

# Plasmocitoma Extramedular pobrememente diferenciado Primera manifestación de un Mieloma múltiple

Dr. Andrés Ruiz (\*)  
Dra. Alicia Tucker (\*\*)  
Dr. Renato Olavarría (\*\*\*)

(\*) Residente II del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Vargas de Caracas.

(\*\*) Pasante Adhonen del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Vargas de Caracas.

(\*\*\*) Médico Adjunto del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Vargas de Caracas. Instructor de la Cátedra de Patología de la Escuela de Medicina "José María Vargas" U.C.V

(REPORTE DE UN CASO)

**RESUMEN:** Se reporta un plasmocitoma pobrememente diferenciado, el cual se presentó como primera manifestación clínica en un enfermo con mieloma múltiple. Se discute la importancia del conocimiento de la entidad, por su fácil confusión con otros tumores como el melanoma, carcinoma anaplásico y linfoma.

**SUMMARY:** We reported poorly differentiated extramedullary plasmocytoma that was the first clinical manifestation during the course of multiple myeloma and we discuss the importance to know the entity by the easy confusion its with others tumor like melanoma, anaplastic carcinoma and lymphoma.

ferenciación. Las formas poco diferenciadas con frecuencia se confunden con otros tumores como melanoma, carcinoma anaplásico, linfoma, etc. (7,8,13,14).

Se presenta el caso por lo raro y por constituir un problema diagnóstico si no se conoce la entidad.

## CASO CLINICO

Paciente femenino de 64 años de edad, natural del Estado Miranda, quien refiere inicio de su enfermedad aproximadamente en mayo de 1984, cuando presenta cefalea intensa de carácter punzante en región frontal la cual se irradia al occipital, de aparición ocasional durante el día y de 1 a 2 horas de duración. Se atenúa con la ingesta de Dipirona y se exacerba con los movimientos. Al mes nota tumor en la región occipital de un centímetro de diámetro, con aumento progresivo hasta alcanzar gran tamaño. El examen clínico muestra masa palpable en región occipital de 6 X 4 cms, redonda y áreas de alopecia. En el abdomen un hígado a 2 cms del reborde costal, superficie lisa y borde romo. Bazo percutible,

polo esplénico palpable. Dolor a la palpación de la columna vertebral. Los diagnósticos clínicos fueron: Síndrome anémico, Mieloma múltiple o carcinoma oculto y quiste subperióstico occipital. En su evolución desarrolla neumonía intrahospitalaria, la cual es tratada con cefalotina, amikacina y carbenicilina. Se resuelve satisfactoriamente. Exámenes practicados:

Hb.	6.5 g/100 ml
Hto.	25.3
Leucocitos	10.400/m <sup>3</sup>
Bilirrubina total	0.6 mg/100ml
Proteínas totales	6.8 g/l
Albúmina	1.6 g/l
Globulinas	5.2 g/l
V. D. R. L.	Reactivo débil

## Inmunoglobulinas:

IgA:	306 mgs/dls
IgG:	2860 mgs/dls
IgM:	160 mgs/dls
VSG:	1 h-120 mm 1 K-96.5 2h-146 mm

Neutrófilos	81%
Linfocitos	15%
Eosinófilos	3%

## INTRODUCCION

El plasmocitoma extramedular es un tumor raro que puede ocurrir en cualquier tejido, pero la cabeza y el cuello, sobre todo la cavidad oral y el trato respiratorio alto, son las regiones más frecuentemente afectadas. (1-3,6-8,10). Su clasificación como primario se hace en base a la ausencia de infiltración plasmática en otra parte del cuerpo. Sin embargo, en otras ocasiones puede desarrollarse en el curso de un mieloma múltiple, o bien evolucionar hacia éste último. En relación a esto existen controversias en los diferentes autores. (2,6-8) En un 5%, como es nuestro caso, puede ser la primera manifestación de un mieloma. Estos tumores citológicamente oscilan entre grados bien diferenciados hasta el pobrememente diferenciado, de allí que el pronóstico sea variable o varíe de acuerdo al grado de di-

Fosfatasa ácida	4 U
Fosfatasa alcalina	36 U
Reticulocitos	0.2%
Viscosidad sérica	1.28
Proteína de Bence-Jones	Negativa

**Proteinograma:**

Albúmina	26%
Alfa I	3.5%
Alfa 2	13.5%
Beta	11%
Gamma	46%

Gammagrama óseo (17/09/84): áreas de actividad patológica a nivel de la columna vertebral. (D1, D2, D3, U10, D12 y L2), y dos a nivel de la horquilla esternal. El TAC: LOE con componente intra y extra axial cuyo epicentro parece ser el diploe medio del hueso occipital a nivel de la protuberancia occipital interna. Dicha masa es de tejidos blandos con densidad en el rango 43 HN, alcanzando una media de 9 cms de diámetro mayor. (Fig. 1).

La médula ósea demuestra acentuada trombocitosis, algunos focos de plasmocitos y plasmoblastos en cantidad moderada.

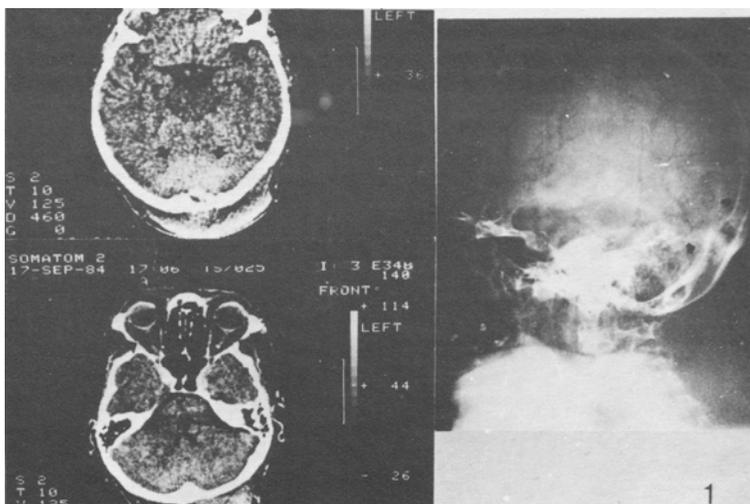
**ANATOMIA PATOLOGICA**

(Biopsia N9 4617/84) Macroscopicamente era un fragmento rosado de 1,5 cms de diámetro, al corte gris blanquecino.

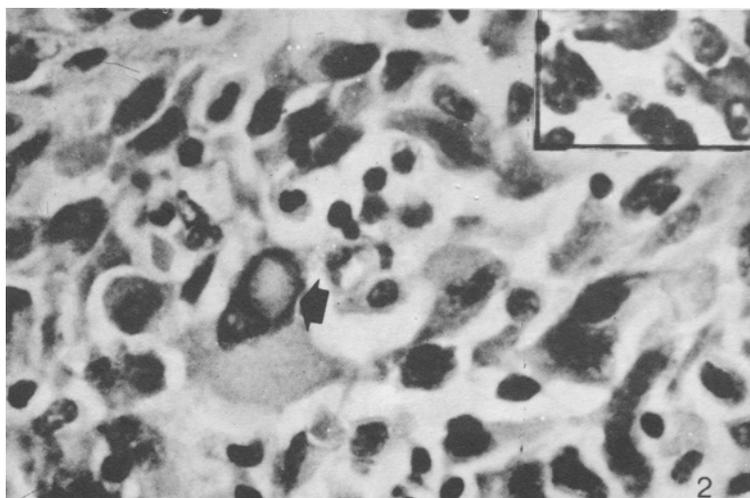
Histológicamente: Tumor maligno anaplásico de células pleomórficas con uno o más nucleolos prominentes acidófilo y vacuola intranuclear rosada ocasional. Citoplasma abundante intensamente eosinófilo. Sin patrón organoide y ricamente vascularizado. Escasa inflamación crónica. (Figs. 2 y 3).

Diagnóstico: Metástasis de carcinoma anaplásico o melanoma?

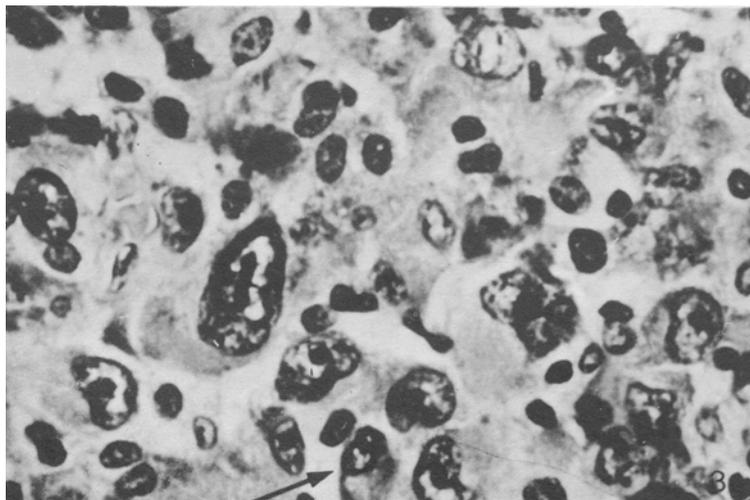
Pocos días después a petición de los clínicos que tenían el resultado de la médula ósea y las inmunoglobulinas, y ante la posibilidad de un mieloma múltiple planteado por ellos, revisamos la lámina en la cual pusimos en evidencia la diferenciación plasmocítica del tumor. (Fig. 3). Practicamos Metilgreenpyronina e hicimos microscopia electrónica al material incluido en parafina. Se concluyó como mieloma indiferenciado.



El montaje fotográfico muestra las lesiones radiológicas y de TAC donde se observa LOE con componente intra y extra axial; destrucción del diploe y gran masa de tejidos blandos.



Tumor muy bizarro con células gigantes de citoplasma abundante, rico en RNA, demostrada con la coloración de Metil-Green Pyronina (inserto arriba). Núcleos con vacuolas de inclusión citoplasmática que señala la flecha. 320X.



Se aprecia el pleomorfismo nuclear con nucleolos prominentes acidófilos y algún grado de diferenciación plasmática de las células. (Marcado con la flecha) 320 x.

## DISCUSION

Los plasmocitomas primarios extramedulares son tumores raros, su relación con el mieloma es de 1:40.<sup>(2)</sup> La primera descripción fue hecha según Hayes en 1892<sup>(5)</sup>. Por el contrario, su aparición secundaria durante un mieloma múltiple es más frecuente. El reporte del primer caso según Arnold fue en 1873. <sup>(1)</sup>. Sin embargo, como primera manifestación de un mieloma es extremadamente raro. <sup>(7,8)</sup>. Todo esto ha hecho que los diferentes autores discutan si el plasmocitoma extramedular y el mieloma múltiple son entidades distintas o forman parte de un mismo cuadro con manera diferente de presentación. <sup>(7,8)</sup>. Al parecer el único argumento verdaderamente sólido para pensar esto último, es el pronóstico muy favorable en el caso del plasmocitoma, está suficientemente documentado en la literatura, que los plasmocitomas evolucionan hacia mieloma múltiple en forma temprana o tardía. <sup>(2,3,8-12)</sup>. Podríamos decir con Batsakis que se trata de un espectro más que una entidad. <sup>(2)</sup>• Por otro lado, las dos terceras partes de los mielomas muestran infiltración extraósea al momento de la autopsia. <sup>(78)</sup>.

Nuestro caso se presentó como una masa extraósea en el curso de un mieloma múltiple, hecho que sólo se observa en el 5% de los casos. <sup>(7)</sup>. Al demostrar la radiología y la tomografía axial el compromiso del hueso occipital, el diagnóstico de plasmocitoma primario se descartaba. Posteriormente el examen de la médula ósea vino a corroborar la impresión clínica de mieloma múltiple. El problema mayor de estos plasmocitomas extramedulares asociados a mieloma es que muestran un grado de diferenciación muy pobre. (Figs. 2 y 3), lo cual dificulta el diag-

nóstico diferencial al confundirse con tumores regularmente bizarros como el melanoma, carcinoma anaplásico o linfoma. <sup>(7,8,13)</sup>. En muchas ocasiones el diagnóstico de estos casos además de apoyarse en la historia clínica debe hacerse con: Inmunología, Histoquímica y el Microscopio Electrónico.

El patrón electroforético del caso mostraba una elevación anormal de inmunoglobulinas de tipo policlonal, frecuentemente visto en los casos de plasmocitomas, no siendo lo mismo en el mieloma múltiple. Sin embargo, esto último no descarta el diagnóstico porque inclusive existen formas no secretantes de mielomas. La coloración especial de Metil-green-pyronina resultó fuertemente positiva, con células pironofílicas debido a su alto contenido en RNA. (ver inserto en Fig. 2). Hicimos microscopia electrónica al material fijado en formo) que previamente había sido incluido en parafina y lo único que podemos señalar por el marcado artefacto del material, es que no encontramos desmosomas o gránulos melánicos, con lo cual tenemos un elemento más a favor de nuestro diagnóstico. A todo lo anterior le agregamos el axioma señalado por Mirra, que todo tumor extramedular maligno anaplásico que muestre diferenciación plasmática, es un plasmocitoma. <sup>(10)</sup>.

## BIBLIOGRAFIA

1. Ashley J.B. Evans' Histological Appearances of Tumors Third ed, Churchill Livingstone London-New York, 1978, pp 217-220.
2. Batsakis J.G. Tumors of the Head and Neck. Clinical and Pathological Considerations. 2nd. ed. Williams and Wilking. Baltimore London, 1979, pp 47.1-47.5.

3. Dahlip D. Bone Tumors. Thirs ed. Charles C. Thomas Publishers. Illinois, 1978, pp 159-172.
4. Hajdu I.S. Pathology of the Soft Tumors. Lea and Febriger. Philadelphia, 1979, pp 520-522.
5. Hayes D.W. Bennett W.A., and Heck F.J. Extramedullary Lesion in Multiple Myeloma. Review of literature and Pathology Studies. Arch Path. 53:262-272, 1952.
6. Jaffe H.L. Tumours and Tumourous Conditions of the Bones and Joints. Lea Febriger, 1958, pp 369-396.
7. Kapadia S, Desai U, Cheng V: Extramedullary Plasmocytoma of the Head and Neck. A Clinicopathologic Study of 20 cases. Medicine 61: 317-329, 1982.
8. Kapadia S.: Multiple Myeloma. A clinicopathologic study of 62 consecutively autopsied. Medicine 59: 380-392, 1981.
9. Kyle R.A. Multiple Myeloma. Review of 869 cases. Mayo Clin Proc. 50: 29-41, 1975.
10. Mirra J.M. Bone Tumors Dagnosis and Treatment. J.B. Lippincott Company Philadelphia-Toronto, 1980, pp 398-410.
11. Pasmantier M.W., and Azar H.A.: Extraskelatal Spread in Multiple Plasma cell Myeloma. A review of 57 autopsied cases. Cancer 23: 167-174, 1969.
12. Rappaport H. Tumors of hematopoietic System. In Atlas of Tumor Pathology. Armes Forces Institute of Pathology Fascicle 8. Washington, 1963, pp 207-237.
13. Spitt H.J. Dorfman H.D., Fechner R.E., and Ackerman L.V. Tumors of Bone and Cartilage. In Atlas of Tumor Pathology Armes Forces Institute of Pathology. Second Series. Fascicle 5. Washington 1971, pp 201-216.
14. Wiltshaw E.: The Natural History of Extramedullary Plasmocytoma and its Relation to Solitary Myeloma of Bone and Myelomatosis. Medicine 55: 217238, 1976.