

## EXOFTALMOS UNILATERAL COMO DEBUT DE MIELOMA MÚLTIPLE NO SECRETOR

## UNILATERAL EXOPHTHALMOS AS THE DEBUT OF A NON-SECRETORY MULTIPLE MYELOMA

CASTRO-REBOLLO M<sup>1</sup>, CAÑONES-ZAFRA R<sup>1</sup>, VLEMING-PINILLA EN<sup>1</sup>,  
DRAKE-RODRÍGUEZ-CASANOVA P<sup>1</sup>, PÉREZ-RICO C<sup>2</sup>

### RESUMEN

**Caso clínico:** Varón de 56 años con visión borrosa y diplopía de 2 meses de evolución, exoftalmos unilateral izquierdo con miopatía restrictiva y papiledema. Las pruebas de imagen mostraron lesiones osteolíticas en esfenoides izquierdo, 4.<sup>a</sup> costilla y cuerpo de la cuarta vértebra dorsal, con masas de partes blandas asociadas. La punción aspiración con aguja fina de la lesión confirmó el diagnóstico de plasmocitoma. Se diagnosticó de mieloma múltiple no secretor por criterios analíticos y biopsia de médula ósea. Se instauró tratamiento con radioterapia local y poliquimioterapia.

**Conclusiones:** El oftalmólogo puede desempeñar un papel primordial en el diagnóstico de neoplasias sistémicas, que requieren la intervención de un equipo multidisciplinario.

**Palabras claves:** Neoplasias de células plasmáticas, mieloma múltiple, exoftalmos, tumores de órbita.

### ABSTRACT

**Case report:** A 56 year-old male presented blurred vision and diplopia for 2 months, left unilateral exophthalmos, restricted ocular motility and papilledema. The imaging proofs showed osteolytic lesions in the left sphenoid bone, fourth rib and fourth dorsal vertebral body with associated masses of soft tissues. Biopsy was performed and the diagnosis of plasma cell neoplasm was established. The diagnosis of non-secretory multiple myeloma was made by analytical criteria and bone marrow biopsy. Local radiotherapy and polychemotherapy was prescribed.

**Conclusions:** The ophthalmologist can play an important role in the diagnosis of systemic neoplasms that require the intervention of a multidisciplinary team (*Arch Soc Esp Oftalmol 2009; 84: 631-634*).

**Key words:** Plasma cell neoplasms, multiple myeloma, exophthalmos, orbit tumors.

Recibido: 22/9/08. Aceptado: 14/12/09.

Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid. España.

<sup>1</sup> Licenciado en Medicina.

<sup>2</sup> Doctor en Medicina.

Comunicación presentada en el LXXXIV Congreso de la S.E.O. (Sevilla 2008).

Correspondencia:

María Castro Rebollo

C/. Gabriela Mistral, 14

28035 Madrid

España

E-mail: mariarebollo@yahoo.es

## INTRODUCCIÓN

Las neoplasias de células plasmáticas representan el 1-2% de las neoplasias malignas. Se clasifican atendiendo a su origen en multicéntricas, como el mieloma múltiple (MM) que cursa con infiltración de la médula ósea, y localizadas, originándose en el hueso, como el plasmocitoma solitario óseo o bien en los tejidos blandos como el plasmocitoma solitario extramedular. La afectación orbitaria es infrecuente, y en la mayoría de los casos representa la primera manifestación de un MM (1).

Presentamos un caso de afectación orbitaria por una neoplasia de células plasmáticas que debutó con exoftalmos unilateral, comentamos la importancia del diagnóstico precoz en estas lesiones.

## CASO CLÍNICO

Varón de 56 años de edad con disminución de agudeza visual (AV) en ojo izquierdo (OI) y diplopía de 2 meses de evolución. A la inspección se observó exoftalmos unilateral izquierdo con restricción de la motilidad ocular. La AV fue 20/20 en ojo derecho y 20/30 en OI. La biomicroscopía del segmento anterior fue normal y el examen fundoscópico reveló un edema de papila en OI (fig. 1A). La tomografía axial computerizada (TAC) órbito-craneal mostró la presencia de lesiones osteolíticas en el ala mayor y menor del esfenoides izquierdo, y una masa de partes blandas extendiéndose a fosa temporal, fosa infratemporal y órbita (fig. 2A). El TAC toraco-abdominal de extensión reveló lesiones

osteolíticas afectando al arco posterior de la 4.<sup>a</sup> costilla y al cuerpo vertebral de D4 con masa de partes blandas asociada. Se realizó punción aspiración con aguja fina (PAAF) de la lesión con resultado compatible con neoplasia de células plasmáticas. El proteinograma sérico y urinario fue normal y la biopsia de médula ósea fue positiva, estableciéndose el diagnóstico de MM no secretor. Se instauró tratamiento con radioterapia local previo a poliquimioterapia. A los 3 meses, la AV en OI fue 20/20 y el examen fundoscópico no reveló hallazgos significativos (fig. 1B). Los TAC órbito-craneal (fig. 2B) y toraco-abdominal de control mostraron la persistencia de leves lesiones líticas en las localizaciones previamente indicadas, sin masas de partes blandas asociadas.

## DISCUSIÓN

El MM es una neoplasia de células plasmáticas que segrega paraproteínas monoclonales. Representa el 10% de las neoplasias hematológicas, con una incidencia de 5,5 casos/100.000 habitantes (1). El MM no secretor representa el 1-4% de los casos de mieloma, con una edad media de diagnóstico inferior en 10 años a la de las formas clásicas de MM (2).

Las manifestaciones oculares del MM interesan a la conjuntiva, córnea, iris, cuerpo ciliar, coroides y esclerótica (3). La afectación orbitaria es rara, con unos 50 casos publicados en la literatura (1). La afectación orbitaria es generalmente unilateral e interesa con más frecuencia al esfenoides (3). En la mayoría de los casos la sintomatología inicial es

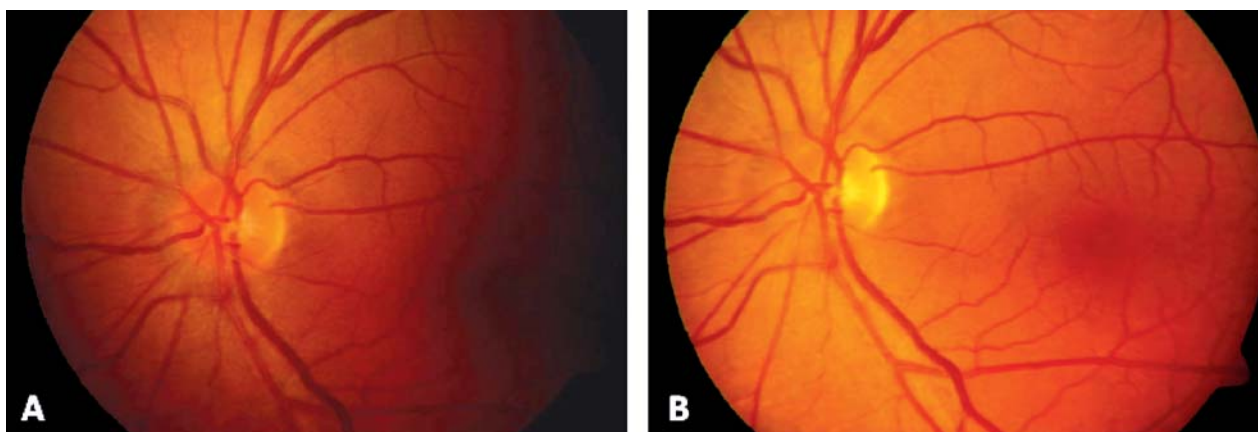


Fig. 1: Imágenes de fondo de ojo A) mostrando edema de papila en ojo izquierdo y B) sin hallazgos significativos tras el tratamiento.

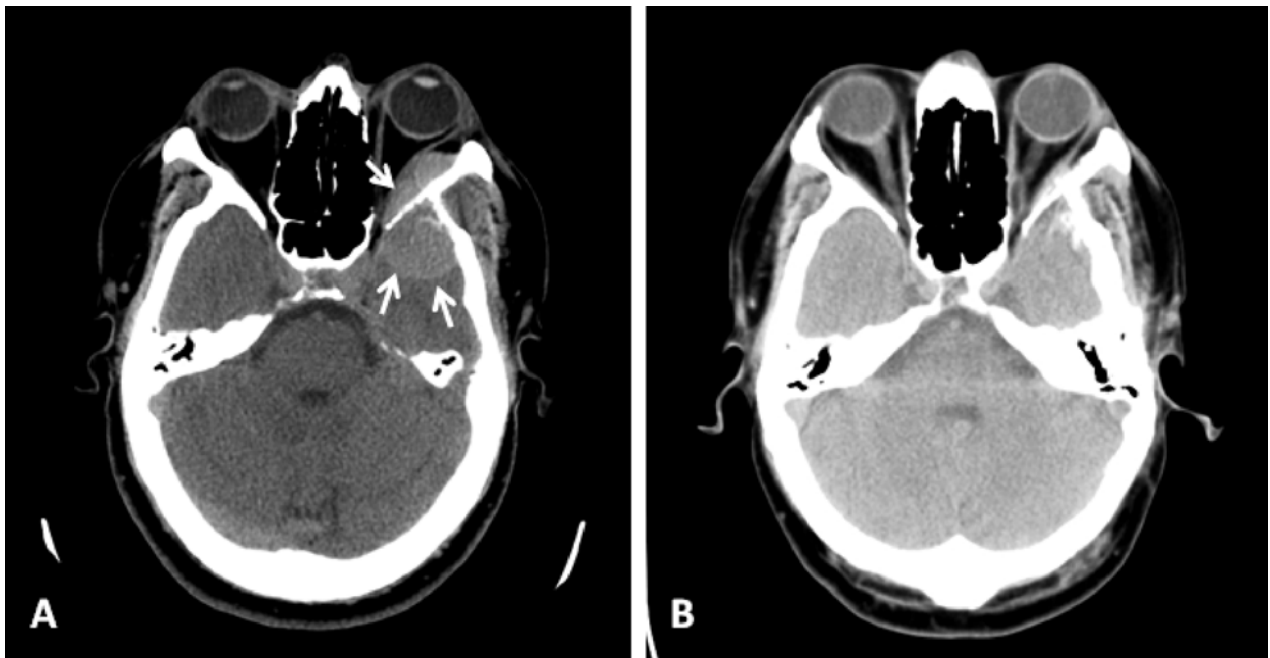


Fig. 2: Tomografía axial computerizada (TAC) órbito-craneal reveló A) la presencia de lesiones líticas en el ala mayor y menor del esfenoides izquierdo y de una masa de partes blandas extendiéndose a la fosa intracranial temporal, fosa infratemporal y órbita (flechas), y B) la regresión completa de la masa de partes blandas tras el tratamiento.

insidiosa con exoftalmos de progresión lenta acompañado de dolor, diplopía y disminución de AV (4). La expansión intracraneal se manifiesta por papiledema y parálisis de los pares craneales. También son frecuentes los síntomas inespecíficos, como fiebre, malestar y anorexia (3). La evaluación cuidadosa de la sintomatología, la prescripción de pruebas de imagen, así como el estudio de extensión fueron fundamentales para establecer el diagnóstico precoz de MM en el caso que presentamos.

Ante una neoplasia orbitaria de células plasmáticas es importante demostrar la presencia de manifestaciones sistémicas, en base a establecer el diagnóstico precoz de MM. El diagnóstico de las formas localizadas, como el plasmocitoma solitario óseo y el plasmocitoma solitario extramedular, se realiza en presencia de un plasmocitoma sin hallazgos sistémicos, tras descartar la afectación de los nódulos linfáticos y del esqueleto axial, realizar biopsia de médula ósea y pruebas de imagen (5). La diferencia con MM estriba en la invasión de la médula ósea, además de los cambios analíticos y las manifestaciones sistémicas propias de esta neoplasia. Si bien, dos tercios de los pacientes con plasmocitoma solitario

óseo y un tercio de los pacientes con plasmocitoma solitario extramedular progresarán a MM (5).

El MM no secretor representa una forma especial de mieloma. La clínica es común a la forma clásica, compartiendo las características lesiones osteolíticas y la presencia de plasmocitomas como criterio mayor de diagnóstico. La peculiaridad de este tipo de mieloma es la ausencia de paraproteínas en sangre y orina, con la consiguiente dificultad diagnóstica (2). La ausencia de secreción del componente M hace que la afectación renal sea rara y el pronóstico mejor (2).

En el caso que presentamos, la PAAF de la lesión demostró un plasmocitoma, el estudio de extensión lesiones osteolíticas en otras localizaciones y la biopsia de médula ósea una infiltración de células plasmáticas, mientras que las determinaciones de proteínas séricas y urinarias fueron normales. En base a estos hallazgos clínicos se estableció el diagnóstico de MM no secretor. Como conclusión, destacamos que el oftalmólogo puede desempeñar un papel primordial en el diagnóstico precoz de neoplasias sistémicas, que requieren la intervención de un equipo multidisciplinario.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Sharma A, Kaushal M, Chaturvedi NK, Yadav R. Cytodiagnosis of multiple myeloma presenting as orbital involvement: a case report. *Cytojournal* 2006; 10: 3-19.
2. Bourantas K. Nonsecretory Multiple Myeloma. *Eur J Haematol* 1996; 56: 109-111.
3. Knapp AJ, Gartner S, Henekind P. Multiple myeloma and its ocular manifestations. *Surv Ophthalmol* 1987; 31: 343-351.
4. Rodman HL, Font RL. Orbital involvement in multiple myeloma: a review of literature and report of three cases. *Arch Ophthalmol* 1972; 87: 30-35.
5. Uceda-Montañés A, Blanco G, Saornil MA, Gonzalez C, Sarasa JL, Cuevas J. Extramedullary plasmacytoma of the orbit. *Acta Ophthalmol Scand* 2000; 78: 601-603.