

# Plasmocitoma extramedular solitario rinosinusal: reporte de caso y revisión de literatura

## Solitary extramedullary plasmacytoma of the rhinosinusal cavity: a case report and literature review

Diego Navarro A.<sup>1,4</sup>, Pablo Rojas V.<sup>1,4</sup>, Juan Cristóbal Ormeño I.<sup>2</sup>,  
Jorge Maturana B.<sup>3,4</sup>, Rodrigo Klaasen P.<sup>3,4</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Hospital Regional Guillermo Grant Benavente. Concepción, Chile.

<sup>2</sup>Escuela de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Concepción. Concepción, Chile.

<sup>3</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Regional Guillermo Grant Benavente. Concepción, Chile.

<sup>4</sup>Facultad de Medicina, Universidad de Concepción. Concepción, Chile.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido el 14 de noviembre de 2021. Aceptado el 25 de febrero de 2022.

Correspondencia:  
Diego Navarro A.  
San Martín 1436. Concepción, Chile  
Email: dnavarro89@gmail.com

### Resumen

El plasmocitoma extramedular solitario (PES) es una neoplasia maligna infrecuente caracterizada por una proliferación aislada de células plasmáticas monoclonales en tejido extramedular. La localización más frecuente es en cabeza y cuello con predominio en el territorio rinosinusal, sin embargo, estas lesiones malignas representan menos del 1% de los tumores de esta región anatómica. El diagnóstico requiere una alta sospecha clínica, análisis histopatológico acucioso, estudios serológicos y exámenes radiológicos sistémicos de acuerdo a los criterios diagnósticos establecidos en la literatura internacional. Se analiza el caso de un paciente masculino con un PES que se presentó como un tumor de fosa nasal derecha y obstrucción nasal de meses de evolución con hallazgos clínicos e imagenológicos inespecíficos. El diagnóstico definitivo se realizó mediante biopsia endoscópica nasal y estudio histopatológico. El tratamiento fue abordado de manera multidisciplinaria entre otorrinolaringología, hematología y radiooncología. De acuerdo a las guías internacionales, se decidió realizar radioterapia localizada con buen resultado clínico precoz. El PES requiere un abordaje multidisciplinario para lograr un diagnóstico y tratamiento oportuno, siendo imprescindible la exclusión del mieloma múltiple debido a las diferencias terapéuticas y en pronóstico clínico. El tratamiento puede realizarse con radioterapia y/o cirugía, siendo la radioterapia el pilar de tratamiento.

**Palabras clave:** plasmocitoma extramedular, plasmocitoma solitario, neoplasia nasal.

### Abstract

*Solitary extramedullary plasmacytoma (SEP) is a rare malignant neoplasm characterized by isolated proliferation of monoclonal plasma cells in extramedullary tissue. The most frequent location is in the head and neck with a predominance in the rhinosinusal territory; however, these malignant lesions represent less than 1% of the tumors in this anatomical region. The diagnosis requires a high clinical suspicion, careful histopathological analysis, serological studies and systemic radiological examinations according to the diagnostic criteria established in the international literature. We analyze the case of a male patient with SEP that presented as a tumor of the right nostril and nasal obstruction of months of evolution with nonspecific clinical and imaging findings. The definitive diagnosis was made by nasal endoscopic biopsy and histopathological study. The treatment was approached by multidisciplinary teamwork. According to international guidelines, it was decided to perform localized radiotherapy with good early clinical results. SEP requires a multidisciplinary approach to achieve a timely diagnosis and treatment, being essential exclusion of multiple myeloma due to the therapeutic differences and prognosis. Treatment can be done with radiation therapy and/or surgery; radiation therapy is the mainstay of treatment.*

**Keywords:** extramedullary plasmacytoma, solitary plasmacytoma, nasal tumor.

## Introducción

Los plasmocitomas solitarios (PS) son neoplasias infrecuentes caracterizadas por una proliferación aislada de células plasmáticas monoclonales. Los dos subtipos de PS son el plasmocitoma extramedular solitario (PES) y el plasmocitoma óseo solitario (POS), localizándose en tejido extramedular y tejido óseo, respectivamente<sup>1</sup>. La etiología del PS es incierta, sin embargo, se sugiere que puede ser causado por inhalación de sustancias químicas, irritación crónica, irradiación, infecciones virales y secundario a trastornos genéticos del sistema reticuloendotelial<sup>2</sup>.

El PES representa el 3% de las neoplasias de células plasmáticas y el 20%-30% de los PS<sup>3</sup>. El 80%-90% se localiza en cabeza y cuello; sin embargo, representa menos del 1% de los tumores de esta región<sup>4</sup>. El tratamiento primario para la mayoría de los pacientes es la radioterapia (RT), pero también puede requerir cirugía, por lo que es fundamental el trabajo multidisciplinario entre hematólogo, radioterapeuta y cirujano<sup>3,5</sup>. En este artículo se presenta el caso de un paciente con PES de localización rinosinusal, revisándose los criterios diagnósticos, manejo terapéutico y pronóstico de esta patología.

## Caso Clínico

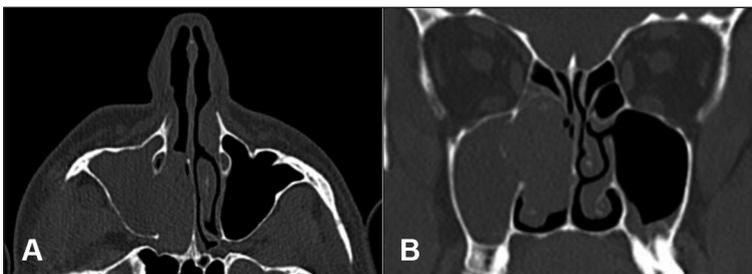
Paciente masculino de 50 años de edad, hábito tabáquico, sin antecedentes médico-quirúrgicos y sin historia familiar de patologías hematológicas. Consultó por cuadro de 5 meses de evolución de rinorrea serosa, obstrucción nasal derecha progresiva, cefalea frontal y descarga posterior. Al mes de iniciados los síntomas, evolucionó con dolor hemifacial y

epistaxis recurrente en fosa nasal derecha.

Al examen físico se evidenció aumento de volumen homogéneo de superficie lisa desde meato medio hasta piso de la fosa nasal derecha asociado a edema mucoso. En la nasofibroscofia se observó la fosa nasal derecha con desviación del tabique nasal a derecha, rinorrea serosa y aumento de volumen de superficie lisa desde meato medio hasta piso de la fosa nasal. La tomografía computarizada (TC) de senos paranasales evidenció densidad de partes blandas que comprometía celdillas etmoidales y pared medial superior del seno maxilar derecho, ocupando la fosa nasal derecha con protrusión a nasofaringe y desviando parcialmente el tabique nasal (Figura 1).

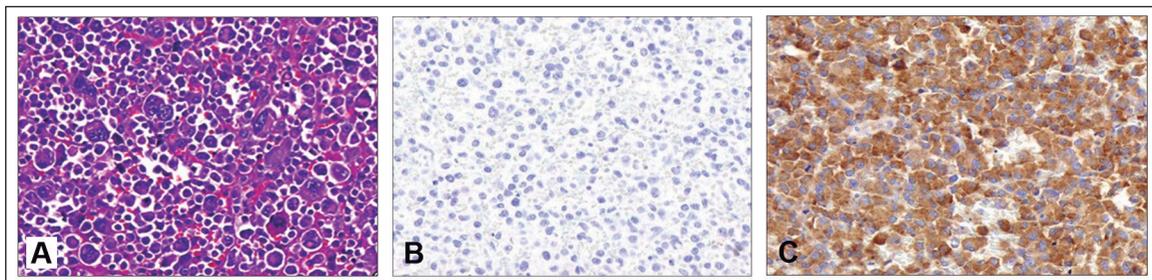
Se realizó cirugía endoscópica de senos paranasales que evidenció lesión poliposa, violácea y friable con sangrado moderado a la instrumentalización que se extendía desde meato medio hasta piso de fosa nasal derecha. Se realizó resección completa del tumor desde segmento lateral superior del cornete medio hasta antro maxilar ipsilateral. Durante el procedimiento no se presentaron complicaciones y la hemostasia fue conforme.

La biopsia describió células con diferenciación plasmocelular con CD138 y Antígeno de Membrana Epitelial (EMA) positivo y restricción de cadenas ligeras lambda, resultando concordante con plasmocitoma extramedular de localización rinosinusal derecho (Figura 2). En el estudio de extensión, biopsia de médula ósea no presentó hallazgos patológicos; tomografía por emisión de positrones (PET/CT) sin presencia de focos hipermetabólicos ni lesiones patológicas en segmentos óseos; electroforesis de inmunoglobulinas con valores normales e inmunofijación de cadenas ligeras y pesadas sin presencia de componente monoclonal. Se descartó mieloma múltiple (MM), plasmocitomas



**Figura 1.** Tomografía computarizada de senos paranasales: Masa tumoral en fosa nasal derecha que compromete celdillas etmoidales y pared medial superior del seno maxilar, desviando el tabique nasal hacia la derecha. (A) Corte axial. (B) Corte coronal.

## CASO CLÍNICO



**Figura 2.** Biopsia tumor fosa nasal. (A) Tinción hematoxilina-eosina 20x: Células discohesivas pleomorfas con citoplasma abundante, núcleos grandes y excéntricos, bi y multinucleación, pseudoinclusiones nucleares y mitosis atípicas. (B) Tinción inmunohistoquímica con negatividad para cadenas ligeras lambda 20x. (C) Tinción inmunohistoquímica con positividad de cadenas ligeras kappa, 20x.

solitarios en otras localizaciones y patologías de depósito de cadenas ligeras o pesadas.

El paciente fue evaluado por hematología y en el contexto de PES de localización rinosinusal, se decidió iniciar radioterapia de intensidad modulada en región nasal a 50 Gy por un período de 4 semanas. Presentó buena tolerancia al tratamiento y en el control por otorrinolaringología al sexto mes posterior a la intervención quirúrgica se presentó sin sintomatología rinosinusal, con función valvular nasal conservada y sin evidencia de recidiva macroscópica al examen endoscópico.

## Discusión

El PS puede presentarse en tejido óseo (POS) o en tejido blando extramedular (PES)<sup>1</sup>. Ambos subtipos pueden progresar a MM, estimándose que hasta un 30% de los PES y 50% de los POS progresan a MM en un período de 10 años<sup>6</sup>. El PES tiene una incidencia de 0,12/100.000 personas/año<sup>7</sup> y se desarrolla el 80%-90% de los casos en cabeza y cuello, con predilección por senos paranasales, nasofaringe y fosas nasales<sup>4</sup>. La mediana de edad al diagnóstico es entre 55 y 60 años, con una proporción hombre/mujer de 3:1<sup>8</sup>. Su etiología sigue siendo en gran medida desconocida, describiéndose factores que intervienen en su desarrollo, tales como el virus Epstein-Barr y distintos irritantes inhalados<sup>9</sup>. En relación al tabaco, dada la baja casuística de esta patología no hay estudios que demuestren asociación directa.

Los PES de localización rinosinusal se

presentan con sintomatología por efecto de crecimiento local, siendo la obstrucción nasal, usualmente unilateral, el síntoma más frecuente<sup>10</sup>, concordante con el caso presentado. Otros síntomas son epistaxis y 10%-20% linfadenopatías cervicales<sup>8,10</sup>. Su aspecto macroscópico es inespecífico, descrito como una masa polipoidea bien delimitada dentro de la cavidad nasal, con una base de implantación sésil o pediculada y leve sangrado a la palpación instrumental.

En la TC, la mayoría de las lesiones muestran una isodensidad uniforme con un límite claro y un realce uniforme del contraste tras su administración, no obstante, estas manifestaciones no son exclusivas de esta patología, por lo que debe ser diferenciado de los pólipos nasales, el papiloma invertido, el linfoma nasal y el adenocarcinoma rinosinusal, entre otros. En resonancia magnética (RM) ponderada T1 se puede evidenciar una masa con intensidad intermedia de señal y RM ponderada T2 se observa una masa de intensidad moderada a alta. Destaca alto realce con uso de contraste dada la vascularización del tumor<sup>11</sup>.

Para establecer el diagnóstico de PES debe descartarse un MM según criterios establecidos en la literatura internacional (Tabla 1). El diagnóstico requiere hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos, estableciéndose por la presencia de un infiltrado homogéneo de células plasmáticas monoclonales que expresan CD138 y/o CD38. Mediante inmunohistoquímica se pone de manifiesto la naturaleza monoclonal a través de la producción de cadenas ligeras kappa o lambda<sup>3</sup>. Otros exámenes a solicitar ante la sospecha de una neoplasia de

células plasmáticas son hemograma completo, frotis de sangre periférica, calcio sérico, electrolitos, lactato deshidrogenasa (LDH), beta-2-microglobulina (B2M), creatinina, electroforesis de suero y estudio urinario con inmunofijación de cadenas ligeras<sup>12</sup>.

El panel de expertos europeos junto al grupo de trabajo internacional de mieloma establece que, en adición a la biopsia de médula ósea y la TC, es obligatoria una RM o PET/TC para excluir lesiones concomitantes<sup>3</sup>. El PES es un tumor radiosensible, por lo que el tratamiento de elección es la RT, proporcionando un excelente control local (85%-90%) con una remisión duradera e incluso la curación total de la enfermedad<sup>12,13</sup>. Debe administrarse una dosis total fraccionada de 40-50 Gy y emplearse un margen de al menos 2 cm. La cirugía es una opción terapéutica que permite la resección de tumores extensos y bien definidos, pero es considerado un procedimiento invasivo en cabeza y cuello<sup>14</sup>, además, se debe considerar RT adyuvante normalmente de 4 a 6 semanas después de la cirugía para una curación adecuada<sup>3,12</sup>. Debido a los limitados datos disponibles, no se recomienda la quimioterapia adyuvante, sin embargo, podría considerarse para los pacientes con enfermedad persistente después de la RT inicial, de acuerdo a los hallazgos en la PET/CT<sup>12</sup>.

La tasa de supervivencia global a 10 años es del 70% con una progresión a MM del 10%-30% en 10 años<sup>3,6,12</sup>. El mayor riesgo de conversión se da en los primeros 2 años tras el diagnóstico, pero se ha observado hasta 15

años después. Una vez que la conversión a MM es completa, menos del 10% de los pacientes sobrevivirán 10 años<sup>10</sup>. Las personas mayores de 60 años tienen el pronóstico menos favorable al igual que los tumores mayores a 5 cm<sup>14</sup>.

La respuesta completa al tratamiento consiste en la desaparición total de las anomalías observadas en los exámenes de imagen. En el caso de un plasmocitoma secretor, también es necesaria la desaparición de la proteína monoclonal del suero y/o orina<sup>3</sup>. En pacientes tratados con RT es importante evaluar la respuesta con estudio de laboratorio que debe incluir hemograma, panel metabólico, LDH, B2M, electroforesis de proteínas en orina y suero, cadenas ligeras libres e inmunoglobulinas cuantitativas en suero; esta evaluación debe realizarse cada 3 meses durante los primeros 2 años después de la RT y luego cada 6 meses<sup>15</sup>. Los exámenes de imagen deben realizarse entre 3-6 meses después de la terapia y luego cada 6-12 meses, teniendo en consideración que los plasmocitomas pueden tardar de 6 a 8 meses en alcanzar la máxima respuesta tras la RT definitiva. Se prefiere RM o PET/TC para evaluar la respuesta, siendo muy útil la PET/TC cuando está disponible, pues permite observar de manera precoz enfermedad persistente<sup>12,15</sup>.

El caso analizado es concordante con las características demográficas y la presentación clínica descrita en la literatura nacional e internacional<sup>16</sup>. En relación al diagnóstico y tratamiento, fue necesario realizar un estudio acucioso que incluyó un análisis multidisciplinario entre otorrinolaringología, radiología, anatomía patológica y hematología. Estimamos relevante la comunicación de este caso clínico dada su baja prevalencia, debiendo ser considerado dentro de los diagnósticos diferenciales de los tumores rinosinuales.

## Conclusión

El PES es una neoplasia maligna poco frecuente que debe ser estimada dentro de los diagnósticos diferenciales de los tumores de cabeza y cuello, especialmente en aquellos de localización rinosinusal. Es fundamental el manejo multidisciplinario para su diagnóstico y tratamiento, siendo relevante la exclusión del MM. El tratamiento puede realizarse con

**Tabla 1. Criterios Diagnósticos Plasmocitoma Extramedular Solitario según *International Myeloma Working Group*<sup>1</sup>**

1. Evidencia de células plasmáticas clonales en biopsia de una lesión única de partes blandas
2. Médula ósea normal sin evidencia de células plasmáticas clonales
3. Serie ósea y RM (o TC) de columna y pelvis sin lesiones (excepto la lesión solitaria primaria)
4. Ausencia de síntomas CRAB (hipercalcemia, insuficiencia renal, anemia o lesiones óseas) asociado a trastorno proliferativo de células linfoplasmáticas

RT y/o cirugía; siendo la RT el tratamiento de elección.

## Bibliografía

1. Rajkumar SV. Multiple myeloma: 2020 update on diagnosis, risk-stratification and management. *Am J Hematol.* 2020;95(5):548-567. doi: 10.1002/ajh.25791.
2. Lombardo EM, Maito FLDM, Heitz C. Solitary plasmacytoma of the jaws: therapeutic considerations and prognosis based on a case reports systematic survey. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2018;84(6):790-798. doi: 10.1016/j.bjorl.2018.05.002.
3. Caers J, Paiva B, Zamagni E, et al. Diagnosis, treatment, and response assessment in solitary plasmacytoma: updated recommendations from a European Expert Panel. *J Hematol Oncol.* 2018;11(1):10. doi: 10.1186/s13045-017-0549-1.
4. Nahi H, Genell A, Walinder G, et al. Incidence, characteristics, and outcome of solitary plasmacytoma and plasma cell leukemia. Population-based data from the Swedish Myeloma Register. *Eur J Haematol.* 2017;99(3):216-222. doi: 10.1111/ejh.12907.
5. Goyal G, Bartley AC, Funni S, et al. Treatment approaches and outcomes in plasmacytomas: analysis using a national dataset. *Leukemia.* 2018;32(6):1414-1420. doi: 10.1038/s41375-018-0099-8.
6. Kilciksiz S, Karakoyun-Celik O, Agaoglu FY, Haydaroglu A. A review for solitary plasmacytoma of bone and extramedullary plasmacytoma. *Scientific World Journal.* 2012;2012:895765. doi: 10.1100/2012/895765.
7. Ellington TD, Henley SJ, Wilson RJ, Wu M, Richardson LC. Trends in solitary plasmacytoma, extramedullary plasmacytoma, and plasma cell myeloma incidence and myeloma mortality by racial-ethnic group, United States 2003-2016. *Cancer Med.* 2021;10(1):386-395. doi: 10.1002/cam4.3444
8. Ashraf MJ, Azarpira N, Khademi B, Abedi E, Hakimzadeh A, Valibeigi B. Extramedullary plasmacytoma of the nasal cavity report of three cases with review of the literature. *Iran Red Crescent Med J.* 2013;15(4):363-6. doi: 10.5812/ircmj.2209.
9. Sasaki S, Hashimoto K, Nakatsuka S, et al. Plasmablastic extramedullary plasmacytoma associated with Epstein-Barr virus arising in an immunocompetent patient with multiple myeloma. *Intern Med.* 2011;50(21):2615-20. doi: 10.2169/internalmedicine.50.4892.
10. 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. doi: 10.1002/alr.21254.
11. E Kariki, A Bintoudi, I Koutsabasopoulou, I Tsitouridis. Extramedullary Solitary Plasmacytoma of the Sphenoid Sinus: Radiological Evaluation and Review of the Literature. *The Internet Journal of Radiology.* 2014;17:1. doi: 10.5580/IJRA.22079.
12. Tsang RW, Campbell BA, Goda JS, et al. Radiation Therapy for Solitary Plasmacytoma and Multiple Myeloma: Guidelines From the International Lymphoma Radiation Oncology Group. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2018;101(4):794-808. doi: 10.1016/j.ijrobp.2018.05.009.
13. Kumar SK, Callander NS, Alsina M, et al. Multiple Myeloma, Version 3.2017, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. *J Natl Compr Canc Netw.* 2017;15(2):230-269. doi: 10.6004/jnccn.2017.0023.
14. Thumallapally N, Meshref A, Mousa M, Terjanian T. Solitary plasmacytoma: population-based analysis of survival trends and effect of various treatment modalities in the USA. *BMC Cancer.* 2017;17(1):13. doi: 10.1186/s12885-016-3015-5.
15. Pham A, Mahindra A. Solitary Plasmacytoma: a Review of Diagnosis and Management. *Curr Hematol Malig Rep.* 2019;14(2):63-69. doi: 10.1007/s11899-019-00499-8.
16. Moyano M, Daniel, Mella T, Andrés, Peirano O, Eduardo, Bermeo S, Jaime. Plasmocitoma extramedular del tabique nasal: Reporte de un caso y revisión bibliográfica. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello.* 2016;76(3):301-307. doi: 10.4067/S0718-48162016000300009.