

Plasmocitoma extramedular de localización suprarrenal

Adrenal extramedullary plasmacytoma

El mieloma múltiple es una neoplasia en la que existe proliferación monoclonal de células plasmáticas atípicas en la médula ósea, infiltración de los tejidos adyacentes y producción de una inmunoglobulina monoclonal (generalmente IgG o IgA) que se denomina proteína M. Cuando se detecta una lesión solitaria recibe el nombre de plasmocitoma¹, para lo cual debe descartarse cualquier otra lesión en un examen óseo completo, la médula ósea no debe estar afectada y la electroforesis de las proteínas séricas y urinarias no debe mostrar la presencia de proteína M.

Presentamos el caso de una mujer de 76 años de edad, sin antecedentes personales de interés, en tratamiento habitual con antidepresivos y sin alergias medicamentosas conocidas, fue remitida al servicio de medicina interna para estudio por anemia ferropénica, dolor abdominal de tipo cólico localizado en epigastrio e hipocondrio derecho y pérdida de peso de 4 kg en los últimos 2 meses. En la exploración física se objetivó hepatomegalia, sin palpase masas abdominales. La analítica mostraba una alteración de las pruebas de función hepática, con patrón de citólisis sin colostasis y hemoglobina de 11,3 g/dl.

Se realizó una colonoscopia completa, objetivándose un pólipo adenomatoso, que se extirpó con asa de polipectomía. Una ecografía demostró una hepatoesplenomegalia discreta, colelitiasis sin signos de colecistitis y tres adenopatías > 1 cm de diámetro a nivel del hilio hepático y del tronco celiaco. El estudio se completó con una TC abdominal (fig. 1A y B), que informó de una masa retroperitoneal de 6 × 6 × 5 cm y densidad heterogénea que contactaba con la glándula suprarrenal izquierda, la cola del páncreas y la vena renal izquierda, compatible con liposarcoma. Se visualizaron también múltiples adenopatías peripancreáticas y un quiste simple en el segmento VII hepático.

Con la sospecha diagnóstica de liposarcoma retroperitoneal, se propuso intervención quirúrgica electiva. Se realizó extirpación en bloque de la tumoración retroperitoneal, que incluyó la glándula suprarrenal izquierda, y colecistectomía. El postoperatorio cursó sin complicaciones. La anatomía patológica de la pieza resecada informó de mieloma de localización suprarrenal. La paciente recibió tratamiento quimioterápico adyuvante, y se encuentra asintomática tras 40 meses de seguimiento.

Los plasmocitomas, debido a la ubicuidad de las células plasmáticas, pueden localizarse en cualquier órgano, presentando una localización extraósea o extramedular en un 3-5% de los casos, fundamentalmente en la cabeza y el cuello (90%), afectando a las vías respiratorias superiores y región orofacial (80%)²⁻⁴. La incidencia máxima de estas lesiones se encuentra entre los 60 y los 70 años de edad, y presentan una frecuencia levemente mayor en varones².

Las manifestaciones clínicas^{1,2} están fundamentalmente relacionadas con deterioro de la función inmunitaria, debido a la proliferación de plasmocitos, lo que conlleva mayor sensibilidad a las infecciones. El aumento de la resorción ósea produce hipercalcemia, fracturas por debilitamiento y dolores óseos. En un 10% de los pacientes puede presentarse una radiculopatía por invasión del conducto raquídeo y compresión radicular. Finalmente, la sobreproducción de proteína M por los plasmocitos puede causar un síndrome de hiperviscosidad, crioglobulinemia, amiloidosis e insuficiencia renal.

Los criterios diagnósticos^{1,2} se dividen en citológicos, mediante biopsia (presencia de plasmocitos y células de mieloma > 10% de 1.000 células), clínicos y analíticos (presencia de proteína M en sangre, lesiones osteolíticas en Rx). El diagnóstico definitivo se basa en el estudio anatómopatológico de estos tumores, en el que se objetivan células plasmáticas bien diferenciadas con núcleos excéntricos (en «rueda de carreta») y un amplio citoplasma basófilo, descartándose la afección medular. La biopsia con aguja fina presenta un rendimiento estimado de un 28% para el diagnóstico de plasmocitoma⁵, a diferencia del 95% obtenido para las masas suprarrenales.



Figura 1 – A: TC con imagen interpretada como glándula suprarrenal e inicio de masa retroperitoneal. B: TC que muestra corte transversal de masa retroperitoneal.

* Este trabajo ha sido presentado en formato póster en el Congreso regional de la ACIRCAL en 2008.

Tabla 1 – Características de los pacientes con plasmocitoma suprarrenal

Autor	Año	Edad	Sexo	Localización	Tamaño	Funcionante	Tratamiento
Asahi H/Kahara T	2001	52	Hombre	Derecho	4 cm	No	Adrenalectomía laparoscópica + RT + QT
Fujikata S	2002	77	Hombre	Derecho	10 cm	NOR, DA	Adrenalectomía + nefrectomía + RT
Rogers CG	2004	75	Mujer	Derecho	3.5 cm	No	Adrenalectomía laparoscópica + RT
Li Y	2007	64	Mujer	Bilateral	6 cm/4 cm	No	Adrenalectomía
Ahmed M	2009	47	Hombre	Bilateral	SD	No	QT + TCPH

DA: dopamina; NOR: noradrenalina; QT: quimioterapia; RT: radioterapia; SD: sin datos; TCPH: trasplante de células progenitoras hematopoyéticas.

Nota: revisadas las características de los pacientes comunicados por Asahi et al y Kahara et al en 2001, así como el centro hospitalario al que pertenecían, se puede pensar que se trata del mismo caso.

En los plasmocitomas extramedulares solitarios, el tratamiento de elección es el quirúrgico por excisión completa. La radioterapia a una dosis recomendada de 50 Gy⁶ y la quimioterapia pueden ser empleadas en los casos irresecables⁷, dada la mayor sensibilidad a estos tratamientos de los plasmocitomas respecto a los mielomas². La supervivencia de los pacientes se estima en un 50% a 10 años, con una progresión a mieloma en el 17-33% de los casos⁷.

Nuestra paciente presentaba una lesión compatible con tumoración retroperitoneal que contraindicaba la realización de biopsia, por lo que se optó por un abordaje quirúrgico, mediante laparotomía, como primera opción de tratamiento.

Sólo existen 5 casos de plasmocitoma extramedular localizados en la glándulas suprarrenales^{4,6,8-10} descritos en la literatura (tabla 1). En 3 de los casos se trataba de lesiones unilaterales, de pequeño tamaño (< 3,5 cm) y no funcionantes^{4,6,8}, halladas casualmente en un estudio de imagen (TC o RM), como en nuestro caso. El tratamiento fue quirúrgico en 4 de los pacientes^{4,6,8,9}, con un abordaje laparoscópico de la tumoración suprarrenal en 3 de ellos^{4,6,8}. Sólo 1 de los pacientes¹⁰, que presentó lesiones bilaterales de gran tamaño, con biopsia ecoguiada y detección de cadenas ligeras kappa en sangre y orina positivas, recibió tratamiento quimioterápico, con resultado satisfactorio a los 50 meses de seguimiento.

La dificultad diagnóstica de los plasmocitomas suprarrenales está justificada por su excepcionalidad y la ausencia de síntomas precoces, por lo que se deben considerar en el diagnóstico diferencial de los incidentalomas suprarrenales y de las tumoraciones retroperitoneales.

- Alexiou C, Kau RJ, Dietzfelbinger H, Kremer M, Spiess JC, Schratzenstaller B, et al. Extramedullary plasmacytoma: tumor occurrence and therapeutic concepts. *Cancer*. 1999;85:2305-14.
- Kahara T, Nagai Y, Yamashita H, Nohara E, Kobayashi K, Takamura T. Extramedullary plasmacytoma in the adrenal incidentaloma. *Clin Endocrinol*. 2001;55:267-70.
- Nguyen G, Akin M. FNA cytology of the kidney, renal pelvis, and adrenal. *Clin Lab Med*. 1998;18:429-59.
- Fujikata S, Tanji N, Aoki K, Ohoka H, Hojo N, Yokoyama M. Extramedullary plasmacytoma arising from an adrenal gland. *Urology*. 2002;60:514.
- Holland J, Trenkner DA, Wasserman TH. Plasmacytoma: treatment results and conversion to myeloma. *Cancer*. 1992;69:1513-7.
- Rogers CG, Pinto PA, Weir EG. Extrasosseous (extramedullary) plasmacytoma of the adrenal gland. *Arch Pathol Lab Med*. 2004;128:e86-88.
- Li Y, Guo YK, Yang ZG, Ma ES, Min PQ. Extramedullary plasmacytoma involving the bilateral adrenal glands on MR imaging. *Korean J Radiol*. 2007;8:246-8.
- Ahmed M, Al-Ghamdi A, Al-Omari M, Aljurf M, Al-Kadhi Y. Autologous bone marrow transplantation for extramedullary plasmacytoma presenting as adrenal incidentaloma. *Ann Saudi Med*. 2009;29:219-22.

Francisco Blanco Antona^{a,*}, Susana Bahamonde Cabria^b, Leticia Blanco Antona^c y Antonio Marín Pérez-Tabernero^a

^aServicio de Cirugía General, Hospital Clínico Universitario de Salamanca, Salamanca, España

^bServicio de Medicina Interna, Complejo Asistencial de Zamora, Zamora, España

^cDepartamento de Cirugía, Universidad de Salamanca, Salamanca, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fblancoantona@gmail.com (F. Blanco Antona).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2010 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.ciresp.2010.06.013

BIBLIOGRAFÍA

- Kyle RA. Multiple myeloma: variant forms. En: Bayrd EA, editor. *The monoclonal gammopathies: multiple myeloma and related plasma-cell disorders*. Springfield: Charles C. Thomas; 1976. p. 141-5.
- Wiltshaw E. Extramedullary plasmacytoma. *Br Med J*. 1971;2:327.