

Mieloma múltiple con infiltración de hipófisis. Presentación de un caso

Pardo-Ramírez IK, Cepero-Llauger K, Ortega-Espinosa M, Muñío-Perurena JE, Hernández-Cruz C, Carnot-Uria J

Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”, La Habana. Cuba.

Email: norbertoac@infomed.sld.cu

RESUMEN

El debut de un mieloma múltiple con presentación extramedular se reporta en el 7 % de los pacientes y otro 6 % pueden desarrollarla durante la evolución de la enfermedad, siendo muy poco frecuente la infiltración intracraneal la cual traduce una extensión de lesiones mielomatosas del cráneo o plasmocitomas que involucran el clivus o la base del cráneo. Se presenta un caso con infiltración de hipófisis en el curso de un mieloma múltiple de debut.

Palabras clave: mieloma múltiple, infiltración mielomatosa intracraneal

INTRODUCCIÓN

Los plasmocitomas son neoplasias que se caracterizan por la proliferación monoclonal de células plasmáticas y la producción de inmunoglobulinas G o A (referidas comúnmente como proteína M). Estas se pueden presentar como lesiones solitarias o difusas, se consideran solitarias al plasmocitoma extramedular (PEM) y al plasmocitoma solitario de hueso (PSH), juntos corresponden a menos de 10% de los tumores de células plasmáticas.¹

El mieloma múltiple es la proliferación difusa y maligna de células plasmáticas que se considera como una etapa final en la progresión de pacientes con el PEM y PSH.² El PEM es una masa de tejido blando, vascularizado, de origen submucoso que no invade la médula ósea. Afecta más a menudo las vías aéreas superiores y los senos paranasales (80 %). Rara vez aparece en la base del cráneo o en el tracto digestivo superior, representa el 1 % de los tumores de la cabeza y cuello.¹

El PSH, también conocido como plasmocitoma medular, se caracteriza por una lesión lítica aislada en la médula ósea en ausencia de plasmocitosis generalizada. La probabilidad de progresión a mieloma múltiple es tres veces más común en pacientes con PSH que con PEM.^{1,2}

Los plasmocitomas que afectan el cráneo son raros y la mayoría se presentan en la bóveda craneal. Solo en raras ocasiones (particularmente el PSH) afectan la base de cráneo y cuando esto sucede producen una variedad de signos y síntomas a veces inespecíficos, causando muchas veces un retraso en el diagnóstico.¹



PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina, blanca, 48 años de edad que hace 10 años por estudio de un cuadro de cefalea se informa en un estudio imagenológico de cráneo una imagen por defecto a nivel parietal derecho que no rompe la tabla interna del díploe, sin que en ese momento se precisara diagnóstico definitivo. En julio del 2016 y posterior a un trauma craneal, presenta dolor ocular con edema palpebral y paresia del VI par derecho; se realiza TAC de cráneo contrastada que informa silla turca agrandada y ocupada por masa tumoral hipercaptante que crece hacia el seno esfenoidal y región suprasellar, concluyéndose como lesión expansiva intracraneal, posible macroadenoma de hipófisis con destrucción ósea adyacente; se impone tratamiento esteroideo y es llevada al salón a los dos meses realizándose exéresis total del tumor por abordaje endonasal endoscópico y cuya histología es compatible con infiltración de células plasmáticas CD38 y CD138 positivos en hipófisis y huesos adyacentes. Se procede a su estadiación constatándose paraproteína Kappa, Bence Jones en orina positivo a cadenas Kappa libre e infiltración medular por células plasmáticas compatible con Mieloma Múltiple, no lesiones óseas a otro nivel.

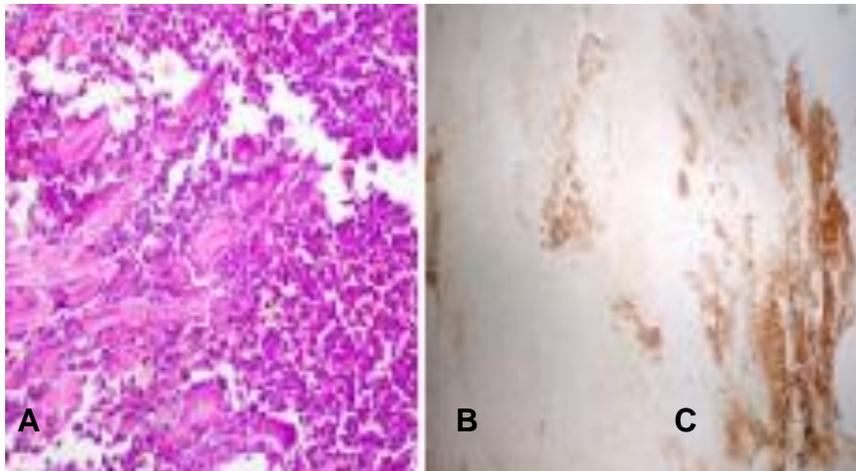


Figura 1. Biopsia de encéfalo. A: HE con infiltración por células plasmáticas; B Inmunohistoquímica CD138. Negativo; C Inmunohistoquímica CD138 positivo.

DISCUSIÓN

Existen pocos reportes de tumores de células plasmáticas que afecten al cráneo. En la mayoría de ellos los tumores se localizan en los huesos de la bóveda y solo de manera excepcional afectan la base del cráneo.^{1,2} Los tumores de células plasmáticas de la base de cráneo permanecen asintomáticos por un tiempo relativamente largo dado que tienden a crecer en zonas clínicamente silenciosas; sólo cuando alcanzan un tamaño considerable ocasionan síntomas, principalmente relacionados con compresión de nervios craneales y cefalea.

Cuando se localizan en el clivus (la articulación del cuerpo del esfenoides con la apófisis basilar del hueso occipital) el principal síntoma es la diplopia debido a una compresión sobre el VI nervio craneal, que es el que tiene el trayecto más largo en dicha región anatómica.^{3,4}

Cuando los plasmocitomas afectan otras regiones de la base del cráneo es posible que alteren el funcionamiento de otros nervios craneales que, en orden de frecuencia, son: II, V, VII y VIII.⁵ También está descrito un caso raro de compresión de la arteria cerebelosa posteroinferior dando lugar a un síndrome bulbar y medular lateral caracterizado por disfagia, vértigo, vómito, parálisis del paladar blando, síndrome de Horner, hipotonía, ataxia y disociación sensitiva.^{1,5}

Los tumores de células plasmáticas que afectan el cráneo generalmente aparecen como una manifestación de mieloma múltiple. Las principales manifestaciones clínicas de los pacientes fueron secundarias a una compresión en los nervios craneales (principalmente el segundo y sexto), lo que coincide con lo reportado en la literatura. En nuestro caso no se encontró el síndrome referido comúnmente en el mieloma múltiple; es decir: dolor óseo, anemia, insuficiencia renal e hipercalcemia. Debido a esto, no se sospechó el diagnóstico antes de la cirugía y fue operada con la posibilidad de que se tratara de un cordoma de clivus o bien un adenoma de hipófisis óseo, anemia, insuficiencia renal e hipercalcemia. Debido a esto, no se sospechó el diagnóstico antes de la cirugía y fue operada con la posibilidad de que se tratara de un cordoma de clivus o bien un adenoma de hipófisis invasor.

Los estudios radiológicos de los plasmocitomas que afectan la base del cráneo son poco específicos. Si se localizan en el clivus y la región selar el diagnóstico diferencial debe realizarse con adenoma de hipófisis, cordoma del clivus, linfoma, metástasis, carcinoma adenoideo quístico, condrosarcoma y osteosarcoma. La presencia de calcificaciones en el tumor puede

sugerir la posibilidad de condrosarcoma, osteosarcoma y cordoma.³ En los estudios radiológicos simples el plasmocitoma se observa, usualmente, como una lesión lítica con márgenes claros y una zona estrecha de transición a un hueso casi normal que la rodea. La TC muestra un tumor bien demarcado, ocasionalmente con destrucción de hueso y afección de estructuras adyacentes. En la RM se visualizan como lesiones isointensas en la fase T1 con hiperintensidad moderada en la fase T2. En general muestran una captación significativa y homogénea con el gadolinio.⁵ Los hallazgos radiológicos mencionados se encontraron en nuestro paciente; sin embargo, como se comentó previamente, otros tumores pueden tener las mismas características radiológicas. Debido a ello, y aunado a la rareza de esta neoplasia en la base del cráneo, en la mayoría de estos el diagnóstico se obtiene por el estudio histopatológico, como ocurrió en el caso que aquí reportamos.

En el protocolo diagnóstico de una neoplasia de células plasmáticas, además del estudio histopatológico, es indispensable realizar radiografías de todo el cuerpo, electroforesis en suero y orina, biometría hemática, concentraciones de calcio sérico y biopsia de médula ósea; todo ello con el fin de descartar la asociación con un Mieloma Múltiple. Dichos estudios se realizaron en nuestra paciente donde fueron positivos para un MM.

Tanto el tratamiento como el pronóstico son diferentes en el Mieloma Múltiple y para el PSH, de ahí la importancia de establecer un diagnóstico preciso.

El tratamiento de estas lesiones incluye una extirpación quirúrgica lo más completa posible (dentro del margen de seguridad) con el objetivo de establecer un diagnóstico y para descomprimir las estructuras nerviosas que pudieran estar afectadas; también para lograr una disminución del volumen tumoral. Una vez establecido el diagnóstico se debe someter al paciente a un manejo adyuvante con radio y quimioterapia.^{4,5} La principal limitante en la extirpación de lesiones similares radica en la invasión que presentan a estructuras de difícil acceso donde solamente se puede efectuar una resección parcial. Por otro lado, hay que considerar que en general se trata de lesiones altamente vascularizadas, lo que incrementa el grado de dificultad para su resección.

La diferenciación entre la forma aislada de estos tumores (PSH o PEM) de la forma diseminada de la enfermedad (mieloma múltiple) es muy importante debido a que la modalidad de tratamiento preferida en la forma aislada es la

cirugía seguida de radioterapia; en contraste, el mieloma múltiple sistémico se prefiere tratar con quimioterapia.^{4,5}

EVOLUCIÓN: Recién se ha iniciado tratamiento con esquema VAD (vincristina + adriamicina + dexametasona) + talidomida.

CONCLUSIONES

- 1) Los tumores de células plasmáticas que afectan la base de cráneo son poco frecuentes.
- 2) No todos los tumores de células plasmáticas aparentemente solitarios de la base del cráneo son aislados y pueden ser la manifestación inicial de un mieloma múltiple.
- 3) Los tumores de células plasmáticas que afectan la base del cráneo deben llevar tratamiento quirúrgico para su extirpación total y luego radi y quimioterapia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Montalban C, Martin-Aresti J, Patier JL, Martínez-San Millan J, García Cosio M. Intracranial Plasmacytoma with Cranial Nerve Neuropathy in Multiple Myeloma. *J Clin Oncology* 2005;23:233-5.
2. Pancholi A, Raniga S, Vohra PA, Vaidya V, Prajapati A, Mansingani S. "Imaging features of extramedullary plasmacytoma of skull base with multiple myeloma-A rare case" *Ind J Radiol Imag* 2006;16(1):29-32.
3. Park SH, Kim YZ, Lee EH, Kim KH. Endoscopic Endonasal Transsphenoidal Resection of Solitary Extramedullary Plasmacytoma in the Sphenoid Sinus with Destruction of Skull Base. *J Korean Neurosurg Soc* 2009;46(2):156-60.
4. Yamaguchi S, Terasaka S, Ando S, Shinohara T, Iwasaki Y. Neoadjuvant therapy in a patient with clival plasmacytoma associated with multiple myeloma: a case report. *Surg Neurol* 2008;70(4):403-7.
5. Guinto-Balanzar G, Abdo-Toro M, Aréchiga-Ramos N, Leal-Ortega R, Zepeda-Fernández R, Nambo-Lucio MJ. Tumor de células plasmáticas del clivus: reporte de dos casos. *Cir Cir*, 2012;80:171-6