

## COMUNICACIÓN BREVE

## Evaluación del plasmocitoma extramedular de laringe con hallazgos radiológicos e histopatológicos

A. Tanrivermis Sayit<sup>a,\*</sup>, M. Elmali<sup>a</sup> y S. Gün<sup>b</sup><sup>a</sup> Departamento de Radiología, Facultad de Medicina de la Universidad Ondokuz Mayıs, Samsun, Turquía<sup>b</sup> Departamento de Anatomía Patológica, Facultad de Medicina de la Universidad Ondokuz Mayıs, Samsun, Turquía

Recibido el 3 de julio de 2019; aceptado el 16 de julio de 2020

Disponible en Internet el 23 de octubre de 2020

## PALABRAS CLAVE

Tomografía  
computarizada;  
Extramedular;  
Plasmocitoma  
solitario;  
Laringe

**Resumen** El plasmocitoma extramedular (PEM) es una neoplasia de células plasmáticas del tejido blando sin afectación de la médula ósea ni otras características sistémicas de mieloma múltiple. Aproximadamente el 80-90% de los PEM afectan a la región de la cabeza y el cuello, especialmente a la cavidad nasal, los senos paranasales, la fosa amigdalina y la cavidad oral. Los casos de PEM de laringe son extremadamente raros y se trata de una lesión destructiva a nivel local sin propagación sistémica. Las características clínicas varían en función de la localización del tumor. El diagnóstico se establece mediante histopatología, inmunohistoquímica y un estudio sistémico para excluir las enfermedades sistémicas de proliferación de células plasmáticas. Los plasmocitomas extramedulares son altamente sensibles a la radiación, por lo que se utiliza la radioterapia como tratamiento. En este estudio, notificamos un caso raro de PEM de laringe evaluado con tomografía computarizada y presentamos los resultados histopatológicos de una paciente de 74 años.

© 2020 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## KEYWORDS

Computed  
tomography;  
Extramedullary;  
Solitary  
plasmacytoma;  
Larynx

## Evaluation of Extramedullary Plasmacytoma of the Larynx with Radiologic and Histopathological Findings

**Abstract** Extramedullary plasmacytoma (EMP) is a plasma cell neoplasm of soft tissue without bone marrow involvement or other systemic characteristics of multiple myeloma. Approximately 80-90% of EMPs involve the head and neck region, especially in the nasal cavity, paranasal sinuses, tonsillar fossa, and oral cavity. An EMP of the larynx is extremely rare and is a locally destructive lesion without systemic spread. Clinical features vary depending on the tumor location. A diagnosis is established by histopathology, immunohistochemistry, and a systemic

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: drasltanrivermissayit@gmail.com (A.T. Sayit).

<https://doi.org/10.1016/j.rx.2020.07.006>

0033-8338/© 2020 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

survey to exclude systemic plasma cell proliferative diseases. Extramedullary plasmacytomas are highly radiosensitive and radiotherapy is therefore used as a treatment. In this study, we report on a rare case of EMP of the larynx evaluated with computed tomography and present histopathologic findings for a 74-year-old female patient.

© 2020 SERAM. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introducción

El plasmocitoma extramedular (PEM) es una neoplasia rara de células plasmáticas que se produce principalmente en los tejidos blandos de la cabeza y el cuello y que representa el 4% de los tumores de células plasmáticas<sup>1</sup>. La afectación del plasmocitoma extramedular puede observarse en la zona nasal o nasofaríngea, la laringe, la orofaringe, la lengua, las amígdalas, las glándulas salivales pequeñas, la pared posterior de la faringe, la glándula tiroidea, la glándula paratiroidea, el oído medio, el colon y el hígado<sup>2</sup>. La afectación laríngea del PEM es muy rara y constituye el 0,2% de las neoplasias malignas de laringe<sup>3</sup>. El diagnóstico de PEM se basa en la inmunohistoquímica y la exclusión de enfermedades sistémicas proliferativas de células plasmáticas. Los métodos de diagnóstico por imágenes radiológicas, como la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM), son útiles para evaluar la diseminación del PEM a la columna vertebral, la pelvis, el fémur y el húmero<sup>4,5</sup>. Como el PEM es sensible a la radiación, el protocolo de tratamiento de referencia es la radioterapia. Por lo tanto, es necesario diferenciar el PEM del plasmocitoma solitario de hueso y del mieloma múltiple en lo que respecta al enfoque del tratamiento. En este estudio evaluamos un PEM de laringe en una paciente de 74 años de edad utilizando los resultados histopatológicos y de las imágenes radiológicas.

## Informe del caso

La paciente, de 74 años, fue remitida al otorrinolaringólogo con quejas de ronquera y dificultad para deglutir, que persistían desde hacía aproximadamente un año. Sus antecedentes médicos previos y su exploración física no presentaban mayores particularidades. La laringoscopia directa reveló una lesión en masa de color púrpura cubierta de mucosa que se originaba en el seno piriforme y en la pared faríngea lateral y que casi obstruía la luz. La TC con contraste del cuello reveló una lesión de 35×45 mm que rodeaba la cuerda vocal derecha y el pliegue ariepiglótico, y se extendía a la supraglotis y al espacio extralaringeo con estrechamiento de la vía respiratoria supraglótica (fig. 1 a y b). El tamaño y el aspecto de los ganglios linfáticos cervicales eran normales.

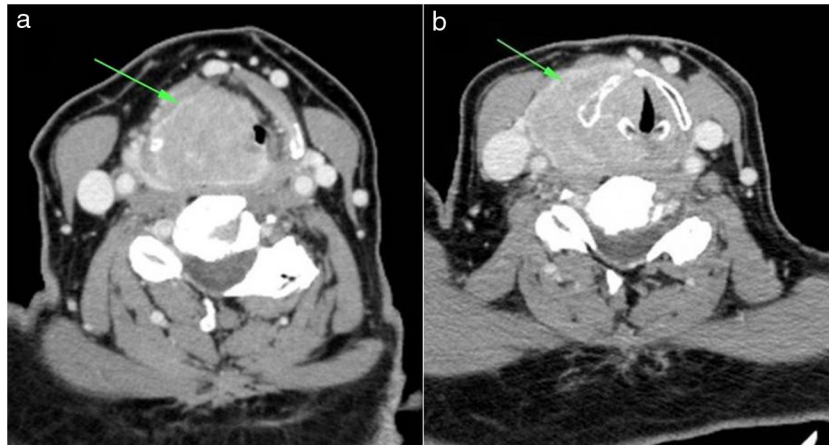
Se realizó una laringoscopia directa con anestesia general para realizar una biopsia de la masa supraglótica. La evaluación histopatológica reveló una proliferación uniforme de células plasmáticas con núcleos situados excéntricamente debajo del epitelio (fig. 2 a y b) con CD138 (Bio SB, clon B-A38, EE.¿UU.) positivo (fig. 2 c) en la inmunohistoquímica, característicos de PEM. Además, las cadenas ligeras kappa (Thermo scientific, clon L1C1, EE.¿UU.) y lambda (Thermo

scientific, clon HP6054, EE.¿UU.) (fig. 2 d) y la IgG resultaron positivas; CD56 (Genemed, clon 123C3, EE.¿UU.) y siklinD-1 (Ventana, SP4-R de conejo monoclonal, EE.¿UU.) fueron negativos. Se evaluó a la paciente más a fondo para detectar la presencia de una enfermedad sistémica. La concentración de hemoglobina era de 14 g/dl; la creatinina sérica, de 0,61 mg/dl, y la urea en sangre, de 14,8 mg/dl. La electroforesis de proteínas en suero y orina era normal. El estudio óseo no reveló ninguna lesión lítica. Como resultado de la biopsia de médula ósea, se detectaron aproximadamente entre un 5% y un 10% de células plasmáticas con tinción positiva para CD138 y CD56. La ciclina D1 es negativa. Las TC de tórax, abdomen y pelvis fueron normales. En ausencia de afectación sistémica, se diagnosticó que la paciente tenía un PEM. La paciente recibió tratamiento con radioterapia y quimioterapia. Tres meses después de finalizar el tratamiento se confirmó la regresión del tumor mediante una TC (fig. 3 a y b). No había ninguna masa supraglótica y la vía respiratoria supraglótica estaba 100% libre.

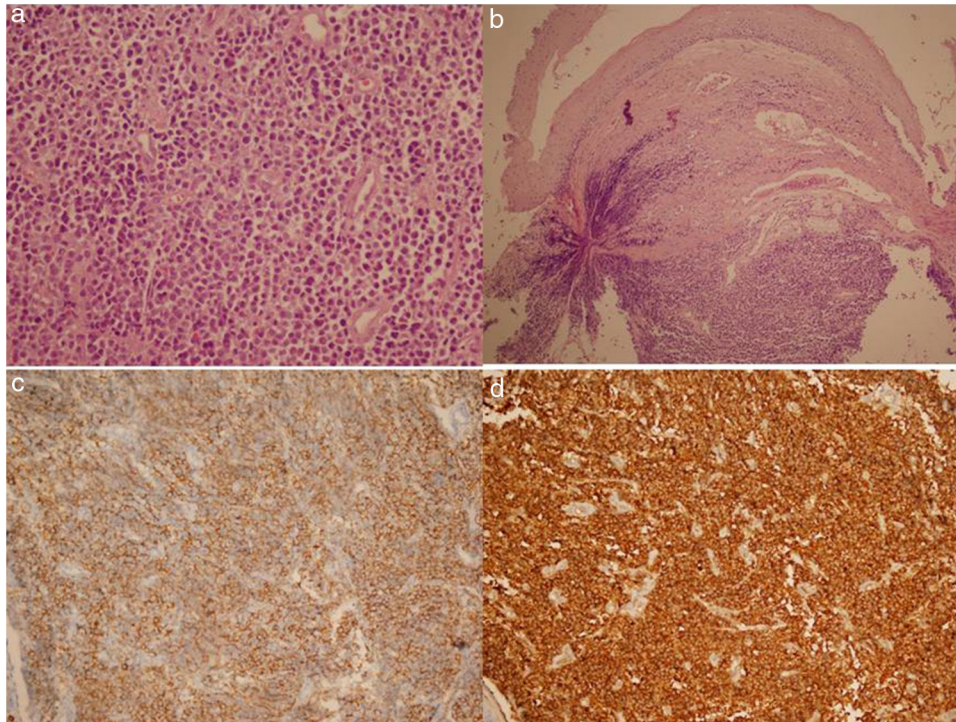
## Discusión

El PEM de laringe es una neoplasia de células plasmáticas extremadamente rara<sup>6</sup>. Representa el 1% de las neoplasias malignas de cabeza y cuello y el 0,2% de las neoplasias malignas de laringe<sup>3</sup>. Es tres veces más frecuente en los hombres que en las mujeres<sup>7</sup>. Los puntos frecuentes de afectación de la laringe (por orden de frecuencia) son la epiglotis, los ventrículos, las cuerdas vocales, las cuerdas falsas, los pliegues ariepiglóticos, los cartílagos aritenoides y la región subglótica<sup>5</sup>. Los síntomas que se presentan suelen ser limitados e inespecíficos. Por lo tanto, el diagnóstico de un PEM de laringe suele retrasarse. El síntoma más frecuente de PEM es el desarrollo lento de ronquera. Los síntomas tardíos son disfagia, disfonía, disnea, tos crónica, estridor y dolor asociado con tumores localmente agresivos<sup>1,6,8</sup>. La obstrucción aguda de las vías respiratorias que requiere intubación es muy rara.

Los métodos de diagnóstico por imágenes radiológicas son muy útiles para el diagnóstico. Además, con métodos de diagnóstico por imagen pueden evaluarse el tamaño de la lesión, la localización, la invasión del tejido adyacente y la destrucción de hueso y cartílago adyacentes. La calcificación y las zonas de baja densidad en el cartílago tiroideo y el patrón de crecimiento infiltrativo son características típicas del PEM, que pueden observarse con la TC<sup>10</sup>. Además, la TC mejorada por contraste suele mostrar una masa laríngea homogénea bien circunscrita, que aparece con una intensificación del contraste de leve a moderada<sup>1</sup>. La RM muestra una masa laríngea con hipointensidad en las imágenes ponderadas en T1 e hiperintensidad en las imágenes



**Figura 1** a) La tomografía computarizada (TC) del cuello con contraste reveló una lesión bien demarcada, levemente realzada y que ocupa un espacio (flecha) en la cuerda vocal derecha y en el cartílago aritenoides. b) Además, la lesión se extiende al espacio graso preepiglótico y al área subglótica.



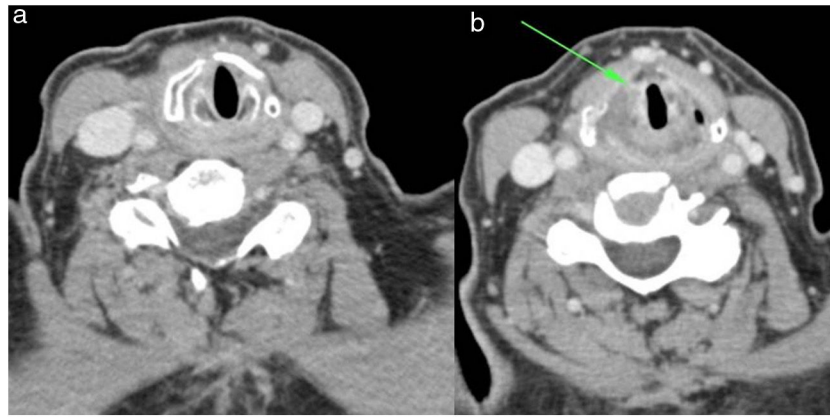
**Figura 2** a) Infiltración de células plasmáticas (HE  $\times 100$ ). b) Las células plasmáticas presentaban núcleos excéntricos con cromatina gruesa (HE  $\times 400$ ). c) Tinción de CD138 (DAB  $\times 200$ ). d) Tinción de lambda (DAB  $\times 200$ ).

ponderadas en T2. Después de la inyección de gadolinio intravenoso, puede observarse una intensificación moderadamente significativa en la lesión<sup>4</sup>. No es posible diferenciar definitivamente el PEM de laringe de otros tumores benignos y malignos de laringe mediante métodos de diagnóstico por imagen. El diagnóstico de PEM solitario se basa en la exclusión de afectación ósea y en la manifestación de células plasmáticas neoplásicas mediante métodos inmunohistoquímicos. Además, para establecer el diagnóstico de un PEM solitario no debe haber ninguna enfermedad diseminada. Para este fin, pueden utilizarse métodos de diagnóstico por imágenes radiológicas como la radiografía, la TC y la RM

para evaluar la columna vertebral, la pelvis, el fémur y el húmero<sup>4,5</sup>. La biopsia de médula ósea también debería estar dentro del rango normal. Además, no debe haber signos de proteína monoclonal sérica y urinaria, anemia, hipercalcemia o insuficiencia renal<sup>5</sup>.

Para el tratamiento pueden utilizarse la cirugía, la radioterapia, la quimioterapia y combinaciones de estas. La radioterapia es el tratamiento de referencia para el PEM, ya que este es muy sensible a la radiación<sup>3</sup>. Los plasmocitomas extramedulares pueden controlarse localmente con una tasa del 80-100% con radioterapia radical<sup>8</sup>. Una de las ventajas de la radioterapia para un PEM es la excelente





**Figura 3** a) La tomografía computarizada mejorada con contraste del cuello después del tratamiento reveló unas cuerdas vocales normales. b) También se observaron cambios posteriores a la radioterapia en la zona subglótica.

protección del sonido. Sin embargo, la toxicidad aguda de la radiación como resultado de la prolongación de la radioterapia durante varias semanas constituye una desventaja del tratamiento con radioterapia<sup>9</sup>. Puede realizarse una cirugía en las lesiones en las que la radioterapia ha fracasado. Además, se prefiere la cirugía para prevenir las secuelas a largo plazo de la radioterapia. En lo que respecta a la progresión del mieloma múltiple, el enfoque de la quimioterapia sigue siendo controvertido para la prevención y el tratamiento de la enfermedad recurrente. La quimioterapia también puede utilizarse para pacientes inoperables y enfermedades diseminadas<sup>9</sup>.

El pronóstico del PEM observado en la cabeza y el cuello es mejor que el del plasmocitoma solitario de hueso y el mieloma múltiple. En aquellos casos de mieloma óseo y múltiple, el 70% de los pacientes suelen someterse a 10 años de seguimiento<sup>4</sup>. Sin embargo, entre el 10 y el 30% de los casos progresan a mieloma múltiple en 2 años. El pronóstico de estos casos es desfavorable. Son varios los factores que intervienen en la progresión del mieloma múltiple. El tamaño del tumor en el momento del diagnóstico, el nivel total de proteína sérica y un pico monoclonal observado en la electroforesis de proteína sérica son factores predictivos de la progresión a mieloma múltiple<sup>5</sup>. Por consiguiente, se debe hacer un seguimiento de los pacientes durante un periodo de tiempo prolongado después del tratamiento. Los seguimientos deben realizarse tanto de forma sistémica como local<sup>3</sup>. Los médicos deben estar atentos a los signos del mieloma múltiple, como anemia, dolor óseo e insuficiencia renal<sup>8</sup>.

## Conclusión

Aunque el PEM de laringe rara vez se observa en casos de tumores de cabeza y cuello, debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de los tumores de laringe. No existen hallazgos característicos en las imágenes radiológicas. La radioterapia es una modalidad de tratamiento habitual y eficaz para el PEM debido a su sensibilidad a la radiación. Aunque el pronóstico para los pacientes con PEM es bueno, el mieloma múltiple puede progresar a largo plazo. Por consiguiente, se requiere un seguimiento sistémico a largo plazo después del tratamiento.

## Autoría

1. Responsables de la integridad del estudio: ATS y ME.
2. Concepción del estudio: ATS.
3. Diseño del estudio: ATS y ME.
4. Obtención de los datos: ATS y SG.
5. Análisis e interpretación de los datos: ATS y SG.
6. Tratamiento estadístico: ATS.
7. Búsqueda bibliográfica: ATS y SG.
8. Redacción del trabajo: ATS, ME y SG.
9. Revisión crítica del manuscrito con aportaciones intelectualmente relevantes: ATS, ME y SG.
10. Aprobación de la versión final: ATS, ME y SG.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Ramírez-Anguiano J, Lara-Sánchez H, Martínez-Baños D, Martínez-Benítez B. Extramedullary Plasmacytoma of the Larynx: A Case Report of Subglottic Localization. *Case Rep Otolaryngol.* 2012;2012, <http://dx.doi.org/10.1155/2012/437264>, 437264.
2. Öztürk K, Şahin M, Midilli R, Gürsan G, Özsan N, Savaş R. Extramedullary Plasmacytoma of Head and Neck Region: Report of Six Cases with Different Localizations. *Otorhinolaryngol Clin.* 2014;3:10–6.
3. Kim KS, Yang HS, Park ES, Bae TH. Solitary Extramedullary Plasmacytoma of the Apex of Arytenoid: Endoscopic, CT, and Pathologic Findings. *Clin Exp Otorhinolaryngol.* 2012;5:107–11.
4. Ching AS, Khoo JB, Chong VF. CT and MR imaging of solitary extramedullary plasmacytoma of the nasal tract. *AJNR. Am J Neuroradiol.* 2002;23:1632–6.
5. Pino M, Farri F, Garofalo P, Taranto F, Toso A, Aluffi P. Extramedullary Plasmacytoma of the Larynx Treated by a Surgical Endoscopic Approach and Radiotherapy. *Case Rep Otolaryngol.* 2015;2015, <http://dx.doi.org/10.1155/2015/951583>, 951583.
6. Soni NK, Trivedi KA, Kumar A, Prajapati JA, Goswami JV, Patel JJ, et al. Solitary extramedullary plasmacytoma-larynx. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002;54:309–10.

7. Anderson KC, Alsina M, Bensinger W, Biermann JS, Cohen AD, Devine S, et al. Multiple myeloma, versión 1.2013. *J Natl Compr Canc Netw*. 2013;1:11–7.
8. Wang M, Du J, Zou J, Liu S. Extramedullary plasmacytoma of the cricoid cartilage progressing to multiple myeloma: A case report. *Oncol Lett*. 2015;9:1764–6.
9. Strojan P. Extramedullary plasmacytoma of the larynx: a report of three cases. *Radiol Oncol*. 2002;36:225–54.
10. Steinke KV, Schneider BK, Welkoborsky HJ. Rare Differential Diagnosis of Dyspnea: Extramedullary Plasmacytoma (EMP) of the Larynx-Case Report and Review of the Latest Literature of Laryngeal EMP and Laryngeal Involvement of Multiple Myeloma. *Case Rep Otolaryngol*. 2019;2019, <http://dx.doi.org/10.1155/2019/5654014>, 5654014.