

Plasmocitoma de la mama

Breast plasmocytoma

Wilfredo Roque García^I, María Victoria López Soto^{II}, Onasis Caballero Reyes^I, Carlos Hernández Padrón^I, Yamilé Quintero Sierra^I

^I Instituto de Hematología e Inmunología, La Habana, Cuba.

^{II} Hospital General Docente "Enrique Cabrera", La Habana, Cuba.

RESUMEN

El plasmocitoma de la mama es muy infrecuente y en la mayoría de los casos aparece asociado a mieloma múltiple. Se describe una paciente de 42 años de edad con diagnóstico conocido de plasmocitoma solitario del cuello asociado a mieloma múltiple, que 11 meses después de alcanzada la remisión se presenta con una tumoración en la mama derecha sin manifestaciones sistémicas de mieloma. El estudio histológico e inmunohistoquímico del tumor confirmaron el diagnóstico de plasmocitoma. El diagnóstico diferencial en ocasiones es difícil y debe hacerse con tumores primarios y secundarios de la mama. El tratamiento de elección es la radioterapia local siempre que no existan manifestaciones sistémicas de la enfermedad subyacente.

Palabras clave: mieloma múltiple, plasmocitoma solitario extramedular, plasmocitoma de la mama.

ABSTRACT

Breast plasmocytoma is infrequent and in most of the cases is associated to multiple myeloma. We describe a 42 year old woman with a diagnosis of solitary plasmocytoma of the neck associated to multiple myeloma that went into remission and eleven months later she presented a right breast lump which was confirmed by core biopsy and immunohistochemical study to be a plasmocytoma. Sometimes differential diagnosis is difficult and should be performed in primary and secondary

breast tumours. The election treatment is radiotherapy if there are not manifestations of a subyacent sistemic disease.

Keywords: multiple myeloma, solitary extramedular plasmocytoma, breast plasmocytoma.

INTRODUCCIÓN

El mieloma múltiple (MM) representa el 1 % de todos los tipos de tumores y se caracteriza por una proliferación clonal de células plasmáticas en la médula ósea, asociada a la sobreproducción de inmunoglobulinas (componente M) y manifestaciones sistémicas como anemia, lesiones osteolíticas, hipercalcemia y daño renal.¹

El plasmocitoma solitario es una proliferación maligna de células plasmáticas en ausencia de infiltración medular y manifestaciones sistémicas de MM. En algunos casos la forma de presentación es una lesión única de hueso (plasmocitoma solitario óseo) o más infrecuentemente, una masa monoclonal de células plasmáticas en el tejido extraóseo (plasmocitoma solitario extramedular).^{2,3}

El plasmocitoma solitario extramedular (PSE) ocurre en alrededor del 3 % de las neoplasias de células plasmáticas y puede presentarse en diferentes órganos, como la piel, los pulmones, el tracto gastrointestinal y urinario, pero la localización más frecuente es la región de la cabeza y el cuello, donde afecta fundamentalmente los senos paranasales, la faringe y la cavidad nasal.⁴ La aparición de plasmocitoma de la mama es muy infrecuente.⁵

En este trabajo se informa de una paciente a la cual se le realizó el diagnóstico de MM según los criterios recomendados,⁶ que desarrolló un plasmocitoma de la mama sin manifestaciones sistémicas de la enfermedad, 11 meses después de concluir el tratamiento con quimiorradioterapia.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 42 años con antecedentes personales de salud, que acudió a consulta por aumento de volumen en el lado derecho del cuello y dolores óseos localizados en columna lumbosacra y tórax anterior.

Al examen físico se detectó una masa tumoral en la región cervical derecha de 23 x 15 mm de diámetro, de consistencia dura y poco movable. No se encontró visceromegalia.

El hemograma mostró una hemoglobina de 93 g/L, el recuento de leucocitos fue de $8,9 \times 10^9/L$ y el recuento de plaquetas de $349 \times 10^9/L$. La eritrosedimentación estaba en 132 mm/h. La química sanguínea mostró un incremento de las proteínas totales (105,1 mmol/L). En la electroforesis de proteínas no se encontró pico monoclonal y la

cuantificación de inmunoglobulinas fue normal. No se demostraron proteínas de Bence Jones en la orina.

En el medulograma y la biopsia de médula ósea no se evidenció infiltración por células plasmáticas.

Se le realizó una biopsia aspirativa por aguja fina (BAAF) de la lesión tumoral, que demostró infiltración por células plasmáticas.

El survey óseo mostró lesiones osteolíticas en cráneo, costillas y pelvis ósea.

A pesar de no haberse demostrado infiltración medular, pico monoclonal de inmunoglobulinas séricas ni proteinuria de Bence Jones, se decidió tratamiento con quimioterapia teniendo en cuenta la aparición de múltiples lesiones óseas, lo cual se interpretó como manifestaciones sistémicas de MM.

Se planificaron 6 ciclos de poliquimioterapia con esquema VAD (vincristina, adriamicina, dexametasona) y radioterapia local al finalizar la quimioterapia.

Al concluir el tercer ciclo de VAD, no hubo respuesta en la lesión del cuello, por lo que se detuvo la quimioterapia y se comenzó con tratamiento radiante durante 20 sesiones. Con la radioterapia hubo una reducción del 75 % de la masa tumoral, la que desapareció totalmente al concluir el sexto ciclo VAD.

Al finalizar los 6 ciclos programados de poliquimioterapia, se pasó a la fase de mantenimiento con interferón pegilado 1 bulbo semanal. por vía subcutánea.

Once meses después de haber logrado la remisión, la paciente se presentó con una lesión tumoral indolora en el cuadrante superoexterno de la mama derecha, de aproximadamente 30 x 20 mm; no se observaron signos inflamatorios en la piel ni se hallaron adenopatías axilares ni supraclaviculares. No se recogió historia de dolor o secreción por el pezón.

El ultrasonido de mamas y la mamografía detectaron la tumoración pero no fueron concluyentes.

No se encontraron evidencias de manifestaciones sistémicas del MM. El aspirado medular no mostró infiltración por células plasmáticas, la cuantificación de inmunoglobulinas séricas y la electroforesis de proteínas fueron negativas; tampoco se demostró presencia de proteínas de Bence Jones en la orina. El survey óseo no mostró lesiones osteolíticas.

Se le realizó una BAAF ecodirigida de la lesión tumoral que demostró una infiltración linfoide maligna compatible con plasmocitoma. Posteriormente se realizó biopsia excisional que reveló un extendido celular donde existía mezcla de epitelio ductal con células plasmáticas de aspecto maduro con abundante citoplasma, núcleo excéntrico con cromatina en "rueda de carro", plasmablastos y células plasmáticas binucleadas. (figura 1 B, C, D).

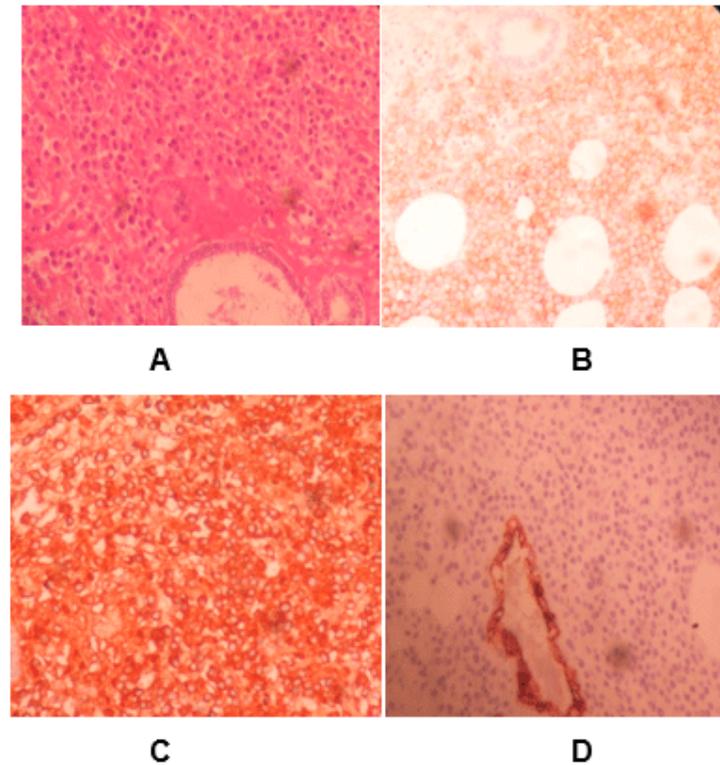


Fig. 1. Biopsia excisional de la lesión.

- A) H/E x 400 Histopatología. Infiltración por células plasmáticas, en su mayoría de aspecto maduro, rodeando un conducto mamario.
- B) Inmunohistoquímica. Expresión positiva de CD 138.
- C) Inmunohistoquímica. Cadenas ligeras lambda positivo.
- D) Inmunohistoquímica. Expresión de citoqueratina en células del conducto mamario.

El diagnóstico fue confirmado por inmunohistoquímica que mostró positividad para los antígenos Cd 38 y Cd 138, así como para las cadenas ligeras lambda y negatividad para el antígeno Cd 19 y cadenas ligeras kappa; la citoqueratina fue positiva en las células ductales de la mama (figura 1 B, C, D).

Se le planificaron 15 sesiones de radioterapia de la mama derecha como único tratamiento, al no existir evidencias de recaída sistémica de MM.

DISCUSIÓN

El PSE puede presentarse en diferentes órganos, pero la localización más frecuente es en la región de la cabeza y el cuello, donde afecta fundamentalmente los senos paranasales, la faringe y la cavidad nasal.⁴

La incidencia del plasmocitoma de la mama es muy baja y en los casos reportados el 66 % fue de localización unilateral y el 77 % asociado a mieloma.⁷ Las mujeres son las más afectadas y la edad promedio de presentación es 53 años, aunque hay reportes de varones a los que se les ha hecho el diagnóstico.^{3,7}

El plasmocitoma de la mama puede ser la forma de presentación de la enfermedad u ocurrir en el curso de un MM ya diagnosticado; asimismo, puede anteceder a una recaída sistémica de una enfermedad tratada y en remisión. En una revisión de 16 casos publicados se encontró que en cuatro de ellos la afectación de la mama se presentó con posterioridad al diagnóstico de mieloma.⁸

En la paciente que se informa se presentó en forma de lesión única en la mama derecha, once meses después de alcanzada la remisión de un plasmocitoma solitario localizado en el lado homolateral del cuello.

Realizar el diagnóstico diferencial entre plasmocitoma de la mama y otras lesiones que afectan este órgano, en especial los carcinomas lobulillares y los linfomas con diferenciación plasmática, es de vital importancia debido a las implicaciones pronósticas y al tratamiento a imponer en cada caso. La anamnesis y el examen físico pueden ser de gran ayuda en un contexto donde en ocasiones los estudios imagenológicos no ayudan a hacer una adecuada distinción. La BAAF y la biopsia por *trucut* permiten realizar el diagnóstico de certeza, que siempre será corroborado por la inmunohistoquímica.

En la paciente, el hecho de tener un diagnóstico conocido de PSE hizo sospechar la posibilidad del plasmocitoma. El ultrasonido de mama y la mamografía realizados plantearon el diagnóstico de enfermedad fibroquística de la mama; sin embargo, la biopsia mostró infiltración masiva de células plasmáticas que presentaron un núcleo excéntrico con abundante citoplasma basófilo y la inmunohistoquímica fue positiva para los antígenos Cd 38, Cd 138 y demostró monoclonalidad para las cadenas ligeras lambda.

Entre las enfermedades hematológicas con las que debe de hacerse el diagnóstico diferencial están la amiloidosis y el linfoma no hodgkiniano; y entre las no hematológicas, el carcinoma primario de la mama, las de causas infecciosas como la tuberculosis mamaria, y las producidas por metástasis de tumores primarios en otros sitios.⁹⁻¹¹

El PSE es mucho menos común y tiene mejor pronóstico que el plasmocitoma óseo.

La mayoría de los casos tienen muy buena respuesta a la radioterapia local y logran la curación, mientras que en otros se recomienda la exéresis de la lesión combinada con radioterapia si los márgenes están afectados. En el contexto de una recaída sistémica está indicada la quimioterapia y el trasplante de progenitores hematopoyéticos.¹²

En esta paciente solo se indicó radioterapia local dado el pequeño tamaño del tumor, la no infiltración tumoral de las márgenes de la lesión y a que no se encontraron evidencias de afectación sistémica por el MM. La excelente respuesta a la radioterapia del plasmocitoma del cuello al debut de la enfermedad contribuyó a tomar esta decisión terapéutica. Un mes después de concluir la radioterapia, la paciente se mantenía clínicamente bien, con hemograma normal y se logró la eliminación total del tumor.

La posibilidad de recaída local luego de la radioterapia es menor del 5 % y del 30 % para la recaída a distancia; estas últimas tienden a ocurrir dentro de los 2 o 3 años posteriores al diagnóstico inicial. Alrededor del 60 % de los pacientes sobreviven al menos 10 o mas años.¹²

Una estrecha relación entre hematólogos, patólogos, cirujanos y radioterapeutas es necesaria para garantizar la mejor opción de tratamiento y lograr una larga sobrevida en estos pacientes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sharma A, Sharma BK, Bakliwal A. Breast involvement in immunolymphoproliferative disorders: report of a case of multiple myeloma of the breast. IOSR-JDMS. 2014 Nov; 13(11): 30-4.
2. Kalyani A, Rohaizak M, Cheong SK, Aini U, Balasundaram V, Norlia A. Recurrent multiple myeloma presenting as a breast plasmocytoma. Med J Malaysia. 2010; 65(3): 227-8.
3. Ahnach M, Marouan S, Rachid M, Madani A, Quessar A, Bencheckroun S, et al. Extramedullary plasmocytoma relapsing at different sites: an unusual presentation. Pan Afr Med J. 2013; 14: 34. doi: 10.11604/pamj.2013.14.34.1778.
4. Majadob K, Al-Sakkaf W, Rezk F, Zegocki K, Al-Refaie F. Recurrence of extramedullary plasmocytoma of the breast. Ecancermedicalscience. 2013 May; 7: 322. doi: 10.3332/ecancer.2013.322.
5. Kaviani A, Djamali-Zavareje M, Neoparast M, Keyhani-Roagha S. Recurrence of primary extramedullary plasmocytoma in breast, both simulating breast carcinoma. World J Surg Oncol. 2004 Aug; 2: 29.
6. Rajkumar VS. Multiple Myeloma: 2012 update on diagnosis, risk-stratification and management. Am J Hematol. 2012 Jan; 87(1): 79-88. doi: 10.1002/ajh.22237.
7. Sharma R, Sharma N, Joshi N, Nag BP, Saraswat A. An unusual presentation of extramedullary plasmocytoma in breast adult male. A rare case. J Evol Med Dent Sci. 2014; 62(3): 13791-95. DOI: 10.14260/jemds/2014/3845
8. Pasquini E, Rinaldi P, Nicolini M, Papi M, Fabbri P, Bernardi L, et al. Breast involvement in immunolymphoproliferative disorders: report of 2 cases of multiple myeloma of the breast. Ann Oncol. 2000; 11(10): 1353-9.
9. Al Tememi WF, Hussein AG, Jasim SW, Jasim AH, Fattah AA. Multiple myeloma with breast masses as extra medullary plasmocytomas, A case report. Iraqi J Med Sci. 2010; 8(1): 66-71.
10. Dilaveri CA, Mac Bride MB, Sandhu NP, Neal L, Ghosh K, Wahner-Roedler DL. Breast manifestation of systemic diseases. Int J Womens Health. 2012; 4: 35-43. doi: 10.2147/IJWH.S27624.

11. Surov A, Fiedler E, Holzhausen HJ, Ruschke K, Schmoll HJ, Spielman RP. Metastases to the breast from non- mammary malignancies: primary tumors, prevalence, clinical signs and radiological features. Acad Radiol. 2011; 18(5):565-74.
12. Guidelines working group of UK Myeloma Forum. Guidelines on the diagnosis and management of solitary plasmocytoma of bone (SEP) and solitary extramedullary plasmocytoma. 2003;1-5.

Recibido: marzo 19, 2015.

Aceptado: agosto 17, 2015.

Wilfredo Roque García . Instituto de Hematología e Inmunología. Apartado 8070, La Habana, CP 10800, CUBA. Tel (537) 643 8695, 8268
Email: rchematologia@infomed.sld.cu