

# Plasmocitoma extramedular solitario como diagnóstico diferencial de masa orofaríngea

## Solitary extramedullary plasmocytoma as differential diagnosis of oropharyngeal mass

Hachi, W • Benito Navarro, JR • Santaella Guardiola, O

### RESUMEN

El plasmocitoma extramedular es una rara variante de linfoma de bajo grado. Se trata de una neoplasia localizada de tejidos blandos<sup>(1)</sup>. El 80% ocurre en cabeza y cuello, y representa menos del 1% de todas las neoplasias de esta zona<sup>(1,2)</sup>.

El objetivo de este trabajo es presentar un caso de plasmocitoma extramedular de amígdala palatina, y revisar los protocolos diagnósticos y terapéuticos de este tipo infrecuente de neoplasias que debe de tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de los tumores de amígdalas palatinas.

Palabras clave: Plasmocitoma edosxtramedular. Amígdala palatina. Linfoma. Diagnóstico diferencial.

### ABSTRACT

*Extramedullary plasmocytoma is a rare variant of low grade lymphoma. It is a localized neoplasm of soft tissue<sup>(1)</sup>. 80% of the cases occurs in the head and neck and represents less than 1% of all neoplasms in this area<sup>(1,2)</sup>.*

*The aim of this paper is to present a case of extramedullary plasmocytoma of palatine tonsil, and to review the diagnostic and therapeutic protocols of this rare type of neoplasm that should be considered in the differential diagnosis of tumors of the tonsils.*

*Keywords: Extramedullary plasmocytoma. Palatine Tonsil. Differential diagnosis. Lymphoma.*

### DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Varón de 74 años, ex-fumador de hace más de 40 años, que consulta por sensación de cuerpo extraño faríngeo, odinofagia y disfagia progresiva a sólidos, de un mes de evolución, sin compromiso respiratorio.

A la exploración se visualiza una tumoración dependiente de amígdala palatina derecha, pediculada, no ulcerada, cubierta de mucosa rojo-violácea, no dolorosa ni sangrante al roce, que abomba hacia vestíbulo laríngeo reduciendo el mismo, siendo el resto de exploración ORL anodina .

Se realiza biopsia de la lesión, con resultado anatomopatológico (AP) de "plasmocitoma". La TAC es informada como "tumoración orofaríngea de 37x21 mm, pediculada . No infiltración de tejidos ni espacios adyacentes. Adenopatías en cadena yugular derecha inferiores a 2cm". ( figura1).

Tras valorar las opciones terapéuticas en el comité oncológico de cabeza y cuello, se decide tratamiento quirúrgico.

Se procede a la exéresis quirúrgica de la lesión con amigdalectomía derecha . La histología confirma la "proliferación de células plasmáticas sugerentes de plasmocitoma de partes blandas. La inmunohistoquímica revela monoclonalidad de cadenas kappa" (figura 2).

El paciente es remitido al Servicio de Hematología para estudio de extensión, resultando negativo y descartando la existencia de mieloma múltiple y plasmocitoma a otros niveles, siendo el diagnóstico definitivo de "plasmocitoma extramedular solitario".

En el control postquirúrgico, dos años después, se

#### Hachi, W

Unidad de Gestión Clínica de Otorrinolaringología y Cirugía Cérvico-Facial.  
Hospital Universitario Puerto Real. Cádiz. España.

#### Benito Navarro, JR

Unidad de Gestión Clínica de Otorrinolaringología y Cirugía Cérvico-Facial.  
Hospital Universitario Puerto Real. Cádiz. España.

#### Santaella Guardiola, O

Unidad de Gestión Clínica de Otorrinolaringología y Cirugía Cérvico-Facial.  
Hospital Universitario Puerto Real. Cádiz. España.

#### Correspondencia:

Hachi, W.

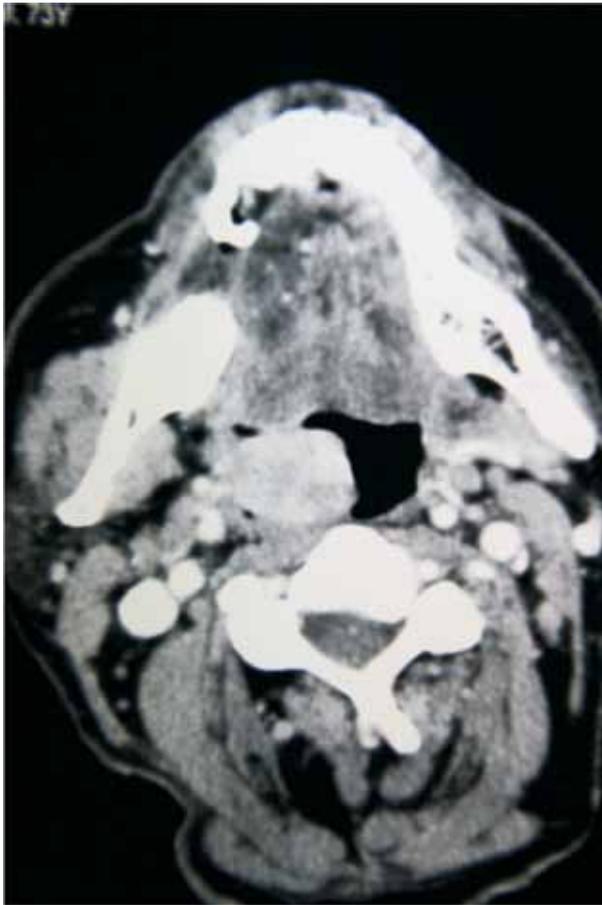
Morada: Av José leon carranza, 4, 7ºL. CP: 11011. Cádiz. España

TLFN: 00-34-661086864.

E-mail: whachi@hotmail.com

### FIGURA 1

TC maxilofacial de corte axial: masa a nivel de orofaringe derecha, pediculada, sin signos de infiltración hacia base de cráneo ni paredes faríngeas.



aprecia buena cicatrización de la fosa tonsilar derecha, sin visualizar signos de recidiva, y con mejoría clínica.

### DISCUSIÓN

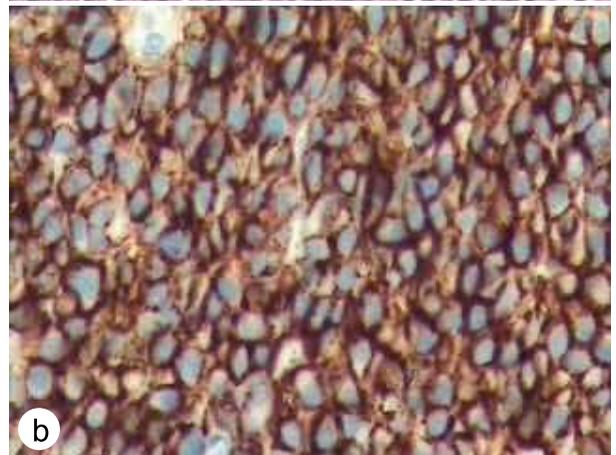
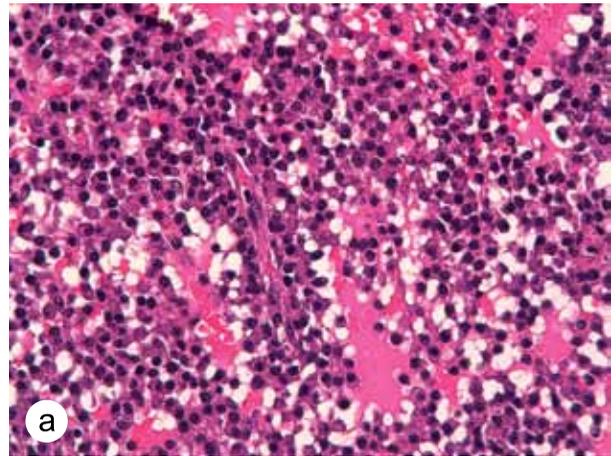
Las neoplasias de células plasmáticas incluyen tres entidades diferentes: el mieloma múltiple o enfermedad diseminada, y dos localizadas: el plasmocitoma óseo solitario y el plasmocitoma solitario de partes blandas (PSE)<sup>(3)</sup>. Se trata de tumores infrecuentes, representando menos del 1% de las neoplasias de cabeza y cuello, y menos del 0,4% de las neoplasias del tracto respiratorio superior<sup>(1,3)</sup>. El PSE puede aparecer en cualquier estructura del organismo con tejido linfóide, pero el 80% de ellos se manifiesta en las vías aerodigestivas superiores<sup>(3,4)</sup>. El 50% se localiza en las fosas nasales y senos paranasales, el 25% en la orofaringe, el 21% en la rinofaringe, y finalmente, el 4% se sitúa a nivel laríngeo<sup>(5)</sup>. Afecta al sexo masculino 3-4 veces más que al femenino, registrándose un pico de edad entre la sexta y séptima década de vida<sup>(6)</sup>.

La sintomatología es ocasionada por el crecimiento local<sup>(7)</sup>, siendo sus principales manifestaciones en la localización orofaríngea: odinofagia, disfagia, sangrado y disnea.

### FIGURA 2

(a) Hematoxilina- Eosina: lesión tumoral constituida por células plasmáticas bien diferenciadas, con núcleos excéntricos dispuestos en rueda de carreta, citoplasma amplio, basófilo.

(b) Positividad con anticuerpo anti- CD138 en membrana, marcador característico de células plasmáticas en plasmocitoma



Macroscópicamente suele presentarse como una masa de superficie lisa, de color rojo oscuro/violáceo, generalmente friable, sin lesiones de necrosis ni ulceraciones (figura 3). El compromiso linfático se puede observar en el 12-26% de los casos en la presentación inicial<sup>(1)</sup>.

La biopsia de la lesión es el primer paso para el diagnóstico<sup>(1)</sup>. Histológicamente, muestra presencia de células plasmáticas de ubicación extramedular (no ósea) que muestran birrefringencia de verde manzana con tinción rojo congo presentando rasgos citológicamente benignos, aunque el estudio inmunohistoquímico muestra monoclonalidad, apuntando a su naturaleza neoplásica. En nuestro caso, la inmunohistoquímica expresa monoclonalidad kappa<sup>(6)</sup>.

El diagnóstico de PSE sólo puede realizarse después de un estudio de extensión sistémica negativo<sup>(8,9)</sup> descartándose mieloma múltiple y plasmocitoma óseo solitario (principales diagnósticos diferenciales),

**FIGURA 3**

Pieza quirúrgica: masa bilobulada que incluye amígdala palatina, de superficie lisa, rojo violácea, friable



considerando que el PSE es una entidad generalmente localizada y asociada a una larga evolución. El estudio de extensión debe incluir: estudio de sangre periférica, proteinograma, proteinuria, inmunolectroforesis sérica y urinaria, radiología de todo el esqueleto, gammagrafía ósea y punción de médula ósea.

Las técnicas de diagnóstico por imagen (TAC y RMN) sólo son útiles para establecer la extensión de la enfermedad, careciendo de signos propios para el diagnóstico.

La evolución del PSE es muy variable, el 30% puede manifestar a lo largo de la vida algún grado de diseminación linfática u ósea. Por tanto, aún no está claro si se trata de una misma enfermedad o si tiene individualidad propia.

Pueden darse las siguientes posibilidades evolutivas: enfermedad solitaria (40%), diseminación linfática (10-21%), segunda localización (ósea en el 38%, tejidos blandos en el 20%, y ambas en el 42%) y transformación en mieloma múltiple (5-32%), incluso varios años después del primer diagnóstico<sup>(9)</sup>.

El tratamiento aún es controvertido, algunos autores recomiendan la radioterapia sólo, otros la cirugía sólo y algunos la combinación de ambas<sup>(1)</sup>. El plasmocitoma extramedular presenta una elevada radiosensibilidad, consiguiendo un control local en el 95% de los casos con dosis totales de 40-60 Gy<sup>(5)</sup>. La recurrencia local es de 21% con radioterapia sola, de 20% con cirugía sola y de 46% con terapia combinada, lo cual probablemente refleja el hecho de que los pacientes tratados con terapia combinada tenían enfermedad más extensa<sup>(1)</sup>. En el caso de nuestro paciente no se ha realizado radioterapia complementaria, actualmente, después de dos años, permanece libre de enfermedad, y sigue revisiones periódicas por nuestro Servicio y el de Hematología.

Los factores asociados a peor pronóstico son la presencia de destrucción ósea, tumor primario grande, recurrencia y tumores localizados en el esfenoides, seno maxilar, órbita y laringe<sup>(1)</sup>. No se ha demostrado que

tengan valor pronóstico la edad, el sexo, la apariencia histológica o la afección de nódulos linfáticos<sup>(1)</sup>.

**CONCLUSIONES**

-El plasmocitoma es una entidad infrecuente en el área otorrinolaringológica.

- El diagnóstico, tratamiento, y seguimiento debe ser multidisciplinario, pensando siempre en la posibilidad de diseminación.

- Es muy importante el seguimiento a largo plazo de estos pacientes, ya que se han reportado casos de recurrencia 28 a 36 años después del tratamiento inicial y también casos en que después de muchos años de estar asintomáticos presentan mieloma múltiple<sup>(2)</sup>.

**Referências bibliográficas:**

1. Koppersmith, RB. Extramedullary plasmocytoma of the head & neck. Rounds Archive al Baylor. March 28,1996
2. Miller FR, Lavertu P, Wanamaker JR, Bonafede J, et al. Plasmocytomas of the head & neck. Otolaryngol. Head & Neck Surg 1998; 119(6): 614-8.
3. Gonzalez JB, Gonzalez FB, Muñoz Herrera A, Nieto García A, et al. Extramedullary plasmocytoma of the head and neck. Report of 3 clinical cases. An Otorrinolaringol Ibero Am 2003; 30:501-11.
4. CourtmansI, PigeoletY, Hedayat AH, Vilain J. Upper airways locations of plasmocytoma. Acta Otorhinolaryngol Belg 2000; 54:487-90. 2
5. García Navalon C; Armengot Carceller, M; Sabater Marco, V; Reboll Ferrer, RM; et al: Plasmocitoma solitario extramedular de amígdala tubárica. Acta Otorrinolaringol Esp 2009; 60 (4), 301-303.
6. González Guijarro, I; Díez González, L; Rodríguez Acevedo, N; Pallas Pallas, E: Plasmocitoma extramedular de laringe. A propósito de un caso. Acta Otorrinolaringol Esp.2010.
7. Marozny W, Stankiewicz C, Mikaszewski B, Kowalska B. Extramedullary plasmocytomas of the larynx. Otolaryngol Pol 1995; 49:2665-298.
8. González Aguilar O, Dragosky M, Pardo H A, Alcaraz S, et al. Single extramedullary plasmocytoma of the nose. Acta Otorrinolaringol Esp 2000;51:348-52.
9. Merrot M, Fayoux P, Maetz B, Darras J, et al. Endonasal plasmocytoma: Diagnosis and management. Ann Otolaryngol Chir.Cervicofac 2002;119:296-300.