




Plasmocitoma extramedular de localización esplénica (*Extramedullary plasmacytoma of splenic location*)

Amelia Hernández-Seijas¹, Duly Torres-Cepeda², Eduardo Reyna-Villasmil³✉

¹ Cirugía general. Servicio de Cirugía General. Hospital Central "Dr. Urquinaona". Maracaibo. Venezuela

² Ciencias Médicas. Hospital Central "Dr. Urquinaona". Maracaibo. Venezuela

³ Servicio de Investigación y Desarrollo. Hospital Central "Dr. Urquinaona". Maracaibo, Venezuela.

Recibido: 18 de Agosto de 2024.

Aceptado: 19 de Enero de 2025.

Publicado online: 20 de Marzo de 2025.

[CASOCLÍNICO]

PII: S2477-9369(24)130018-CC

Resumen(español)

La proliferación monoclonal de células plasmáticas en órganos o tejidos fuera de la médula ósea es una característica de un tipo raro de tumor denominado plasmocitoma extramedular. Lo experimentan los linfocitos B y está presente en todos los tejidos y órganos extramedulares del cuerpo. Los plasmocitomas extramedulares suelen encontrarse en la cabeza y el cuello, mientras que los del bazo son relativamente infrecuentes. La resección quirúrgica es necesaria para los tumores que aparecen fuera de la zona de la cabeza y el cuello con márgenes claros. Para garantizar la supervivencia a largo plazo, la vigilancia rutinaria es fundamental para controlar la progresión a enfermedad sistémica, como el mieloma múltiple. Presentamos un caso de plasmocitoma extramedular localizado en el bazo de una paciente de 71 años que presentaba dolor episódico leve en la región lumbar desde hacía 3 meses. La tomografía computarizada con contraste mostró una lesión solitaria bien definida en el bazo. La exploración quirúrgica reveló un bazo agrandado con múltiples nódulos tumorales de aspecto linfomatoso, lo que condujo a una esplenectomía total. El examen anatomopatológico del bazo confirmó el diagnóstico de plasmocitoma extramedular. Los estudios hematológicos descartaron un mieloma múltiple por celularidad normal de la médula ósea.

Palabras clave(español)

Plasmocitoma extramedular, Bazo; Células plasmáticas; Tumor de células plasmáticas.

Abstract(english)

Monoclonal proliferation of plasma cells in organs or tissues outside the bone marrow is a characteristic of a rare type of tumor called extramedullary plasmacytoma. It is experienced by B lymphocytes and is present in all extramedullary tissues and organs of the body. Extramedullary plasmacytomas are usually found in the head and neck, while those in the spleen are relatively uncommon. Surgical resection is necessary for tumors that appear outside the head and neck area with clear margins. To ensure long-term survival, routine surveillance is critical to monitor for progression to systemic disease, such as multiple myeloma. We present a case of extramedullary plasmacytoma of splenic location in a 71-year-old female patient who presented with episodic mild pain in the lumbar region for the past 3 months. Contrast computed tomography showed a well-defined solitary lesion in the spleen. Surgical exploration revealed an enlarged spleen with multiple tumor nodules with a lymphomatous appearance, leading to a total splenectomy. Anatomopathological examination of the spleen

confirmed the diagnosis of extramedullary plasmacytoma. Hematologic studies ruled out multiple myeloma with normal bone marrow cellularity.

Keywords(english)

Extramedullary plasmacytoma; Spleen; Plasma cells; plasma cell tumor.

Introducción

Las neoplasias de células plasmáticas se clasifican en cuatro grupos principales: mieloma múltiple, leucemias de células plasmáticas, plasmocitoma óseo y plasmocitoma extramedular (PEM) (1). Este último, una neoplasia infrecuente, se caracteriza por la proliferación clonal de células plasmáticas en tejidos fuera de la médula ósea. Originándose en la transformación maligna de linfocitos B, el PEM puede manifestarse como un tumor solitario en cualquier órgano o tejido, sin evidencia de enfermedad diseminada (2).

Los PEM representan aproximadamente 3% - 4% de todas las neoplasias de células plasmáticas (3). La región rinofaríngea, nasal y de los senos paranasales es la localización primaria más común, representando aproximadamente el 60% de los casos. Otras localizaciones menos frecuentes incluyen el tracto gastrointestinal, pulmón, mamas, testículos y piel (4). La afectación esplénica es extremadamente rara, con menos de 5 casos reportados en la literatura (5, 6). Se

presenta un caso de plasmocitoma extramedular de localización esplénica.

Caso clínico

Paciente femenina de 71 años que consultó por presentar dolor episódico en región lumbar de leve intensidad desde hace 3 meses. La paciente negaba náuseas, disnea, fiebre, dolor abdominal o irradiación. Refería diagnóstico de hipertensión arterial tratada con olmesartán medoxomilo / amlodipino. Los antecedentes quirúrgicos no eran destacables. Negaba antecedentes personales y familiares de neoplasias, mieloma múltiple u otras enfermedades relevantes.

La paciente presentaba buen estado general y estaba hemodinámicamente estable. No se identificaron hallazgos destacables durante el examen físico. La palpación abdominal, el tacto

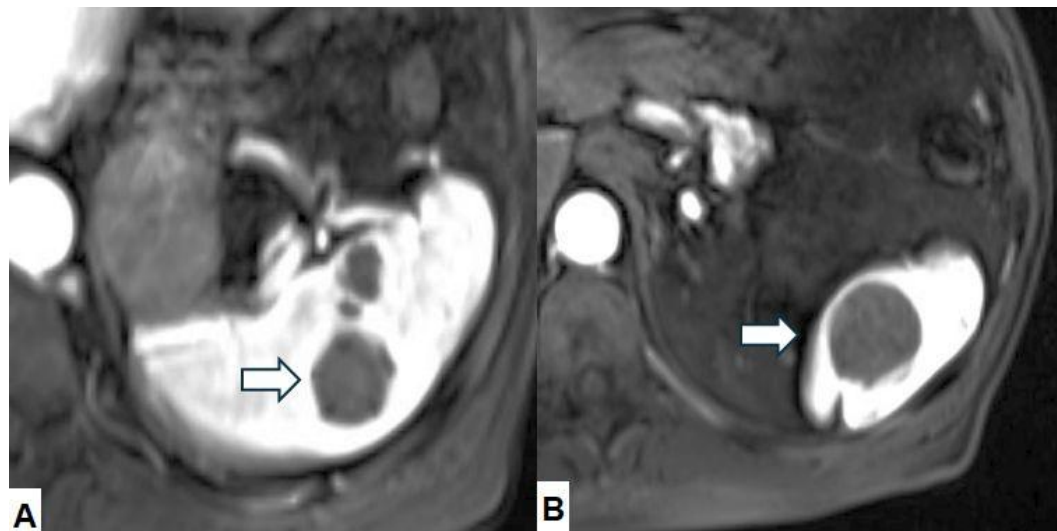


Figura 1. Imágenes de resonancia magnética del bazo. A) y B) Las flechas señalan la tumoración dentro del parénquima esplénico.

vaginal y rectal fueron normales. La puño-percusión fue negativa.

Los resultados de laboratorio fueron los siguientes: hemoglobina 12.8 g/dL, hematocrito 38.1%, plaquetas 267.000/ μ L, leucocitos 8.550/ μ L (con diferencial: neutrófilos 66%, linfocitos 25%, monocitos 6% y eosinófilos 1%), glucosa 98 mg/dL, proteína C reactiva 30 mg/L, velocidad de sedimentación globular 25 mm/h, creatinina 0.9 mg/dL. Las pruebas de función hepática y renal, el análisis de orina, así como los niveles de creatinina, calcio y ácido úrico se encontraban dentro de los límites normales. Los marcadores tumorales (CEA, alfa-fetoproteína, CA 19-9 y CA 125) resultaron negativos. La búsqueda de proteína de Bence Jones en orina fue negativa. Se cuantificaron además ferritina (170 ng/mL), albúmina (4.0 g/dL), IgG (1310 mg/dL), IgM (60 mg/dL), proteínas totales (6.8 g/dL) y β 2-microglobulina (2.4 mg/L), encontrándose todos dentro de los rangos de referencia.

La ecografía abdominal reveló una tumoración redondeada, heterogénea y de baja ecogenicidad, de aproximadamente 4 x 3 centímetros, localizada en el parénquima esplénico. La tomografía computarizada contrastada confirmó el aumento de tamaño del bazo y demostró una lesión solitaria, bien delimitada, de 4 centímetros de diámetro, en su interior. Esta lesión presentaba áreas de necrosis y quistes, sin captación de contraste. No se identificaron metástasis a distancia ni adenopatías

regionales. La tomografía computarizada de tórax fue negativa para lesiones pulmonares o mediastínicas. Ante estos hallazgos, se decidió realizar una laparotomía exploradora.

La exploración quirúrgica reveló un bazo aumentado de tamaño con múltiples nódulos tumorales de aspecto linfomatoso, infiltrando de forma difusa el parénquima esplénico. Se procedió a realizar una esplenectomía total. Los márgenes quirúrgicos fueron libres de tumor y no se observó afectación de estructuras adyacentes.

El estudio anatomopatológico del bazo esplenectomizado reveló un órgano aumentado de tamaño y de consistencia blanda. Macroscópicamente, destacaba una lesión nodular en la cápsula esplénica. La microscopía mostró una infiltración difusa del parénquima esplénico por células plasmáticas atípicas, caracterizadas por núcleos excéntricos, escaso pleomorfismo y presencia de células binucleadas con nucléolos prominentes. Se observó además una marcada eosinofilia. La inmunohistoquímica confirmó el diagnóstico de PEM de localización esplénica, demostrando positividad para CD138, CD56 y CD79a, y negatividad para CD20 y CD19 (figura 2). Además, se observó restricción ligera de cadena λ .

Posteriormente, el estudio hematológico descartó mieloma múltiple, evidenciando un mapa óseo sin lesiones líticas, niveles de calcio sérico normales, función renal preservada y ausencia de anemia. El aspirado y la biopsia de médula ósea

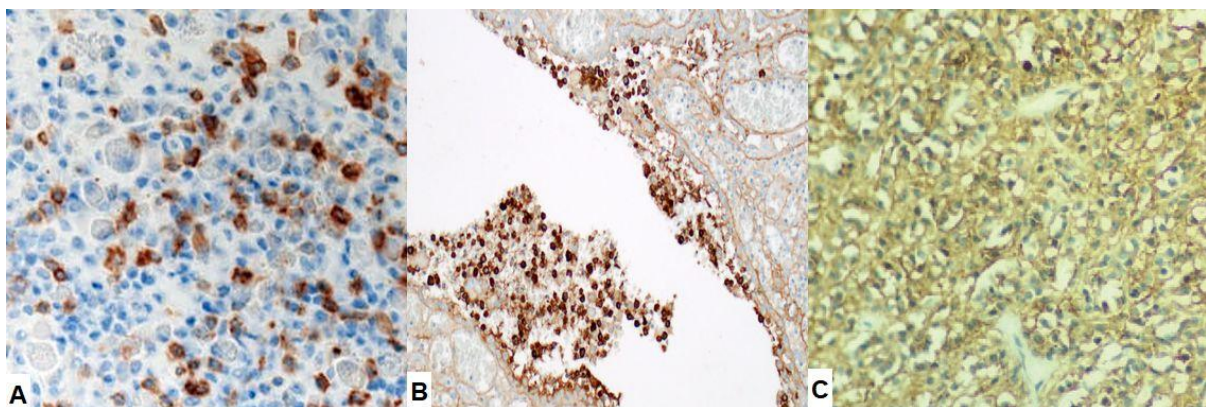


Figura 2. Imágenes de histopatología del plasmocitoma extramedular esplénico. A) Infiltrado difuso de células inflamatorias y plasmáticas atípicas bien diferenciadas con núcleos excéntricos y ligero polimorfismo nuclear (Coloración hematoxilina-eosina, 100X). B) Inmunohistoquímica que muestra células neoplásicas con tinción positiva a CD56. C) Células neoplásicas que muestran positividad difusa a la tinción CD138.

mostraron una celularidad normocelular, sin evidencia de discrasia plasmocitaria, con un porcentaje de plasmocitos inferior al 2%. La electroforesis de proteínas séricas reveló un pico monoclonal de IgM-Kappa de 0,95 g/dL, con niveles normales de IgA e IgG. La relación de cadenas ligeras libres séricas fue de 2,96.

La paciente ha mostrado una evolución clínica satisfactoria desde la cirugía, sin presentar complicaciones postoperatorias ni signos de progresión de la enfermedad durante los últimos dos años de seguimiento.

Discusión

Los PEM se originan a partir de la proliferación clonal de células plasmáticas productoras de inmunoglobulinas monoclonales. Con mayor frecuencia, estos tumores se desarrollan en tejidos linfoides, localizándose predominantemente en la cabeza y el cuello, especialmente en los senos nasales y la faringe (75%). Otras localizaciones menos frecuentes incluyen ganglios linfáticos (6%), tracto respiratorio inferior (4%), tiroides (3%), testículos (1%) y otros sitios (4%) (7). Dada la baja incidencia y la variedad de localizaciones, el diagnóstico y tratamiento de estos tumores pueden resultar complejos. Por tanto, un seguimiento estrecho es crucial para detectar precozmente recidivas o progresión de la enfermedad.

Los PEM presenta una mayor incidencia en la sexta y séptima décadas de la vida, con una ligera predilección por el sexo masculino (8). La localización preferente de estos tumores en tejidos blandos sugiere que alteraciones en las moléculas de adhesión celular podrían desempeñar un papel fundamental en su patogénesis, facilitando la diseminación de las células plasmáticas desde la médula ósea hacia sitios ectópicos (9).

La sintomatología de los PEM esplénico es variable y, en muchos casos, inespecífica. Los pacientes pueden presentar desde ausencia de síntomas hasta manifestaciones como anorexia, hemorragia y dolor abdominal. Esta amplia gama de presentaciones clínicas dificulta el diagnóstico. Dado que el mieloma múltiple es la principal causa

de mortalidad en pacientes con neoplasias de células plasmáticas, es fundamental descartar este diagnóstico mediante biopsia de médula ósea y electroforesis de proteínas (6).

La identificación de los PEM mediante tomografía computarizada puede resultar compleja debido a la falta de hallazgos patognomónicos. La mayoría de las lesiones presentan una atenuación similar al tejido normal (isodensas), con contornos bien definidos y realce homogéneo tras la administración de contraste. Ocasionalmente, en tumores de mayor tamaño, se pueden observar áreas hipodensas sin realce, lo que sugiere necrosis tumoral (6).

El diagnóstico definitivo de los PEM se basa en hallazgos histopatológicos que evidencian un tumor compuesto por células plasmáticas neoplásicas en un sitio extramedular. Estas células plasmáticas presentan características morfológicas típicas, como núcleos excéntricos (en "rueda de carreta") y un citoplasma basófilo abundante. Además, para establecer el diagnóstico, es esencial excluir la presencia de un mieloma múltiple o de un porcentaje significativo de células plasmáticas en la médula ósea (superior al 5%), así como la ausencia de lesiones óseas líticas, hipercalcemia, insuficiencia renal y una concentración sérica elevada de proteína M (aunque puede estar presente en niveles bajos en hasta un 25% de los casos) (10,11). El estudio inmunohistoquímico confirma la naturaleza monoclonal del tumor, mostrando una intensa positividad para CD138 y una restricción de cadenas ligeras kappa (12).

Ante una tumoración esplénica grande y solitaria, el diagnóstico diferencial debe incluir tumores malignos como linfangioma, hemangiosarcoma, linfoma, metástasis y absceso (13). Aunque menos frecuente, los PEM deben considerarse en el diagnóstico diferencial, especialmente en ausencia de manifestaciones sistémicas características del mieloma múltiple, como lesiones óseas líticas, hipercalcemia, anemia o insuficiencia renal (14).

Los PEM son neoplasias malignas localizadas de bajo grado. Dada su rareza, los esquemas terapéuticos son variados. La resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección

para tumores localizados fuera de la cabeza y el cuello, siempre que se obtengan márgenes quirúrgicos adecuados. En casos de márgenes positivos o resección incompleta, puede considerarse la radioterapia adyuvante debido a la radiosensibilidad de estos tumores (10). La quimioterapia adyuvante, por su parte, no ha demostrado beneficio en el tratamiento o prevención de la progresión a mieloma múltiple (11). La recurrencia, cuando ocurre, suele ser local o regional, manifestándose generalmente después de 2-3 años de seguimiento. La metástasis a distancia es un evento infrecuente (10).

Los factores pronósticos de progresión a enfermedad sistémica incluyen el tamaño tumoral, la persistencia de proteína monoclonal tras el tratamiento y las alteraciones en las cadenas ligeras libres (11). Los plasmocitomas solitarios, tanto óseos como extramedulares, presentan un riesgo significativo de transformarse en mieloma múltiple, con tasas de transformación a los diez años del 50% y 30%, respectivamente. Sin embargo, la supervivencia a cinco años tras esta progresión es superior en los pacientes con

PEM (100%) en comparación con aquellos con plasmocitoma solitario óseo (33%) (15). La evidencia sobre el impacto del tratamiento (cirugía sola o combinada con radioterapia) en la progresión a mieloma múltiple es limitada (11). Se recomiendan controles periódicos con hemograma completo, electroforesis de proteínas y determinación de cadenas ligeras libres para la detección precoz de recurrencias (15).

En conclusión, los PEM con localización esplénica son neoplasias raras que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones esplénicas. El diagnóstico definitivo se establece mediante el estudio histopatológico de una muestra del tejido tumoral. Debido al riesgo de recurrencia o progresión a mieloma múltiple, se recomienda un seguimiento clínico estrecho y personalizado para cada paciente.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto.

Referencias

- Holler A, Cicha I, Eckstein M, Haderlein M, Pöttler M, Rappl A, Iro H, Alexiou C. Extramedullary plasmacytoma: Tumor occurrence and therapeutic concepts-A follow-up. *Cancer Med*. 2022; 11: 4743-55. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Gupte A, Sasidharan A, Dutta D, Anoop R. Extramedullary plasmacytoma of the larynx - Case report. *J Cancer Res Ther*. 2024; 20: 493-5. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Zhang J, Ding D, Sun J, Zhang H, Dai Y, Li X, Ma X, Li X, Wu Y. A case report of multiple extramedullary plasmacytoma of the head and neck. *Medicine (Baltimore)*. 2022; 101: e32203. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Zhu X, Wang L, Zhu Y, Diao W, Li W, Gao Z, Chen X. Extramedullary Plasmacytoma: Long-Term Clinical Outcomes in a Single-Center in China and Literature Review. *Ear Nose Throat J*. 2021; 100:227-32. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Colović MD, Janković GM, Colović RB, Martinović-Cemerikić VM. Non-secretory solitary plasmacytoma of the spleen. *Med Oncol*. 1998; 15: 286-88. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Wang Y, Yang L, Qian ZH, Zhu XL, Yu RS. Computed tomography findings of a solitary extramedullary plasmacytoma of the spleen: A case report and literature review. *Oncol Lett*. 2015; 9: 219-22. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Boehler C, Ozgur H, Le C, Rogers S. Extramedullary plasmacytoma of the maxillary sinuses in a patient with multiple myeloma. *OTO Open*. 2024; 8: e144. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Palavani LB, Bapat A, Batista S, Mendes JP, Oliveira LB, Bertani R. Extramedullary intracranial plasmacytomas: A systematic review of literature. *Asian J Neurosurg*. 2024; 19: 137-44. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Ding H, Mo ZQ, Xu H, Zhang YM, Yuan WZ, Zeng ZS. CT and MRI findings of solitary extramedullary plasmacytoma: A series of ten case reports and review of literature. *Curr Med Imaging*. 2023; 19: 1308-14. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Kilciksiz S, Karakoyun-Celik O, Agaoglu FY, Haydaroglu A. A review for solitary plasmacytoma of bone and extramedullary plasmacytoma. *ScientificWorldJournal*. 2012; 2012: 895765. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Wang J, Jiang L, Ma X, Li T, Liu H, Chen X, Li S. Case report: Solitary extramedullary plasmacytoma in the cervix misdiagnosed as cervical cancer. *Front Oncol*. 2021; 11: 685070. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Kusunoki T, Wada R. Case with translating to multiple myeloma at 8 years after radiation therapy for extramedullary plasmacytoma of the larynx. *BMJ Case Rep*. 2024; 17: e256747. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Damouny M, Mansour S, Khuri S. Primary Angiosarcoma of the Spleen: An Aggressive Neoplasm. *World J Oncol*. 2022; 13: 337-42. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Wiebe N, Sangle N, McGee J. Extramedullary plasmacytoma of the

uterine cervix arising in an asymptomatic 46-year-old female. *Gynecol Oncol Rep.* 2022; 44: 101087. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)

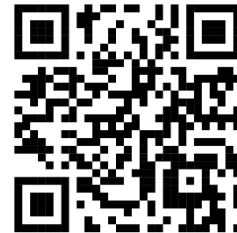
15. Caers J, Paiva B, Zamagni E, Leleu X, Bladé J, Kristinsson SY, Touzeau C, Abildgaard N, Terpos E, Heusschen R, Ocio E, Delforge M, Sezer O, Beksac M, Ludwig H, Merlini G, Moreau P, Zweegman S, Engelhardt M, Rosiñol L. Diagnosis, treatment, and

response assessment in solitary plasmacytoma: updated recommendations from a European Expert Panel. *J Hematol Oncol.* 2018; 11: 10. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)

Como citar este artículo:
Hernández-Seijas A, Torres-Cepeda D, Reyna-Villasmil E. Plasmocitoma extramedular de localización esplénica. *Avan Biomed.* 2024; 13: 168-73



Avances en Biomedicina se distribuye bajo la Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Venezuela, por lo que el envío y la publicación de artículos a la revista son completamente gratuitos.



<https://qr.me-qr.com/Hm23MNiJ>