



Revista Chilena de Neuropsiquiatría

ISSN: 0034-7388

directorio@sonepsyn.cl

Sociedad de Neurología, Psiquiatría y
Neurocirugía de Chile

Chile

López A., Omar; Ortiz M., Marlon; Caballero García, Joel; Cruz P., Peggys Oleydis;
Camejo G., Yunet

Plasmocitoma solitario de la base craneal. Reporte de tres pacientes

Revista Chilena de Neuropsiquiatría, vol. 54, núm. 1, marzo, 2016, pp. 34-40

Sociedad de Neurología, Psiquiatría y Neurocirugía de Chile
Santiago, Chile

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=331545602005>

- ▶ Cómo citar el artículo
- ▶ Número completo
- ▶ Más información del artículo
- ▶ Página de la revista en redalyc.org

Plasmocitoma solitario de la base craneal. Reporte de tres pacientes

Solitary cranial base plasmocytoma. Three cases report

Omar López A.¹, Marlon Ortiz M.², Joel Caballero G.³,
Peggys Oleydis Cruz P.⁴ y Yunet Camejo G.⁵

Plasmocytomas constitute a group of malignant neoplasm arise from clonal plasmatic cells being solitary extramedullar form infrequent. Here we report three patients with solitary anterior and middle cranial base plasmocytoma. The importance of these tumors in differential diagnoses of cranial base lesions and the role of endoscopic endonasal biopsy before deciding definitive clinical approach was emphasized.

Key words: Multiple myeloma, extramedular plasmocytoma, cranial base.
Rev Chil Neuro-Psiquiat 2016; 54 (1): 34-40

Introducción

Los plasmocitomas constituyen neoplasias malignas de las células plasmáticas clonales. Pueden clasificarse en 3 diferentes subgrupos: mieloma múltiple (forma diseminada que interesa a la médula ósea) y 2 formas localizadas (plasmocitoma solitario intra y extramedular). La variante extramedular constituye la más infrecuente¹.

Se presentan tres pacientes con plasmocitoma solitario nasosinusal con invasión extensa a la base craneal anterior y media.

Paciente 1

Paciente femenina, blanca, de 57 años, con antecedentes de diabetes mellitus tipo II tratada con glibenclamida, con diplopia horizontal de 4 meses de evolución que posteriormente se tornó vertical. Al examen físico se constató una parálisis del VI nervio craneal derecho y una paresia de los nervios craneales III, IV y VI izquierdos. Se realizó una Tomografía Computarizada (TC) de cráneo simple y con administración de contraste en la cual se observó una lesión hiperdensa en la región silar que no se modificó durante la administración de

Recibido: 09/12/2015

Aceptado: 28/12/2015

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

No hubo financiamiento o participación de ninguna institución en la elaboración o diseño del estudio.

¹ Especialista de Segundo Grado en Neurocirugía. Profesor e Investigador Titular. Doctor en Ciencias Médicas. Doctor en Ciencias. Hospital Hermanos Ameijeiras.

² Especialista de Primer Grado en Neurocirugía. Hospital Hermanos Ameijeiras.

³ Especialista de Primer Grado en Neurocirugía. Profesor Instructor. Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología.

⁴ Especialista de Primer Grado en Neurocirugía. Profesor Asistente. Máster en Urgencias Médicas. Hospital Ernesto Guevara de la Serna.

⁵ Residente de Segundo Año de Anatomía Patológica. Hospital Hermanos Ameijeiras.

contraste, con destrucción de la silla turca y erosión del clivus adyacente, de límites bien definidos pero irregulares y extensión a ambos senos cavernosos. La RMI con Gd permitió observar una lesión heterogénea predominantemente hiperintensa en T2 e isointensa en T1 que no captó contraste. No presentó anemia, trastornos del calcio, fallo renal ni otras lesiones óseas o en partes blandas. Con la sospecha diagnóstica inicial de un macroadenoma hipofisario invasivo se realizó un abordaje endonasal endoscópico extendido a ambos senos cavernosos (transesfenoidal medial) y una exérésis subtotal de un tumor moderadamente vascularizado, rojo-grisáceo y friable. El informe anatomopatológico mostró un plasmocitoma lo cual se confirmó con estudios de inmunohistoquímica (CD-38, CD-128, cromogranina, GH, TSH y Cam 5,2). La paciente fue trasladada al Servicio de Hematología para tratamiento oncoespecífico con ciclofosfamida, dexametazona y Radioterapia Conformada a la base craneal.

Paciente 2

Paciente masculino de 42 años de edad con antecedentes de salud aparente e historia de obstrucción nasal de 6 meses de evolución asociada a parestesias faciales sin distribución metamérica bien precisada y diplopia horizontal. El examen neurológico mostró paresia del nervio abductor izquierdo. La TC de cráneo simple y con administración de contraste evidenció una lesión hiperdensa en los 2 tercios superiores del clivus que no se modificó durante la administración de contraste, con destrucción de la silla turca y erosión del clivus, de

límites bien definidos pero irregulares, y extensión a ambos senos cavernosos mediales a la carótida interna. En la RMI con Gd se apreció una lesión heterogénea predominantemente hiperintensa en T2 e isointensa en T1 que no captó contraste. Tampoco presentó anemia, trastornos del calcio, fallo renal ni otras lesiones óseas o en partes blandas. Con la sospecha diagnóstica inicial de un cordoma del clivus se realizó un abordaje endonasal endoscópico extendido al clivus y a ambos senos cavernosos (transesfenoidal medial) y una exérésis total de un tumor moderadamente vascularizado y friable. El informe anatomicopatológico mostró un plasmocitoma lo cual se confirmó con estudios de inmunohistoquímica (CD-38, CD-128, cromogranina y Cam 5,2). El paciente recibió tratamiento adyuvante con radioquimioterapia (ciclofosfamida, dexametazona y Radioterapia Conformada a la base craneal) y en estos momentos se encuentra asintomático con una supervivencia de 5 años.

Paciente 3

Paciente femenina de 23 años de edad con antecedentes de salud aparente e historia de obstrucción nasal de 3 meses de evolución seguida de diplopia horizontal, disminución bilateral de la agudeza visual y algia facial izquierda en territorio de distribución de la segunda rama del trigémino. La rinoscopia evidenció una masa tumoral revestida de mucosa en la cavidad nasal izquierda, que ocupaba el espacio entre el cornete medio y el *septum* nasal. Se realizó una TC simple y contrastada de cráneo (Figura 1, A y B) que mostró una gran

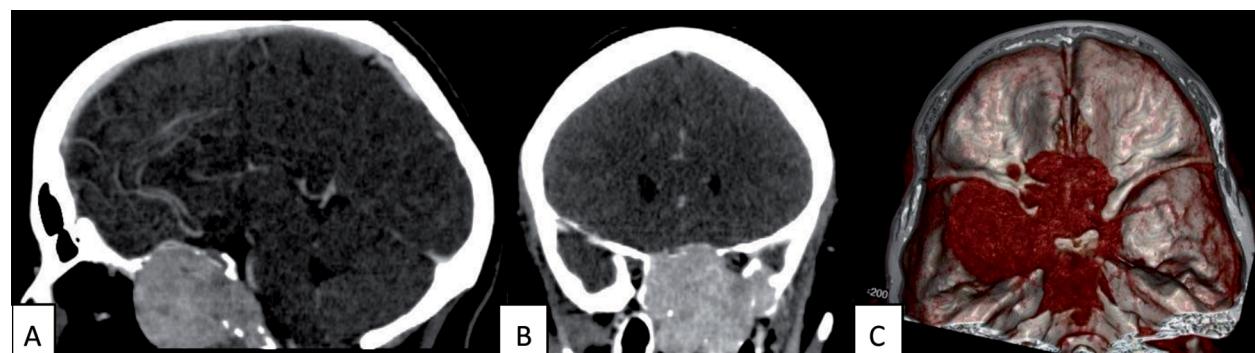


Figura 1. Se observa la lesión de la paciente 3 en reconstrucciones sagital (A), coronal (B) y axial (C). En la reconstrucción vascular axial (C) se aprecia la gran vascularización de la lesión.

lesión hiperdensa, de límites bien definidos en región selar con erosión de la silla, del clivus, de la fosa craneal media y extensión a la cavidad nasal, fosas temporal, pterigomaxilar e infratemporal izquierdas y órbita, con moderada captación de contraste. En la RMI se observó isointensa en T1 y heterogénea en T2 con zonas de hiperintensidad. No presentó anemia, trastornos del calcio, falla renal, alteraciones en la dosificación de inmunoglo-

bulinas ni otras lesiones óseas o en partes blandas. Se decidió realizar biopsia endoscópica del componente nasal y durante la misma se obtuvo muestra de una lesión grisácea, friable y bien vascularizada (Figura 1, C). El estudio histopatológico (Figura 2) evidenció un plasmocitoma, lo cual fue confirmado mediante inmunohistoquímica (E-CD138/F-CD38, G-cadena ligera Kappa/H-cadena ligera lambda). La paciente fue trasladada al Servicio de

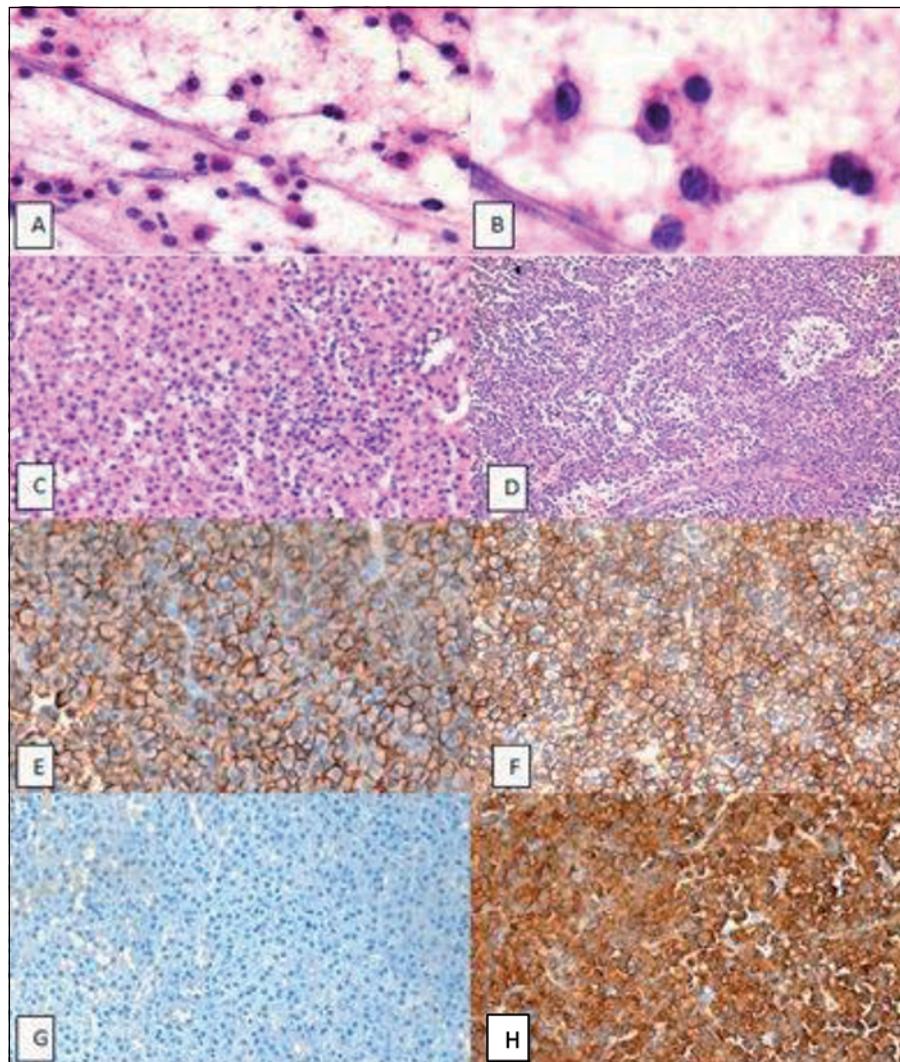


Figura 2. Estudio anatomopatológico de la paciente 3: **A-B:** Extendido citológico que muestra células con abundante citoplasma y núcleo redondeado y algo excéntrico. **C-D:** Sábana monótona de células tumorales con tinción de hematoxilina-eosina. **E-F:** Anticuerpos monoclonales con tinción de membrana y citoplasmático útiles para el marcado de células plasmáticas (E-CD138/F-CD38). **G-H:** Tipaje de las cadenas ligeras libres o unidas a moléculas de anticuerpos mediante técnicas de inmunohistoquímica de utilidad para la detección de monoclonalidad en trastornos linfoproliferativos de células B así como en mielomas o plasmocitomas (G-cadena ligera Kappa/H-cadena ligera lambda).

Hematología para tratamiento oncoespecífico con quimioradioterapia (ciclofosfamida, dexametazona y Radioterapia Conformada a la base craneal).

Discusión

El plasmocitoma solitario y el mieloma múltiple constituyen el espectro de una misma enfermedad en la cual el mieloma múltiple es la más frecuente e implica una diseminación sistémica, mientras que el plasmocitoma solitario se refiere a la forma localizada, que puede ser a su vez extramedular o solitario de hueso^{2,3}. El compromiso del SNC por lesiones craneales o intracraneales en pacientes con esta afección se observa en 2 contextos diferentes: en pacientes con diseminación de un mieloma múltiple lo cual se observa sólo en el 1% de los casos y en pacientes con plasmocitoma solitario extramedular lo cual es extremadamente infrecuente, existiendo escasos reportes¹⁻³. La etiología de estas lesiones permanece desconocida hasta hoy. Se han planteado las infecciones virales y los agentes crónicos inhalados dentro de las posibles causas^{4,5}.

El plasmocitoma solitario extramedular constituye una forma inusual derivada de células plasmáticas extramedulares y comprende menos del 5% de los casos. Se caracteriza por ser una masa de tejido blando, vascularizado, de origen submucoso que no invade la médula ósea. El 80% de estos se forman en el tejido submucoso de las vías aéreas superiores con predilección por las cavidades nasales (40%), nasofaringe (20%) y senos perinasales/orofaringe (18%)⁶. Estas representan el 4% de las neoplasias no epiteliales del tracto respiratorio superior y el 0,4% de las neoplasias malignas de cabeza y cuello⁷. El plasmocitoma extramedular de cabeza y cuello se presenta generalmente como una masa tumoral única y en menos del 10% de los casos múltiple^{1,3}. Estas características se pudieron apreciar durante la biopsia endoscópica de la paciente 3.

El pico de incidencia de esta afección ocurre durante la 5^a y 7^a décadas¹ (como se observó en los pacientes 1 y 2) aunque se han reportado casos aislados en pacientes jóvenes, incluso pediátricos⁸ (como se observó en la paciente 3, con sólo

23 años). Llama la atención que aunque se ha reportado un predominio del sexo masculino, 2 de los 3 pacientes que se presentan corresponden al sexo femenino. Los síntomas clínicos más frecuentes son: la epistaxis, la hemoptisis, rinorrea y disfonía⁹. Llama la atención que estos síntomas no constituyeron la presentación de los pacientes que se reportan lo cual probablemente se encuentre en relación con la localización inicial del plasmocitoma en el clivus (plasmocitoma solitario de hueso), más que en la cavidad nasal (origen submucoso), con extensión secundaria ulterior a la cavidad nasal. La neuropatía craneal única es más frecuente en plasmocitomas solitarios² mientras que la múltiple en estadios avanzados del mieloma múltiple formando parte de síndromes como el de Foster Kenedy, de Gradenigo, del seno cavernoso y del agujero yugular. Existen escasos reportes de presentación con toma de múltiples nervios craneales en un plasmocitoma solitario¹⁰⁻¹². De forma similar, los 3 pacientes se presentaron con toma de múltiples nervios craneales en relación con la invasión del seno cavernoso, el cavum de Meckel y el canal óptico.

El diagnóstico se basa en los siguientes criterios^{13,14}: 1) evidencia de tejido patológico con células plasmáticas monoclonales en un único sitio extramedular óseo; 2) no compromiso de la médula ósea o infiltración que no excede el 5% de las células nucleadas; 3) criterio no positivo de CRAB (C: calcio elevado; R: fallo renal atribuible a mieloma; A: anemia; B: lesiones óseas o en partes blandas); 4) niveles séricos o urinarios ausentes o bajos de inmunoglobulina monoclonal; 5) niveles preservados de inmunoglobulinas no comprometidas. Estos criterios diagnósticos fueron aplicados a los 3 pacientes para plantear un plasmocitoma solitario.

La recurrencia o progresión a un mieloma múltiple ocurre del 10% al 30% de los casos por lo que son importantes el seguimiento imagenológico y la electroforesis¹. La probabilidad de progresión a mieloma múltiple es distinta entre el plasmocitoma solitario extramedular y el medular, siendo tres veces más común en este último³. Otros autores manifiestan que el riesgo de progresar a un mielo-

ma múltiple en plasmocitomas de la base craneal es elevado¹⁵. No está claro si el plasmocitoma constituye la manifestación inicial de un mieloma múltiple o si progresó a éste. Lo cierto es que ambas circunstancias presentan un mal pronóstico y deben tratarse agresivamente¹⁶. Hasta el momento actual ninguno de los tres pacientes ha mostrado signos de progresión a mieloma múltiple.

La tasa de supervivencia global a los 10 años es del 70%¹, a no ser que exista transformación a mieloma múltiple, con un promedio de expectativa de vida de 3 años. Hasta el momento la paciente 1 presenta una supervivencia de 3 años, el paciente 2 de 5 años y el paciente 3, de 6 meses.

Existen escasos reportes de plasmocitoma solitario de base craneal, especialmente clival^{3,17}, los cuales se presentan con compromiso de nervios craneales (como se mencionó anteriormente). Se ha descrito que la afección de múltiples nervios craneales secundaria a un plasmocitoma sugiere mieloma múltiple. Sin embargo, también puede sugerir un plasmocitoma solitario gigante con extensión importante a la base craneal como en los pacientes que se presentan. Es importante en este contexto que exista una agrupación sindrómica topográfica que agrupe la toma de nervios craneales pues si las manifestaciones no son explicadas por una única localización entonces sí orientaría a un mieloma múltiple.

El plasmocitoma constituye un tumor radio y quimiosensible e incluso potencialmente curable¹⁸. El tratamiento de primera línea del plasmocitoma solitario de base craneal es la radioterapia y se reserva la cirugía como tratamiento de rescate en caso de lesión residual¹⁵. En los pacientes 1 y 2 se realizó cirugía al no sospecharse esta entidad, mientras que en la paciente 3 la extensión nasosinusal fue sospechosa y motivó la realización de una biopsia endoscópica, recibiendo tratamiento con quimioterapia y radioterapia conformada.

En el tratamiento radiante del plasmocitoma solitario las dosis más elevadas son más efectivas. Las dosis totales de 45 Gy en fraccionamientos de 2 a 2,5 Gy parecen erradicar la mayoría de los tumores¹⁹. Los 3 pacientes fueron tratados con el esquema de 45 Gy.

Guinto-Balanzar y cols³ reportaron 2 pacientes con lesiones en el clivus que sin realizarles biopsia (por una baja sospecha de plasmocitoma) fueron resecadas por vía endonasal endoscópica. Un paciente presentó plasmocitoma solitario y la exéresis fue total pero negó tratamiento adyuvante con radio y quimioterapia. El otro presentó además una lesión en bóveda y un mieloma múltiple, a pesar de que la exéresis fue parcial de la lesión en clivus sí recibió tratamiento con radio y quimioterapia, y pese a tratarse de un mieloma múltiple la supervivencia fue de más de 3 años mientras que el primer caso falleció a los 2 meses. Este estudio es muy importante al tratarse de 2 casos representativos. Atendiendo a estos resultados se puede inferir que la radioterapia y la quimioterapia poseen un papel rector en el tratamiento sobre la cirugía. En este reporte, los pacientes 1 y 2 también fueron sometidos a cirugía por baja sospecha del diagnóstico de plasmocitoma, al ser una lesión clival, sin embargo, la paciente 3 fue sometida a una biopsia ante una lesión con componente nasosinusal. Este hecho reafirma la importancia de la biopsia de cualquier lesión de base craneal sospechosa, con componente nasal (Figura 3). En el paciente 2 la combinación de cirugía y radioquimioterapia ofreció un excelente control local y elevada supervivencia por lo que la cirugía (siempre apoyada con radioquimioterapia) podría ser beneficiosa en un determinado número de pacientes. Para determinar el beneficio de la cirugía inicial combinada con radioterapia *versus* la radioterapia inicial y la cirugía de rescate deberían realizarse estudios comparativos, algo bien difícil por el escaso número de pacientes por lo que se imponen los estudios multicéntricos y multinacionales.

El pronóstico para las formas aisladas es más benigno que el de un mieloma múltiple (3 años de expectativa): la probabilidad de que un plasmocitoma extramedular progrese a un mieloma múltiple es menor a 30% con un período libre de enfermedad a los 10 años de 70%. En contraste, en el plasmocitoma solitario de hueso la probabilidad de progresión a un mieloma múltiple es superior a 50%, con un período libre de enfermedad, a los 10 años, de sólo el 16%³. Es por ello que se requiere

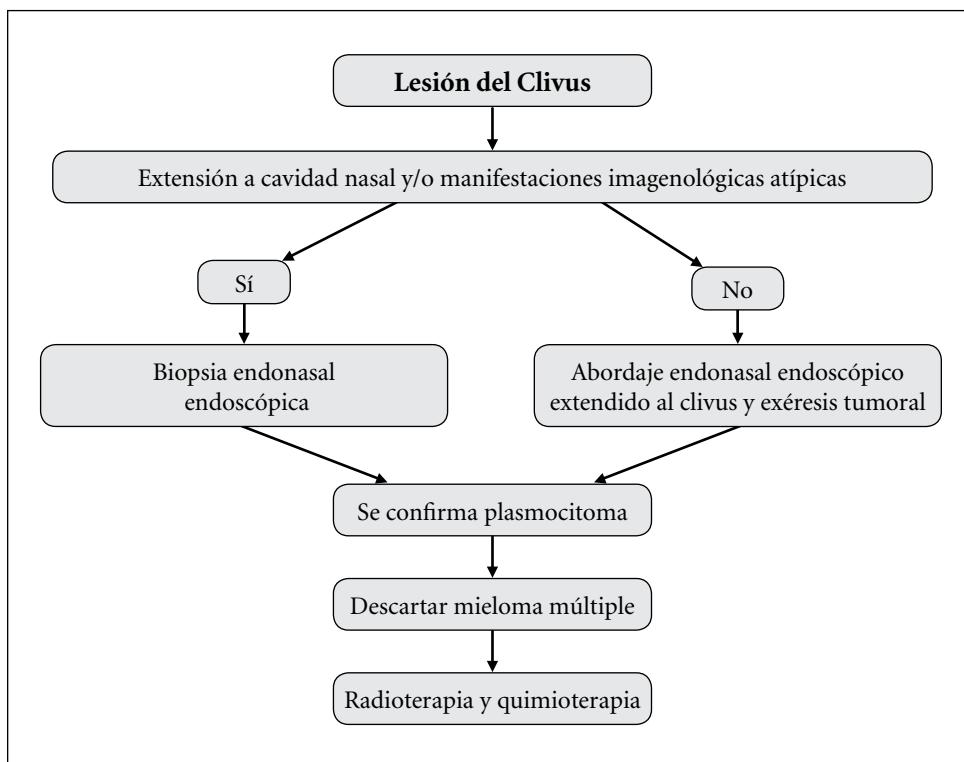


Figura 3. Diagrama de flujo propuesto para el manejo del plasmocitoma de base craneal.

un seguimiento estrecho en los pacientes que se presentan.

Conclusión

El plasmocitoma solitario de la base craneal constituye una afección infrecuente pero debe

considerarse en el diagnóstico diferencial de las lesiones de la base craneal. En este contexto debe descartarse un mieloma múltiple. Aunque el tratamiento de primera línea incluye la radioquimioterapia, la cirugía mediante el abordaje endonasal endoscópico podría jugar un papel positivo en cierto número de pacientes.

Resumen

Los plasmocitomas constituyen neoplasias malignas de las células plasmáticas clonales. La forma extramedular solitaria en la base craneal es infrecuente. Se reportan tres pacientes con plasmocitoma solitario de la base craneal anterior y media. Se enfatiza en la importancia de esta afección en el diagnóstico diferencial de las lesiones de base de cráneo así como la biopsia endonasal endoscópica antes de decidir el tratamiento definitivo.

Palabras clave: Mieloma múltiple, plasmocitoma extramedular, base craneal.

Referencias bibliográficas

1. Taschner CA, Frey VA, Offergeld C, Urbach H, Maurer CJ, Kayser G. Freiburg neuropathology case conference: a patient with chronic nasal obstruction. Clin Neuroradiol 2015; 25: 99-103.
2. Lohit Kumar K, Chayanika K, Pabitra Kumar G, Umesh ChS. Multiple myeloma presenting as third cranial nerve palsy: a rare case report. Journ Evid Med and Healthcare 2015; 15: 2202-4.
3. Quinto-Balanzar G, Abdo-Toro M, Aréchiga-Ramos N, Leal-Ortega R, Zepeda-Fernández E, Nambo-Lucio MJ, *et al.* Tumor de células plasmáticas del clivus: reporte de dos casos. Cir Cir 2012; 80: 171-76.
4. Sasaki R, Yasuda K, Abe E, Uchida N, Kawashima M, Uno T, *et al.* Multi-institutional analysis of solitary extramedullary plasmacytoma of the head and neck treated with curative radiotherapy. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2012; 82: 626-34.
5. Sasaki S, Hashimoto K, Nakatsuka S, Hasegawa M, Nakano T, Nagata S, *et al.* Plasmablastic extramedullary plasmacytoma associated with Epstein-Barr virus arising in an immunocompetent patient with multiple myeloma. Intern Med 2011; 50: 2615-20.
6. Korolkowa O, Osuch-Wójcikiewicz E, Deptała A, Suleiman W. Extramedullary plasmacytoma of the head and neck. Otolaryngol Pol 2004; 58: 1009-12.
7. Straetmans J, Stokroos R. Extramedullary plasmacytomas in the head and neck region. Eur Arch Otorhinolaryngol 2008; 265: 1417-23.
8. Miranda AD, Rivero-Garvía M, Mayorga-Buiza MJ, Pancucci G, Valencia-Anguita J, Márquez-Rivas J. Plasmocytoma of C1 in a child. Case report. Childs Nerv Syst 2015; 31: 325-28.
9. Matuschek C, Ochtrop TA, Bölk E, Ganswindt U, Fenk R, Gripp A, *et al.* Effects of Radiotherapy in the treatment of multiple myeloma: a retrospective analysis of a Single Institution. Rad Oncol 2015; 10: 29.
10. Ko S, Huang SY, Liu CY. Extramedullary plasma-
cytoma masquerading as Tolosa-Hunt syndrome:
A case report. BMJ Case Rep 2009; 2009: 1-3.
11. Montalbán C, Martín-Aresti J, Patier JL, Millán JM, Cosio MG. Unusual cases in multiple mye-
loma and a dramatic response in metastatic lung cancer: Case 3. Intracranial plasmacytoma with cranial nerve neuropathy in multiple myeloma. J Clin Oncol 2005; 23: 233-5.
12. Tappin JA, Satchi G, Corless JA, Ashworth F. Multiple myeloma presenting as the Collet-Sicard syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1996; 60: 1-5.
13. Kyle RA, Rajkumar SV. Criteria for diagnosis, staging, risk stratification and response assessment of multiple myeloma. Leukemia 2009; 23: 3-9.
14. D'Anastasi M, Grandl S, Reiser MF, Baur-Melnyk A. Radiologische Diagnostik des multiplen Myeloms. Radiologie 2014; 54: 556-63.
15. Ustuner Z, Basaran M, Kiris T, Bilgic B, Sencer S, Sakar B, *et al.* Skull Base Plasmacytoma in a Patient with Light Chain Myeloma. Skull Base 2003; 13: 167-71.
16. International Myeloma Working Group. Criteria for the classification of monoclonal gammopathies, multiple myeloma and related disorders: A report of the International Myeloma Working Group. Br J Haematol 2003; 121: 749-57.
17. Clarke E. Cranial and intracranial myelomas. Brain 1954; 77: 61-81.
18. Rajkumar SV, Dispenzieri A, Kyle RA. Monoclonal gammopathy of undetermined significance, Waldenstrom macroglobulinemia, AL amyloidosis, and related plasma cell disorders: diagnosis and treatment. Mayo Clin Proc 2006; 81: 693-703.
19. Hu K, Yahalom J. Radiotherapy in the management of plasma cell tumors. Oncology (Williston Park) 2000; 14: 101-8.

Correspondencia:

Joel Caballero García

Calle 23 esquina L edificio 301 apartamento C-12.
Vedado. La Habana, Cuba. Código postal 10 400.

Teléfono: 53226881

E-mail: joelcg@infomed.sld.cu