

11236

310



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

**CENTRO MEDICO NACIONAL
"20 DE NOVIEMBRE"
ISSSTE**

**PLASMOCITOMA DE CABEZA Y CUELLO, REVISIÓN DE 5
AÑOS, CENTRO MEDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE.**

**TESIS DE POSTGRADO
Que para obtener el título de
ESPECIALISTA EN OTORRINOLARINGOLOGÍA
P R E S E N T A**

DRA. GRISELDA MARTINEZ MENDEZ

2007



Universidad Nacional
Autónoma de México

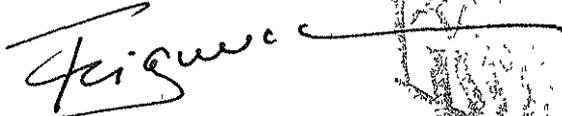


UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



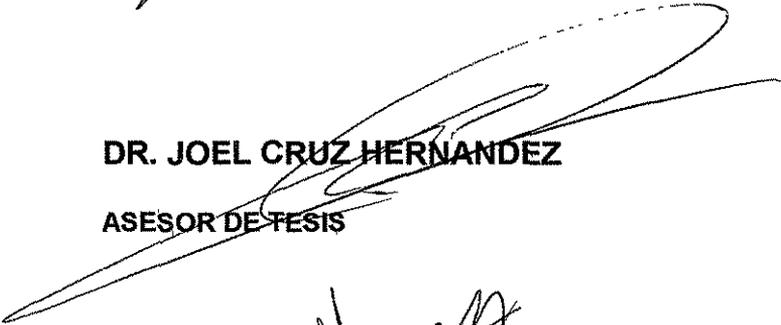
DR. SIEGFRIED FIGUEROA BARKOW

SUBDIRECTOR DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION



DR. RAFAEL NAVARRO MENESES

PROFESOR TITULAR DEL CURSO



DR. JOEL CRUZ HERNANDEZ

ASESOR DE TESIS



DRA. GRISELDA MARTINEZ MENDEZ

MEDICO RESIDENTE DE 4º AÑO DE O.R.L.



**SUBDIVISION DE ESPECIALIZACION
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U. N. A. M.**

A Mamá y Papá:

Porque siempre creyeron en mí, por su apoyo en mis decisiones, por fomentar mi gusto por el estudio, y por estar en los momentos cuando más los necesite a mi lado. Y porque sin ellos no habría llegado hasta donde estoy

*Para **Álvaro, Silvia y Cristina** agradeciendo siempre su cariño y apoyo aún en las ideas que parecían descabelladas, y esperando haber sido un buen ejemplo durante todo este tiempo, aunque no siempre fue una tarea fácil, y ahora les doy más motivos para que traten de superarme*

*Para todas las personas que hicieron más fácil mi estancia aquí en México, y me brindaron su amistad incondicional, **Rosy**, y por supuesto **Maty**. Y a mi maestra que me llevó de la mano en mi primer año, y me brindó además su amistad la **Dra. Leticia Hernández Polo**, Gracias*

*A todos mi amigos que me alentaron y nunca me dejaron sola, **Saúl**, **Julio**, **Román**, y **Rafael**, a mis mejores amigas **Edith**, **Miriam** y **Mónica***

INDICE

RESUMEN.....	3
INTRODUCCION.....	4 - 6
MATERIAL Y METODOS.....	7
RESULTADOS.....	8
DISCUSION.....	9
CONCLUSIONES.....	10
ANEXO 1.....	11
ANEXO 2.....	12
ANEXO 3.....	13
BIBLIOGRAFIA.....	14

RESUMEN

El plasmocitoma extramedular es una neoplasia maligna de los tejidos blandos compuesta de células plasmáticas que son derivadas de los linfocitos B, la multiplicación neoplásica de estas células plasmáticas puede resultar en una forma localizada o difusa. Se presenta en 80% de los tumores de cabeza y cuello. Y representa del 3% al 4% de los tumores de la cavidad sinusal. El tratamiento es la radioterapia localizada al sitio tumoral con una supervivencia de 7 años después de haberse diagnosticado. En este trabajo se presenta una revisión de 159 biopsias, comprendido en enero de 1996 a agosto de 2001, en donde se reportan tres casos de plasmocitoma extramedular en cabeza y cuello y un caso de linfoma de células grandes variedad plasmocitoide.

ABSTRACT

Extramedullary plasmocitoma is a soft tissue malignant neoplasia composed of plasmatic cells that are derived from the lymphocytes B cells, the multiplication neoplastic of these plasmatic cells could lead to a diffuse or local form. It represents 80% of all head and neck tumors, and 3% to 4% sinonasal cavity tumors. Local radiotherapy as a way of treatment has a 7 years survival range after diagnosis. In the present report a total of 159 biopsies, between January 1996 to August 2001, in which we report 3 cases of head and neck extramedullary plasmocitoma and one case of lymphoma of large cells variety plasmocitoide were found.

INTRODUCCION :

El plasmocitoma extramedular es una neoplasia maligna de los tejidos blandos compuesta de células plasmáticas que son derivadas de los linfocitos B y tanto sintetizan como secretan inmunoglobulinas. Estas células están distribuidas en todos los tejidos y son encontradas en gran número en la médula ósea, linfonodos, amígdalas, lámina propia del tracto gastrointestinal y en la mucosa de la nariz y de los senos paranasales. La multiplicación neoplásica de esta célula plasmática origina una población inmunológicamente homogénea de células, pudiendo resultar en una enfermedad localizada o difusa (1)

Se pueden observar variedades de esta enfermedad como son mieloma múltiple (forma más común), plasmocitoma extramedular, plasmocitoma solitario de hueso, mieloma anaplásico y se debe hacer diagnóstico diferencial con linfoma de células grandes inmunoblástico tipo plasmocitoide. Como se describe a continuación:

Linfoma de células grandes inmunoblástico tipo plasmocitoide: Aparece en los nódulos linfáticos, matriz de hueso, hepático, bazo, y raramente en piel. Se presenta en pacientes de 60 años de edad. La terapia se sostiene con una remisión en una minoría con quimioterapia y/o radioterapia, la supervivencia no está bien definida, ocasionalmente se encuentran a largo tiempo. Microscópicamente hay formas morfológicas indistinguibles de la forma anaplásica. La proteína M típicamente su cadena kappa de Ig M. Se presentan síntomas constitucionales en un 50% de los casos.

Plasmocitoma extramedular: Usualmente localizado en cabeza y cuello, se observa a los 59 años de edad aproximadamente, el 70% de los casos cura con radioterapia 40 - 50 Gy, y/o cirugía de salvamento. La quimioterapia se utiliza cuando es enfermedad generalizada. La supervivencia es de 7 años después de recibir tratamiento, aunque la mayoría de los pacientes fallece por causas ajenas a esta enfermedad. Tienen una baja probabilidad de evolucionar a mieloma múltiple. La proteína M rara vez está presente. Predomina en masculinos a femeninos 4:1 (2)

El plasmocitoma extramedular en un 80% de los tumores se observan en cabeza y cuello, sobre todo en el tracto respiratorio alto y la cavidad oral. Representan entre el 3% y el 4% de los tumores de la cavidad sinonasal. Alrededor del 20% de los plasmocitomas extramedulares de cabeza y cuello se asocian inicialmente con mieloma múltiple y el 95% se producen en sujetos entre 40 y 70 años (media 59 años). El tumor predomina en varones en relación 4:1 y el 90% de los enfermos son de raza blanca. Estos tumores son polipoides, sésiles, son rojos y rara vez se ulceran. Las lesiones más agresivas suelen ser friables (3)

Los síntomas más comunes a la presentación incluyen una masa de tejido blando (80%), obstrucción de la vía aérea (35%), epistaxis (35%), dolor local (20%), proptosis (15%) y exudado nasal (10%). La duración media de los síntomas es de 4 a 5 meses. Entre las lesiones de cabeza y cuello, el 28% se localizan en la cavidad nasal y el 22% de los senos paranasales. La enfermedad puede mantenerse localizada o evolucionar al mieloma múltiple sistémico después de un período de latencia, que generalmente va de 2 a 10 años (4)(9)(10)(11)

Microscópicamente:

La tumoración está constituida por abundantes células plasmáticas, en láminas con grado variables de diferenciación del estroma vascular, con un componente estromal mínimo, el amiloide está presente en un 15% a 25% de amiloide, las mitosis son muy raras. Las lesiones pueden ser bien diferenciadas (plasmacíticas) o poco diferenciadas (plasmoblásticas), en el primer grupo las células plasmáticas más maduras tiene núcleo excéntrico, abundante citoplasma, halo perinuclear claro, correspondiente al área de Golgi, otras células tienen la cromatina más dispersa e irregular, halo ausente, forma más poligonal, pudiéndose observar formas binucleadas o trinucleadas; en el segundo grupo las células son de aspecto más inmaduro con cromatina nuclear fina y nucléolo prominente o más gruesa agrupada e irregular. Los estudios de las células plasmáticas por inmunohistoquímica e inmunofluorescencia demuestran la posibilidad para el CD38, PCA-1, PC-1, inmunoglobulinas citoplásmicas y la negatividad para el HLA-DR, CD 19, CD 20, CD 22, CD 24, CD 25 e inmunoglobulinas de superficie (Ver anexo 1) (5)(6)(1)

Radiográficamente:

La apariencia es usualmente es un área de rarefacción multiquística. Comparada con la marcada lesión destructiva del mieloma múltiple, el plasmocitoma solitario, es caracterizado por ser grande, trabeculado, y multilocular (Ver anexo 1) (7)(3)

En este trabajo se revisan 159 biopsias de las cuales sólo se reportaron tres casos de plasmocitoma nasal en 5 años, experiencia del Hospital C M N 20 de Noviembre

MATERIAL Y METODO:

Se revisó las biopsias tomadas para cáncer de cabeza y cuello por el servicio de otorrinolaringología, cirugía pediátrica, y cirugía oncológica de cabeza y cuello, realizadas en el periodo de enero 1996 al mes de agosto del 2001, en donde se reportaron 156 pacientes, siendo este un estudio retrospectivo, descriptivo y observacional. Se incluyeron los pacientes sin diferencia en cuanto sexo y edad, los que no tuvieron un tratamiento previo, todos los pacientes son derechohabientes del ISSSTE, y son adscritos al C M N 20 de Noviembre, cuentan con estudio histopatológico definitivo de cáncer de cabeza y cuello tomado por biopsia en el periodo comprendido de las fechas antes mencionadas. Se excluyeron los pacientes finados durante el estudio y que no se llegó a un diagnóstico definitivo, pacientes que desertaron durante el estudio, mujeres embarazadas, pacientes con tratamiento previo con quimioterapia o radioterapia, pacientes con cáncer intracraneal, cáncer benigno de cabeza y cuello.

Se evaluó el diagnóstico topográfico, clínico, quirúrgico y definitivo con histopatología, se incluyeron en el estudio de microscopía las tinciones para diferenciación en caso de plasmocitoma y linfoma, como son detección de inmunoglobulinas citoplasmáticas de las células plasmáticas. Todos los estudios histopatológicos se realizaron en el Departamento de Patología del C M N 20 de Noviembre, por el mismo patólogo.

RESULTADOS:

Se reportaron 156 pacientes de los cuales 69 fueron femeninos y 87 masculinos de edades 1 a 91 años (media de 46.4 años). Sólo se reportaron 3 pacientes con plasmocitoma nasal (1.8% de los casos): un masculino de 71 años, con plasmocitoma nasal y dos femeninos: uno de 29 años con plasmocitoma nasal, y uno de 59 años con plasmocitoma de nasofaringe. Se reportó un caso de una paciente femenina con el diagnóstico de linfoma de células grandes, inmunoblástico tipo plasmocitoide de nasofaringe. En cuanto a la predominancia del sexo se encontró que es más frecuente en mujeres 2:1 que en hombres, sin embargo, no es una muestra significativa, por lo que no se puede hacer un análisis estadístico. Y en referencia al sitio más frecuentemente encontrado fue nasal en un 66% (2 casos), en seno maxilar 33% (un caso), y no se encontró ninguno en nasofaringe. Y se observó que todos los casos presentaron dolor local, obstrucción nasal, y rinorrea.

DISCUSION:

El plasmocitoma extramedular es una enfermedad extremadamente rara y en quien la historia natural y el tratamiento no está claramente establecido

El plasmocitoma solitario extramedular es una neoplasia de células plasmáticas que produce una lesión ósea única (6) En cuanto a la localización, en series grandes de pacientes 822 sólo 25 personas tuvieron plasmocitoma, y se observa que el 60% de estos pacientes se presenta en nariz, que fueron los hallazgos que encontramos en nuestra institución (2)

En cuanto el diagnóstico histopatológico, se debe de realizar diagnóstico diferencial con linfoma con técnicas de inmunohistoquímica estas similitudes lleva a los investigadores a considerar de que el plasmocitoma extramedular más parecido al linfoma de que a una variante del mieloma (5)(8)

En cuanto al diagnóstico la tomografía computada es el estudio de elección para este tipo de pacientes, y no se corroborado hasta la actualidad que la resonancia nuclear magnética sea mejor, sin embargo se utiliza para diagnosticar la extensión a tejidos blandos (4)(8)

La radioterapia localizada al sitio tumoral en plasmocitomas solitarios, en donde no se evidencie enfermedad de mieloma múltiple, y se puede lograr la curación El pronóstico es bueno con una sobrevivida promedio de entre 8 y 13 años sin embargo con un riesgo de evolución a mieloma múltiple de 30% (7)(8)

CONCLUSIONES

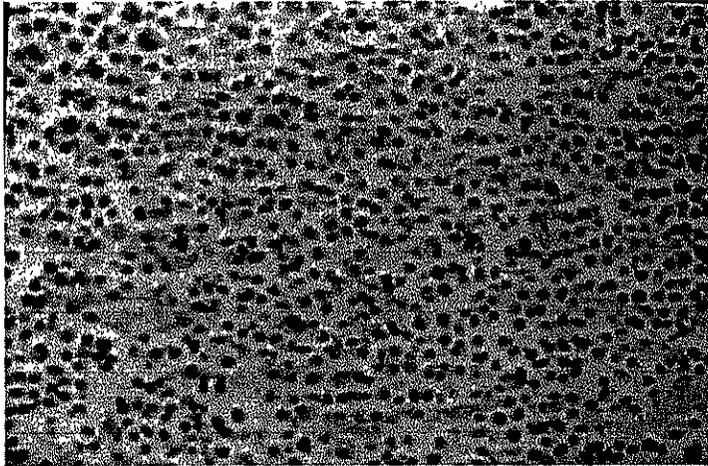
En este estudio se observó que el plasmocitoma de cabeza y cuello es una entidad rara, pero que debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial al evaluar los tumores del macizo facial. Se menciona que predomina en cavidad nasal, y se encontró que en el Hospital 20 de Noviembre la incidencia corresponde a la reportada en la literatura según lo menciona Aboulafia en un estudio (2). Y la incidencia fue diferente en nuestro Hospital se encontró una predominancia sobre sexo femenino 2:1 en relación con lo reportado en la literatura 4:1 masculino sobre femenino (2)(8).

Se debe seguir estudiando esta patología, para poder conocer mejor este padecimiento y ofrecer a los pacientes un acortamiento en el tiempo del diagnóstico, por lo tanto una mejor sobrevida.

ANEXO 1

ANEXO 1

Vista microscópica de plasmocitoma nasal de epitelio respiratorio:

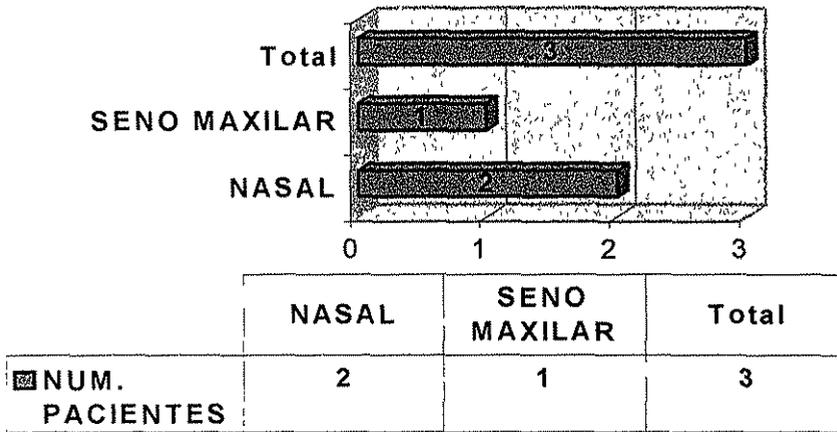


Vista radiográfica del plasmocitoma nasal en cavidad nasal, cortes axiales y coronales:

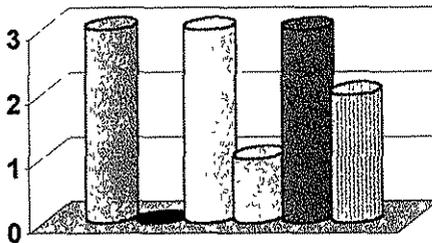


ANEXO 2

LOCALIZACION

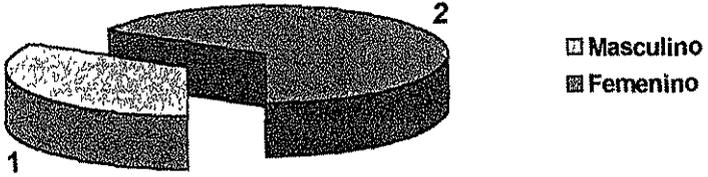


SINTOMAS MAS FRECUENTES



□ Obst. nasal	■ Epistaxis
□ Dolor Local	□ Proptosis
■ Rinorrea	□ Aumento de tej. Blandos

FRECUENCIA POR SEXO



BIBLIOGRAFIA :

- 1 Arrarte, Jaime, MD, Marinez B Barra, Sergio Fontoura, Fernanda Peduzzi, Humberto Junior, Brasil, Plasmocitoma Extramedular de Nariz, Relato de un Caso *Ann ORL Mex. Vol 45 No 3, 2000 Pp 118-120*
- 2 David M Aboulafia, M.D., Roger M Lee, M D , Mark Hafermann, M D., Felix W -K Chu, M.D , and Marla Fenske, M D Extramedullary Facial Plasmacytomas With Anaplastic Features, *Am J Clin Oncol 21(4) 401-405, aug 1998*
- 3 Paparella, M.D , Otorrinolaringología, Cabeza y Cuello, Ed Panamericana Vol III, Buenos Aires, 1994, pag. 2272
- 4 Peter M Som, M.D., R. Thomas Bergeron, M D , Radiología de Cabeza y Cuello, 2ª. Edición, Ed Mosby/Doyma, sección 4, pp. 193-196
- 5 Seoane, Juan, MD, De la Cruz, Alberto, MD, Pomareda, Manuel, MD, Varela-Centelles, Pablo I , BDS, y Pias, Luis, BDS, La Coruna, España, Primary Extramedullary Plasmacytoma of the Palate, *Otolaryngol Head Neck Surg, 1999, vol 120, pp 530.*
- 6 Dr José R Díaz, Dr Julio J Jiménez, Dra Sirced Salazar, Dr René Guarnaluse, Plasmocitoma, *Oncología, Ene-Mar, 1999; 9(1) 107-111.*
- 7 Joseph C George, MD, Karen S, Caldemeyer, MD, Donald L. Kripke, MD, Ara A Chalian, MD, Catherine C Moran, MD, Solitary Plasmacytoma of the Mastoid Bone Presenting as Coalescent Mastoiditis, *arch Otolaryngol Head Neck Surg/vol 120, dec 1994, pp 1393-94*
- 8 Michel-André Hotz, M D., Guy Schwaab, M D , Jacques Bosq, M D , Jean-Nicolas Munck, M D , Extramedullary Solitary Plasmacytoma of the Head and Neck, *Ann Otol Rhinol Laryngol 1999, 108:495-500*
- 9 Acosta Mondragón Héctor, MD, Arna Rivera Eduardo, MD, y cols. Tumores de cabeza y Cuello, Diagnóstico y Tratamiento, McGraw-Hill Interamericana Pp 136
- 10 Hidakaka H Ideka K Oshima T. Y cols, A Case of Extramedullary Plasmacytoma Arising from the Nasal Septum, *Journal of Laryngol & Otology. 114(1). 53-5 2000 Jan*
- 11 John G Batsakis, M D , Plasma Cell Tumors of the Head and Neck, *Ann Otol Rhinol Laryngol 1983;92:311-3*