

Plasmocitoma extramedular de canal auditivo externo: Caso clínico

Extramedullary plasmacytoma of external auditory canal: A case report

Nicolás Orellana V.^{1,2}, Daniel Moyano M.¹, Carlo Lozano B.³, Cristian Papuzinski A.^{1,2,4}

¹Servicio de Otorrinolaringología,
Hospital Carlos Van Buren,
Valparaíso, Chile.

²Departamento de Especialidades,
Cátedra de Otorrinolaringología,
Escuela de Medicina, Facultad
de Medicina, Universidad de
Valparaíso. Viña del Mar, Chile.

³Servicio de Anatomía Patológica,
Hospital Carlos Van Buren,
Valparaíso, Chile.

⁴Centro Interdisciplinario de
Estudios en Salud (CIESAL),
Universidad de Valparaíso,
Valparaíso, Chile.

Los autores declaran no tener
conflictos de interés.

Recibido el 12 de enero de 2021.
Aceptado el 8 de agosto de 2021.

Correspondencia:
Cristian Papuzinski A.
Angamos 655, Edificio R2, Oficina
1107, Reñaca
Viña del Mar, Chile.
Email: cristian.papuzinski@uv.cl

Resumen

El plasmocitoma extramedular es una neoplasia de células plasmáticas poco frecuente, que se ubica en 80% a 90% de los casos en la cabeza o cuello. Esta neoplasia representa menos del 1% de toda la patología maligna de cabeza y cuello. Dada la poca frecuencia de la patología y la escasez de casos publicados, esta entidad presenta una gran dificultad clínica y terapéutica. El diagnóstico se basa en el análisis histológico con inmunohistoquímica de la muestra obtenida, y el tratamiento varía según la ubicación, donde se puede realizar radioterapia o cirugía. En este artículo presentamos el caso de una paciente de 56 años, con antecedentes de otorrea de larga data en oído derecho, al examen físico presentaba un tumor que obstruía todo el conducto auditivo externo. Se realizó exéresis tumoral y la biopsia evidenció un plasmocitoma.

Palabras clave: plasmocitoma extramedular, plasmocitoma solitario, mieloma múltiple, neoplasia de oído.

Abstract

Extramedullary plasmacytoma is a rare plasma cell neoplasm, affecting 80% to 90% of the head or neck. This neoplasm represents less than 1% of all malignant head and neck pathology. Given the infrequency of the pathology and the scarcity of published cases, this entity presents great clinical and therapeutic difficulty. Diagnosis is based on histology and immunohistochemistry and treatment varies depending on the location, where radiation therapy or surgery can be performed. In this article, we present the case of a 56-year-old patient with a history of long-standing otorrhea in the right ear. Physical examination presented a tumor that obstructed the entire external auditory canal. Tumor excision was performed, and the biopsy revealed a plasmacytoma.

Keywords: extramedullary plasmacytoma, solitary plasmacytoma, multiple myeloma, ear neoplasm.

Introducción

Los plasmocitomas son tumores malignos caracterizados por una proliferación subepitelial de células plasmáticas monoclonales anormales¹. Se clasifican dependiendo del origen del tejido afectado. Los que se originan en hueso se llaman plasmocitomas óseos solitarios (POS) y los que se inician en tejidos blandos se denominan plasmocitomas extramedulares (PEM)¹. Los POS afectan, preferentemente, huesos largos y el esqueleto axial, siendo infrecuentes en cabeza y cuello.

En contraste, los PEM se ubican habitualmente en áreas submucosas².

Los PEM son tumores infrecuentes, representan cerca de un 3% de las neoplasias de células plasmáticas. Su incidencia es de tres en 100.000 habitantes al año^{2,3}, siendo cuatro veces más frecuente en hombres que en mujeres y, el 95% de los casos, ocurre sobre los 40 años, principalmente entre la sexta y séptima década de la vida^{3,4}. La mayoría, entre un 80% a 90%, compromete cabeza y cuello, siendo menos del 1% de las neoplasias de este segmento corporal. Los PEM de cabeza y cuello,

generalmente, se ubican en la faringe (21,5%), cavidad nasal (19,3%), cavidad oral (14,7%) y los senos paranasales (13%)⁵. La etiología de los PEM es desconocida⁴.

Clinicamente, se pueden manifestar como una masa, aumento de volumen y dolor facial, obstrucción de la vía aérea, epistaxis, rinorrea, proptosis, disfagia o disfonía⁶. Los principales síntomas están relacionados con el crecimiento local y su ubicación². El diagnóstico se basa actualmente en una biopsia de tejido y confirmación histológica e inmunohistoquímica, donde se observan células plasmáticas monoclonales^{2,7}. Se debe complementar con un estudio hematológico que incluya un hemograma completo, electroforesis en suero/orina, cuantificación de inmunoglobulinas (Ig) y biopsia de médula ósea. Además, se debe realizar un estudio de extensión de la enfermedad⁷.

El manejo óptimo de los PEM es controvertido. Sin embargo, basado en la conocida sensibilidad a la radiación de los tumores de células plasmáticas, la radioterapia (RT) se considera la piedra angular del tratamiento⁴. La cirugía también se ha empleado como tratamiento único en un porcentaje variable de pacientes, logrando altas tasas de control local, no obstante, la exéresis radical a menudo es imposible debido al tamaño o ubicación del tumor. Por otra parte, la función de la quimioterapia no está bien definida^{2,4,7}.

Existen aspectos claros y bien conocidos acerca del comportamiento de esta patología y es sabido que su transformación en mieloma múltiple (MM) constituye el principal factor pronóstico, siendo su probabilidad de un 30% en 10 años después del diagnóstico^{6,7}. Debido a esto, el paciente debe ser sometido a un riguroso seguimiento por el médico especialista.

Caso Clínico

Paciente de sexo femenino de 56 años, consulta por cuadros recurrentes de otorrea en el oído derecho de 10 años de evolución. No presenta antecedentes mórbidos de relevancia. Refiere haber presentado cuadros de otalgia a repetición en ambos oídos cuando era niña, años después, aparece un cuadro de otorrea de oído derecho sin etiología precisa. Registra múltiples consultas en atención primaria por el mismo cuadro, recibiendo tratamiento con antibióticos tópicos y en ocasiones sistémico. Fue derivada a la Unidad de Atención Primaria de Otorrinolaringología en donde tras evaluación se procede a derivación al Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Carlos van Buren. Al examen físico otorrinolaringológico presentaba un tumor que obstruía todo el conducto auditivo derecho, con otorrea sin mal olor. Resto del examen físico normal.

Entre los exámenes complementarios destaca la tomografía computada (TC) de oídos (Figura 1), que reveló una ocupación por tejido de densidad de partes blandas del conducto auditivo externo, con erosión ósea mínima atribuible a daño por contigüidad.

La resonancia magnética (RM) evidenció ocupación del conducto auditivo derecho por tejido hiperintenso en T1, que presenta reforzamiento luego del uso de contraste endovenoso con Gadolinio y restricción en la difusión (Figura 2).

A la luz de los hallazgos imagenológicos, se plantea como diagnóstico diferencial un proceso expansivo o linfoma. Dado que no es posible determinar el diagnóstico por clínica y exámenes complementarios, se decide realizar una biopsia quirúrgica. En la cirugía se iden-

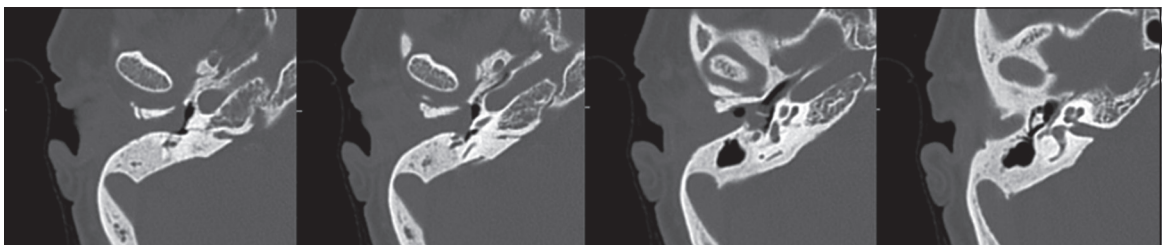


Figura 1. Ocupación del conducto auditivo externo con erosión de la pared anterior del mismo, con extensión hacia oído medio y erosión de la apófisis larga del yunque.

CASO CLÍNICO

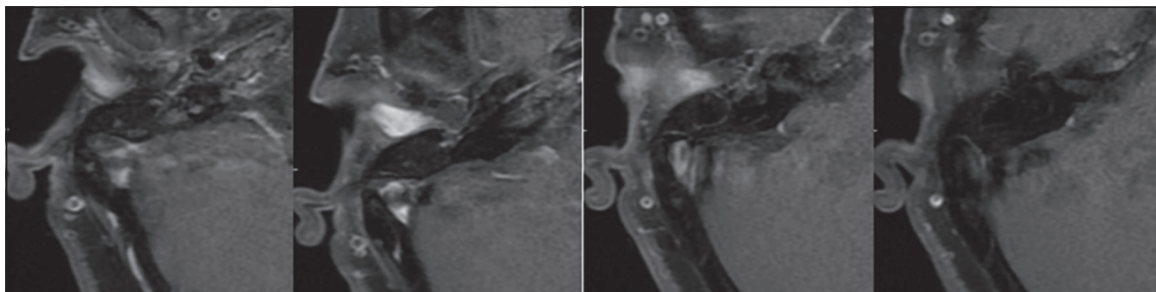


Figura 2. Ocupación del conducto auditivo derecho por tejido hiperintenso que presenta reforzamiento luego del uso de contraste endovenoso y restricción en la difusión.

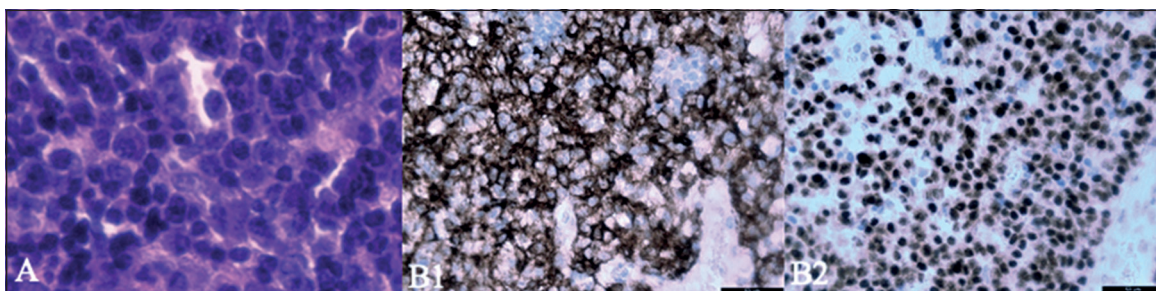


Figura 3. A. Infiltrado de células plasmáticas y en menor medida linfocitos. B. Las células resultaron intensamente positivas en la membrana citoplasmática (B1) y el núcleo (B2), para los anticuerpos para CD68 y MUM1 respectivamente en el estudio inmunohistoquímico.

tifica una masa polipoidea que nace del CAE óseo derecho en su porción medial posterior, a 2 mm del reborde del *annulus* timpánico, que se reseca en su totalidad, con membrana timpánica indemne y sin aparente erosión del CAE óseo. En la biopsia, al examen macroscópico destaca pólipo de mucosa de 12 x 8 mm y la histología presentó hallazgos compatibles con una neoplasia de células plasmáticas. Se realizó estudio de inmunohistoquímica el cual confirmó una neoplasia de células plasmáticas, evidenciando la presencia de CD 68 positivo en la mayoría de las células y MUM 1 positivo intenso en células plasmáticas atípicas (Figura 3). Se deriva a hematología para continuar estudio sistémico donde se le realizó un hemograma completo, electroforesis en suero/orina, cuantificación de Ig y biopsia de médula ósea; descartando la presencia de un mieloma múltiple.

Actualmente, un año posterior a la exéresis tumoral, la paciente presenta buena evolución, sin evidencia de recidiva. La audiometría

muestra una mejora de la audición en 30 dB, lo que se logró al quitar la obstrucción que ocasionaba el tumor y que alteraba la conducción.

Discusión

El plasmocitoma es una neoplasia muy infrecuente, los sitios más comúnmente involucrados son el tejido submucoso de las vías respiratorias superiores, particularmente faringe, nariz y senos paranasales^{5,8}. Los PEM son un diagnóstico inusual, que se caracterizan por su lenta historia natural y su reconocimiento diagnóstico tardío; en este caso la presentación fue atípica y con una sintomatología muy inespecífica⁴. El diagnóstico se hace mediante biopsia del tejido y se confirma por histológica e inmunohistoquímica, donde se observa la presencia de un infiltrado homogéneo de células plasmáticas monoclonales^{1,7}. Los exámenes imagenológicos no aportan más información para el diagnóstico etiológico¹. Para diag-

nosticar un PEM se debe excluir el mieloma múltiple, porque el pronóstico y el tratamiento del mieloma múltiple varían mucho al de los PEM⁹. El grupo de trabajo internacional de mieloma recomienda realizar una tomografía computada con emisión de positrones (PET/TC) como parte de la evaluación inicial de pacientes con PEM, buscando detectar otras lesiones adicionales^{2,7}.

Como diagnóstico diferencial se plantea un plasmocitoma de hueso temporal, el cual es una entidad poco común y su presentación puede imitar otros tumores primarios del hueso temporal. Los síntomas más comunes incluyen otalgia, cefalea y mareo. Una revisión de casos reportó un 71% de presencia de masa en el oído medio de apariencia vascular presente en la otoscopia y el mismo porcentaje de asimetría en la audiometría. La biopsia no invasiva temprana es esencial para establecer un diagnóstico preciso y acelerar el tratamiento adecuado¹⁰. En el presente caso se descarta la posibilidad de plasmocitoma óseo solitario, dado que no existe compromiso óseo en la paciente.

El manejo del PEM localizado en cabeza y cuello es controvertido y variable, dependiendo su extensión, tamaño y localización⁸. En general, responden bien a la terapia local, ya sea cirugía o RT⁹; siendo esta última el tratamiento recomendado, ya que los PEM son altamente sensibles a la radiación⁷. El tratamiento que se sugiere es RT fraccionada y localizada, administrada a una dosis de 40-50 Gy durante aproximadamente cuatro semanas. Por lo general, la terapia se administra a diario a una tasa de 1,8 a 2,0 Gy por fracción. El campo de tratamiento debe incluir todos los tejidos afectados identificados por imágenes, así como un margen de tejido sano, de al menos 2 cm⁷.

La cirugía podría resear masas grandes y bien definidas, aunque se recomienda que esta sea seguida de RT debido a la posibilidad de recidiva local⁷. La quimioterapia aún tiene datos limitados debido a resultados contradictorios de los estudios, algunos autores proponen la quimioterapia adyuvante en lesiones mayores a 5 cm, pero esto no está respaldado por estudios previos⁷. Una revisión de Venkatesulu y cols., concluyó que la combinación de cirugía y radioterapia es superior a las terapias unimodales, logrando con la terapia combinada

menos recidivas locales¹¹. En el caso clínico presentado, el comité de otología decidió, dada la superficialidad de la lesión y la controversia del tratamiento, optar por la opción quirúrgica exclusiva, planteando la posibilidad de terapia adyuvante según la evolución de la paciente la cual, a la fecha, no evidencia signos de recidiva local ni compromiso sistémico.

En este grupo de pacientes se recomienda que el seguimiento sea de por vida, dada la posible progresión a MM o a una recidiva local^{2,4}. Durante el seguimiento se recomienda usar el mismo método de imagen con el cual se evaluó inicialmente⁷. Los factores asociados con el riesgo de recaída local son el sitio de la enfermedad (siendo la región nasosinusal la mayormente comprometida), el PEM secretor de inmunoglobulinas en suero y el tipo de tratamiento recibido (quimioterapia sola, cirugía, RT sola, cirugía más RT; en orden decreciente de riesgo de recaída)¹¹. Los PEM tienen el mejor pronóstico de los tumores de células plasmáticas, siendo la tasa de supervivencia general a 5 años de 31% a 82%⁹. Se destaca la inusual presentación del plasmocitoma, especialmente dada por su particular localización, la que no se encuentra en los principales porcentajes de distribución de plasmocitoma de cabeza y cuello, siendo faringe y cavidad nasal las ubicaciones más frecuentes⁵.

Conclusiones

El plasmocitoma extramedular del conducto auditivo externo es una entidad inusual, de una larga historia natural y que representa un gran desafío para el clínico⁵. El diagnóstico, tratamiento y seguimiento debe ser multidisciplinario y en base a protocolos estrictos, pensando siempre en la posibilidad de diseminación y la evolución a un MM⁶.

Creemos importante el reporte de este caso dada la poca frecuencia, además de la favorable respuesta que ha presentado la paciente, pese al tratamiento unimodal. Sin embargo, se debe tener en consideración que el seguimiento del caso aún es insuficiente y deberá extender por al menos unos 10 años.

Se destaca la importancia del acceso en el nivel primario de salud a un otorrinolaringólogo, pues luego de años de consultas y

tratamientos infructuosos en su consultorio, la paciente fue pesquisada y derivada al nivel terciario gracias a este recurso.

Bibliografía

1. 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(3):301-7. doi:10.4067/S0718-48162016000300009.
2. Bulboa C, Pujals G, Holgado A, Llansana A. Plasmocitoma extramedular de laringe. A propósito de un caso. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2020;80(3):312-5. doi:10.4067/S0718-48162020000300312.
3. D'Aguillo C, Soni RS, Gordhan C, Liu JK, Baredes S, Eloy JA. Sinonasal extramedullary plasmacytoma: A systematic review of 175 patients. *Int Forum Allergy Rhinol*. 2014;4(2):156-63.
4. Beli B, Mitrovi S, Arsenijevi S, et al. Nasal septum extramedullary plasmacytoma. *Vojnosanit Pregl*. 2013;70(2):221-224. doi:10.2298/vsp1302221b.
5. Gerry D, Lentsch EJ. Epidemiologic evidence of superior outcomes for extramedullary plasmacytoma of the head and neck. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013;148(6):974-981. doi:10.1177/0194599813481334.
6. Paz I, Mercado V, Valdenegro J, Krause F. Plasmocitoma extramedular en otorrinolaringología. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2001;61:47-54.
7. Caers J, Paiva B, Zamagni E, Leleu X, Bladé J, Kristinsson S, et al. Diagnosis, treatment, and response assessment in solitary plasmacytoma: Updated recommendations from a European Expert Panel. *J Hematol Oncol*. 2018;11(1):1-10.
8. Kandiloros DC, Nikolopoulos TP, Ferekidis EA, Kaloterakis AN, Papadimitriou CP, Adamopoulos GK. Primary extramedullary plasmacytoma in the middle ear: Differential diagnosis and management. *J Laryngol Otol*. 1994;108(10):868-70.
9. Creach KM, Foote RL, Neben-Wittich MA, Kyle RA. Radiotherapy for Extramedullary Plasmacytoma of the Head and Neck. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2009;73(3):789-94.
10. Sweeney AD, Hunter JB, Vincent Rajkumar S, Lane JJ, Jevremovic D, Carlson ML. Plasmacytoma of the Temporal Bone, a Great Imitator: Report of Seven Cases and Comprehensive Review of the Literature. *Otol Neurotol*. 2017;38(3):400-7.
11. Venkatesulu B, Mallick S, Giridhar P, Upadhyay AD, Rath GK. Pattern of care and impact of prognostic factors on the outcome of head and neck extramedullary plasmacytoma: a systematic review and individual patient data analysis of 315 cases. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology*. 2018;275(2):595-606.