

Plasmocitoma solitario de hueso y localización múltiple. Reporte de un caso



Llerena-Moreno D¹, Quesada-Laferte Y², Arias-Galán L², Plasencia-Termbloom A²,
Cristo-Pérez V².

¹Instituto de Hematología e Inmunología; ²Hospital Militar Central “Carlos Juan Finlay”.
La Habana, Cuba. Email: dunymore@infomed.sld.cu

RESUMEN

Las discrasias de células plasmáticas se caracterizan por infiltración monoclonal en la médula ósea. Los plasmocitomas son conglomerados de estas células tumorales, pero con localización extramedular y la médula libre. Se observan en pacientes más jóvenes y su localización es frecuente en los huesos, aunque puede afectar otros órganos. Se reporta a un hombre 47 años, mestizo con antecedentes de salud que fue operado por síndrome compresivo radicular dorsal, vertebra D-6, se hizo diagnóstico histológico de plasmocitoma solitario, con estudios negativos para mieloma múltiple. Fue tratado con radioterapia local 26 sesiones y dexametasona 6 ciclos más bifosfonatos 12 ciclos, fue evaluado anualmente sin mostrar signos de actividad de la enfermedad durante 2 años hasta que aparecieron nuevos síntomas, dolor e impotencia funcional de la cadera derecha región sacrolumbar y dolor en el hueso parietal derecho del cráneo. Se evaluó radiológicamente (resonancia magnética y gammagrafía ósea) que informó lesión con captación intensa y puntual del radiofármaco en arco superior de la órbita, hueso temporal y maxilar derecho, así como en columna dorsal D6 y articulación sacroilíaca y coxofemoral derecha. Se realizó electroforesis de proteínas, y otros estudios incluidos biopsia de médula ósea negativos paramieloma múltiple. Se tomó muestra para estudio histológico y se concluyó como un plasmocitoma solitario de localización múltiple. Se realizó cirugía e inició tratamiento con bifosfonatos nuevamente y se evaluará después de 6 ciclos la radioterapia. Este caso muestra que el plasmocitoma único o múltiple se comporta como una entidad indolente y responde bien al tratamiento local, ya sea cirugía, radioterapia y quimioterapia como tratamiento único o combinado junto a los bifosfonatos y tiene una evolución favorable siempre que no esté asociado con la infiltración de la médula ósea.

Palabras claves: plasmocitoma, osteolisis, columna vertebral.

INTRODUCCIÓN

Se define como plasmocitoma óseo solitario a la lesión ósea única (tumor) en la que se demuestra una infiltración de células plasmáticas clonales. Se pueden presentar como lesiones solitarias o difusas, se consideran lesiones solitarias al plasmocitoma solitario extramedular y al plasmocitoma solitario de hueso, juntos representan aproximadamente el 10 % de los tumores de células plasmáticas.⁽¹⁾ La localización puede darse en cualquier hueso, pero el lugar más frecuente es un cuerpo vertebral y representa 1-3 % (otras localizaciones: costillas, escápula, clavícula, fémur, húmero, tibia) y en general se presenta como lesiones óseas dolorosas; sin embargo puede no existir dolor y su descubrimiento puede ser incidental en radiografías realizadas con otros propósitos. El desarrollo de la alteración ósea, es consecuencia de un aumento en la reabsorción mediada por osteoclastos y una supresión de la de la mineralización por parte de los osteoblastos. Estas lesiones ocurren sólo en zonas adyacentes a la neoplasia, sugiere, que las células tumorales producen factores que estimulan a los osteoclastos e inhiben a los osteoblastos que se encuentran en la periferia del tumor. Los factores liberados por el proceso de la resorción ósea, también incrementan el crecimiento de las células tumorales, crea un círculo vicioso de expansión tumoral y destrucción ósea.⁽²⁾ Los pacientes con plasmocitoma solitario de hueso no tienen los síntomas y signos típicos de mieloma, que incluyen anemia, niveles de calcio elevados en sangre, y alteraciones de función renal, aunque algunos pacientes con plasmocitoma solitario de hueso pueden evolucionar con el paso del tiempo a un mieloma múltiple.⁽²⁾ La lesión en la radiología simple es de aspecto lítico o en forma de colapso-aplastamiento en región vertebral.⁽³⁾ Un paciente es diagnosticado con plasmocitoma solitario de hueso cuando una biopsia de la lesión revela un tumor único dentro del hueso, compuesto por células plasmáticas anormales. Sin embargo, exploraciones radiológicas y la tomografía por emisión de positrones (TEP) o la resonancia magnética nuclear (RMN) no deben mostrar otras lesiones en hueso ni en tejidos blandos. Los médicos recomiendan TEP o RMN de toda la columna vertebral y pelvis para confirmar que no hay ningún otro tumor en otro lugar además del identificado inicialmente.^(3, 4) El paciente no debe presentar ningún síntoma general (salvo los propios de la afectación local) atribuible a la enfermedad dado por el dolor en el lugar donde asienta el tumor, como consecuencia de la destrucción ósea que provoca la infiltración de células plasmáticas.^{(1, 2, 4,}

5) Algunos pacientes también pueden presentar una fractura en el lugar del tumor.⁽¹⁾ El estudio analítico no debe mostrar ninguna alteración atribuible a enfermedad diseminada: anemia, insuficiencia renal, hipercalcemia. El estudio de médula ósea debe mostrar menos de un 5% de células plasmáticas. Algunos autores señalan que no debe haber presencia de clonalidad plasmática en la médula ósea, pero los estudios de citometría de flujo demuestran la presencia de una pequeña población clonal en muchos de los casos. Este hallazgo en este momento no es excluyente si se cumplen el resto de criterios de diagnóstico.⁽¹⁻⁵⁾ El tratamiento clásico de los pacientes con plasmocitoma solitario de hueso es la radioterapia dirigida al lugar donde está el tumor. Las guías de práctica clínica basadas en la evidencia publicada por el United Kingdom Myeloma Fórum, recomendaban 40 Gy a lo largo de 20 sesiones de radioterapia, debe dirigirse contra todo el tumor, y superar en 2 cm la región tumoral detectada por la RMN. Para tumores mayores de cinco centímetros se puede usar dosis mayores. Otras opciones de tratamiento incluyen la cirugía que pocas veces es necesaria, puede hacer falta cuando el tumor provoca inestabilidad estructural o deformidades y la radioterapia se administra igualmente, pero después de la cirugía. La quimioterapia como medida adicional o preventiva, también llamada quimioterapia coadyuvante, es discutible para pacientes con plasmocitoma solitario de hueso. Algunos estudios demuestran que no hay beneficio, mientras que otros han sugerido que la quimioterapia coadyuvante previene o retrasa el tiempo de progresión a mieloma.⁽¹⁾

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se reporta a un hombre 47 años, mestizo con antecedentes de salud que acudió por dolor intenso en región dorsal e incapacidad para marcha, al examen físico solo se constató dolor en región dorsal nivel vertebras dorsales D4-D8 y no podía caminar por gran intensidad del dolor. Los estudios complementarios (hemograma eritrosedimentación, función renal, electroforesis de proteínas, Inmunoglobulinas, medulograma) descartaron mieloma múltiple (MM), la tomografía de columna vertebral (CV) mostró tumor localizado en D6 y gammagrafía que informó osteolisis con captación marcada y puntual del radiofármaco en D6. Fue operado por síndrome compresivo radicular y se hizo resección del tumor con diagnóstico histológico que informó una proliferación neoplásica maligna, de patrón sólido, constituida por células de mediano tamaño, monomórficas, de citoplasma amplio, núcleo redondo y excéntrico, con cromatina gruesa. Todos estos hallazgos

fueron compatibles con un plasmocitoma solitario. Recibió tratamiento con radioterapia local 26 sesiones y dexametasona 6 ciclos más bifosfonatos (ácido zoledrónico) 12 ciclos. Se evaluó semestralmente sin mostrar signos de actividad de la enfermedad durante 2 años. Posteriormente acudió con dolor e impotencia funcional de la cadera derecha, región sacrolumbar y dolor en región dorsal y en el hombro derecho. Se realizó (RM) de (CV) que informo aplastamiento vertebral a nivel D6 (figura). El *survey* óseo (SO) informó lesiones osteolíticas puntuales y diseminadas en cráneo y lesión osteolítica en la glenoide derecha con ruptura de la cortical y extensión a partes blandas, (figura). La (GO) informó lesión en (CV) D6 y articulación coxofemoral derecha con características similares al debut. Se realizó biopsia de las lesiones y se confirmó diagnóstico de plasmocitoma solitario de localización múltiple con biopsia de médula ósea (BMO) no infiltrada por células plasmáticas patológicas. Se realizó el resto de los estudios y fueron negativos paramieloma múltiple. Se realizó cirugía se resecaron lesiones de cadera y hombro e inició tratamiento con bifosfonatos nuevamente con seguimiento mensual y se evaluará después del 3 ciclo, en busca de mieloma múltiple ya que no es frecuente la localización diseminada de plasmocitomas y está en tiempo de progresión ya que el debut fue hace 5 años.

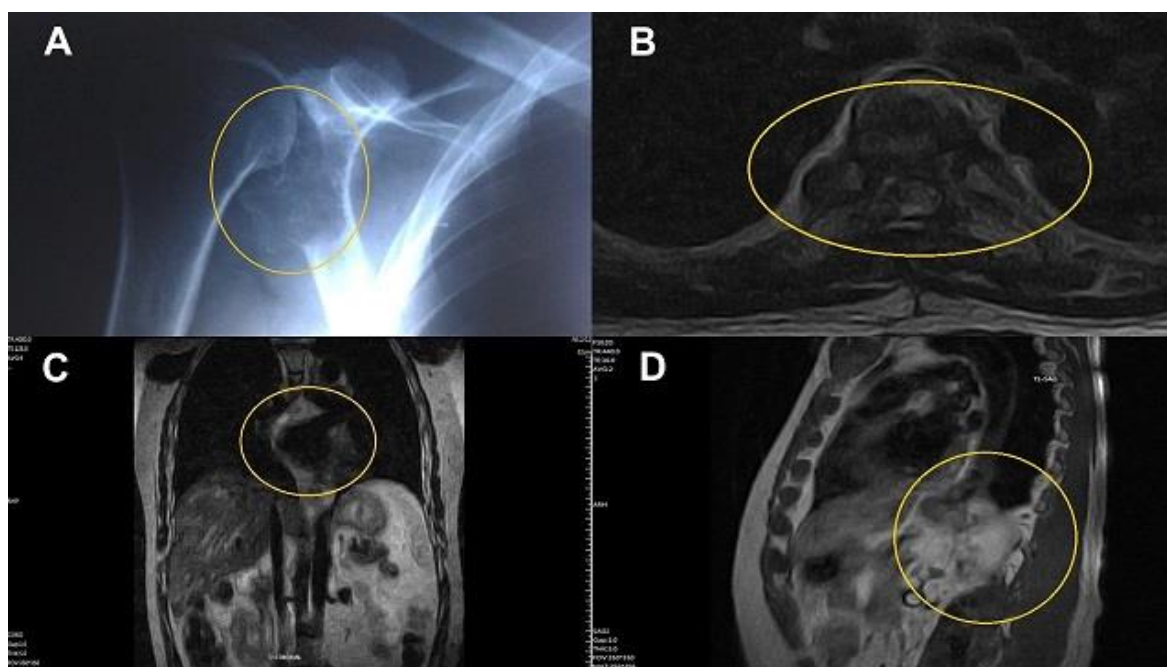


Figura. Estudios imagenológicos: A. Lesión osteolítica de hombro (SO), BCD vistas de RM, superior, anterior y lateral, respectivamente.

DISCUSIÓN

La evolución y el pronóstico del plasmocitoma solitario no es favorable debido al riesgo que representa su evolución al mieloma múltiple así sea a largo plazo y aunque hay autores que se refieren a él como una entidad indolente, el tumor solitario de hueso es probablemente la primera lesión ósea del mieloma [en pacientes que presentan recaídas después de la radioterapia] lo que se corresponde con este caso. Sin embargo, esto no se puede demostrar dados los límites de las exploraciones radiológicas que se pueden llevar a cabo.² El tiempo de supervivencia medio para los pacientes con plasmocitoma solitario de hueso es de 5 años libre de enfermedad y 10 años global. La causa es que un 50 – 60 % de los pacientes que son diagnosticados progresan a mieloma múltiple incluso después de recibir radioterapia no demostrado en este paciente.⁽¹⁾ El tratamiento combinado que fue impuesto, permitió la evolución favorable y el retardo en la recaída como se describe en la literatura.^(1, 2, 5) Ahora es necesario el seguimiento estrecho para diagnóstico precoz de mieloma múltiple en caso de presentarse y mantener estadísticas mundiales.^(1, 2, 4, 5) Se reportan dos factores de riesgo que predecían la progresión de la enfermedad después de cinco años, estos eran la persistencia de proteína monoclonal en sangre con niveles por encima de 0,5 g/dl uno o dos años después del diagnóstico de plasmocitoma solitario de hueso, y otro era un ratio anormal de cadenas ligeras libres en el momento del diagnóstico. Ambos negativos en el caso presente, otros factores que incrementan la probabilidad de progresión a mieloma incluyen que el tamaño del tumor sea igual o mayor de cinco centímetros, la edad avanzada, la baja densidad ósea (osteopenia), y el rápido crecimiento vascular dentro de la muestra tumoral (angiogénesis de alto grado).⁽¹⁾

CONCLUSIONES

El plasmocitoma solitario no siempre se presenta de localización única, un mismo paciente puede tener varios tumores de células plasmáticas y no tener un MM y puede evolucionar a una forma localizada a una más agresiva aun sin tener factores de riesgo de progresión. El diagnóstico histológico precoz permite tratamientos rápidos y sobrevividas libre de enfermedad más prolongadas.

RECOMENDACIONES

Incentivar la pesquisa de esta enfermedad en servicios quirúrgicos para diagnóstico precoz, tratamiento rápido y prolongar la sobrevida de pacientes más jóvenes fundamentalmente ya que cada día la población que la padece es más joven.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alexanian R. Plasmocitoma solitario del hueso - lo que todo paciente debería saber - The Myeloma Beacon. Rev Centro Oncológico MD Anderson, en Houston. 2013. (Citado julio 25, 2016) Disponible en : <http://www.myelomabeacon.com/espanol/2013/02/11/plasmocitoma-solitario-del-hueso-lo-que-todo-paciente-deberia-saber/>
2. Moreno Ramírez H VMJ, Vázquez Maldonado AB. Progresión de plasmocitoma óseo a mieloma múltiple y reporte de un caso. Rev Cubana Invest Bioméd. 2015;34(3):289-97.
3. MG. GP. Imagen por resonancia magnética en los tumores óseos malignos. ACTAMÉDICAGRUPOÁNGELES octubre-diciembre [Internet]. 2016; 14(Supl. 1) (Citado julio 25, 2016) Available from: <http://www.medigraphic.com/actamedica>.
4. Wu L, Yang T, Deng X, Yang C, Fang J, Xu Y. Solitary spinal extradural plasmacytoma: MR imaging findings in seven cases. Clinical Imaging [Internet]. 2015; 39(1):37-41
5. Thumallapally NM, Meshref A, Mousa M, Terjanian Tl. Solitary plasmacytoma: population-based analysis of survival trends and effect of various treatment modalities in the USA. BMC Cancer. 2017; 17: 13. doi: 10.1186/s12885-016-3015-5