

PLASMOCITOMA SOLITARIO INTRACRANEAL: REPORTE DE CASO

Intracranial Solitary Plasmacytoma: Case Report

JORGE ZUMAETA S.^{1a}, MANUEL LAZON A.^{1a}, ANNEL MURGA V.^{1b}

¹Departamento de Neurocirugía, Servicio de Vascular y Tumores del Hospital Nacional Guillermo Almenara Lima, Perú
^a Neurocirujano, ^b Médico Residente.

RESUMEN

Introducción: El plasmocitoma solitario intracraneal es un tumor raro de células plasmáticas que afecta el cráneo, las meninges y el cerebro. A diferencia del mieloma múltiple no tiene manifestaciones sistémicas. Sus síntomas se caracterizan por una tumoración de crecimiento progresivo que genera dolor local. No tiene una imagen patognomónica pudiendo confundirse con otras lesiones siendo su diagnóstico, histológico. El pronóstico es bueno y las modalidades principales de tratamiento son la cirugía y/o radioterapia.

Caso Clínico: Paciente mujer de 64 años con cuadro clínico caracterizado por pérdida de fuerza en miembros inferiores y alza térmica. Al examen: Paciente despierta, Glasgow 15 puntos, paraparesia 4/5, pupilas fotorreactivas e isocóricas. Los exámenes de imágenes muestran una lesión extensa captadora de contraste que compromete meninges cerebrales a nivel fronto-parietal de forma bilateral, con moderado efecto de masa. Se realiza una resección subtotal de la lesión presentando el paciente una buena evolución clínica. El resultado histológico fue tumor de células plasmáticas. En el seguimiento a los 6 meses no se observa lesión residual, manteniéndose el control ambulatorio por consultorio externo. Este caso muestra una patología poco frecuente que en ocasiones es confundido con un meningioma.

Conclusión: El plasmocitoma solitario intracraneal es un tumor infrecuente que puede ser confundido fácilmente con otras lesiones más comunes. Su diagnóstico solo se realiza con estudio histológico. Tiene buen pronóstico, pudiendo ser tratado mediante resección quirúrgica y/o radioterapia.

Palabras clave: Plasmocitoma, Encéfalo, Meninges, Neoplasia de Células Plasmáticas (Fuente: DeCS Bireme)

ABSTRACT

Introduction: Solitary intracranial plasmacytoma is a rare plasma cell tumor that affects the skull, meninges, and brain. Unlike multiple myeloma, it does not have systemic manifestations. Its symptoms are characterized by a progressively growing tumor that generates local pain. It does not have a pathognomonic image and can be confused with other lesions, being its diagnosis histological. The prognosis is good and the main treatment modalities are surgery and/or radiation therapy.

Clinical Case: 64-year-old female patient with a clinical picture characterized by loss of strength in lower limbs and thermal rise. On examination: Patient awake, Glasgow 15 points, paraparesis 4/5, photoreactive and isochoric pupils. Imaging examinations show an extensive contrast-enhancing lesion involving cerebral meninges at the frontoparietal level bilaterally, with a moderate mass effect. A subtotal resection of the lesion is performed, with the patient presenting a good clinical evolution. The histological result was a plasma cell tumor. In the 6-month follow-up, no residual lesion was observed, maintaining outpatient control by an outpatient clinic. This case shows a rare pathology that is sometimes confused with a meningioma.

Conclusion: Solitary intracranial plasmacytoma is a rare tumor that can easily be confused with other more common lesions. Its diagnosis is only made with a histological study. It has a good prognosis and can be treated by surgical resection and/or radiotherapy.

Keywords: Plasmacytoma, Brain, Meninges, Neoplasms, Plasma Cell (Source: MeSH NLM)

Peru J Neurosurg 2021, 3 (1): 37-40

El plasmocitoma solitario intracraneal es un tumor infrecuente de células plasmáticas que afecta el cráneo, las meninges y el cerebro. Representa entre el 5-10% de las neoplasias originadas de estas células y a diferencia del

mieloma múltiple se desarrolla de forma aislada sin manifestaciones sistémicas.^{1,2,3} afectando principalmente al sexo masculino con una relación 4:1, entre los 50 y 60 años.⁴ La incidencia es de 3 por 100,000 personas por año y no se le conoce un factor predisponente.⁵

Enviado : 12 de septiembre del 2020

Aceptado: 26 de diciembre del 2020

COMO CITAR ESTE ARTÍCULO: Zumaeta J, Lazón M, Murga A. Plasmocitoma solitario intracraneal: Reporte de caso. *Peru J Neurosurg* 2021; 3(1): 37-40

Estos tumores pueden aparecer en cualquier lugar donde existan formaciones del sistema reticuloendotelial, siendo las localizaciones más raras a nivel de la cabeza y cuello. Los plasmocitomas solitarios de localización craneal y cervical se caracterizan por dar manifestaciones clínicas como dolor local y una tumoración de crecimiento progresivo.^{1,3,6}

El aspecto radiológico del plasmocitoma solitario craneoencefálico puede simular el de las neoplasias más comunes. En la tomografía computarizada el aspecto es de una lesión redondeada o lobulada, expansiva, lítica, con participación diploica, homogénea, hiperdensa que refuerza al contraste.^{3,7-9} El 10-20% de todos los plasmocitomas son multicéntricos, las características homogéneas de las lesiones en sacabocado las diferencian de las metastasis.⁶

El diagnóstico del plasmocitoma solitario es histológico. El diagnóstico diferencial debe hacerse, principalmente, excluyendo la presencia de un mieloma múltiple, leucemia de células plasmáticas con infiltración y otros procesos linfoproliferativos; sin embargo, a nivel radiológico, deben excluirse otras lesiones que presentan reacción osteolíticas como el meningioma, osteosarcoma, hemangioma y metástasis.⁷

El pronóstico es bueno considerándose una lesión benigna, pero puede progresar a mieloma múltiple, una neoplasia maligna y a menudo fatal.⁴ Esta progresión se produce en el 50% de los pacientes diagnosticados de plasmocitomas solitarios entre los tres y cinco años del diagnóstico. Por ello, estos pacientes, a pesar de haber tenido una buena respuesta al tratamiento con cirugía y/o radioterapia, deben llevar un seguimiento estrecho por tiempo prolongado pues se conocen recidivas hasta después de 28 años del tratamiento.^{10,11,12} Presentamos el caso de una paciente con plasmocitoma craneal operado en nuestro Hospital.

CASO CLÍNICO

Historia y examen: Paciente mujer de 64 años con antecedente de tumoración intracraneal frontal diagnosticado como meningioma. Un mes antes de su ingreso a emergencia presentó pérdida de fuerza en miembros inferiores (MMII) que se fue incrementando, llegando a dificultarle la marcha. Ingresó a emergencia por cuadro febril agregado al déficit motor de MMII. Al examen físico: Paciente despierta, desorientada, Escala de Coma de

Glasgow de 14 puntos, paraparesia de 4-/5, pupilas fotorreactivas e isocóricas, Escala de Karnofsky de 70. Se palpó tumoración blanda en región frontal. Los exámenes de imágenes (TAC y RMN) mostraron tumoración a nivel de la convexidad frontal y parietal de forma bilateral que ocupa el seno longitudinal superior, con efecto de masa, que capta contraste de forma homogénea y presenta edema perilesional que colapsa ambos ventrículos laterales. Se planteó el diagnóstico de meningioma atípico. Se observó también una reacción osteolítica en la calota craneal bifrontal. (Fig. 1)

Tratamiento: Se realizó una angiografía cerebral la cual demostró el cierre completo del seno longitudinal superior. Durante su hospitalización, se le diagnosticó de diabetes mellitus la cual fue controlada con insulina, e infección urinaria por *Proteus mirabilis* que fue tratada satisfactoriamente con Ertapenem.

Se programó para una cirugía electiva realizándose una craneotomía frontoparietal. Durante cirugía se encontró infiltración de la calota craneal la cual estaba abombada y traslúcida. Debido al compromiso óseo se decidió realizar una craniectomía frontoparietal. La lesión que se encontró era de color pardo de aspecto mamelonado con áreas hemorrágicas y necróticas que comprometía meninges, encontrándose el mayor volumen de la lesión en el espacio epicraneal. Se realizó una resección subtotal de lesión, dejando un pequeño fragmento que estaba muy adherido al parénquima cerebral y a una vena cortical. Se observó infiltración en el seno longitudinal superior que se extendía hasta el parénquima cerebral el cual se disecó cuidadosamente. No se presentaron complicaciones, realizándose finalmente una duroplastía con galea y una craneoplastía con cemento acrílico. (Fig. 2)

Evolución clínica: En el posoperatorio inmediato la paciente evolucionó favorablemente, fue extubada siendo transferida a cuidados intensivos despierta con Glasgow 14, con leve déficit motor en MMII, con pupilas fotorreactivas e isocóricas, herida operatoria cubierta con apósitos secos. La evolución clínica fue favorable siendo transferida a cuidados intermedios y luego a cuidados generales. La TAC cerebral sin contraste del postoperatorio inmediato mostró resección de la lesión sin hemorragia en lecho operatorio. (Fig. 3) Una TAC cerebral con contraste previo al alta evidenció una resección subtotal quedando sólo pequeños restos captadores de contraste. En el día 10 del postoperatorio con mejoría de la fuerza en miembros inferiores, se decidió el alta y seguimiento en forma ambulatoria.

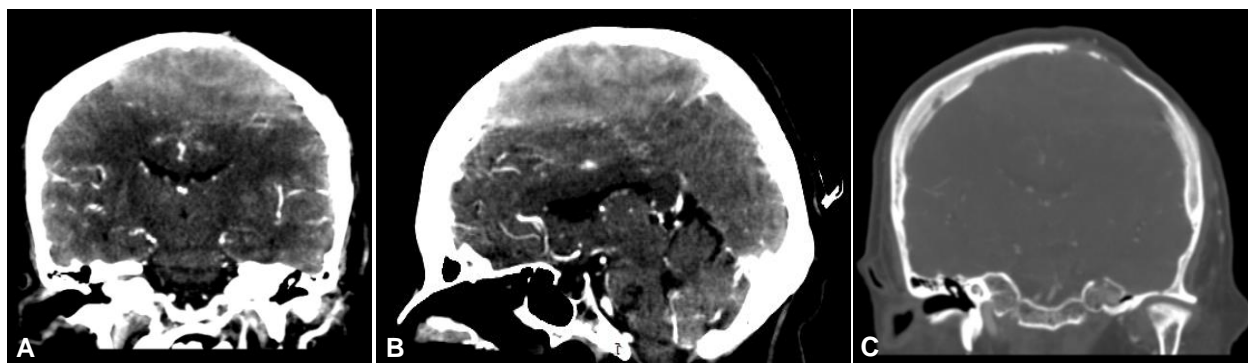
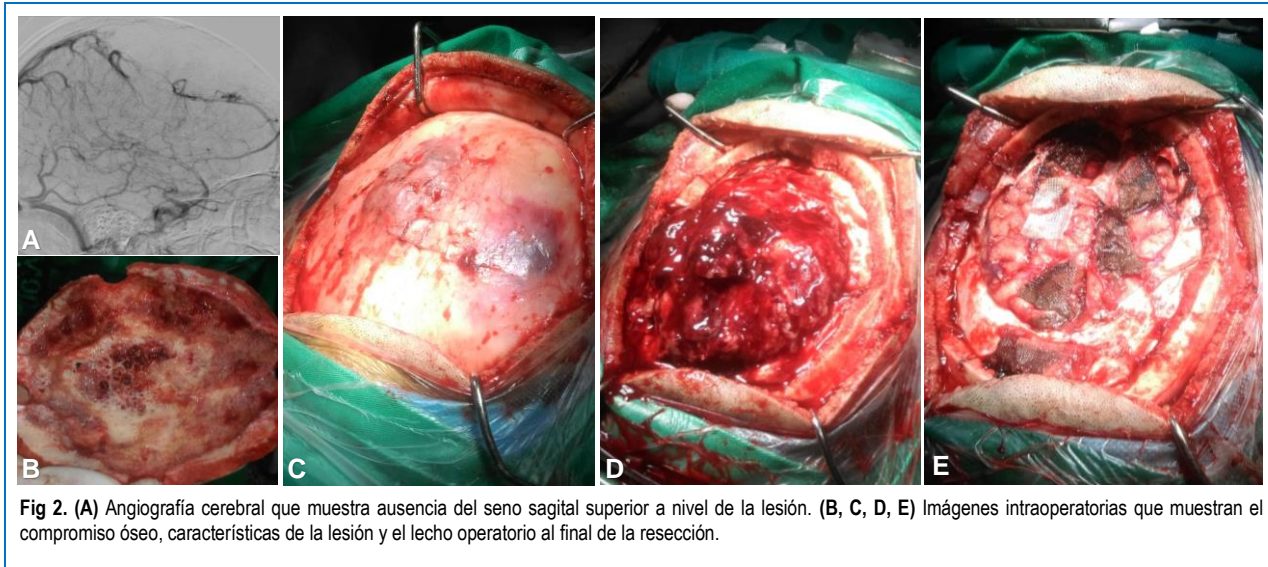


Fig 1. Tomografía cerebral (TAC) que muestra (A, B, C) lesión a nivel frontoparietal de forma bilateral, captadora de contraste que erosiona calota craneal y que ocasiona efecto de masa que colapsa ventrículos laterales.



En el control ambulatorio paciente se encontraba en Escala de Glasgow de 15, sin déficit motor, con buena cicatrización de herida operatoria, Escala de Karnofsky de 90. El estudio anatomopatológico fue informado como discrasia de células plasmáticas con compromiso de tejido óseo compatible con plasmocitoma o mieloma múltiple. Se concluye el diagnóstico de plasmocitoma intracraneal solitario al no encontrarse hallazgos de laboratorio o imágenes que sugieran un compromiso sistémico como es en el caso de mieloma múltiple.

DISCUSIÓN

Los plasmocitomas son tumores infrecuentes, y su localización intracraneal es aún más rara por lo que este caso resulta relevante, tal como ha sido descrito en otras publicaciones.^{1,3,12,13,14} En los reportes de casos se describen como lesiones que se confunden inicialmente con otras patologías más frecuentes como meningiomas; esto coincide con nuestro trabajo, ya que pudimos realizar el diagnóstico preciso recién con la anatomía patológica.

El plasmocitoma afecta sobre todo al sexo masculino^{1,3,12}, lo cual se refleja en la mayoría de las publicaciones difiriendo de nuestro caso al ser una paciente femenina. La edad de presentación de nuestra paciente coincide con lo reportado en la literatura ya que la mayoría se presentan entre la quinta y sexta década de la vida^{3,4}. Las manifestaciones clínicas en nuestra paciente estuvieron caracterizadas principalmente por déficit motor (paraparesia) lo cual es una presentación que no se observa en la mayoría de los pacientes reportados en otras series^{1,3,12-14}, donde los síntomas son dolor local o aumento de progresivo de volumen en la región afectada.

En los casos de lesión solitaria no asociada a mieloma múltiple, como es nuestro caso, la resección quirúrgica completa y radioterapia subsecuente ofrecen un buen pronóstico a largo plazo¹². Aunque también hay reportes donde se manifiesta que al ser un tumor radiosensible la radioterapia es de primera línea¹⁴. Nuestro caso ameritó cirugía por que la paciente presentaba compromiso de la función motora debido al efecto de masa de la tumoración y que requería de una descompresión junto a la resección

máxima posible. En el intraoperatorio pudimos observar que macroscópicamente no tenía la apariencia de un meningioma por lo que en ese momento sospechamos de otros posibles diagnósticos, esto nos llevó a hacer una máxima resección posible dejando solo un fragmento muy adherido a una vena cortical.

El déficit motor se podría explicar por el gran efecto de masa de la lesión que además de comprometer el seno sagital superior también producía colapso de los ventrículos laterales. Como bien se describe estas lesiones suelen confundirse inicialmente con tumores tipo meningioma^{3,12} lo cual también ocurrió en nuestro caso. Los exámenes de imágenes no son concluyentes ya que, al ser lesiones captadoras de contraste, comprometer las meninges y el hueso adyacente, asemejan a otras lesiones más comunes. Esto dificulta el diagnóstico preciso en el preoperatorio teniendo que esperar el resultado de la anatomía patológica.

Los pacientes con plasmocitoma, a pesar de haber tenido una buena respuesta al tratamiento, ya sea con cirugía y/o radioterapia, deben tener un seguimiento estrecho por tiempo prolongado por presentarse recidivas en un alto porcentaje¹⁶. En nuestro caso, a los seis meses de haberse operado no se ha demostrado incremento de tamaño en la lesión residual, incluso no se aprecia dicha lesión en las tomografías actuales y la paciente se mantiene con buena evolución clínica en los controles ambulatorios. Creemos que el manejo quirúrgico es importante sobre todo en lesiones con un gran efecto de masa que generen compromiso neurológico. Nuestra paciente continuará en seguimiento por neurocirugía y por el servicio de oncología médica.

CONCLUSIÓN

Los plasmocitomas intracraneales solitarios son tumores raros cuya imagen radiológica es poco característica, dando lugar a interpretaciones erróneas, catalogándolo como un meningioma en la mayoría de los casos. El diagnóstico definitivo de plasmocitoma requiere siempre del estudio anatomopatológico al no tener características clínicas o imagenológicas propias.



Fig 3. Tomografía cerebral post quirúrgica que muestra (A, B) resección de lesión meníngea sin evidencia de hemorragia en lecho operatorio. (C) Se aprecia la amplia craniectomía la cual requirió de una craneoplastia con molde de cemento acrílico.

Se debe sospechar de plasmocitoma al tener una masa expansiva intracraneal, osteolítica, homogénea, hiperdensa y con reforzamiento al medio de contraste. Los pacientes con plasmocitoma tienen buena respuesta al tratamiento con cirugía y/o radioterapia, pero deben llevar un seguimiento estrecho por la posibilidad de recidivas o progresión a mieloma múltiple.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Suresh Bishokarma, Shikher Shrestha, Kajan Ranabhat, Rajesh Panth. Solitary Intracranial Plasmacytoma in an Unusual Location – A Case Report. **Nepal Journal of Neuroscience**, Vol 16, Num 1, 2019.
- Fernández A, Sancho M, Gras J, Talavera J. Plasmocitoma solitario de cabeza y cuello. Presentación de tres casos y revisión de la literatura. **Act Otorrinolaringol Esp** 2001; 52: 715-20.
- Muntané A, Ruiz Aguilar FN y cols. Plasmocitoma óseo solitario en cráneo. **Rev Hosp Jua Mex** 2011; 78(1): 53-56.
- Gossios K, Argyropoulou M, Stefanaki S, Fotopoulos A, Chrisovitsinos J. Solitary plasmacytoma of the spine in an adolescent: a case report. **Pediatr Radiol** 2002; 32: 366-9.
- De la Torre GDM. Plasmocitoma de la columna vertebral. **Rev Hosp Jua Mex** 2006; 73(3): 104-7.
- García U, Romero S, Jara B, Vega R, Ledesma E, Ruvalcaba R, et al. Herniación uncinal secundaria a plasmocitoma Intracraneal. **Arch Neurocién** 2007; 12(1): 55-8.
- Cheng G, Chor-Sang J, Khong P. Radiologic manifestations of primary solitary extramedullary and multiple solitary plasmacytomas. **Am Roentg Ray** 2006; 186: 821-7.
- Provenzale J, Schaefer P, Traweek T, Ferry J, Moore J, Friedman A, et al. Craniocerebral plasmacytoma: MR features. **AJNR** 1997; 18: 389-92.
- Kosaka N, Maeda M, Uematsu H, Matsumine A, Koshimoto Y, Itoh H. Solitary plasmacytoma of the sacrum: Radiologic findings of three cases. **Elsevier** 2005; 29(6): 426-9.
- Schwartz T, Rhiew R, Isaacson S, Orazi A, Bruce J. Association between intracranial plasmacytoma and multiple myeloma; clinicopathological outcome study. **Neurosurg** 2001; 49(5):1039-44.
- Samprón N, Arrazola M, Urculo E. Plasmocitoma de base craneal con inestabilidad craneocervical. **Neurociruj** 2009; 20: 478-83.
- Krivoy A, Krivoy J, Krivoy M, et al. Plasmocitoma solitario de cabeza. Presentación de dos casos. **Gac Méd Car** 2008; 116(2):143-51.
- López A Omar, Ortiz M Marlon, Caballero G Joel, Cruz P Peggys Oleydis, Camejo G Yunet. Plasmocitoma solitario de la base craneal: Reporte de tres pacientes. **Rev. chil. neuro-psiquiatr.**
- Bazán -Ruiz Susy, Somocurcio Peralta José, Del Carpio-Jayo Daniel. Intracranial solitary plasmacytoma: an unusual presentation. **Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter [Internet]**. 2019 Sep [citado 2020 Ago 18]; 35(3): e988.
- Jyothirmayi R, Gangadharan VP, Nair MK, Rajan B. Radiotherapy in the treatment of solitary plasmacytoma. **Br J Radiol.** 1997; 70:511-516.
- International Myeloma Working Group. Criteria for the classification of monoclonal gammopathies, multiple myeloma and related disorders: A report of the International Myeloma Working Group. **Br J Haematol** 2003; 121: 749-57.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores reportan que no existe conflicto de interés en lo concerniente a los materiales y métodos usados en este estudio o a los hallazgos específicos en este artículo.

Contribución de los autores

Concepción y diseño: Todos los autores. *Redacción del artículo:* Zumaeta J. *Revisión crítica del artículo:* Zumaeta J. *Revisó la versión reenviada del artículo:* Zumaeta J. *Aprobó la versión final del artículo en nombre de todos los autores:* Zumaeta.

Correspondencia

Jorge Luis Zumaeta Santillán. Departamento de Neurocirugía. Hospital Guillermo Almenara. Av Grau Nro 800. La Victoria. Lima 13, Perú. Correo electrónico: jorzusa87@gmail.com