

## Plasmocitoma de laringe

José Luis González-Rodríguez,\* Edwin Cevallos-Barrera,\* Agustín Aviles Miranda,\*\* Serafín Delgado-Gallardo, Héctor Cortés-Arroyo,\* Amparito Basantes-Pinos,\*\* Mario Pérez\*\*\*

### Resumen

*Los plasmocitomas solitarios, son una rara forma de presentación de las neoplasias de células plasmáticas, ya que sólo 1% de estas neoplasias se presenta fuera de la médula ósea. Aunque la afección ósea es la más frecuente, algunos casos se pueden ver afectados por lesiones en tejidos blandos. En ambas condiciones la radioterapia continúa siendo el tratamiento de elección. Se presenta en el caso de un paciente con plasmocitoma primario de laringe, el cual se encuentra vivo y en remisión después de tratamiento con radioterapia. Se hacen consideraciones sobre el diagnóstico diferencial y una revisión de la literatura.*

**Palabras clave:** *Plasmocitoma extramedular, laringe.*

**Key words:** *Plasmocytoma, larynx, radiotherapy.*

### Introducción

El mieloma múltiple es una entidad que corresponde a 1.1% de las entidades neoplásicas en blancos y de 2.1% en negros. La incidencia anual es mayor en varones y en la raza negra. El plasmocitoma extramedular es un tumor de células plasmáticas originado en los tejidos blandos (extraóseos), fundamentalmente cabeza y cuello. Este debe distinguirse del plasmocitoma medular que infiltra teji-

### Summary

*Solitary plasmocytoma is a rare presentation of plasma cell dyscrasia. About 1% of the patients can present with a extramedullary plasmocytomata; although bone presentation is the most frequent, in some cases, soft tissue can be affected. Radiotherapy remain as the election treatment. A case of primary plasmocytoma of the larynx is presented. The patient is alive after radiotherapy. Discussion about the clinical differentiation and also a review of the literature is present.*

dos blandos por contigüidad. Esta entidad corresponde a 4% de las neoplasias de células plasmáticas, y también 4% de los tumores no epiteliales de cavidad nasal, senos paranasales y nasofaringe, aunque puede ubicarse en otros órganos.

### Presentación del caso

Se trata de un paciente masculino de 78 años, con amigdalectomía hace 24 años. Su padecimien-

\* Departamento de Radioterapia

\*\* Departamento de Hematología

\*\*\* Departamento de Oncología Médica

Adscritos al Hospital de Oncología, Centro Médico Nacional, Instituto Mexicano del Seguro Social

Correspondencia y solicitud de sobretiros: Dr. José Luis González-Rodríguez, Departamento de Radioterapia, Hospital de Oncología, Centro Médico Nacional, Instituto Mexicano del Seguro Social. Av Cuauhtémoc 330, Col. Doctores, Delegación Cuauhtémoc, 06725, México, D.F.

to comienza 36 meses antes de la valoración clínica con disfonía y disnea progresivas.

No se presentó afectación ganglionar. La videolaringoscopia determinó la presencia de una lesión exofítica supraglótica (figura 1) con toma de biopsia y reporte de plasmocitoma extramedular (figura 2).

El aspirado de médula ósea y la biopsia de hueso, fueron normales. Los exámenes de laboratorio hematológico y química sanguínea se encontraba en límites de la normalidad, (no había pico monoclonal). La radiografía de tórax y la serie ósea metastásica fueron normales. Se inicia tratamiento con radioterapia. Caja laringea a dosis de 40 Gy en 20 fracciones, con acelerador lineal 8 MeV, previa localización y simulación, obteniéndose remisión completa. A tres años de seguimiento el paciente está sin datos de actividad tumoral local ni diseminación sistémica.

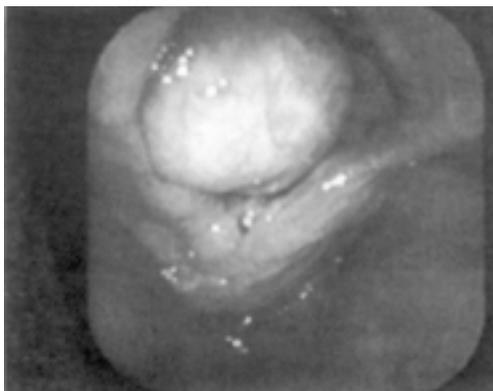


Figura 1. Videolaringoscopia con la lesión en laringe.

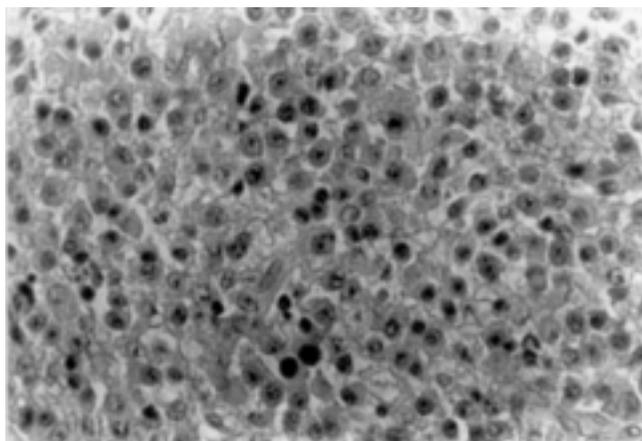


Figura 2. Estudio histopatológico de la lesión de laringe: células plasmocitarias en el tejido laringeo submucoso.

## Discusión

Las gammopatías monoclonales constituyen un grupo de trastornos caracterizados por una proliferación clonal de células plasmáticas, que producen una proteína homogénea de carácter monoclonal (componente M).

En las gammopatías monoclonales, el componente M es una inmunoglobulina estructuralmente normal, pero que se produce en exceso, es para identificar el tipo de proteína monoclonal debe efectuarse una inmunolectroforesis o una inmunofijación en sangre y orina.

Dentro de éste gran grupo de trastornos a su vez se ha dividido las gammopatías monoclonales en malignas y las de significado desconocido; dentro de las primeras se anotan:

- Mieloma múltiple (IgG, IgA, IgD, IgE y cadenas ligeras).
- Plasmocitomas localizados: óseo solitario o extramedular.
- Formas especiales de mieloma múltiple (mieloma quiescente, Leucemia de células plasmáticas)
- Macroglobulinemia de Walderström
- Enfermedades de las cadenas pesadas.

De éste grupo, los dos primeros son los de mayor incidencia, siendo un plasmocitoma extramedular el caso que nos ocupa, y del que hacemos una revisión de la literatura.<sup>1</sup>

El mieloma múltiple es una entidad que corresponde a 1.1% de las entidades neoplásicas en blancos y de 2.1% en negros. La incidencia anual es de 4.3 en hombres y de 3 por 10 000 en mujeres blancas, y de 9.6 en hombres negros y 6.7 por 10 000 mujeres negras.<sup>2</sup>

Nosotros presentamos un caso de plasmocitoma extramedular localizado en laringe; y, hacemos una revisión de la literatura.

El plasmocitoma extramedular es un tumor de células plasmáticas originado en tejidos blandos (extraóseos), fundamentalmente tracto aerodigestivo alto.<sup>3,4</sup>

La asociación entre enfermedad sistémica y plasmocitoma extramedular se observa en tres

circunstancias:

1. En el momento del diagnóstico, como afectación extraósea simultánea, frecuente en mieloma tipo delta (IgD).
2. En la denominada fase agresiva terminal del mieloma con múltiples masas de rápido crecimiento, difícil de diferenciarlo del sarcoma inmunoblástico.
3. Excepcionalmente como forma tumoral de recidiva, que provoca problemas de obstrucción visceral o hemorragia.<sup>5</sup>

Esta entidad corresponde 4% de las neoplasias de células plasmáticas, y también 4% de los tumores no epiteliales de cavidad nasal, senos paranasales y nasofaringe, aunque puede ubicarse en otros órganos. La mayor casuística reunida fue hecha por Wiltschaw en 1976, de 272 casos, con las siguientes localizaciones en orden decreciente de frecuencia.<sup>6,7</sup>

1. Vías respiratorias superiores
2. Ganglios linfáticos y bazo
3. Vías respiratorias inferiores y parénquima pulmonar
4. Piel y tejidos subcutáneos
5. Aparato digestivo
6. Tiroides
7. Mama
8. Testículos

La forma de presentación clínica en vías respiratorias altas, es como pólipos, lesiones pedunculadas o lesiones difusas que se ulceran.<sup>8</sup> Son más frecuentes en hombres que en mujeres 3-5:1, y la media de edad de presentación es de 56-59 años. La sintomatología que producen es por crecimiento local.<sup>9</sup>

Solamente 15 a 25% presenta componente monoclonal y 2 a 3% en orina, en estudios retrospectivos. La cuantía del componente M es simple inferior a 3 g/dL. El diagnóstico es fundamentalmente histológico y se basa en la presencia de células plasmáticas, que adoptan un patrón de proliferación difuso y homogéneo. Aparte de esto, deben aplicarse otros criterios de exclusión, usados en plasmocitoma óseo solitario para confirmar la naturaleza le tumor.<sup>10</sup>

### **Criterios diagnósticos del plasmocitoma óseo solitario: (aplicable a plasmocitoma extramedular)**

- Presencia de un tumor óseo solitario.\*
- Ausencia de células mielomatosas en el examen de médula ósea.\*\*
- Ausencia de anemia, hipercalcemia o afección renal.
- Ausencia del componente monoclonal o componente M de escasa cuantía en suero: menos de 3 g/dL y/u orina de menos de 1 g/24 h.
- Niveles normales de inmunoglobulinas policlonales o niveles bajos, que se normalizan después de la cirugía y/o radioterapia.

\* SOM, GMAGRAMA OSEO; MRI Y TAC son útiles.

\*\* ESTERNON Y PELVIS (Modificado de Bataille).

Un 20 a 30 % de los casos presentan infiltración a ganglios o ganglios adyacentes y con ello confiere un mal pronóstico, además que obliga a considerar la posibilidad de tratar dicha regiones con radioterapia. Se han observado una asociación con otras neoplasias de 42%.<sup>11-13</sup>

La clasificación por estados del plasmocitoma extramedular determina:

Etapa I. Tumor localizado y controlable

Etapa II. Extensión local y/o afección ganglionar

Etapa III. Enfermedad diseminada

La diseminación del tumor se produce en 35 a 50% de los casos, 80% a tejido óseo y 20% a tejidos blandos. La recidivas locales son frecuentes en los cinco años, aunque pueden ocurrir después de este tiempo, y la recidiva local puede anunciar la diseminación tumoral.<sup>14</sup>

Las dosis adecuadas de cobaltoterapia inciden en la baja frecuencia de recidivas. La evolución a mieloma múltiple se produce en 16 a 30% de casos. Los plasmocitomas extramedulares de vías aéreas bajas, pulmón, tubo digestivo y piel se diseminan más rápido y tienen por pronóstico. Un 40 a 75% están libres de enfermedad a 10 años de seguimiento, y la mediana de supervivencia es de 100 meses.<sup>15-17</sup>

Básicamente depende de la localización, tanto la cirugía, como la radioterapia han demostrado beneficio en el tratamiento del plasmocitoma extramedular. La excisión marginal de la lesión es en determinados casos una forma estándar de tratamiento.

El tratamiento de los plasmocitomas extramedulares, puede ser con cirugía y radioterapia combinadas, dado que la recidiva cuando se utiliza una solo, es más alta. Ello implica hacer una planeación y simulación, así como una dosimetría específica para cada caso (figura 3).



Figura 3. Localización y simulación de laringe previo al tratamiento.

El grupo de la Universidad de Toronto recomienda de 3500 a 4000 cGy al área primaria de la lesión y debe incluirse las zonas linfoportadoras si hay infiltración a este nivel. Con esta dosis 70% están libres de recidiva local a tres años, aunque la enfermedad a distancia puede aparecer antes, la tasa de recidiva local es de 22% y a distancia de 40%

## Referencias

1. **Medini E, Rao Y, Levitt H.** Solitary extramedullary plasmacytoma of the upper respiratory and digestive Tracts. *Cancer* 1980;45:2893-2896.
2. **Web HE, Harrison EG, Masson JK, Remine WH.** Solitary extramedullary myeloma (plasmocitoma) of the upper part of the respiratory tract and oropharynx. *Cancer* 1962;15:1142-115.
3. **Mochimatsu I, Tsukuda M, Sawald S, Nakatani Y.** Extramedullary plasmocytoma of the larynx. *J Laringol Otol* 1993;107:1049-1051.
4. **Maniglia AJ, Xue JW.** Plasmocytoma of the larynx. *Laryngoscope* 1983;93:741-744.
5. **Ferry JA, Young RH, Scutly RE.** Testicular and epididymal plasmacytoma: A report of 7 case, including three that were the initial manifestation of plasma cell myeloma. *Am J Pathol* 1997;21(5):590-598.
6. **Brambilla PG, Assi A, Ballarati E, Turri E, Zaroli A, Montalbetti L.** Plasmocytoma of the testis description of a clinical case and review of the literature. *Minerva Med* 1993;84(4):211-215.
7. **Leigh BR, Larkin E.** Solitary extramedullary plasmacytoma five years after successful cardiac transplantation. *Am J Clin Oncol* 1997;20(5):467-470.
8. **Kyle R.** Multiple myeloma review of 869 cases. *Mayo Clin Proc* Vol 50 Jan 1975.
9. **Marozny W, Stankiewicz C, Mikaszewski B, Kowalska B.** Extramedullary plasmacytomas of the larynx. *Otolaringol Pol* 1995;49(20):2665-298.
10. **Sherwitz P, Kruger I.** Extramedullary plasmocytoma of the bronchial system. *Chirug* 1997;68(8):821-824.
11. **Millesi W, Enislidis G, Lindner A, Schobel G, Ewers R, Drach J, Rath I.** Solitary plasmocytoma of the mandible a combined approach for treatment and reconstruction. *In Oral Maxillofac Sur* 1997;26(4):295-298.
12. **Gabrys K, Mazur G, Rabczynski J, Krecicke I.** Involvement of the larynx during the course of plasmocytoma. *Pol Arch Med Wewn* 1996;95(1):73-77.
13. **Iesei P, Caliceti U, Sorrenti G, Canciullo A, Sabbatini E, Pileri S, Prezza G, Runaldi CA.** Extramedullary plasmocytoma of the head and neck: a series of 22 cases. *Acta Otorhinolaringol Ital* 1995;15(6):437-42.
14. **Gegova A, Kunev K, Popkristova T, Ierziev I.** Plasmacytomas of the upper respiratory tract. *Khirurgiia Sofiia* 1995;48(6):16-8.
15. **Tirado Zamora I, Esteban J, Amat Fernandez E.** Solitary extramedullary plasmacytoma of the larynx. Apropos of a case. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1995;46(1):66-6.
16. **Steger W, Vogl J, Grevers G, Riederer A.** He value of MRI in primary extramedullary plasmacytoma involvement of the head-neck area. *Laringorhinootologie* 1995;74(2) 108-11.
17. **Zbaren P, Zimmermann A.** Solitary plasmocytoma of the larynx. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1995; 57(1):50-3.
18. **Bervar JP, Lillie Leblond I, Facon I, Giruad P, Remy Jardin M, Bart P, Lafitte JJ.** Myeloma with intrathoracic tumor expression. *Rev Mal Respir* 1995;12(1):53-5.