



<https://doi.org/10.24245/aorl.v67i4.8266>

Plasmocitoma extramedular con localización nasosinusal

Extramedullary plasmocytoma with nasosinusal location.

Alejandra Elizabeth Hernández-Durán,¹ Elizabeth Cacho-Baeza,² Paulina Venegas-Loya³

Resumen

ANTECEDENTES: El plasmocitoma extramedular es una neoplasia maligna compuesta por células plasmáticas derivadas de linfocitos B, que prolifera fuera de la médula ósea, pudiendo ocurrir como parte de un mieloma múltiple o como una neoplasia solitaria. Es raro encontrar un plasmocitoma extramedular como tumor primario de la cavidad nasal y senos paranasales, representando el 1% de los tumores de cabeza y cuello; el 80% afecta las vías respiratorias superiores y de este porcentaje el 60% afecta la nariz y los senos paranasales.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 70 años que fue admitida al hospital con rinorrea mucopurulenta, hiposmia, obstrucción nasal, cefalea frontotemporal, epífora y visión borrosa. En los estudios de imagen se observó ocupación de la fosa nasal y los senos paranasales derechos, así como remodelación y lisis ósea. Se realizó resección endoscópica y cirugía funcional de la nariz y los senos paranasales. Con el resultado de histopatología se confirmó el diagnóstico y se envió a continuar manejo con radioterapia.

CONCLUSIONES: La incidencia del plasmocitoma extramedular con localización nasosinusal es muy rara, por lo que es importante tomar en cuenta otros diagnósticos, ya que las manifestaciones clínicas y de imagen pueden llegar a ser inespecíficas.

PALABRAS CLAVE: Plasmocitoma; cavidad nasal; neoplasia nasal.

Abstract

BACKGROUND: Extramedullary plasmocytoma is a malignant neoplasm of plasmatic cells derived from B lymphocytes, it proliferates outside the bone marrow and might be part of multiple myeloma or it can grow as a solitary neoplasm. It is exceptional to find an extramedullary plasmocytoma as a primary tumor of the nasal cavity and paranasal sinuses, representing only 1% of the head and neck tumors; 80% are located at the upper respiratory tract, of which 60% compromises the nose and paranasal sinuses.

CLINICAL CASE: A 70-year-old female patient, who was admitted with mucopurulent rhinorrhea, hyposmia, nasal obstruction, headache, epiphora and blurred vision. The imaging studies showed occupation of the right nasal cavity and paranasal sinuses, as well as bone lysis and remodeling. A resection and functional endoscopic sinus surgery were performed. The diagnosis was confirmed with histopathology and the patient continued management with radiotherapy.

CONCLUSIONS: The incidence of sinonasal extramedullary plasmacytoma is very rare, so it is important to consider other diagnoses, since the clinical and imaging manifestations can be non-specific.

KEYWORDS: Plasmocytoma; Nasal cavity; Nasal neoplasm.

¹ Residente de cuarto año de Otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello.

² Residente de segundo año de Otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello.

³ Médico adscrito al Servicio de Otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello.

Unidad Médica de Alta Especialidad, Centro Médico Nacional del Bajío T1, León, Guanajuato, México.

Recibido: 13 de octubre 2022

Aceptado: 8 de noviembre 2022

Correspondencia

Alejandra Elizabeth Hernández Durán
alehd3@gmail.com

Este artículo debe citarse como:

Hernández-Durán AE, Cacho-Baeza E, Venegas-Loya P. Plasmocitoma extramedular con localización nasosinusal. An Orl Mex 2022; 67 (4): 283-287.

ANTECEDENTES

Según el origen de los plasmocitomas, éstos se clasifican en extramedulares cuando surgen en tejidos blandos y en plasmocitoma óseo solitario cuando se originan en tejido óseo.^{1,2} El plasmocitoma extramedular es un tumor maligno compuesto de células plasmáticas que se origina a partir de linfocitos B que proliferan fuera de la médula ósea, pudiendo afectar cualquier tejido u órgano del cuerpo. Pueden constituir la primera manifestación o formar parte de mieloma múltiple como una enfermedad sistémica.¹ Representan el 1% de los tumores de cabeza y cuello, el 80% afecta las vías respiratorias superiores debido a la existencia de abundante tejido linfático en este sitio y con localización del 60% en la nariz y los senos paranasales.³ Los pacientes tienen como manifestaciones clínicas obstrucción nasal, epistaxis y disnea.¹ Tienen predilección por el sexo masculino entre la cuarta y séptima décadas de la vida.⁴ Se desconoce su causa, pero se ha encontrado relación con irritantes inhalados, polvo de madera e infecciones virales.^{3,5} Su diagnóstico depende principalmente de un estudio histopatológico y su tratamiento aún no está estandarizado.⁴

Comunicamos un caso de plasmocitoma extramedular proveniente del seno maxilar, su abordaje diagnóstico y tratamiento. El propósito del informe de caso es compartir la experiencia clínica y el abordaje médico y quirúrgico debido a la rareza de la neoplasia con localización nasosinusal.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 70 años con diagnóstico de diabetes mellitus tipo 2 de 20 años de evolución en tratamiento con metformina, acarbose e insulina NPH. Inició su padecimiento en 2012 con rinorrea mucopurulenta fétida de predominio derecho, hiposmia y sensación de obstrucción

nasal, acompañada de cefalea frontotemporal de tipo opresivo, referida como 5/10 en la escala de EVA, epífora y visión borrosa ocasional del ojo derecho, sin recibir ningún tratamiento hasta 2019, cuando se inicia manejo tópico inespecífico sin lograr mejoría. En enero de 2022 sufrió agudización de los síntomas por lo que fue valorada por el servicio de Otorrinolaringología, donde se estableció el diagnóstico de tumor nasosinusal.

A la exploración física se observó proptosis del ojo derecho, movimientos oculares y agudeza visual a cuenta dedos sin afectación, reflejo pupilar bilateral presente. En la rinoscopia anterior de fosa nasal derecha se encontró deflexión septal a la derecha, mucosa congestiva, con abundante secreción mucopurulenta, así como tumoración en área II de Cottle de coloración rojiza, de consistencia firme y bordes irregulares.

En la tomografía computada de nariz y senos paranasales se observó la fosa nasal derecha, el seno maxilar, las celdillas etmoidales y el seno frontal ipsilateral ocupados por tejido isodenso, con remodelación maxilar y frontal, así como adelgazamiento en sus paredes. Lisis de la pared medial de la órbita derecha, techo etmoidal derecho y tabla interna del seno frontal izquierdo. La resonancia magnética de cráneo mostró el seno maxilar derecho y el seno frontal bilateral ocupados por contenido hipointenso que realzaba en su periferia, fosa nasal derecha y celdillas etmoidales anteriores y posteriores ocupadas por una masa heterogénea, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2. **Figura 1**

Se decidió su ingreso a quirófano, donde se realizó cirugía endoscópica funcional de nariz y senos paranasales y resección del tumor, encontrando un tumor friable lobulado proveniente del seno maxilar derecho que ocluía la fosa nasal derecha en su totalidad, además de abundante

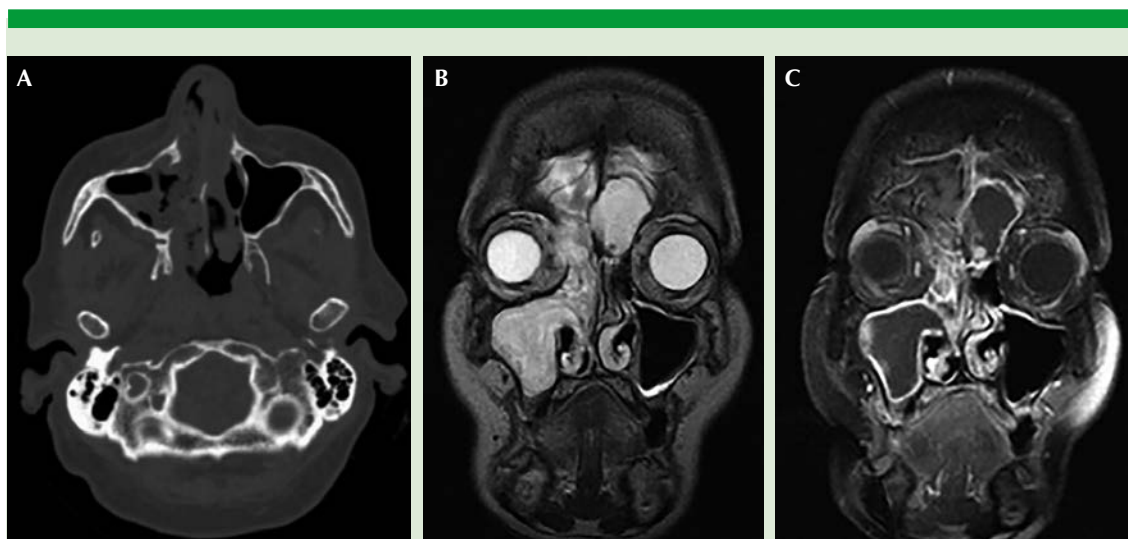


Figura 1. A. Tomografía en corte axial que muestra la fosa nasal y el seno maxilar derecho ocupados por densidad de tejidos blandos, así como lisis ósea de la pared medial del seno maxilar ipsilateral. B y C. Resonancia magnética ponderada en T2 que muestra la fosa nasal derecha, el seno maxilar derecho, el seno etmoides derecho y el seno frontal bilateral con contenido hiperintenso, así como hipointenso en fase T1 con realce en su periferia.

material mucopurulento. Tejido inflamatorio en el seno etmoidal anterior, posterior y esfenoides. El seno frontal con absceso subperióstico bilateral y tabla externa erosionada. Por parte de neurología se realizó craniectomía, disfuncionalización del seno frontal y plastia dural con fascia lata. Se envió la muestra transoperatoria a patología donde se reportó probable tumor neuroendocrino *versus* linfoma.

Se obtuvo el resultado final histopatológico que reportó inmunohistoquímica con CD20 positivo membranoso difuso 10%, CD3 positivo membranoso nuclear difuso 30%, CD79a positivo nuclear difuso 90%, MUM1 positivo nuclear difuso 75%, CD138 positivo membranoso nuclear difuso 60%, lambda positivo citoplasmático difuso 10% y kappa citoplasmático difuso 80%, con lo que se estableció el diagnóstico de plasmocitoma extramedular. **Figura 2**

Durante el control clínico la paciente ha tenido evolución favorable; a la endoscopia se observó la cavidad en proceso de cicatrización, sin datos de recidiva tumoral. La paciente fue referida al servicio de Hematología y se encuentra en espera de iniciar radioterapia radical, 50 Gy en 25 sesiones.

DISCUSIÓN

El plasmocitoma extramedular es un tumor maligno de células plasmáticas que muestra crecimiento en tejidos blandos o en el esqueleto axial.¹ Tiene predilección por el sexo masculino (3:1) entre la cuarta y séptima décadas de la vida.^{4,6} Su incidencia es de 0.04 a 3.00 casos por 100,000 individuos, representando el 1% de los tumores de la cabeza y el cuello y el 4% de las neoplasias no epiteliales de la vía sinusal.⁴ Su localización nasal más común es posterior a

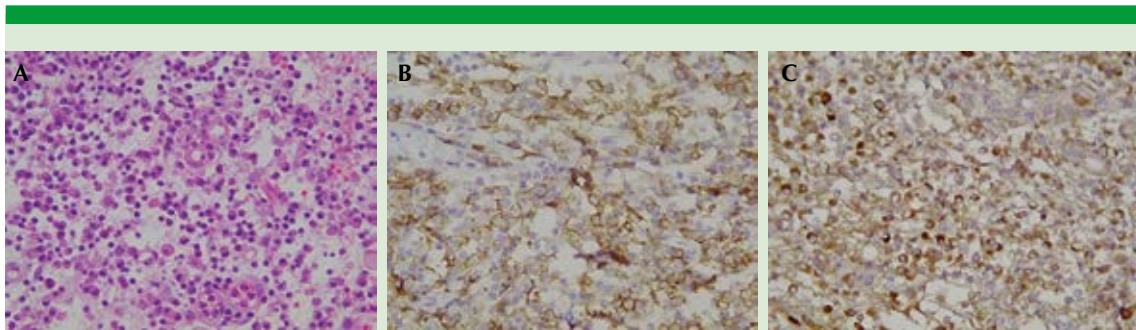


Figura 2. A. Se observa con aumento de 40X, tejido de biopsia correspondiente a tumoración nasal con abundante infiltrado de células plasmáticas. B y C. Muestra histopatológica con inmunofluorescencia correspondiente a células plasmáticas con positividad a CD138, así como positividad a cadenas ligeras tipo kappa.

los cornetes o en la nasofaringe.⁷ El plasmocitoma de tejidos blandos se ha clasificado en tres estadios: el estadio I está limitado a un espacio extramedular, el estadio II muestra daño de los nódulos linfáticos regionales y en el estadio III hay múltiples metástasis.⁵

Se desconoce su causa, pero se ha encontrado relación con irritantes inhalados, infecciones virales y polvo de madera.^{3,5}

La manifestación clínica de estos tumores es con obstrucción nasal como síntoma principal, edema de tejidos blandos, epistaxis, rinorrea, dolor, proptosis y afección de pares craneales.⁴ En el 20-25% de los casos se encuentran linfadenopatías cervicales.⁶ En la endoscopia nasal suele encontrarse una lesión de superficie lisa, friable, rosada, gris o rojiza.³

En términos tomográficos, se encuentran lesiones uniformes isodensas, bien delimitadas y con realce a la administración de medio de contraste. El hueso subyacente suele mostrar remodelación, deformación y lisis.¹ En la resonancia magnética puede identificarse expansión, ausencia de infiltración y realce con la administración de contraste.⁴

El diagnóstico de este tumor depende principalmente del estudio histopatológico, en el que se encuentra proliferación de células plasmáticas monoclonales con diferentes grados de diferenciación.¹ Puede haber atipia nuclear y celular, las células plasmáticas con cúmulos de cromatina densa en forma de rueda dentada en la membrana nuclear y el citoplasma basofílico abundante con un halo perinuclear.³ El estudio con inmunohistoquímica permite la diferenciación con mieloma múltiple o hiperplasia de células plasmáticas no neoplásicas;² es posible encontrar cadenas livianas kappa y lambda en el 75%, proliferación monoclonal en un 90% y coloración rojo Congo positiva para amiloide en el 15-38%.^{3,5}

Para confirmar el diagnóstico es necesario que la lesión se encuentre en un órgano o tejido blando que no sea tejido óseo y que histológicamente muestre células plasmáticas neoplásicas; deben excluirse tumores de células plasmáticas en la médula ósea o el porcentaje de células plasmáticas en la médula ósea debe ser inferior al 5% y, por último, realizar biopsia de la médula ósea y estudios de imagen para excluir mieloma múltiple.¹



Por la rareza de la neoplasia, no hay criterios bien establecidos para el manejo; sin embargo, se ha visto efectividad de la radioterapia,^{1,8} observando mejor pronóstico con un manejo combinado con resección quirúrgica completa.¹ La radioterapia por sí sola puede no ser efectiva cuando hay abundante depósito de amiloide, lo que impide la reducción del tamaño del tumor.² Se recomienda una dosis de radioterapia de 40 Gy en 20 fracciones para lesiones menores de 5 cm y de 50 Gy en 25 fracciones para tratar los mayores de 5 cm; sin embargo, no se ha determinado la dosis óptima de la misma.^{3,4} La quimioterapia se reserva para los pacientes con enfermedad diseminada. Se recomienda mantener a los pacientes bajo vigilancia por la alta incidencia de progresión a mieloma múltiple, que ocurre en el 50% de los casos aproximadamente. La tasa de supervivencia a 10 años es del 50 al 80% y se ha reportado menos del 10% de recurrencia local.^{1,3,4}

CONCLUSIONES

En este caso los hallazgos de imagen no mostraban un patrón tradicional, ya que se observaba una lesión que abarcaba el seno maxilar parcialmente y la fosa nasal derecha, que estaba condicionando un absceso subperóstico del seno frontal bilateral, mostrando dos imágenes distintas.

La incidencia del plasmocitoma extramedular con localización nasosinusal es muy rara, por lo que es importante tomar en cuenta otros diagnósticos, ya que las manifestaciones clínicas y de imagen pueden llegar a ser inespecíficas. Los diagnósticos diferenciales incluyen los pólipos nasales, el papiloma nasal invertido, el linfoma

o el adenocarcinoma, tomando en cuenta el contexto clínico del paciente.

Los estudios de imagen permiten iniciar un plan de manejo de la neoplasia. Sin embargo, el diagnóstico definitivo se obtiene por estudio histopatológico e inmunohistoquímico. La combinación de resección quirúrgica vía endoscópica y la radioterapia ha mostrado buenos resultados, con buen pronóstico para estos pacientes.

REFERENCIAS

1. Xianwen Hu, Chaoyan Peng, Pan Wang, Jiong Cai. Extramedullary plasmacytoma of nasal cavity: a case report and literature review. *Ear, Nose Throat J* 2020; 1: 1-6. doi: 10.1177/0145561320960005.
2. Moyano D, Mella A, Peirano E, Bermeo J. Plasmocitoma extramedular del tabique nasal: Reporte de un caso y revisión bibliográfica. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2016; 76: 308-313. <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-48162016000300009>.
3. Beltrán-Ordóñez LC, Thompson P, Rodríguez-Ruiz M, Zárate G. Plasmocitoma extramedular nasosinusal: reporte de un caso. *Revista FASO* 2020; 27 (1): 47-50.
4. Yan Liu, Xiaopei Yuan, Xiaohong Peng, Zhiming Xing, Lisheng Yu. Extramedullary plasmacytoma of the nasal inferior turbinate: a case report. *J Int Med Res* 2021; 49 (12): 1-5. doi: 10.1177/03000605211062503.
5. Selvarajoo J, Ying JKP, Tang IP. Nasal extramedullary plasmacytoma - A rare case. *Ann Clin Lab Res* 2019; 7 (1:285): 1-3.
6. Hazarika P, Balakrishnan R, Singh R, Pujary K, Aziz B. Solitary extramedullary plasmacytoma of the sinonasal region. *Indian J Otolaryngology Head Neck Surg* 2011; 63 (1): S33-S35. doi: 10.1007/s12070-011-0181-2.
7. Di Stadio A, Ralli M, Messineo D, Ciancia G, Cascone A, Salzano G, et al. Septal nasal extramedullary plasmacytoma: A rare tumor in an unusual area. *Ear Nose Throat J* 2021; 100 (5_suppl): 805S-807S. doi: 10.1177/0145561320911735.
8. Lomeo P, McDonald JE, Finneman, J. Extramedullary plasmacytoma of the nasal sinus cavities. *Am J Otolaryngol* 2007; 28 (1): 50-51. <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2005.09.017>.