

## Plasmocitoma solitario en pediatría: una rara entidad

### Pediatric solitary bone plasmacytoma: a rare entity

**Mildrey Gil Agramonte, Jesús Serrano Mirabal, Sergio Machín García, Carlos Rivera Keelling, Francisco Valdés Cabrera, Alejandro González Otero, Andrea Menéndez Veitía**

Instituto de Hematología e Inmunología. La Habana, Cuba.

---

#### RESUMEN

El plasmocitoma en edad pediátrica es poco frecuente. Se presenta a una adolescente de 14 años que ingresó por una cuadriplejía flácida asociada a una tumoración a nivel de cráneo y columna cervical. En el estudio histológico se diagnosticó un plasmocitoma en ambos sitios, sin infiltración medular. Recibió tratamiento con radio y quimioterapia. A los tres años se encontró una nueva lesión a nivel del ovario izquierdo, que coincidió histológicamente con el diagnóstico inicial. El plasmocitoma solitario de hueso se describe como el más común en edad pediátrica con tendencia a la recidiva tumoral.

**Palabras clave:** plasmocitoma; plasmocitoma óseo solitario; columna cervical.

---

#### ABSTRACT

Plasmacytoma in the pediatric age group is rare. We present a 14-year-old girl admitted with a flaccid quadriplegia associated with a tumor at the level of the skull and cervical spine. In the histological study plasmacytoma was diagnosed in both sites without bone marrow infiltration. The patient was treated with radiation and chemotherapy. After three years a new lesion on the left ovary was found, which histologically coincided with the initial diagnosis. Solitary bone plasmacytoma is described as the most common in pediatric patients prone to tumor recurrence.

**Keywords:** Plasmacytoma; solitary bone plasmacytoma; cervical spine.

## **INTRODUCCIÓN**

La proliferación clonal de la población de células plasmáticas produce un amplio espectro de manifestaciones clínicas, que van desde el plasmocitoma solitario (PS) hasta el mieloma múltiple (MM).<sup>1</sup>

El PS está caracterizado por una proliferación clonal de células plasmáticas, en ausencia de infiltración medular y afectación sistémica. El diagnóstico es histológico y se clasifica en plasmocitoma solitario de hueso (PSH) y extramedular (PSE). Su incidencia se incrementa con la edad, con una media de 55 años, la relación masculino-femenino es de 3:1 y predomina en las personas de piel negra (30 %).<sup>2</sup> Hay pocos casos reportados en la literatura de plasmocitomas en edad pediátrica y los más frecuentes son los PSH.<sup>3</sup>

Se presenta una paciente femenina en edad pediátrica con PSH y PSE.

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Adolescente de 14 años, de piel blanca, con antecedente de dolor cervical de dos meses de evolución, asociado a parestias en el miembro superior derecho con posterior irradiación a los restantes miembros. En los estudios imagenológicos (radiografía, tomografía axial computarizada y resonancia magnética nuclear de la columna vertebral) se observó una tumoración epidural que desplazaba el saco dorsal con daño del estroma de la vértebra D2 y lesión en D1 y D3. El cuadro clínico tuvo una progresión rápida de los síntomas instalándose una cuadriplejía flácida con afectación del esfínter vesical. Fue sometida a una cirugía para estabilizar la columna vertebral y se le realizó una corpostomía parcial de la vértebra D2 con excéresis de la lesión tumoral situada en la región paravertebral anterior y espacio epidural sin complicaciones. Se definió por la biopsia de la lesión un plasmocitoma indiferenciado infiltrante en hueso y músculo estriado con células pequeñas de aspecto plasmocitoide. La inmunohistoquímica mostró positividad para los antígenos CD 38, CD 138, CD 43, lambda y Ki 67 con el 60 %.

De forma simultánea apareció cefalea con aumento de volumen frontal. La tomografía axial computarizada informó una lesión osteolítica epidural que desplazaba la duramadre. Se realizó excéresis total del tejido óseo y craneoplastia, y el estudio histológico fue también compatible con un plasmocitoma.

Se descartó la infiltración tumoral de la médula ósea, la presencia de paraproteínas en suero y manifestaciones sistémicas, por lo que se concluyó como un plasmocitoma múltiple óseo y extramedular indiferenciado.

Se trató después de la cirugía con radioterapia cráneo-espinal y se continuó con quimioterapia teniendo en cuenta la aparición de múltiples lesiones. Se administraron 6 ciclos de TAD (talidomida, doxorubicina, dexametasona), seguido por 3 ciclos de Bortezomid.

Se mantuvo sin progresión de la enfermedad durante 3 años hasta que comenzó con dolor abdominal difuso y aumento de volumen a nivel de hipogastrio. Se demostró la presencia de una gran masa tumoral en relación con el ovario izquierdo, y se procedió a la excéresis del tumor (Fig.). El estudio anatomopatológico de la lesión tumoral confirmó el diagnóstico de un plasmocitoma indiferenciado.



**Fig.** Plasmocitoma del ovario izquierdo.

Se indicó radioterapia y 6 ciclos de VAD (vincristina, adriamicina, dexametasona). En estos momentos la paciente se mantiene sin progresión de la enfermedad y con interferón alfa recombinante como terapia de mantenimiento.

## **DISCUSIÓN**

El PS es una neoplasia de células plasmáticas poco reportada en la bibliografía médica.<sup>4</sup> Tiene las mismas particularidades histológicas del MM; por lo que es el principal diagnóstico diferencial a descartar. La diferencia principal es su localización única y aislada, sin infiltración medular.<sup>5</sup>

El caso presentado no se correlaciona con los datos epidemiológicos encontrados en la literatura ya que en la edad pediátrica es infrecuente. Su incidencia se incrementa con la edad, en el sexo masculino y en los pacientes de piel negra.<sup>2,6</sup>

La principal localización de la lesión por PSH es en los huesos del esqueleto axial, como las vértebras y el cráneo, característica observada en el caso.<sup>7,8</sup> Knobel y cols plantean que los pacientes jóvenes con localización vertebral, tienen mejor pronóstico.<sup>9</sup>

El PSE es menos común y tiene mejor pronóstico. Tiene predilección por la cavidad nasal; sin embargo, puede afectar otras estructuras como la piel, el riñón y los ovarios, esta última localización diagnosticada de forma evolutiva en la paciente que se reporta.<sup>8,10</sup>

La manifestación clínica inicial es el dolor de un tejido óseo específico y el 25 % de los pacientes padece disfunción neurológica en forma de compresión neural como en el caso citado.<sup>11</sup>

El diagnóstico diferencial de las lesiones tumorales de hueso en edad pediátrica, es de vital importancia debido a las implicaciones pronósticas y al tratamiento en cada caso. Entre las enfermedades hematológicas con las que debe hacerse el diagnóstico diferencial están las leucemias agudas y los linfomas no Hodgkin y, entre las no hematológicas, el sarcoma de Ewing y el osteosarcoma. La anamnesis y el examen físico, así como los estudios imagenológicos no ayudan a hacer una adecuada distinción.<sup>1,12</sup>

En la paciente, el antecedente de PSH hizo sospechar la posibilidad de un plasmocitoma evolutivo de ovario. Ambas biopsias demostraron la presencia de un plasmocitoma indiferenciado.

El PSH tiene cuatro posibilidades en su evolución: la progresión a MM (65 %), la recidiva local (12 %), la difusión de una nueva lesión solitaria (15 %) y la curación completa. La paciente estudiada evolucionó a un PSE de ovario.<sup>9,13</sup>

La radioterapia es el tratamiento de elección del PS porque es una neoplasia radiosensible y favorece el control local en el 90 % de los pacientes.

Sin embargo, existen situaciones clínicas donde la cirugía se antepone para la estabilización ósea o detener la progresión de las manifestaciones neurológicas por compresión medular, como sucedió en esta adolescente. No se sugiere la cirugía como único tratamiento pese a lograr la excéresis macro y microscópica de la lesión, sino la combinación con la radioterapia.<sup>2,14</sup>

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.<sup>1,15</sup>

La quimioterapia coadyuvante no tiene efecto benéfico en el control de la enfermedad o la prevención de la progresión del PS a MM, ya que su uso indiscriminado provoca resistencia a las drogas una vez que evolucione a MM o la aparición de segundas neoplasias.<sup>16</sup> En el caso comunicado se decidió el uso de la quimioterapia teniendo en cuenta la existencia de múltiples lesiones óseas iniciales.

Se emplearon drogas de primera línea como en el MM tales como talidomida, dexametasona, e inhibidores del proteosoma (bortezomid). Además, teniendo en cuenta la recidiva tumoral, se decidió mantener con interferón pegilado como terapia de mantenimiento, luego de un segundo esquema de quimioterapia.

El cuadro clínico y epidemiológico en esta paciente se corresponde con lo descrito en la literatura, excepto en la edad de presentación, por lo que es importante considerar la posibilidad diagnóstica de este tipo de enfermedad en edad pediátrica.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Guidelines working group of UK Myeloma Forum. Guidelines on the diagnosis and management of solitary plasmocytoma of bone (SEP) and solitary extramedullary plasmocytoma. Br J Haemato. 2004;124:717-24. doi:10.1111/j.1365-2141.2004.04834.x

2. Kilciksiz S, Karakoyun-Celik O, Yaman-Agaoglu F, Haydaroglu A. A Review for Solitary Plasmacytoma of Bone and Extramedullary Plasmacytoma. *Scientific World Journal*. 2012; 2012:895765. doi: 10.1100/2012/895765.
3. Contreras-Steysl M, Castillo R, López-Navarro N, Herrera-Acosta E, Gallego E, Mota A, et al. Plasmocitoma primario cutáneo múltiple. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2012; 40(6):191-96. DOI:10.4464/MD.2012.40.6.5043.
4. Baad R, Kapse S, Rathod N, Sonawane K, Gangadhar-Thete S, Kumar M. Solitary Plasmacytoma of the Mandible - A Rare Entity. *J Int Oral Health*. 2013 May-June; 5(3):97-101.
5. Alemán-Iñiguez JM, Alemán-Iñiguez PJ, Mora-Bravo F. Lumbalgia atípica por plasmocitoma óseo solitario coexistente con absceso de psoas: dos entidades distintas en una misma localización. *Comunicación del primer caso. Rev Hematol Mex*. 2014;15:129-36.
6. Chang YL, Chen PH, Hung SH. Extramedullary plasmacytoma of the nasopharynx: A case report and review of the literature. *Oncol Letters*. 2014;7:458-60. DOI: 10.3892/ol.2013.1712.
7. González-Guajiro I, Diez-González L, Rodríguez-Acevedo N, Pallas-Pallas E. Plasmocitoma extramedular de laringe. A propósito de un caso. *Acta otorrinolaringológica española*. 2011;62(4):320-2.
8. 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.
9. Knobel, A. Zhouhair, R.W. Tsan. Prognostic factors in solitary plasmacytoma of the bone: a multicenter Rare Cancer Network study. *BMC Cancer*. 2006 May;6:118.
10. Zhang SQ, Dong P, Zhang ZL, Wu S, Guo SJ, Yao K et al. Renal plasmacytoma: Report of a rare case and review of the literature. *Oncol Letters*. 2013;5:1839-43. DOI: 10.3892/ol.2013.1282.
11. Alcorn S, Gocke C, Woodard C, Tran P. Solitary Plasmacytoma of the Penile Urethra Treated with Primary Radiotherapy. *J Clin Oncol*. 2014 Oct;32(28):e95-e97. DOI: 10.1200/JCO.2012.48.4246.
12. 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.
13. Chattapadhyay S, Saha A, Mukherjee A, Azam M. Extramedullary plasmacytoma of the orbit: A rare case. *Clin Cancer Investig J*. 2013;2:163-5.
14. 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.

15. Gerrand C, Beckingsale T, Jackson G, Murray S. How should we treat solitary plasmacytoma of bone? *Bone Joint J. 2013;95-B (SUPPL 1):112.*

16. Kumar S, Fonseca R, Dispenzieri A, Lacy MQ. Prognostic value of angiogenesis in solitary bone plasmacytoma. *Blood. 2003;101:1715-9.*

Recibido: 16 de julio de 2016.

Aprobado: 22 de septiembre de 2016.

*Dra. Mildrey Gil Agramonte.* Instituto de Hematología e Inmunología. Apartado 8070, La Habana, CP 10800, CUBA. Tel (537) 643 8695, 8268.  
Correo electrónico: [rchematologia@infomed.sld.cu](mailto:rchematologia@infomed.sld.cu)