

Plasmocitoma solitario extramedular en seno maxilar; Un hallazgo insospechado

Vela Gajon P
Fuertes Negro B*
Lopez Buil J
Gil Grasa G
Gasos Lafuente A
Lopez Vazquez A
Alfonso Collado I
Vallés Varela H

Servicio de Otorrinolaringología.
Hospital Clínico Universitario
Lozano Blesa. Zaragoza. España.

*Servicio de Anatomía Patológica.
Hospital Clínico Universitario
Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Solitary extramedullary plasmacytoma of the maxillary sinus; An unsuspected find.

RESUMEN

Los plasmocitomas solitarios extramedulares representan menos del 1% de las neoplasias de cabeza y cuello. Se trata de tumoraciones que se originan a partir de células plasmáticas monoclonales, fuera de la médula ósea y en ausencia de mieloma múltiple asociado. A pesar de que su localización más frecuente es la rinofaringe y senos paranasales se trata de tumores raros, cuyo diagnóstico definitivo es anatomopatológico y su tratamiento de elección es la radioterapia.

PALABRAS CLAVE:

Plasmocitoma solitario extramedular, seno maxilar, mieloma múltiple, radioterapia.

SUMMARY

Solitary extramedullary plasmacytomas represent less than 1% of head and neck neoplasias. These are tumours that originate from monoclonal plasma cells, outside the bone marrow and in absence of systemic multiple myeloma. Although these lesions are most commonly found in the nasopharynx and paranasal sinuses these are still rare tumours whose final diagnosis is anatomopathological and radiotherapy is its first line therapy.

KEY WORDS:

Solitary extramedullary plasmacytoma, maxillary sinus, multiple myeloma, radiotherapy.

Introducción

Existen tres formas de presentación de los tumores de células plasmáticas; el mieloma múltiple, el plasmocitoma óseo solitario y el plasmocitoma extramedular. Los plasmocitomas solitarios extramedulares son aquellos plasmocitomas que acontecen de forma aislada, es decir, en ausencia de mieloma múltiple asociado, y fuera de la médula ósea. Representan menos de un 3% de los tumores de células plasmáticas y se originan con mayor frecuencia (hasta un 80% de los casos) en el área de la cabeza y el cuello.

Caso Clínico

Presentamos el caso de un varón de 77 años estudiado en consultas externas de nuestro servicio que refiere insuficiencia ventilatoria nasal izquierda acompañada de rinorrea acuosa de meses de evolución. A la exploración con rinofibroendoscopio se objetiva en fosa nasal izquierda edema de la mucosa de meato medio y protrusión de la pared medial del seno maxilar hacia meato medio. En el TAC facial y de senos paranasales se describe ocupación del seno maxilar izquierdo por componente de partes blandas, apreciándose expansión del mismo y erosión de las paredes óseas del seno. La impresión diagnóstica radiológica fue de pólipo antrocoanal, motivo por el que se decide intervenir quirúrgicamente al paciente.

Durante la intervención quirúrgica se objetiva masa que ocupa todo el meato medio y que impide su exéresis completa dada su elevada tendencia al sangrado. El estudio histológico de las muestras remitidas describió

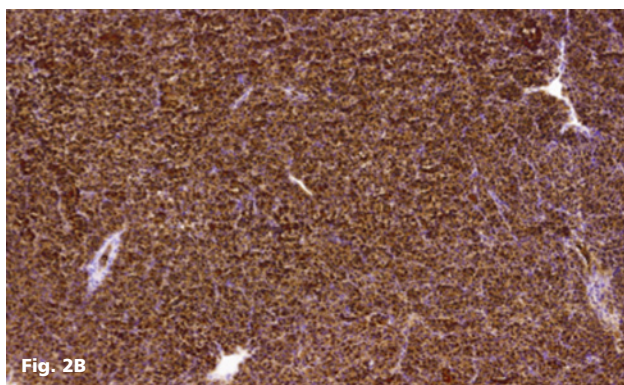
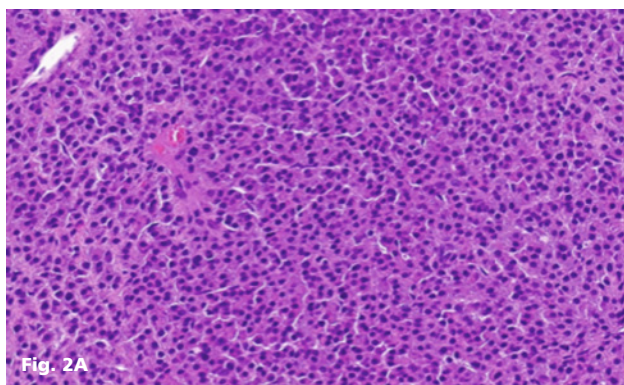
una proliferación neoplásica bien vascularizada de células plasmocitoides que infiltraban el tejido óseo presente en la muestra. Se realizó un panel inmunohistoquímico que mostró monoclonalidad lambda además de positividad para CD 38, CD 138 y positividad parcheada para CD79a, siendo negativas para CD 20 y CD 19.



Figura 1: Corte Axial de TAC facial y de senos paranasales en el que se observa lesión ocupante de espacio en seno maxilar izquierdo.

A continuación se inició un estudio de extensión de la lesión, en primer lugar, mediante PET TAC, en el cual se apreciaba una masa tumoral de tejido blando localizada

en seno maxilar izquierdo con un SUV (valor estandarizado de captación normalizado) de 18.1 sin presencia de adenopatías ni imágenes de captación a otro nivel. El servicio de hematología continuó el estudio de extensión para confirmar el diagnóstico de plasmocitoma aislado extraóseo y descartar su asociación a un mieloma múltiple. Las analíticas sanguíneas no mostraron anemia, hipercalcemia ni otros signos de afectación sistémica. A continuación, se realizó un estudio de médula ósea mediante punción esternal en el que no se objetivó plasmocitosis atípica y cuyo resultado fue de normocelularidad. Para concluir con el estudio de extensión se descartó la presencia de cadenas ligeras monoclonales en orina.



Figuras 2A y 2B: Estudio anatomopatológico. 2A Células de hábito plasmocitoide con amplio citoplasma eosinófilo. 2B Panel inmunohistoquímico que muestra monoclonalidad lambda.

Con todos estos resultados se llegó a la conclusión de que se trataba de un plasmocitoma solitario en seno maxilar izquierdo y el paciente fue derivado al servicio de oncología radioterápica para iniciar el tratamiento del tumor.

Revisión Bibliográfica

Los plasmocitomas solitarios extramedulares son tumores poco frecuentes cuya localización más habitual es en la región de la cabeza y cuello, en particular la mucosa de la nasofaringe, fosas nasales y senos paranasales¹. Su incidencia es inferior al 1% de todos los tumores de cabeza y cuello, y se encuentra tan solo entre el 3% de todas las neoplasias de células plasmáticas¹. La edad media de presentación es entre los 50-70 años de edad, siendo una neoplasia más frecuente en varones (en una proporción 4:1)^{2,3}. Los síntomas de presentación más habituales son la insuficiencia ventilatoria nasal, epistaxis, rinorrea, dolor de garganta, disfonía y hemoptisis. Es muy infrecuente que se produzca afectación dural o extensión intracerebral de este tipo de lesiones⁴.

El diagnóstico definitivo de estas lesiones es histopatológico, observándose una proliferación monoclonal de células plasmáticas que pueden producir algún tipo de inmunoglobulina, frecuentemente IgG. Para llegar al diagnóstico definitivo de plasmocitoma solitario extramedular es preciso descartar un mieloma múltiple asociado⁵. Para ello hay que excluir lesiones a otro nivel mediante TAC o PET, realizar una biopsia de médula ósea, no observar cadenas ligeras en orina y descartar afectación sistémica típica del mieloma múltiple como es la hipercalcemia, insuficiencia renal o anemia.

El tratamiento de elección para estas lesiones no es quirúrgico, sino que es la radioterapia radical, pues se trata de un tumor altamente radiosensible⁵. El seguimiento de este tipo de tumores es muy importante dado que tienen una recurrencia local del 22%, una tendencia a la transformación a mieloma múltiple de 15-20%^{6,7}, además de la posibilidad de producir metástasis a distancia del 30%. A pesar de estos datos, la supervivencia de estos pacientes es del 70%^{6,7} a los 10 años.

Conclusión

Los plasmocitomas solitarios extramedulares son tumores raros cuya localización más frecuente son las fosas nasales, senos paranasales y nasofaringe. Su diagnóstico definitivo es anatomopatológico, siendo preciso descartar la afectación sistémica por un mieloma múltiple. Es especialmente relevante realizar un diagnóstico preciso dado que puede ser tratado mediante radioterapia radical, presentando una supervivencia de hasta el 70% a los 10 años.

Bibliografía

1. Knowling MA, Harwood AR, Bergsagel DE. Comparison of extramedullary plasmacytomas with solitary and multiple plasma cell tumors of bone. *J Clin Oncol*. 1983;1(4):255-62.
2. Straetman J, Stokroos R. Extramedullary plasmacytomas in the head and neck region. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2008;265(11):1417-23.
3. Kar M, Roy R, Chakraborty J, Das S. Extramedullary plasmacytoma – a rare presentation. *Journal, Indian Academy of Clinical Medicine*. 2008; 9:298-301.
4. Chang Y. L., Chen P. Y., and Hung S. H. Extramedullary plasmacytoma of the nasopharynx: a case report and review of the literature. *Oncology Letters*. 2014; 7:458-460.
5. Suh YG, Suh CO, Kim JS, Kim SJ, Pyun HO, Cho J. Radiotherapy for solitary plasmacytoma of bone and soft tissue: outcomes and prognostic factors. *Annals of Hematology*. 2012; 91:1785-1793.
6. Agreda Moreno B, Urpegui García A, López Vázquez A, Vallés Varela H. Extramedullary Plasmacytoma as an exceptional location in frontal sinus. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2013; 64 (5):374-376.
7. Moshref M, Mashhadi F, Sargolzaei S, Nafarzadeh S. Extramedullary plasmacytoma of the gingiva. *Arch Iranian Med*. 2007; 10:91-3.