

Plasmocitoma extramedular subglótico en paciente com mieloma múltiple

Subglottic extramedullary plasmacytoma in a patient with multiple myeloma

Eva M. Ruiz de Gauna Martín • M. Fernanda Pedrero Escala • Glendis A. Reyes de la Cruz • Isabel M. Fernández Agudelo

RESUMEN

El plasmocitoma extramedular es un tumor raro que representa el 5-10% de las neoplasias de células plasmáticas. La localización en cabeza y cuello es la más frecuente. La afectación laríngea es rara, con menos de 100 casos publicados.

Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de mieloma múltiple en remisión, que acude a urgencias por disnea y estridor progresivos, secundarios a un plasmocitoma cricoideo. Se incide en la dificultad de esta patología para obtener una muestra representativa para el diagnóstico histológico, lo que puede obligarnos a realizar biopsias abiertas.

Palabras clave: plasmocitoma extramedular, cartílago cricoides, mieloma múltiple.

ABSTRACT

Extramedullary plasmacytoma is a rare tumor, representing approximately 5-10% of all plasma cells neoplasm. The most common location is in head and neck, and the laryngeal involvement is rare with fewer than 100 cases reported.

We report the case of a 70 years old patient diagnosed with multiple myeloma in remission, who came to emergency department presenting with progressive dyspnea and stridor, secondary to a cricoid plasmacytoma.

One of the problems with cricoid plasmacytomas lies in the difficulty in obtaining a representative histological sample, which may require open biopsy.

Keywords: Extramedullary plasmacytoma, cricoid cartilage, multiple myeloma.

INTRODUCCIÓN

Las neoplasias de células plasmáticas comprenden el mieloma múltiple (forma más frecuente y de peor pronóstico) que causa lesiones difusas en la médula ósea; el plasmocitoma solitario que cursa como una proliferación localizada, especialmente en huesos largos, columna y pelvis y el plasmocitoma extramedular (PEM) que afecta a tejidos blandos. Algunos autores consideran que las tres formas corresponden a una misma enfermedad³. La progresión de plasmocitoma a mieloma ocurre en el 5-41%, según las series^{4,6,9}, esto es más frecuente que la conversión a una forma extramedular¹. Los PEM se localizan en áreas submucosas. El 80-90% de los casos afectan a cabeza y cuello (nasofaringe y senos paranasales^{1,3}) aunque representan solo el 1% de los tumores de esta localización. La afectación laríngea es excepcional, representando un 6-18%⁷, localizándose principalmente en la región supraglótica, concretamente en la epiglotis. Solo hay siete casos publicados con afectación del cartílago cricoides⁸.

El PEM cursa con síntomas inespecíficos. A nivel laríngeo, se presentan con disfonía (más frecuente), disfagia y disnea. El diagnóstico es histológico, pero no existen hallazgos patognomónicos para diferenciar un mieloma de un plasmocitoma. Al tratarse de lesiones submucosas, las muestras deben ser grandes y profundas para ser representativas¹. Por otro lado hay que realizar estudios inmunohistoquímicos que demuestren la producción monoclonal de inmunoglobulinas por las células neoplásicas y, descartar la presencia de una enfermedad diseminada (mieloma), porque conlleva un peor pronóstico y un tratamiento diferente^{3,4}.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 70 años que acude a Urgencias por cuadro de disfonía de tres meses de evolución, acompañada en los últimos días de disnea y estridor progresivos. Refiere antecedentes de mieloma múltiple tipo IgA en remisión completa desde hace 2 años, diagnosticado en 2006 y tratado con quimioterapia alternante tipo VBCMP-VBAD (vincristina ciclofosfamida carmustina melfalan prednisona - vincristina carmustina doxorubicina dexametasona) con respuesta adecuada.

Eva M. Ruiz de Gauna Martín

Servicio de ORL del Hospital Virgen de la salud, Complejo Hospitalario de Toledo

M. Fernanda Pedrero Escala

Servicio de ORL del Hospital Virgen de la salud, Complejo Hospitalario de Toledo

Glendis A. Reyes de la Cruz

Servicio de ORL del Hospital Virgen de la salud, Complejo Hospitalario de Toledo

Isabel M. Fernández Agudelo

Servicio de ORL del Hospital Virgen de la salud, Complejo Hospitalario de Toledo.

Correspondencia:

Isabel M. Fernández Agudelo.
Hospital Virgen de la salud, Avenida Barber #30
Toledo, 45004
España
isabelmariaf@hotmail.com

Al ingreso seguía terapia de mantenimiento con corticoides e Interferón.

Por fibroscopia se aprecia una masa a nivel subglótico que produce abombamiento y estenosis importante a ese nivel, con mucosa de aspecto normal. En una tomografía previa se aprecia una masa en cricoides homogénea, hipercaptante, con densidad de partes blandas, que estrecha la subglotis. Se realiza una traqueotomía de urgencia y biopsias mediante laringoscopia directa informadas como epitelio escamoso con acantosis, células inflamatorias y ausencia de malignidad. Posteriormente realizamos una PAAF guiada por tomografía con resultados similares. Ante la alta sospecha de PEM y la ausencia de un diagnóstico concluyente, se programa una cervicotomía exploradora donde se aprecia la afectación del cartílago

FIGURA 1

Imagen axial de lesión con afectación del cartílago cricoides

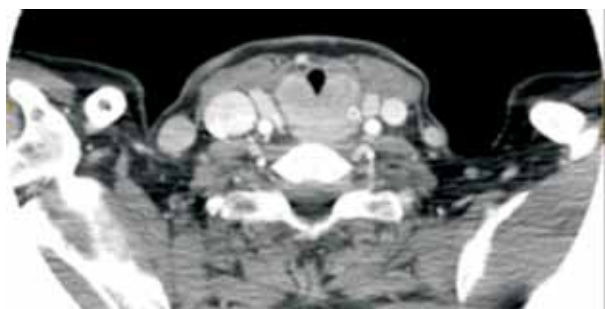


FIGURA 2

Imagen sagital con compromiso de vía aérea



cricoides con exteriorización de la lesión a través de la membrana cricotiroidea. Se toman biopsias profundas, siendo informadas como plasmocitoma de cricoides.

El servicio de Hematología completa el estudio y confirman progresión a mieloma. Se inicia tratamiento con radioterapia (50 Gy) sobre el plasmocitoma de cricoides. Actualmente el paciente está en control por hematología, asintomático con mejoría de la exploración

endoscópica y radiológica, pero aun es portador de traqueostomía.

DISCUSION

Los PEM laríngeos cursan con clínica inespecífica. La disfagia y la disnea son síntomas tardíos. El diagnóstico es histológico, pero aunque son lesiones accesibles mediante laringoscopia directa y PAAF, estos procedimientos con frecuencia no permiten obtener muestras representativas, ya que son tumores submucosos recubiertos por mucosa engrosada e inflamada. Esto nos obliga a biopsias profundas, de ahí la dificultad de diagnóstico.

La cervicotomía con biopsia abierta resulta un procedimiento adecuado, que debe plantearse ante la sospecha de PEM en esta localización⁸.

Se desconoce el mecanismo de desarrollo de un plasmocitoma a nivel cricoideo, algunos autores lo relacionan con una transformación metaplásica del cartílago^{5,8}, que no fue demostrada en nuestro caso. Además, el desarrollo de un PEM en pacientes con historia previa de mieloma es infrecuente. Los PEM son radiosensibles, alcanzando un control local en el 70-100% de casos con radioterapia. La respuesta es dosis dependiente, se recomiendan dosis de 45-50 Gy. No hay consenso sobre la radiación de cadenas ganglionares^{4,6,7}. La cirugía se reserva con fines diagnósticos, o para reseca pequeñas lesiones. Es importante descartar la existencia de enfermedad diseminada, porque conlleva un peor diagnóstico y la necesidad de asociar quimioterapia. Situación que ocurrió con nuestro paciente.

Referências bibliográficas:

- 1.Uppal H, P. Harrison: Extramedullary plasmacytoma of the larynx presenting with upper airway obstruction in a patient with a long-standing IgD myeloma. *J Laryngol Otol.* September 2001;115:745-746.
- 2.Hall FT, Perez-Ordoñez B, Irish I. Multiple myeloma with an extramedullary plasmacytoma involving the subglottis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;130:366-368.
- 3.Fernández-Pérez AJ, Sancho-Mestre M, Gras-Albert JR, Talavera-Sánchez J. Plasmocitoma solitario de cabeza y cuello. Presentación de tres casos y revisión de la literatura. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2001; 52: 715-720
- 4.BenAmmar C, Ghorbel I, Kochbati L, Gargouri W, et al. Plasmocytome solitaire extramédullaire de la tête et de cou: a propos de cinq cas. *Cancer/Radiothérapie* 2010;14:755-758
- 5.O'Neal ML, Entel RJ. Plasmacytoma of the cricoid cartilage with airway mass effect. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2002; 64 : 373-6
- 6.Dimopoulos MA. Solitary plasmacytoma of bone and extramedullary plasmacytoma. *Hematol Oncol Clin North Am.* 1999;13 (6):1249-1257
- 7.Rollins H, Levin M, Goldberg S, Mody K, et al. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;112:754-7
- 8.Shimada T, Matsui M, Ikebushi K, Nakano H, et al. Multiple myeloma involving the thyroid cartilage. *Auris Nasus larynx* 2007;34:277-279
- 9.Vanan I, Redner A, Atlas M, Marin L, et al. Solitary extramedullary plasmacytoma of the vocal cord in an adolescent. *J Clin Oncol.* 2009;27:244-7.