

PLASMOCITOMA EXTREMEDULAR IMITA A CANCER DE PANCREAS: INFORME DE UN CASO Y REVISION DE LA LITERATURA

Daniel Calle-Rodas MD¹, Godolfino Miranda-Sasqueta MD¹, Pedro Valdez – Hernández¹, Froylan Rodríguez-Sánchez MD², Ángela Saúl MD³.

¹ Residente de Gastroenterología, ² Residente de Ultrasonido Endoscópico, ³ Médico adscrito al servicio de endoscopia terapéutica. Departamento de Gastroenterología. Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán (INCMNSZ).

Dirección: Avenida Vasco de Quiroga No. 15, colonia Belisario Domínguez, Sección XVI, Delegación Tlalpan, C.P. 14080.

RESUMEN: Reportamos el caso de un hombre de 52 años con una masa sólida irregular en el proceso uncinado del páncreas. Actualmente no existen indicaciones sobre hallazgos clínicos, estudios de laboratorio o imagen para esta entidad. La utilidad del ultrasonido endoscópico y la aspiración por aguja fina tiene gran relevancia como parte del abordaje y diagnóstico diferencial de lesiones sólidas pancreáticas identificados por estudios de imagen complementarios.

Palabras Clave: Plasmocitoma extramedular, páncreas, adenocarcinoma, ultrasonido endoscópico.

INTRODUCCION: Plasmocitoma extramedular es un tumor raro derivado de células plasmáticas y ubicado fuera de la médula ósea. La mayoría de estos ubicados en tracto respiratorio y la mayoría son identificados en pacientes con enfermedad agresiva. Tan solo pocos casos han sido descritos como plasmocitoma pancreático primario. Describimos el caso de un plasmocitoma pancreático y las dificultades para establecer el diagnóstico. Las características clínicas de estos pacientes y las herramientas diagnósticas se describirán a través de una revisión de la literatura disponible.

DESCRIPCION DEL CASO: Hombre de 52 años con antecedente de retinoblastoma a los 3 meses de edad y meningioma parietal izquierdo a los 30 años de edad, fue hospitalizado por presentación clínica y serológica de pancreatitis aguda, caracterizado por dolor abdominal súbito, elevación en los niveles de lipasa, ictericia colestásica (Bilirrubina total 13.5 mg/dl, Bilirrubina directa 10.5 mg/dl), fosfatasa alcalina y gammaglutamil transferasa elevada, marcadores tumorales CA 125, CA 19-9 y ACE dentro de parámetros normales. La tomografía axial computarizada (TAC) reportó lesión de bordes mal definidos en el proceso uncinado, dilatación del conducto biliar y pancreático, sin compromiso de estructuras vasculares y lesión mural submucosa en el fondo y antro gástrico, con zona focal ulcerada sugerente de tumor del estroma gastrointestinal (**Fig. 1**). La colangiografía pancreática endoscópica retrógrada (CPRE) reportó una lesión submucosa de 6 centímetros en la papila, de bordes regulares la cual condicionaba estenosis distal del conducto colédoco y dilatación de la vía biliar intra y extrahepática, se realizó barrido con ausencia de litiasis biliar y colocación de prótesis 10F. Se realizó un ultrasonido endoscópico lineal (Fujinon EG-58OUT) que mostró una lesión hipoecóica heterogénea de 23 x 13 mm en la segunda porción del duodeno dependiente de la cuarta ecocapa de la pared duodenal con degeneración quística que invade el proceso uncinado y cabeza del páncreas sin involucro vascular e independiente de la papila (**Fig. 2**), además de una lesión hipoecóica heterogénea de 14 x 10 mm en cuerpo del páncreas con degeneración quística, se realizó aspirado con aguja fina calibre 22 a través de la segunda porción del duodeno (**Fig. 3**) y el reporte histopatológico reveló células epiteliales pancreáticas sin signos de malignidad e inmunotinciones negativas. Se decidió realizar gastrectomía total más pancreatoduodenectomía en bloque con esófago-yeyuno anastomosis en Y de Roux laparoscópica. El reporte histopatológico identificó en el fondo gástrico una lesión de aspecto neoplásico roja, granular y polipoide con un centro umbilicado; La resección de Whipple mostró una neoplasia con un patrón de crecimiento nodular y difuso, que infiltró el parénquima pancreático y se extendió hasta la

submucosa del duodeno. El ámpula de váter y conducto biliar sin evidencia de neoplasia en toda su extensión (**Fig. 4**).

Los cortes histológicos de la neoplasia gástrica y pancreática mostraron una lesión con un patrón de crecimiento difuso, que en el estómago infiltró la mucosa y el músculo hasta la serosa. En el páncreas, mostró infiltración difusa. Se identificaron inclusiones intracitoplásmicas e intranucleares, mitosis aisladas y pleomorfismo ocasional. Las reacciones inmunohistoquímicas mostraron positividad para CD38, CD138, Kappa y MUM-1. Las células neoplásicas mostraron positividad para IgG e IgA. Se realizó una reacción en cadena de la polimerasa con reordenamiento para el gen de la cadena IGH, que fue monoclonal. Lambda, CD20, CD3, CD10, bcl-6, CD43, CD79a, CD21, CD23 fueron negativos. El perfil inmunohistoquímico nos permitió descartar el tumor del estroma gastrointestinal (GIST), el carcinoma plasmocitoide de células en anillo de sello, la neoplasia histiocítica, los linfomas de origen B y T (**Fig.5**).

El informe final como neoplasia maligna de células plasmáticas extraóseas. Las series óseas con patrón permeativo informan en el tercio distal del eje femoral izquierdo. Se complementó con resonancia magnética nuclear (RMN) que mostraba una lesión medular infiltrativa en el tercio medio de la diáfisis. Los resultados de electroforesis para proteínas séricas y proteinuria de Bence-Jones fueron negativos, no se informó hipercalcemia o insuficiencia renal. En la neoplasia de células plasmáticas de médula ósea CD138 + con restricción de cadenas ligeras kappa, FISH 17p, t (4:14).

DISCUSION: El plasmocitoma extramedular (PEM) es una manifestación infrecuente durante la historia natural del mieloma múltiple (MM), un tumor de células plasmáticas de madurez variable, que se aloja y se expande en la médula ósea y que, a pesar de los nuevos tratamientos disponibles, sigue siendo incurable. Ocurre en el 10 - 15% de pacientes y se identifica comúnmente después del diagnóstico de MM. Pueden ser primarios (en ausencia de MM en la médula ósea) o secundario (en presencia de MM en la médula ósea) (1). Tan solo el 10% de PEM se producen en el sistema digestivo, el estómago, hígado y bazo son los órganos con mayor frecuencia comprometidos (2). Los plasmocitomas extramedulares que afectan al páncreas son raros y cuentan con una prevalencia de 2.3% de casos de acuerdo a reportes de autopsia. El predominio de sexo hasta en 80% de casos son hombres con edad media 58 años (10 años menos que los pacientes con MM) y en 70% de estos presentan dolor abdominal e ictericia secundario a la compresión del conducto biliar (3, 9). El diagnóstico de PEM depende de la demostración de células plasmáticas monoclonales en médula ósea, en orden de confirmar esta monoclonalidad, es necesario demostrar cadenas ligeras kappa o Lambda, cadenas pesadas o marcadores de células plasmáticas como CD38. En nuestro caso las células tumorales demostraron una fuerte positividad para el marcador de células plasmáticas CD138 y cadenas ligeras kappa en ausencia de Lambda lo que demuestra la monoclonalidad del MM. La progresión extramedular a MM se ha asociado con un peor pronóstico, no relacionado con el tipo o la intensidad de los tratamientos previos y en muchas ocasiones no es posible explicar esta progresión (4). Cerca de 2/3 de casos tienen historia de plasmocitoma previo al compromiso pancreático y de estos, cerca del 90% están localizados en la

cabeza, tan solo tres casos con compromiso del cuerpo y cola han sido descritos (5, 10). La dificultad para identificar casos de plasmocitoma extramedular del páncreas de otras tumoraciones pancreáticas, respalda la necesidad de utilizar otras pruebas auxiliares en el diagnóstico como es el ultrasonido endoscópico con aspirado por aguja fina (FNA/EUS) que además de tener una visión directa de la lesión, permite tomar una muestra para su análisis en la citometría de flujo e histopatológico, los estudios han reportado que la precisión con FNA/EUS para el diagnóstico de una tumoración pancreática oscila entre 70 - 90%, sin embargo, no existen datos disponibles del rendimiento diagnóstico en casos de plasmocitoma. Podemos justificar que la falla en el diagnóstico mediante FNA/EUS en nuestro caso fue por un error en la toma de muestra, de acuerdo a las recomendaciones descritas por Harris y cols, en casos de un diagnóstico no concluyente, debemos realizar un segundo estudio endoscópico (6). La inmunohistoquímica y citometría de flujo desempeñan un papel clave en este tipo de patologías (7). En la mayoría de las ocasiones estas lesiones tienden a ser identificadas de manera incidental, a diferencia de otro tipo de lesiones como tumores neuroendócrinos o adenocarcinoma que muestran mayor captación en estudios trifásicos, los plasmocitomas extramedulares son difíciles de diferenciar radiológicamente. TAC es un método ampliamente utilizado para evaluar lesiones pancreáticas. PEM se describen como una lesión homogénea multilobular hipodensa en relación al parénquima es estudios contrastados (11). Por estudios de ultrasonido endoscópico, los plasmocitomas pancreáticos se observan como lesiones hipoecogénicas, heterogénea y delimitadas del parénquima pancreático normal circundante (1, 10).

El tratamiento en estos pacientes va orientado a cirugía, quimioterapia, radioterapia o la combinación de estos tres, lesiones a diferencia de nuestro caso localizados en cola de páncreas son referidos a pancreatectomía distal con buenas tasas de curación. Los pacientes con plasmocitoma extramedular que recibieron tratamiento dual (cirugía más radioterapia) tuvieron una supervivencia media de 25 años mayor a aquellos que solo fueron sometidos a intervención quirúrgica o radioterapia con 13 años y 12 años respectivamente (8).

CONCLUSION: El plasmocitoma extramedular es una entidad rara y el diagnóstico llega a ser difícil antes de la cirugía, como se explicó durante este reporte, nuestro paciente no presentó síntomas relevantes o evidencia de plasmocitoma o mieloma múltiple. Aunque el plasmocitoma se puede presentar en cualquier parte del páncreas, el sitio más frecuente es en la cabeza.

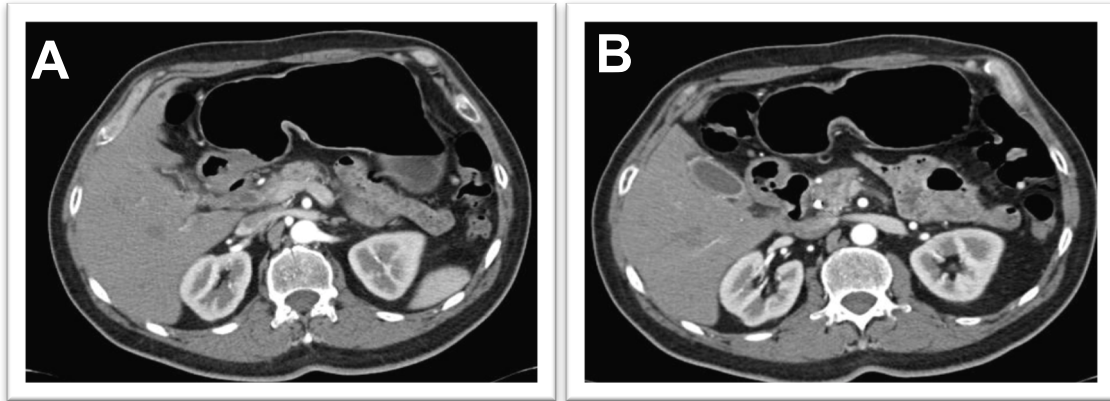


Figura 1. (A) Lesión en la cabeza del páncreas y proceso uncinado y dilatación del conducto pancreático y biliar sin compromiso de estructuras vasculares (B) Engrosamiento de antro y duodeno

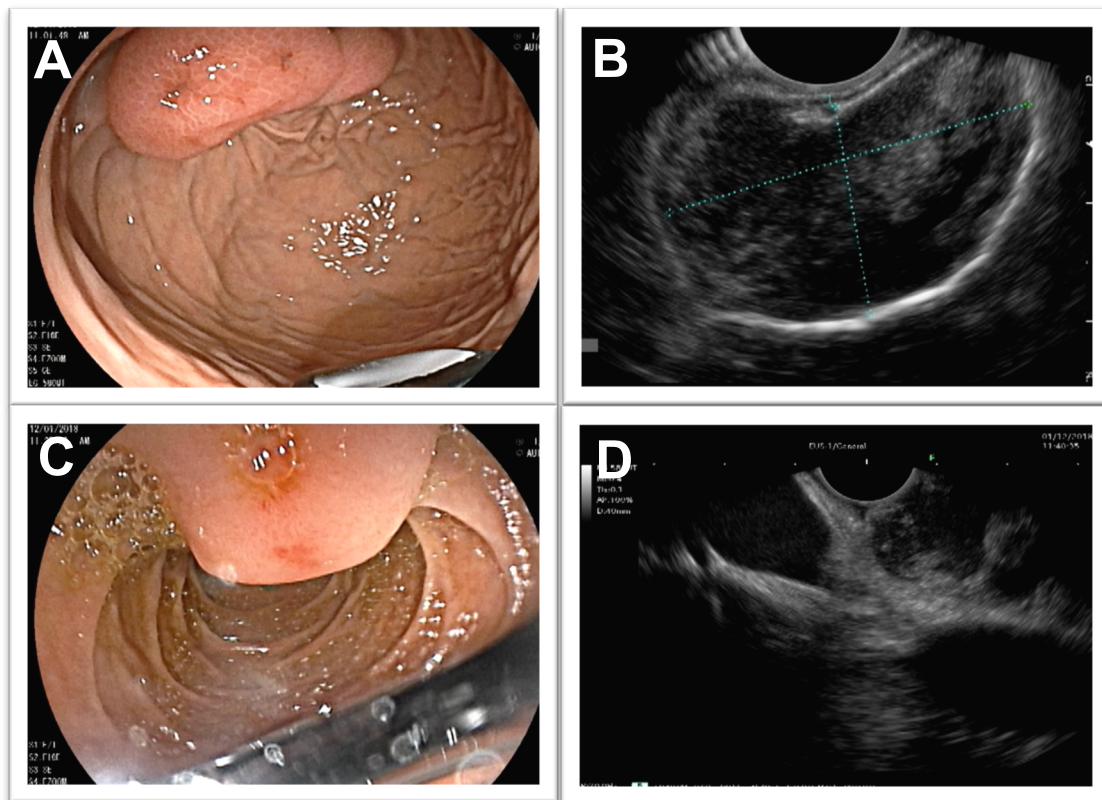


Figura 2. (A) Lesión subcardial visión endoscópica (B) Lesión subcardial visión endosonográfica (C) Lesión D2 visión endoscópica (D) Lesión D2 visión endosonográfica

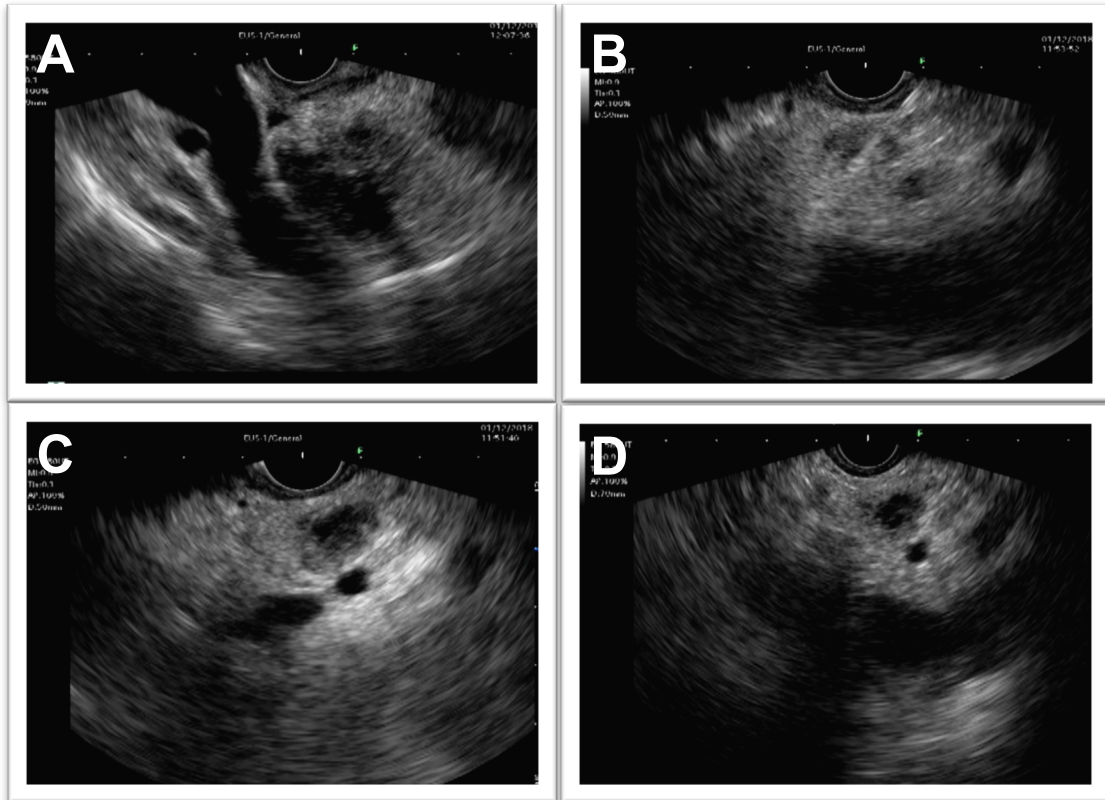


Figura 3. (A) Lesión en cabeza del páncreas (B) BAAF de lesión en cabeza de páncreas (c) Lesión cuerpo del páncreas (D) Lesión cuerpo de páncreas visión endosonográfica.

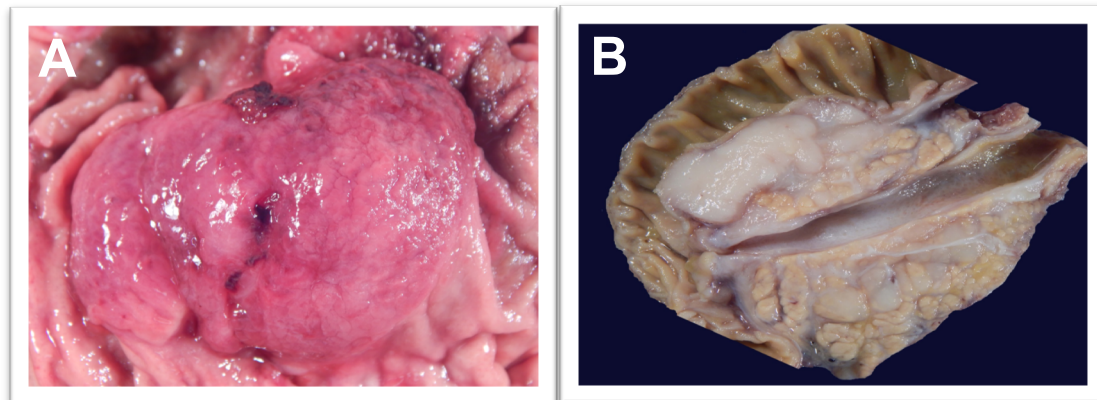


Figura 4. (A) Neoplasia en fondo gástrico, polipoide con centro umbilicado; (B) Resección Whipple: Neoplasia submucosa que infiltra de manera difusa al páncreas con múltiples áreas nodulares

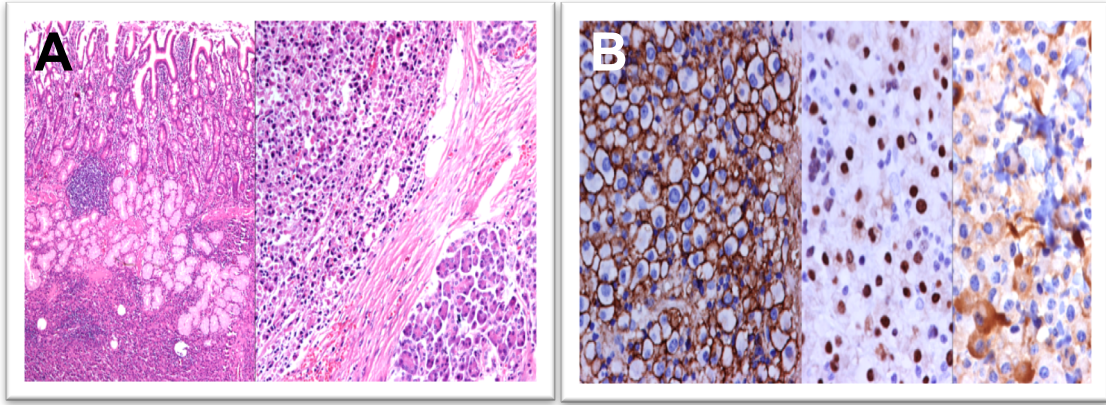
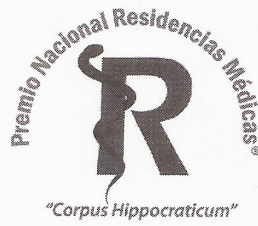


Figura 5. (A) Sección histológica del fondo gástrico con una neoplasia poco diferenciada que se infiltra en la pared del estómago y una sección histológica del páncreas donde se identifica la neoplasia de infiltración difusa. (B) Reacción inmunohistoquímica contra CD138: las células neoplásicas son intensamente positivas y reacción inmunohistoquímica contra MUM-1 y Kappa que fueron positivas.

BIBLIOGRAFIA:

1. Padda MS, Milless T, Adeniran AJ, Mahooti S, Aslanian HR: Pancreatic and Gastric Plasmacytoma presenting with obstructive jaundice, diagnosed with endoscopic ultrasound-guided fine needle aspiration. *Case Rep Gastroenterol* 2010 Sep 28;4(3):410-415.
2. Sciancalepore D, Musci S, Fracella MR, D'Alesio G, Sportelli A, Ingravallo G, Vacca A, Ria R. Extramedullary Plasmacytoma mimicking pancreatic cancer: an unusual presentation. *Case Rep Oncol Med.* 2016; 2016:6919210.
3. Willet N, Kassir R, Cuilleron M, Dumas O, Rinaldi L, Augeul-Meunier K, Cottier M, Roblin X, Phelip JM: Difficult endoscopic diagnosis of a pancreatic plasmocytoma: Case report and review of literature. *World J Clin Oncol* 2017 Feb 10; 8(1):91-95.
4. Fisher A, Suhrland MJ, Vogl SE: Myeloma of the head of the pancreas. A case report. *Cancer* 1991; 67:681-683.
5. Deguchi Y, Nonaka A, Takeuchi E, Funaki N, Kono Y, Mizuta K: Primary pancreatic plasmocytoma. *Am J Clin Oncol* 2004; 27:247-249.
6. Harris MD, Buscaglia JM: How to do pancreatic mass FNA. *Gastrointest Endosc.* 2010; 71:825-826.
7. Bachar G, Goldstein D, Brown D, Tsang R, Lockwood G, Perez-Ordenez B, Irish J: Solitary extramedullary plasmacytoma of the head and neck - long term outcomes analysis of 68 cases. *Head Neck* 2008; 30:1012-1019.
8. Alexiou C, Kau RJ, Dietzfelbinger H, Kremer M, Spiess JC, Schratzenstaller B, Arnold W: Extramedullary plasmacytoma: tumor occurrence and therapeutic concepts. *Cancer* 1999; 85:2305-2314.
9. Tao Lu, Hong Pu, Gaoping Zhao: Primary pancreatic plasmacytoma: rare case report. *BMC Gastroenterology* (2017) 17:167.
10. Roh YH, Hwang SY, Lee SM, et al. Extramedullary plasmacytoma of the pancreas diagnosed using endoscopic ultrasonography guided fine needle aspiration. *Clin Endosc.* 2014;47(1):115-8.
11. Balliu E, Casas JD, Barluenga E, Guasch I. Multifocal involvement of the pancreas in multiple myeloma: sonographic, CT and MRI imaging findings. *AJR.* 2003;180(2):545-6.



CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA USO DE DATOS, FOTOGRAFÍAS E IMÁGENES CLÍNICAS PARA REPORTE DE CASO CLÍNICO

Fecha	7 de Enero de 2019	
Institución	Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán	No Cédula Profesional
Jefe de Enseñanza	Dr. Sergio Ponce de León Rosales	
Medico Titular del curso	Dr. Miguel Angel Valdovinos Diaz	
Residente 01	Dr. Daniel Alejandro Calle Rodas	4841134815 (Ecuador)
Residente 02	Dr. Godolfino Miranda Sasueta	8479319
Residente 03	Dr. Pedro Valdez Hernández	7953018
Título del Caso Clínico	Plasmocitoma extramedular asemeja a neoplasia de la vía biliar: Reporte de caso	

Por medio de la presente, los médicos residentes enlistados en este documento declaran haber informado al Médico Titular del Curso y Jefe de Enseñanza de la Institución sobre su intención de divulgar y hacer público el caso clínico de referencia.

Con propósitos puramente académicos y científicos, haciendo uso de la información que de forma verídica se ha referido: exámenes de laboratorio y demás estudios que han considerado pertinentes.

Se declara que El Jefe de enseñanza y el Profesor Titular del Curso han dado autorización para utilizar fotografías clínicas, estudios y datos utilizadas de manera profesional en el caso clínico de referencia para presentarse en el Premio Nacional de Residencias Médicas.

	Firmas
Jefe de Enseñanza	
Medico Titular del curso	Miguel Angel Valdovinos Diaz <i>[Handwritten Signature]</i>
Residente 01	<i>[Handwritten Signature]</i>
Residente 02	Godolfino Miranda Sasueta <i>[Handwritten Signature]</i>
Residente 03	Pedro Valdez Hernandez <i>[Handwritten Signature]</i>

