

Plasmocitoma extramedular de laringe - a propósito de un caso

Extramedullary plasmacytoma – case report

L. Díez • I. Guijarro • N. Acevedo • E. Pallas • D. Alonso • J. L. Rios

RESUMEN

El plasmocitoma extramedular de laringe y la amiloidosis localizada laríngea son dos entidades infrecuentes y extremadamente raras en niños. Presentamos el caso de un niño de 11 años con disfonía de dos meses de evolución, con el diagnóstico de plasmocitoma extramedular y amiloidosis localizada laríngea. Comparamos su tratamiento y posterior evolución con los escasos casos encontrados en la literatura.

Palabras clave: plasmocitoma, amiloidosis, laringe.

ABSTRACT

Extramedullary plasmacytoma of the larynx and localized laryngeal amyloidosis are two entities extremely rare in children. We report the case of a child of 11 years with a two months dysphonia and a diagnosis of extramedullary plasmacytoma with localized laryngeal amyloidosis. The treatment and outcome are compared with the few cases found in the literature.

Key words: plasmocytoma, amiloidosis, larynx.

CASO CLÍNICO

Varón de 11 años, con antecedentes de amigdalectomía a los 6 años, epilepsia, asma bronquial a tratamiento con Seretide® (xinafoato de salmeterol e propionato de fluticasona). Sin otros antecedentes de interés.

El paciente es remitido al su hospital de referencia por disfonía de dos meses de evolución, sin trastornos deglutorios ni respiratorios.

En la exploración ORL se visualiza por nasofibroscopia una tumoración hemilaríngea derecha que abomba hacia luz glótica, produciendo efecto masa y reduciendo la movilidad ipsilateral, sin poder definir su extensión hacia la cuerda vocal derecha y siendo el resto de la exploración normal.

La RM realizada es informada como “tumor glótico centrado en cuerda vocal derecha de aproximadamente 2cm., submucoso, condicionando una reducción muy significativa de la vía aérea con una luz permeable de aproximadamente 0,5 cm., que deforma repliegue aritenopiglótico derecho y oblitera el seno piriforme ipsilateral, descartándose etiología vascular”. Recomienda la realización de TC por artefactos producidos durante la prueba al apreciar una masa de densidad de partes blandas, ligeramente hipodensa y difusa en cuerda vocal derecha.

Ante los datos clínicos y de imagen se programó una microcirugía laríngea, con toma de biopsia intraoperatoria, siendo informada como “sospecha de amiloidosis”. Se procede a la reducción de la masa tumoral mediante Láser CO2 sobre la banda ventricular, dejando un paso glótico aceptable..

El resultado definitivo A.P. es de plamocitoma con monoclonalidad linfoide B y amiloidosis localizada.

El paciente es remitido al Servicio de Hematología para

L. Díez

Servicio de Otorrinolaringología Hospital Xeral-Ciés | Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

I. Guijarro

Servicio de Otorrinolaringología Hospital Xeral-Ciés | Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

N. Acevedo

Servicio de Otorrinolaringología Hospital Xeral-Ciés | Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

E. Pallas

Servicio de Otorrinolaringología Hospital Xeral-Ciés | Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

D. Alonso

Servicio de Otorrinolaringología Hospital Xeral-Ciés | Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

J. L. Rios

Servicio de Anatomía Patológica Hospital Xeral-Ciés | Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Autor correspondiente

Dionisio Alonso Párraga

Rua Pizarro 45 1º B

36204 VIGO

España

realizar estudio de extensión que resultó negativo, descartándose la existencia de mieloma múltiple y plasmocitoma a otros niveles. Los estudios realizados fueron: hemograma, coagulación, bioquímica, VSG, PCR, serología, proteinograma, Bence-Jones, biopsia de médula ósea, aspirado medular con citometría de flujo, PET y serie ósea radiológica.

En el control postquirúrgico, mediante videoestroboscopia, se aprecia una reducción importante de la masa tumoral con buen paso glótico y paresia de cuerda vocal derecha. En la RM persiste una masa en hemilaringe derecha aunque de menor volumen respecto a la previa.

Tras valorar opciones terapéuticas conjuntamente con el Servicio de Hematología y Radioterapia, y dadas las escasas referencias bibliográficas, se decide aplicar radioterapia con intención curativa, con una dosis total de 45 Gy., presentando buena tolerancia y una mejoría clínica inicial, no así videoestroboscópica ni radiológica.

Tres meses después de la radioterapia, se realiza microcirugía laríngea para reducir la masa tumoral y confirmar la erradicación del plasmocitoma tras la radioterapia. El resultado A.P. fue de amiloidosis localizada, sin datos de plasmocitoma.

Se realizaron controles periódicos en los últimos 21 meses objetivándose persistencia de la lesión amiloide en hemilaringe derecha, sin modificaciones macroscópicas. Clínicamente presenta mejoría tanto en su disfonía como en la tolerancia al ejercicio físico.

En la última revisión, se objetivan dos lesiones de coloración amarillenta y superficie lisa, similares a las descritas en hemilaringe derecha, localizadas en base de lengua izquierda y rinofaringe derecha. Se toman biopsias siendo el informe AP de infiltrado inflamatorio con policlonalidad que descarta plasmocitoma.

DISCUSIÓN

El plasmocitoma extramedular es un tumor de células plasmáticas originado en tejidos blandos, fundamentalmente en cabeza y cuello.¹ Es una entidad infrecuente y extremadamente rara en niños siendo la media de edad de presentación de 56-59 años², con predominio en varones. En un estudio publicado por Wiltshaw, sólo 9 de 270 pacientes con plasmocitoma extramedular tenían menos de 20 años.³ Únicamente hemos encontrado un caso descrito en la literatura de coexistencia de amiloidosis y plasmocitoma laríngeo en niños, se trata de una niña de 12 años, publicado por Nagasaka et al.⁴ Nosotros presentamos el caso de un varón de 11 años con ambas patologías.

La sintomatología es ocasionada por el crecimiento local, siendo la disfonía, disfagia, tos productiva y disnea las principales manifestaciones. Pribitkin et al⁵, en un estudio realizado en pacientes con amiloidosis laríngea, apuntan

como manifestación principal la ronquera, mientras que Piazza et al⁶ señalan la disnea. En nuestro caso, el síntoma inicial fue la disfonía, sin presentar ninguna otra manifestación.

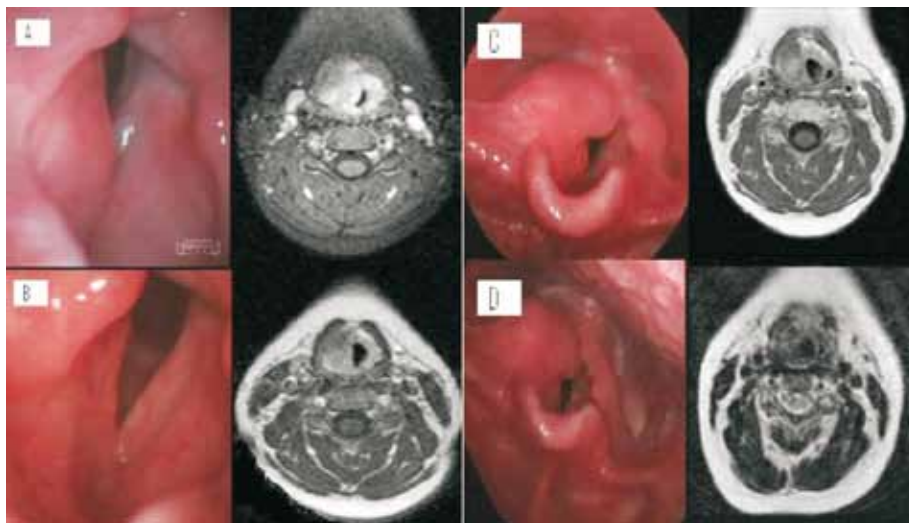
El diagnóstico del plasmocitoma extramedular es fundamentalmente histológico, basado en la presencia de células plasmáticas que muestran birrefringencia verde manzana con tinción Rojo Congo presentando rasgos citológicamente benignos; aunque el estudio inmunohistoquímico muestra monoclonalidad, apuntando a su naturaleza neoplásica⁴. En el paciente que presentamos, las técnicas inmunohistoquímicas expresan cadenas lambda, siendo negativa la expresión de cadenas kappa, mostrándose en el estudio molecular, monoclonalidad linfocitoide B.

Es necesario realizar un estudio de extensión para establecer un diagnóstico diferencial con el mieloma múltiple y el plasmocitoma óseo solitario, teniendo en cuenta que el plasmocitoma extramedular es una entidad generalmente localizada y asociada a una larga supervivencia⁷. En nuestro caso, los estudios realizados (hemograma, coagulación, bioquímica, VSG, PCR, serología, proteinograma, Bence-Jones, biopsia de M.O., aspirado medular con citometría de flujo, PET y serie ósea radiológica) resultaron negativos.

En el tratamiento de la amiloidosis laríngea, la exéresis de la lesión con láser CO2 resulta eficaz, pues a pesar de tener capacidad infiltrante, alterando la funcionalidad de la cuerda vocal, se comporta como una tumoración benigna, y no suele presentar recidiva en las formas localizadas.⁸ Sin embargo, algunos autores abogan por una actitud expectante, reservando la cirugía para casos concretos.⁹ Dada la radiosensibilidad del plasmocitoma, el tratamiento sería la radioterapia¹⁰. En nuestro paciente, en el primer acto quirúrgico con biopsia intraoperatoria de amiloidosis, realizamos cirugía con exéresis de la lesión con láser CO2, obteniendo una importante mejoría clínica y reducción de la masa tumoral. Tras el informe anatomopatológico definitivo de plasmocitoma extramedular, se decide aplicar radioterapia, obteniendo la erradicación del plasmocitoma, aunque persistencia de masa amiloide. Dada la escasa sintomatología del paciente, optamos por realizar revisiones periódicas, con una buena evolución clínica.

CONCLUSIONES

- La presencia de amiloidosis laríngea localizada y de plasmocitoma laríngeo son dos entidades infrecuentes en niños siendo el diagnóstico fundamentalmente histológico e inmunohistoquímico.
- El tratamiento debe ir encaminado a la erradicación del plasmocitoma y la reducción del efecto masa, aunque en determinados casos de escasa sintomatología clínica, puede limitarse a controles periódicos por fibroscopia.

**A - Inicial**

Tumoración submucosa de hemilaringe derecha de 2cm de diámetro q abomba hacia luz glótica com descenso de la motilidad de CVD, sin afectación contralateral ni adenopatías.

B - Postquirúrgica

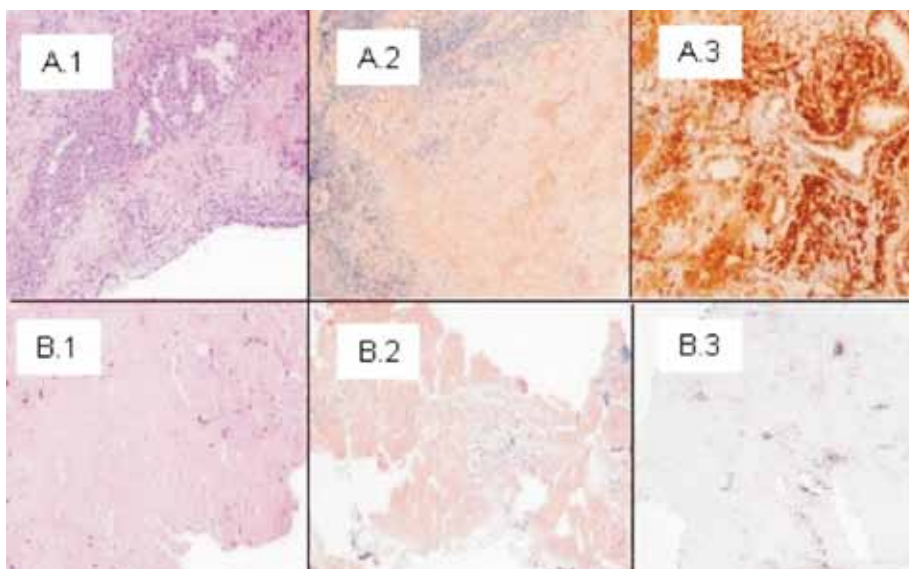
Descenso del efecto masa aunque persistencia con extensión desde repliegue aritenopiglótico hasta CVD.

C - Postradioterapia

Persistencia de lesión.

D - Reintervención quirúrgica

A pesar de mejoría clínica, sin cambios significativos.

**A - Postquirúrgica**

1) H-E: células plasmáticas junto a material extracelular, hialino y eosiófilo.

2) Rojo Congo: birrefringencia verde manzana con luz polarizada.

3) Estudio inmunohistoquímico: expresión citoplasmática para cadenas ligeras lambda y negativa para kappa.

B - Reintervención quirúrgica

1) H-E: grandes masas de material amiloide.

2) Rojo Congo positivo, sin observar acúmulos de células plasmáticas.

3) Incluso con técnicas de inmunohistoquímica

Referências bibliográficas

- 1-Mochimatsu I, Tsukuda M, Sawals S, Nakatani Y. Extramedullary plasmocytoma of the larynx. *J Laringol Otol* 1993; 107: 1049-1051.
- 2-Marozny W, Stankiewick C, Mikaszewski B, Kowalska B. Extramedullary plasmocytomas of the larynx. *Otolaringol Pol* 1995;49(20):2665-298.
- 3-Wiltshaw E: The natural history of extramedullary plasmocytoma and its relation to solitary myeloma of bone and myelomatosis. *Medicine* 55:217-238,1976.
- 4-Nagasaka T, Lai R, Kuno K: Localized amyloidosis and extramedullary plasmocytoma involving the larynx of a child. *Hum Pathol* 32(1):132-134,2001.
- 5-Pribitkin E, Friedman O, O'Hara B, Cunnane M, et al. Amyloidosis of the upper aerodigestive tract. *Laryngoscope* 2003;113:2095-101.
- 6-Riazza C, Cavaliere S, Foccoli P, Toninelli C, et al. Endoscopic management of laryngotracheobronchial amyloidosis; a serie of 32 patients. *Eur Arch Otorhinolaringol* 2003;260:349-54.
- 7-Cowin J, Lindberg R: Solitary plasmocytoma of bone vs extramedullary plasmocitoma and their relationship to multiple myeloma. *Cancer* 1979;43: 1007-13.
- 8-Mañós Pujol M, Gil Garcés E, Aguila Artal F, Oncins R, et al. Amiloidosis laríngea: a propósito de un caso. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1988;39:351-52.
- 9-Trías E, Quer M, León X. Amiloidosis laríngea. Tratamiento versus abstención. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1995;46:231-34.