras y algunas inmaduras con escasa atipias celulares y mitosis de bajo grado. Fig 2. El estudio de extensión es negativo para mieloma múltiple.

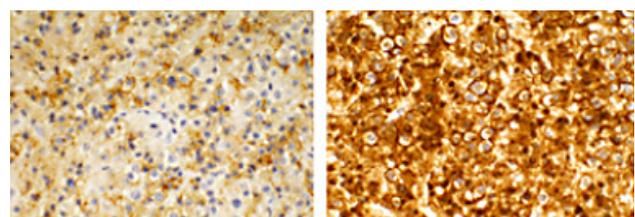
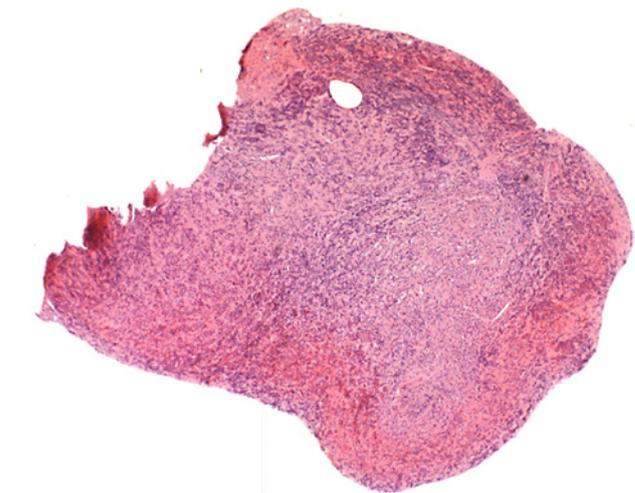
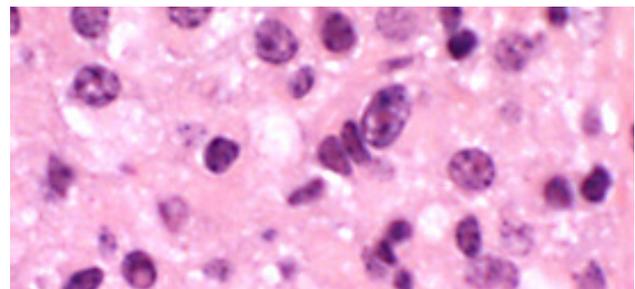


Figura 2: Visión panorámica de la lesión tumoral mostrando infiltración celular en sábana de elementos mononucleados, con cromatina en rueda de carro (detalle) y reactividad para EMA y CD138. HE (100 y 400X) EMA y CD138 (400).

Se administra radioterapia a dosis curativa de 65 Gy en la lesión primaria y cadenas cervicales con remisión completa. Realizamos controles para detectar recurrencia local y eventual progresión a mieloma múltiple, mediante una exploración clínica, radiológica y analítica.

A los 24 meses del tratamiento presenta dolor esternal y clavicular apreciándose en el estudio radiológico una afectación ósea multifocal y en la analítica, proteína de Bence-Jones en suero y orina. Con el diagnóstico de mieloma múltiple se establece el protocolo terapéutico con quimioterapia y trasplante autólogo de médula ósea.

Discusión

El plasmocitoma extramedular laríngeo es una entidad poco frecuente, con prevalencia en la sexta década y en varones. La clínica es debida al crecimiento local siendo la disfonía, disfagia, tos y disnea los síntomas más frecuentes.

Tras el diagnóstico histológico se debe realizar un estudio de extensión para descartar un mieloma múltiple, con serie ósea completa, estudio de médula ósea y estudios analíticos: hemograma, bioquímica completa que incluya función renal, calcio, LDH, B2 microglobulina y proteinograma en suero y orina.

Con radioterapia se consigue un control loco regional en el 95% de los casos^{4,5,10}. La irradiación recomendada incluye las cadenas cervicales, y es obligado hacerlo así si afecta al área de Waldeyer. Algunos autores describen recidivas ganglionares del 25% en aquellos casos donde no se incluyeron⁶.

La supervivencia libre de enfermedad a los 5 años es del 60%. Del 11 al 30% progresan a Mieloma Múltiple en un periodo de 5 a 10 años⁹.

Se recomienda el seguimiento clínico y analítico completo cada 4 semanas aunque en casos de respuesta completa pueden hacerse controles semestrales.

Cuando progresa a mieloma, el abordaje terapéutico será el establecido para el mismo, según edad y situación clínica. El Mieloma Múltiple desarrollado después de un plasmocitoma no tiene peor pronóstico que el diagnosticado "de novo". La tendencia actual es la quimioterapia y posterior autotrasplante de células progenitoras de sangre periférica que proporciona los glóbulos sanguíneos inmaduros y sanos para que reemplacen a las células de la médula ósea dañadas por el cáncer^{7,8}.

Bibliografía

1. Wiltshaw E. The natural history of extramedullary plasmocytoma and its relation to solitary myeloma of bone and myelomatosis. *Medicine (Baltimore)*. May 1976; 55(3):217-38.
2. Alwan H, Moor JW, Wright D, Kanatas AN, Cruickshank HE. Extramedullary plasmocytoma of the tongue base: a case report and clinical review of head and neck plasmocytoma. *Ear Nose Throat J*. 2010 Aug; 89(8):369-73.
3. Wax MK, Yun KJ, Omar RA. Extramedullary plasmocytomas of the head and neck. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1993 Nov; 109(5):877-85.
4. Velez D, Hinojar-Gutierrez A, Nam-Cha S, Acevedo-Barbera A. Laryngeal plasmocytoma presenting as amyloid tumour: a case report. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2007; 264: 959-61.
5. Garcia Navalon C, Armengot Carceller M, Sabater Marco V, Rebol Ferrer R, Frías Moya Angeler S, Basterra Alegría J, et al. Solitary extramedullary plasmocytoma of tubaric tonsil. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2009; 60:301-3.
6. Ronald B. Koppersmith. Extramedullary plasmocytoma of the head & neck. *Rounds Archive al Baylor*. March 28, 1996.
7. B Durie, RA Kyle. "Myeloma management guidelines: a consensus report from de Scientific Advisors of the International Myeloma Foundation". *The Hematology Journal* 2003; 4: 379-398.
8. M Attal, JL Harousseau. "Single versus double autologous stem-cell transplantation for multiple myeloma". *The New England Journal of Medicine* 2003; 349:2495-24502.
9. Yong Xing, Jun Qiu et al. " Prognostic factors of laryngeal solitary extramedullary plasmocytoma: a case report and review of literatura". *Int J Clin Exp Pathol* 2015;8(3):2415-2435.
10. Maxssimiliano Pino, Fillipo Farri et al. " Extramedullary plasmocytoma of the larynx treated by a surgical endoscopic approach and radiotherapy". *Hindawi Publishing Corporation. Case reports in Otolaryngology*. Volume 2015, article ID 951583, 4 pages.