

Plasmocitoma solitario de esternón. Presentación de un caso y revisión de la literatura

C. A. Rombolá¹, P. León Atance¹, M. M. Muñoz Sánchez², A. Alix Trueba¹

Resumen

La localización del plasmocitoma a nivel esternal es excepcional. Se presenta el caso de un paciente con una tumoración en la región del manubrio esternal, sin diagnóstico de certeza a pesar de la PAAF y de la biopsia incisional efectuadas. Se realizó una resección con amplios márgenes de la lesión, reconstruyendo el defecto con una malla de polipropileno. Los resultados postoperatorios fueron satisfactorios. Se efectúa una revisión de la literatura.

Palabras clave: Plasmocitoma. Tumor óseo. Resección esternal.

Oncología, 2006; 29 (9):378-381

Summary

The localization of plasmacytoma in the sternum is exceptional. A patient suspected of having a sternal manubrium tumor, without a clear diagnosis despite a fine needle aspiration biopsy and an incision biopsy is presented. A wide margin resection of the lesion and reconstruction with a polypropylene mesh were undertaken. The results were satisfactory. A review of the literature is made.

Key words: Plasmacytoma. Bone tumor. Sternum. Sternal resection.

¹ Servicio de Cirugía Torácica.
Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

² Servicio de Oncología. Hospital Virgen de la Luz de Cuenca

Recibido: 31.05.06

Revisado: 29.06.06

Aceptado: 11.07.06

Introducción

Los tumores primarios del esternón son infrecuentes, representando el 1% de los tumores óseos primarios. Los plasmocitomas raramente son hallados en la pared torácica y su localización esternal es excepcional. Se presenta el caso de un paciente con una tumoración de rápido crecimiento en la región del manubrio esternal que resultó ser un plasmocitoma solitario. El objetivo del presente trabajo es relatar este caso clínico y efectuar una revisión de la literatura.

Caso clínico

Varón de 57 años, con antecedentes personales de EPOC, fumador de 15 paquetes/año y bebedor moderado, que consulta por una tumoración de rápido crecimiento, indolora, firmemente adherida a planos profundos, de un mes de evolución, en la región del manubrio esternal. La radiografía simple y la TAC con contraste endovenoso y reconstrucción tridimensional del tórax, evidencian una tumoración de 5-6 cm. de diámetro en el manubrio esternal con destrucción cortical. Sin signos de infiltración mediastínica ni de las clavículas. (Ver Figuras 1 y 2).

En la analítica general no se observan alteraciones significativas, siendo el estudio de las inmunoglobulinas (IgG, IgA, IgM y beta 2 microglobulina) normal.

Se realizó una PAAF y una biopsia quirúrgica, encontrando una citología atípica no concluyente del tipo histológico. Las pruebas de Inmunohistoquímica resultaron positivas para los siguientes marcadores: CD 138; CD 68 (aislado); LAMBDA (algunas células); KAPPA (intensa positividad en casi la totalidad de las células). Se sospechó un plasmocitoma. La gammagrafía ósea solamente mostró un incremento de la captación en la región del tumor esternal y ambas articulaciones esternoclaviculares. La biopsia de médula ósea no evidenció hallazgos patológicos y en el estudio de la orina se constató la ausencia de las proteínas de Bence-Jones.

Se realizó extirpación amplia en bloque del manubrio esternal y resección parcial de ambas clavículas, de las dos primeras costillas y del cuerpo del esternón, incluyendo la piel suprayacente al tumor.

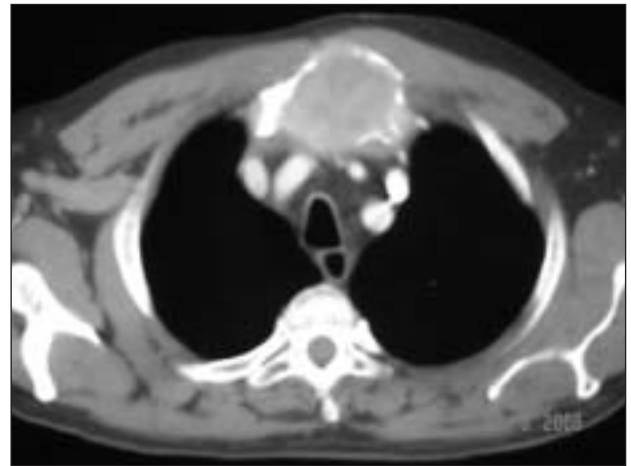


Figura 1. Tomografía computada de tórax (corte axial). Se evidencia el tumor del manubrio esternal de 6 cm. de diámetro. No se observa infiltración mediastínica ni clavicular.



Figura 2. Tomografía computada de tórax (corte sagital).

No se apreció infiltración mediastínica. Cobertura del defecto resultante con una malla de polipropileno y sutura de los pectorales en la línea media. No hubo complicaciones postoperatorias. La fijación y estabilidad de la pared torácica fueron satisfactorias desde el postoperatorio inmediato. La estancia hospitalaria fue de 7 días. La descripción anátomo-patológica de la pieza operatoria indicaba abundantes células plasmáticas mononucleadas entremezcladas con otras multinucleadas con positividad inmunohistoquímica para los anticuerpos antiCD138 y cadenas lambda y negatividad para los anticuerpos

de cadenas kappa. Los márgenes de resección estaban libres de enfermedad. Se completó el tratamiento con radioterapia (50 Gy en 30 sesiones durante 4 semanas).

En la revisión de control a los seis meses de la operación, no se evidenciaron signos clínicos ni tomográficos de progresión de la enfermedad ni de complicaciones post-quirúrgicas tardías.

Discusión

Las neoplasias de células plasmáticas son definidas como una proliferación de células linfoides tipo B. Se clasifican principalmente en tres entidades: a) Mieloma Múltiple, enfermedad sistémica que conforma cerca el 90% de este grupo de tumores y se caracteriza por lesiones osteolíticas múltiples principalmente en huesos axiales y extremidades. b) El Plasmocitoma Solitario del hueso que supone el 5-10% de los tumores de células plasmáticas. Se caracteriza por una afección local, sin alteraciones sistémicas marcadas, y con mejor pronóstico. Se asientan principalmente en vértebras, pelvis o huesos largos. c) Los Plasmocitomas Extramedulares cuya incidencia es menor del 5% y se localizan en tejidos blandos, principalmente en orofaringe, nasofaringe y pulmón¹.

Algunos autores, piensan que el Plasmocitoma Solitario del hueso sería una etapa precoz en la evolución del Mieloma Múltiple, pudiendo permanecer latente durante años². En la experiencia de Burt et al., hasta un 75% de estos casos desarrollaron ulteriormente un Mieloma Múltiple³. Otros autores observan esta progresión en un 40% aproximadamente^{1, 4}.

La confirmación de un plasmocitoma solitario debe excluir una afectación sistémica descartando las alteraciones propias del mieloma múltiple, como son la anemia, la proteinuria de Bences Jones y la paraproteinemia^{4, 5}.

La localización esternal del plasmocitoma es excepcional. Se citan casos aislados de plasmocitomas en grandes recopilaciones de resecciones esternales⁶. La publicación con mayor cantidad de casos recopilados ha sido la del grupo del "Memorial Sloan-Kettering" con 8 casos entre un total de 54 tumores primarios de esternón, durante un periodo de 64 años⁷.

Se relatan como principales síntomas: dolor (51%), tumor (21%), y ambos (17%)^{3, 8}.

Las imágenes radiológicas generalmente muestran una lesión osteolítica aislada en el hueso^{4, 5}. La TAC y la RMN permiten delimitar la extensión, localización, tamaño e infiltración de tejidos adyacentes. Recientemente, algunos estudios iniciales muestran un prometedor papel del PETscan para la identificación de lesiones múltiples⁸.

La analítica generalmente no muestra alteraciones específicas. La evidencia de una hiperproducción monoclonal de una inmunoglobulina con valores normales de las otras inmunoglobulinas circulantes sugiere firmemente este diagnóstico⁴.

De acuerdo con la mayoría de los autores, creemos que la PAAF y/o la biopsia quirúrgica están indicadas, principalmente, en aquellos tumores mayores a 3 cm^{4, 7}.

El papel de la cirugía en los "tumores de pequeñas células" del hueso o también llamados "tumores médicos de la pared torácica" (plasmocitomas óseos, los sarcomas de Ewing y los linfomas) no está aún claro, existiendo ciertas controversias. Contrariamente en los tumores primarios óseos "sólidos" (condrosarcomas, osteosarcomas, etc) la cirugía juega un papel indiscutible⁷.

En una publicación de 21 plasmocitomas de la pared torácica se concluye que tanto la localización, como el tratamiento local (resección quirúrgica completa vs radioterapia) no han tenido un impacto significativo en la supervivencia³. Sin embargo Graber aconseja el tratamiento quirúrgico, el cual no impediría la radioterapia paliativa en los casos de progresión a Mieloma Múltiple, la que no sería factible si se ha tratado inicialmente el plasmocitoma con dosis máximas de radiación⁹. Varios autores consideran la extirpación quirúrgica como el tratamiento de elección para éstos tumores^{5, 6, 10}.

Por otro lado, numerosos equipos prefieren la radioterapia como primera opción, incluso en los casos en que la resección ha sido efectuada por falta de diagnóstico, refiriendo buena respuesta en más del 90% de los casos¹¹⁻¹⁴.

La quimioterapia parece no brindar claros beneficios en supervivencia ni en prevención de la progresión a Mieloma Múltiple^{3, 12, 14}. Esta progresión, ocurre más frecuentemente dentro de los cuatro primeros años, con un promedio de 41 meses.

En nuestro caso decidimos realizar la extirpación

quirúrgica por la falta de diagnóstico preoperatorio. Consideramos que la resección parcial o total del esternón y su reconstrucción protésica es una práctica segura, con bajos índices de morbi-mortalidad y con resultados oncológicos y estéticos satisfactorios^{6,7}. Se advierte un aumento de complicaciones infecciosas relacionadas con el uso de prótesis con metilmetacrilato, por lo que se aconseja limitar su uso^{6,10}. Hemos prescindido de este material. A pesar de haber efectuado una resección amplia, complementamos el tratamiento con radioterapia a altas dosis.

Los índices de supervivencia descritos son variados. Aparentemente ni la edad, ni el sexo, ni la localización ósea del tórax ni el tipo de tratamiento local (cirugía o radioterapia) influyen en el pronóstico, pero sí el desarrollo posterior de Mieloma Múltiple^{7,8}. En una serie de 24 plasmocitomas óseos de la pared torácica han obtenido supervivencias a los 5 y 10 años del 38% y 21% respectivamente³. Otros relatan supervivencias del 59% a 5 años en una población de 18 pacientes con plasmocitomas óseos torácicos sometidos a resección quirúrgica solamente^{7,11}.

Conclusión

El plasmocitoma solitario de esternón es una entidad infrecuente. No existe una gran casuística de plasmocitomas de esternón que permita marcar pautas diagnósticas, pronósticas o terapéuticas. No parece haber diferencias significativas de la supervivencia según su localización ósea dentro de la pared torácica, ni según el tratamiento local efectuado. El desarrollo posterior de Mieloma Múltiple es frecuente, empeora considerablemente el pronóstico y obliga a realizar un seguimiento minucioso de éstos pacientes a largo plazo.

La resección parcial del esternón con amplios márgenes y reconstrucción protésica, es una técnica segura y con resultados funcionales y oncológicos satisfactorios.

Correspondencia:
Dr. C. A. Rombolá
Hnos. Falcó, 37
E-02006 Albacete
carombola@hotmail.com

Bibliografía

1. Burt M, Zakowski M. Rare Primary Malignant Neoplasms. En: Pearson FG, editor. Thoracic Surgery. New York: Churchill Livingstone Inc. 1995; p. 807-826.
2. Conklin R, Alexanian R. Clinical classification of plasma cell myeloma. Arch Intern Med 1975;135:139-41.
3. Burt M, Karpeh M, Ukoha O, Bains MS, McCormack PM, Rusch VW, et al. Medical tumors of the chest wall. Solitary plasmocytoma and Ewing's sarcoma. J Thorac Cardiovasc Surg. 1993; 105(1):89-96.
4. Graeber GM, Jones DR, Pairolero PC. Primary Neoplasms. En: Pearson FG, editor. Thoracic Surgery. New York: Churchill Livingstone Inc. 1995; p.1237-1251.
5. García Franco CE, Jiménez Hiscock L, Zapatero Gaviria J. Plasmocitoma costal solitario. Arch Bronconeumol 2004; 40:100.
6. Chapelier AR, Missana MC, Couturaud B, Fadel E, Fabre D, Mussot S, et al. Sternal Resection and Reconstruction for Primary Malignant Tumors. Ann Thorac Surg 2004; 77(3):1001-7.
7. Martini N, Huvos AG, Burt ME, Heelan RT, Bains MS, McCormack PM, et al. Predictors of survival in malignant tumors of the sternum. J Thorac Cardiovasc Surg. 1996 Jan; 111(1): 96-105.
8. Dimarakis I, Thorpe JAC, Papagiannopoulos K. Solitary sternal Plasmocytoma: A case report and current Review. The Internet Journal Thoracic and Cardiovasc Surg. 2005. Volume 7. Number 1.
9. Graeber GM. Surgical resection. Chest Wall Resection. En: Pearson FG, editor. Thoracic Surgery. New York: Churchill Livingstone Inc. 1995; p.1263-1277.
10. Carbognani P, Vagliasindi A, Costa P, Pascarella L, Pazzini L, Bobbio A. et al. Surgical treatment of primary and metastatic sternal tumours. J Cardiovasc Surg 2001; 42:411-4.
11. Sabanathan S, Shah R, Mearns AJ. Surgical treatment of primary malignant chest wall tumours. Eur J Cardiothorac Surg 1997 Jun; 11(6):1011-6.
12. Noval Menéndez J, Nuño Mateo FJ, Mazorra Iráculis M, Miranda Martínez E. Plasmocitoma óseo solitario de pared costal. An Med Interna (Madrid) 2003; 20(2).
13. Mayr NA, Wen BC, Hussey DH. The role of radiation therapy in treatment of solitary plasmocytoma. Radiother Oncol 1990; 17: 293-303.
14. Bertanha F, Boufelli G, Pires de Camargo O, Baptista AM, Tadeu Caeiro M, et al. Oncologic progression of bone plasmocytomas to multiple myeloma. Clinics Sao Paulo Apr. 2006; 61(2).