

Medicent Electrón. 2017 oct.-dic.;21(4)

UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS DE VILLA CLARA

## INFORME DE CASO

### Plasmocitoma solitario extramedular de órbita con extensión al seno maxilar

### Solitary extramedullary plasmacytoma of orbit with extension to the maxillary sinus

Víctor Manuel Medina Pérez, Ana Lourdes Vasallo Díaz, Fe Dora Peñate Tamayo

Hospital Universitario Dr. Celestino Hernández Robau. Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: [ides13287@gmail.com](mailto:ides13287@gmail.com)

### RESUMEN

El plasmocitoma solitario se caracteriza por una acumulación de células plasmáticas monoclonales neoplásicas. Puede clasificarse en dos grupos según su ubicación: plasmocitoma solitario del esqueleto u óseo y plasmocitoma extramedular. En ambos casos son neoplasias malignas originadas a partir de las células B (linfocitos-B y plasmocitos). Se presenta un paciente masculino, blanco, de 54 años de edad con afectación orbitaria, por una tumoración que comenzó con exoftalmos unilateral y rinorrea serosanguinolenta. Un primer diagnóstico de sinusitis maxilar llevó al drenaje del seno que resultó una neoplasia de células plasmáticas. Como se había realizado drenaje del contenido tumoral del seno maxilar mediante cirugía, se completó tratamiento con radioterapia y quimioterapia, con respuesta completa.

*DeCS:* plasmacitoma/cirugía, radioterapia, mieloma múltiple/cirugía.

### ABSTRACT

Solitary plasmacytoma is characterized by an accumulation of neoplastic monoclonal plasma cells. It can be classified into two groups according to its location: solitary skeletal plasmacytoma or osseous and extramedullary plasmacytoma. Both are malignant neoplasms originated from B cells (B lymphocytes and plasma cells). A 54-year-old white male patient with orbital involvement who had a tumor that began with unilateral exophthalmos and serosanguinolent rhinorrhea. A first diagnosis of maxillary sinusitis led to the drainage of the sinus that turned out to be a neoplasm of plasma cells. As drainage of the tumor contents of the maxillary sinus had been performed by surgery, treatment with radiotherapy and chemotherapy was completed, with a complete response.

*DeCS:* plasmacytoma/surgery, radiotherapy, multiple myeloma/surgery.

351

Descrita por John Dalrymple y Henry Bence Jones en 1846, la proliferación de células neoplásicas plasmáticas se caracteriza principalmente por proteinuria y dolores óseos. Rustizky, en 1873, acuñó el término de mieloma múltiple para esta enfermedad.<sup>1</sup>

Son neoplasias malignas originadas a partir de células B (linfocitos-B y plasmocitos). La Organización Mundial de la Salud menciona, dentro de las categorías para neoplasias linfoides en la revisión de 2016: mieloma múltiple (MM) y plasmocitoma solitario, macroglobulinemia de Waldenström y otras gammapatías monoclonales, leucemia linfóide crónica y linfomas malignos.<sup>2</sup>

El plasmocitoma solitario (PS) representa entre el 5 % y el 10 % de todas las neoplasias plasmáticas;<sup>3</sup> se caracteriza por una acumulación localizada de células plasmáticas monoclonales neoplásicas sin prueba de trastorno proliferativo sistémico de estas. Puede clasificarse en dos grupos según su ubicación: plasmocitoma solitario del hueso (PSO) (cuando se producen en el esqueleto) y plasmocitoma extramedular (PEM) (cuando se desarrollan en tejidos blandos o vísceras).<sup>4-6</sup>

Afecta sobre todo a los hombres en una proporción 2:1,<sup>2</sup> entre la quinta y sexta décadas de la vida, sin ningún factor predisponente conocido para su aparición, pero sí registros de factores que influyen en el riesgo y frecuencia de progresión a mieloma múltiple (MM). En cualquier caso, es obligatorio realizar estudios clínicos, bioquímicos, hematológicos, radiológicos e histológicos para establecer un adecuado diagnóstico diferencial entre estas enfermedades o grupos.<sup>4</sup>

El PSO ocurre principalmente en los huesos del esqueleto axial, como las vértebras y el cráneo. El PEM se observa generalmente en la cabeza, con mayor frecuencia en la cavidad nasal y la nasofaringe.<sup>3-6</sup>

El diagnóstico del PS requiere una lesión ósea o extramedular solitaria.<sup>3,4,6,7</sup> Para diferenciarlo del MM son necesarias afectaciones de los niveles séricos de calcio, insuficiencia renal, múltiples lesiones óseas evidentes y anemia (CRAB), según sus siglas en inglés.

Los criterios CRAB, junto a la electroforesis proteica, la biopsia medular y la presencia de proteína de mieloma en orina, completan los parámetros básicos para definir el diagnóstico.<sup>3,5,7</sup>

Se presenta un paciente con afectación orbitaria por un PEM que comenzó con exoftalmos unilateral.

### Presentación del paciente

Paciente masculino, blanco, de 54 años de edad, con antecedentes de ser fumador por más de 20 años; comenzó hace dos meses con obstrucción nasal, inflamación en la región orbitaria derecha, exoftalmos del ojo derecho y secreciones serosanguinolentas por las fosas nasales. Acudió al servicio de Otorrinolaringología donde se diagnosticó sinusitis del seno maxilar derecho y se realizó drenaje quirúrgico con toma de biopsia que mostró neoplasia de células plasmáticas: plasmocitoma extramedular. En la Consulta multidisciplinaria de tumores hemolinfopoyéticos del servicio de Oncología del Hospital Universitario «Dr. Celestino Hernández Robau», al realizar el examen físico se detectó tejido celular subcutáneo indurado, que ocupaba toda la órbita, incluía párpados y tejidos circundantes, que impedía ver el globo ocular, pues estaba ocluido por el tejido tumoral, cornete nasal hipertrófico desplazado y exoftalmos del ojo derecho (Figura 1).



**Figura 1.** Imagen de la tomografía de cráneo que muestra la ocupación del seno maxilar y la fosa nasal derecha por el plasmocitoma.

El trabajo de estadificación mostró hemograma y estudios de la hemoquímica dentro de límites normales (calcio sérico normal). Ultrasonido abdominal normal. Biopsia medular que concluyó: cilindro de médula ósea suficiente de 12 espacios medulares analizables con celularidad normal de los tres sistemas, tejido graso en cantidad normal, no infiltración de proceso maligno. En la tomografía de cráneo se informó tejido tumoral que bordea todo el globo ocular y seno maxilar derecho y fosa nasal ocupados por tejido de aspecto tumoral. Electroforesis de proteínas: normal. Se clasificó en una etapa I según el sistema Durie-Salmon por presentar un número de células de mieloma relativamente pequeño. Nivel de hemoglobina y escaneo óseo normal. El nivel de calcio en la sangre era normal y no existió aumento evidente de inmunoglobulinas en la electroforesis proteica (Figura 2).



**Figura 2.** Plasmocitoma solitario ocular. Exoftalmos con edema de párpados que impiden ver el globo ocular al momento de comenzar la radioterapia.

Como se realizó previo drenaje del contenido tumoral del seno maxilar mediante cirugía, se completó tratamiento con radioterapia y quimioterapia con respuesta completa de la enfermedad.

### **Comentario**

La afectación por plasmocitomas es mayor en pacientes hombres y la edad del paciente coincide con la media registrada por las series internacionales.<sup>3-7</sup>

La etiología de esta enfermedad no es conocida; se sugieren la implicación viral, trastornos genéticos del sistema reticuloendotelial y la irritación crónica como factores desencadenantes, sin existir estudios que lo confirmen.<sup>3,4</sup>

Ante una neoplasia orbitaria de células plasmáticas, es importante demostrar si existen o no manifestaciones sistémicas, en base a establecer el diagnóstico precoz de mieloma múltiple, porque en el curso de un mieloma diseminado pueden aparecer PEM hasta en un tercio de los casos con peor pronóstico.<sup>3</sup> El diagnóstico de las formas localizadas, como el PSO y el PEM, se realiza en presencia de un tumor constituido por células B o plasmocitos sin hallazgos sistémicos de las mismas o complicaciones asociadas a ellas.<sup>4,5</sup> Lo más importante es demostrar la presencia histológica de células plasmáticas, porque los estudios de imágenes no son específicos, pero son de ayuda para valorar algunos factores en el diagnóstico diferencial, el tratamiento y en la respuesta a este. El paciente solo presentó tumor de células plasmáticas, por eso fue clasificado en la etapa I. Existe una diferencia en la etapa I entre el mieloma múltiple y los plasmocitomas solitarios; en el primero siempre se observa un ligero aumento de inmunoglobulinas en plasma y orina, la cual está ausente en el segundo, como en este caso.<sup>4</sup> La estadificación para este tipo de lesiones ha evolucionado a partir de otros factores como albúmina y beta-2 microglobulina, usada en centros donde es posible determinar estos marcadores.<sup>4-7</sup>

Dos tercios de los pacientes con plasmocitoma solitario óseo y un tercio con plasmocitoma extramedular progresarán a mieloma múltiple.<sup>4,7</sup> Los tratamientos estándares son la radioterapia, la quimioterapia y la cirugía. No existe consenso en cuanto al uso de una u otra modalidad en primer orden y depende de la localización y comorbilidades, así como de la presentación clínica de la enfermedad.

Los resultados con la cirugía, por sí sola, no son óptimos y se relacionan con altas tasas de recurrencia local. Para un tratamiento óptimo, con un control local suficiente, se sugiere una radioterapia de dosis moderada combinada con la cirugía.<sup>3,7-10</sup>

El plasmocitoma es una enfermedad altamente radiosensible, para la cual se pueden lograr excelentes tasas de control local (superior al 80 %) con radioterapia sola a altas dosis.<sup>3</sup> También se indica la radioterapia después de la escisión total bruta para erradicar la enfermedad residual microscópica con dosis de 45-50 Gray. La quimioterapia consiste en la administración de alquilantes (como el Melfalan) combinado con corticoides y otras sustancias como bifosfonatos (ácido zoledrónico).<sup>5,6,9</sup> Progresivamente, se han incorporado otros agentes orientados a otras dianas terapéuticas, como el Bortezomib, un inhibidor del proteosoma, que regula el proceso de crecimiento y proliferación celular, que en combinación con los anteriores ha mostrado resultados con aumento de la sobrevida y tiempo a la progresión.<sup>10</sup>

Para los pacientes con tumores mayores de 5 cm y de alto grado histológico, o aquellos sin respuesta a la radioterapia, se considera fundamental la quimioterapia adyuvante.<sup>3</sup> Los programas de tratamiento que son eficaces contra el mieloma múltiple pueden ser considerados para plasmocitoma solitario. El paciente de este informe recibió tratamiento radiante y citostático, con una respuesta completa de la enfermedad. Hay tres patrones de fracaso para el tratamiento: recurrencia local, el desarrollo de nuevas lesiones óseas sin mieloma múltiple y el desarrollo de mieloma múltiple.<sup>3</sup> En comparación con plasmocitomas extramedulares, los plasmocitomas óseos tienen un pronóstico desfavorable. A pesar de un tratamiento curativo, el tiempo mediano para la progresión a mieloma múltiple es de dos a tres años. La tasa de supervivencia global a 10 años es del 70 % en el plasmocitoma extramedular.<sup>3,5,6,8</sup>

El plasmocitoma extramedular orbitario es una enfermedad poco frecuente, debe ser considerado al evaluar una tumoración orbitaria, y hacer un especial énfasis ante síntomas, como proptosis, exoftalmos, diplopía; que permiten un diagnóstico precoz y un mejor abordaje intervencional dentro de un equipo multidisciplinario, teniendo en cuenta que un tratamiento adecuado puede llevar a la curación del paciente o, al menos, una respuesta tumoral importante, con retraso a la conversión en mieloma múltiple.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses en el presente artículo.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ortiz-Hidalgo C. De las células plasmáticas al mieloma múltiple. Una breve perspectiva histórica. Rev Latinoam Patol [internet]. 2011 [citado 10 ene. 2016];49(2):[aprox. 12 p.]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/patrevlat/rlp-2011/rlp112c.pdf>
2. Swerdlow SH, Campo E, Pileri SA, Lee Harris N, Stein H, Siebert R, *et al.* The 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms. Blood [internet]. 2016 [citado 21 nov. 2016];127:[aprox. 15 p.]. Disponible en: <http://www.bloodjournal.org/content/127/20/2375?sso-checked=true>
3. Kilciksiz S, Karakoyun-Celik O, Yaman Agaoglu F, Haydaroglu A. A Review for Solitary Plasmacytoma of Bone and Extramedullary Plasmacytoma. Scient World J [internet]. 2012 [citado 10 ene. 2016];2012:[aprox. 6 p.]. Disponible en: <https://www.hindawi.com/journals/tswj/2012/895765/>
4. Gholizadeh N, Mehdipour M, Rohani B, Esmaeili V. Extramedullary Plasmacytoma of the Oral Cavity in a Young Man: a Case Report. J Dent (Shiraz) [internet]. 2016 Jun. [citado 21 nov. 2016];17(2):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4885674/>
5. Merza H, Sarkar R. Solitary extraosseous plasmacytoma. Clin Case Reports [internet]. 2016 Jul. 26 [citado 21 nov. 2016];4(9):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5018587/>
6. HamzaDayisoylu E, Ceneli O, ZeynepCoskunoglu E. Case Report. Solitary Plasmacytoma of the Mandible: An Uncommon Entity. Iran Red Crescent Med J [internet]. 2016 Feb. 20 [citado 21 nov. 2016];18(7):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5022289/>
7. Nie S, De-Chang P, Hong-Han G, Cheng-Long Y, Xiao N, Hai-Jun L. Primary pulmonary plasmacytoma: a case report introduction. World J Sur Oncol [internet]. 2016 Aug. 4 [citado 21 nov. 2016];14:[aprox. 5 p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4973144/>
8. Sabri Gürbüz M, Ufuk Akmil M, Akar E, Vardar Aker F. Solitary plasmacytoma of the skull. BMJ Case Reports [internet]. 2013 Aug. 8 [citado 10 ene. 2016]:[aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://casereports.bmj.com/content/2013/bcr-2013-200379.abstract>
9. Thumallapally N, Yu H, Asti D, Vennepureddy A, Terjanian T. Salvage therapies in relapsed and/or refractory myeloma: what is current and what is the future? Onco Targets Ther [internet]. 2016 Aug. 5 [citado 21 nov. 2016];9:[aprox. 16 p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4981158/>
10. López Sacerio A, García Sánchez D. Inhibidores del proteosoma: estrategia terapéutica en el síndrome linfoproliferativo crónico. Acta Méd Centro [internet]. 2016 [citado 21 nov. 2016];10(3):[aprox. 10 p.]. Disponible en: <http://www.revactamedicacentro.sld.cu/index.php/amc/article/view/691>

Recibido: 14 de febrero de 2017

Aprobado: 5 de junio de 2017

*Víctor Manuel Medina Pérez.* Hospital Universitario Dr. Celestino Hernández Robau. Santa Clara, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: [ides13287gmail.com](mailto:ides13287gmail.com)