

Plasmocitoma óseo solitario de órbita

Solitary Osseous Plasmacytoma of the Orbit

Lesly Solís Alfonso^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-6329-4657>

Odenis Fernández González¹ <https://orcid.org/0000-0003-1198-8803>

¹Instituto Cubano de Oftalmología Ramón Pando Ferrer. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: leslysolisalfonso@gmail.com

RESUMEN

El *plasmocitoma óseo solitario orbitario*, en ausencia de mieloma múltiple, es muy raro. Se presenta el caso de un paciente masculino de 60 años de edad que asistió a consulta por notar protrusión ocular izquierda, dolorosa y progresiva, desde hacía 3 meses. Se le realizó tomografía computarizada, la cual reveló una extensa osteolisis esfenoidal ipsilateral, con leve aumento del espesor y densidad del tejido blando vecino, que ocasionaba la proptosis. No se demostró la existencia de una posible neoplasia primaria a otro nivel; mientras que la ausencia de otras lesiones óseas, anemia, proteína de Bence Jones en orina, afectación de la médula ósea, hipercalcemia e insuficiencia renal, junto a niveles normales de inmunoglobulinas, excluyeron el mieloma múltiple. Por tanto, se consideró como diagnóstico más probable al de un plasmocitoma óseo solitario de órbita. Se efectuó resección subtotal de la lesión y el diagnóstico se confirmó mediante examen histopatológico. **Palabras clave:** plasmocitoma óseo solitario; tumores orbitarios; órbita; proptosis.

ABSTRACT

Solitary orbital bone plasmacytoma, in the absence of multiple myeloma, is very rare. We present the case of a 60-year-old male patient who came for consultation because he noticed a painful and progressive left ocular protrusion since 3 months ago. A computed tomography was performed, which revealed an extensive

ipsilateral sphenoidal osteolysis, with a slight increase in thickness and density of the neighboring soft tissue, which caused the proptosis. A possible primary neoplasm at another level was not demonstrated; while the absence of other bone lesions, anemia, Bence Jones protein in urine, bone marrow involvement, hypercalcemia and renal failure, together with normal immunoglobulin levels, excluded multiple myeloma. Therefore, the most probable diagnosis was considered to be that of a solitary bone plasmacytoma of the orbit. Subtotal resection of the lesion was performed and the diagnosis was confirmed by histopathologic examination.

Keywords: solitary bone plasmacytoma; orbital tumors; orbit; proptosis.

Recibido: 02/01/2025

Aceptado: 21/01/2025

Introducción

El *plasmocitoma solitario* es una neoplasia infrecuente caracterizada por la proliferación aislada de células plasmáticas monoclonales. Según su ubicación se describen dos subtipos: plasmocitoma óseo solitario (cuando se produce en el esqueleto) y plasmocitoma extramedular (cuando se desarrolla en tejidos blandos o vísceras).^(1,2,3) El 65 % de los plasmocitomas orbitarios se presenta en el curso de un mieloma múltiple y en esta localización apenas representa el 1 % de todos los tumores.^(4,5,6) La mediana de edad al diagnóstico oscila entre 55 y 60 años, con una proporción hombre/mujer de 3:1.^(3,7) La proptosis unilateral es la manifestación clínica más común (81 %).^(1,5) La orientación diagnóstica se realiza mediante el estudio multimodal de técnicas de imagen, en tanto para su confirmación se requiere biopsia. El tratamiento más recomendado es la radioterapia local.^(4,8) La cirugía se considera cuando el tumor provoca inestabilidad estructural o deformidades importantes. A largo plazo, la evolución y el pronóstico no son favorables por el riesgo de progresión a mieloma múltiple, el cual se estima del 50-60 % en un período de 10 años.^(1,2,4,7)

Presentación del caso

Se presenta un paciente masculino de 60 años, sin antecedentes mórbidos familiares de importancia, que acudió al servicio de Oculoplastia, por notar, desde hacía aproximadamente 3 meses, protrusión ocular izquierda dolorosa y progresiva. Al interrogatorio no se recogió historia de hábito tóxico o de enfermedad hematológica, ni de trauma o cirugía. Al examen físico solo se comprobó desplazado, en sentido antero-superior, el globo ocular izquierdo (proptosis).

A continuación, se le realizó una tomografía computarizada (TC) simple de cráneo y órbitas, la cual reveló una extensa osteolisis esfenoidal izquierda, con aumento del espesor y de la densidad del tejido blando vecino a esta, reconociéndose coexistencia de fragmentos óseos residuales. Además, en sentido ventral se perdía la delimitación de los planos grasos. En adición, el músculo recto externo adyacente se encontraba medialmente desplazado, sin poder precisar si estaba verdaderamente engrosado por una posible infiltración, o si se sumaban las densidades del componente blando tumoral y la del propio músculo. Asimismo, se ratificó la proptosis ipsilateral secundaria. Dicha lesión ósea alcanzaba $\pm 29 \times 31$ mm en sentido antero-posterior y latero-lateral, respectivamente (fig. 1 y 2).

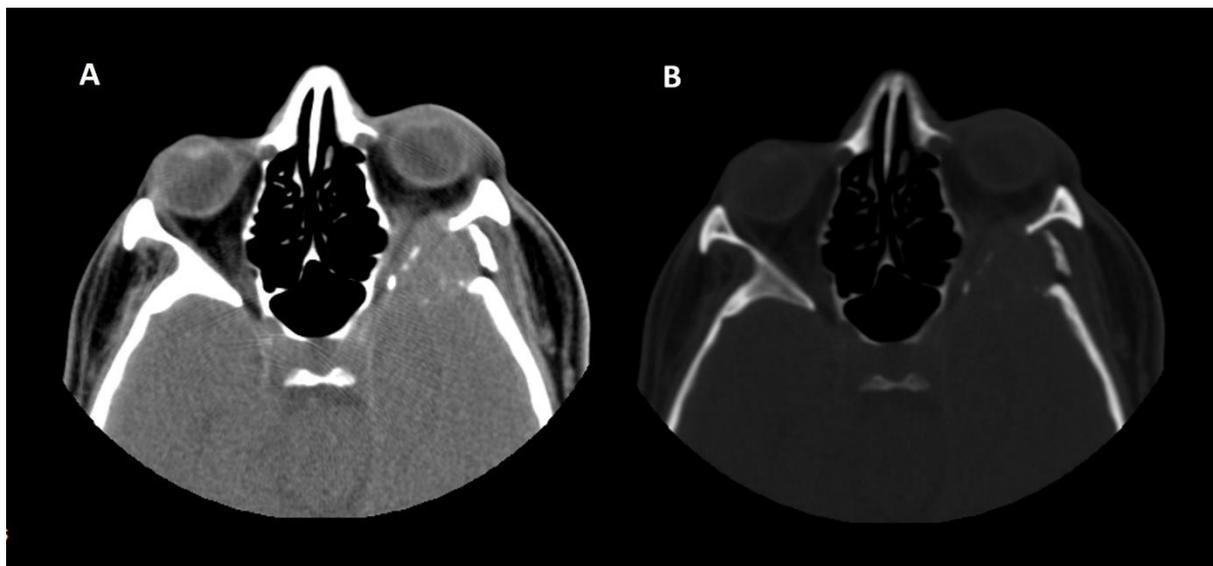


Fig. 1 - TC simple de órbitas: cortes axiales A) ventana de partes blandas y B) ventana ósea, en los que se evidencia la lesión osteolítica esfenoidal izquierda y la proptosis secundaria.

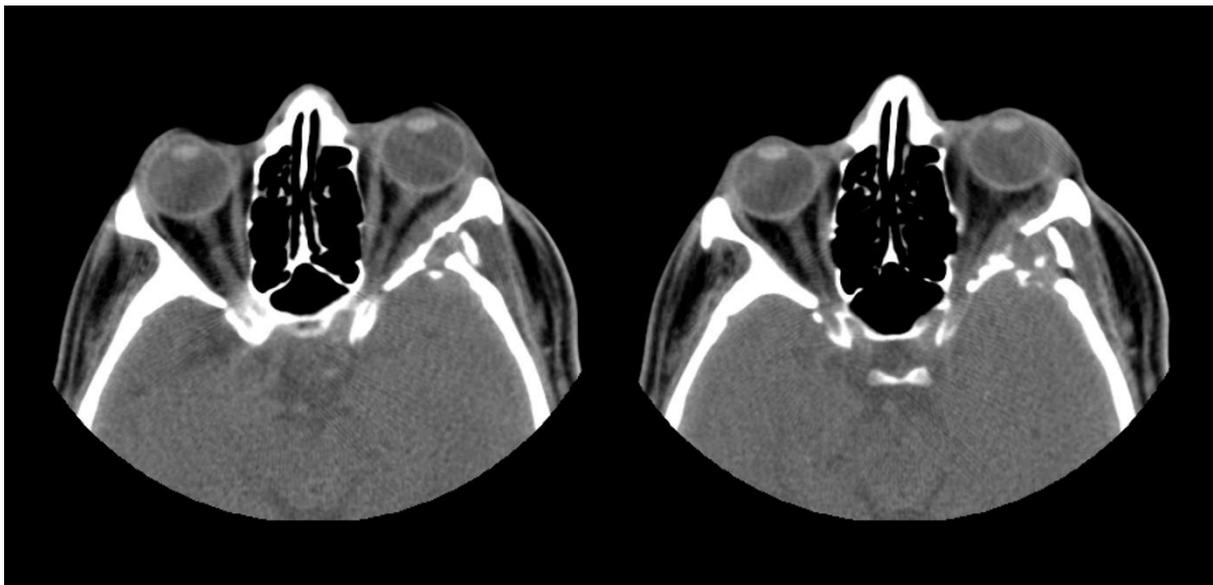


Fig. 2- TC simple de órbitas: cortes axiales (ventana de partes blandas), en los que se demuestra el leve componente blando tumoral (sutilmente hiperdenso, extraconal y temporal) en íntima relación con el músculo recto lateral.

Luego se le hizo un survey óseo del resto del esqueleto (columna, pelvis y huesos largos) que permitió corroborar que se trataba de una lesión ósea única. Además, se le realizó radiografía de tórax, así como ultrasonido abdominal y de rastreo ganglionar, los cuales no evidenciaron una posible neo primaria; por lo que se procedió a comprobar el funcionamiento renal, la hemoglobina, el calcio en sangre y los niveles de inmunoglobulinas, los cuales resultaron normales. Por último, se verificó la ausencia de proteínas de Bence Jones en orina y la indemnidad de la médula ósea.

Teniendo en cuenta lo expuesto se propuso como diagnóstico más probable al de un plasmocitoma óseo solitario de órbita. Se remitió al servicio de neurocirugía oncológica y se realizó resección subtotal de la lesión. El reporte histopatológico confirmó el diagnóstico de neoplasia de células plasmáticas, por lo que se decidió complementar el tratamiento con radioterapia local. El paciente evolucionó satisfactoriamente y en los 5 años posteriores no se demostraron recurrencias ni evolución a mieloma múltiple (fig. 3, 4 y 5).

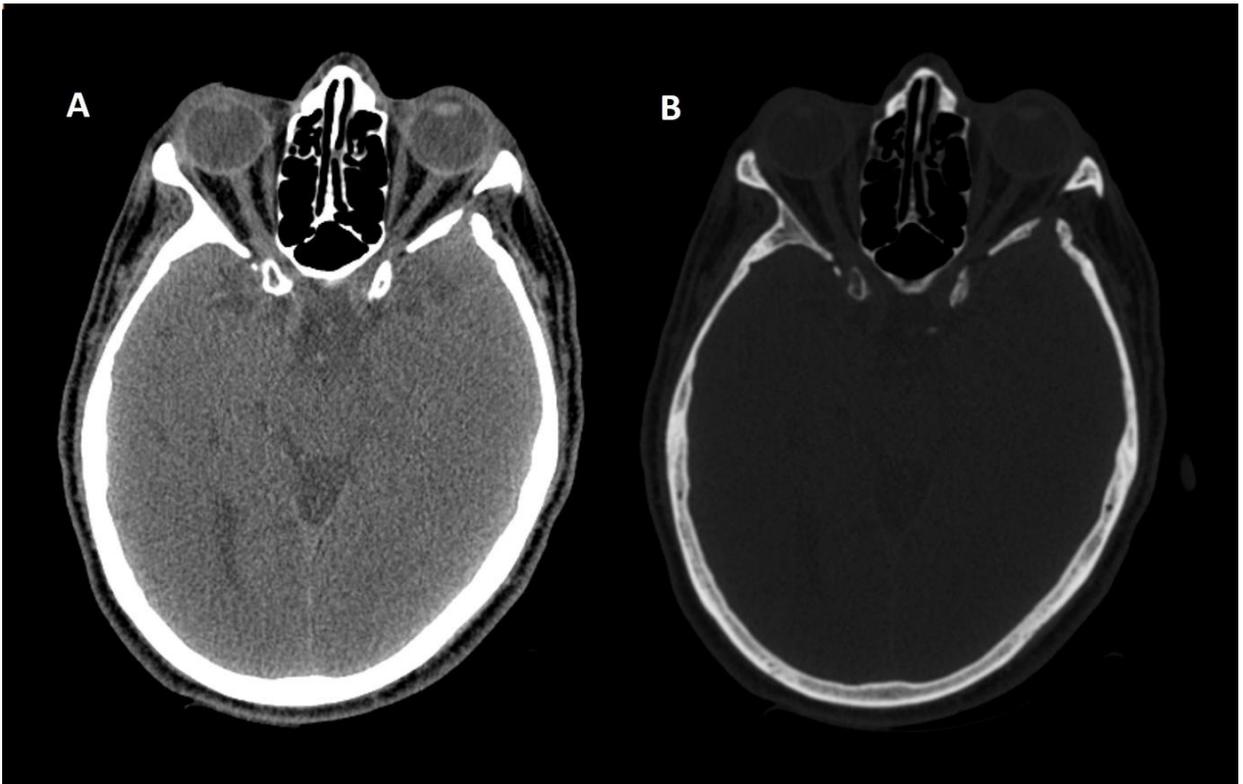


Fig. 3 - TC simple de órbitas (evolutiva - cuatro años después del tratamiento): cortes axiales A) ventana de partes blandas y B) ventana ósea, en los que se comprueban los cambios óseos esfenoidales residuales, pero sin evidencia de componente blando tumoral ni de proptosis.

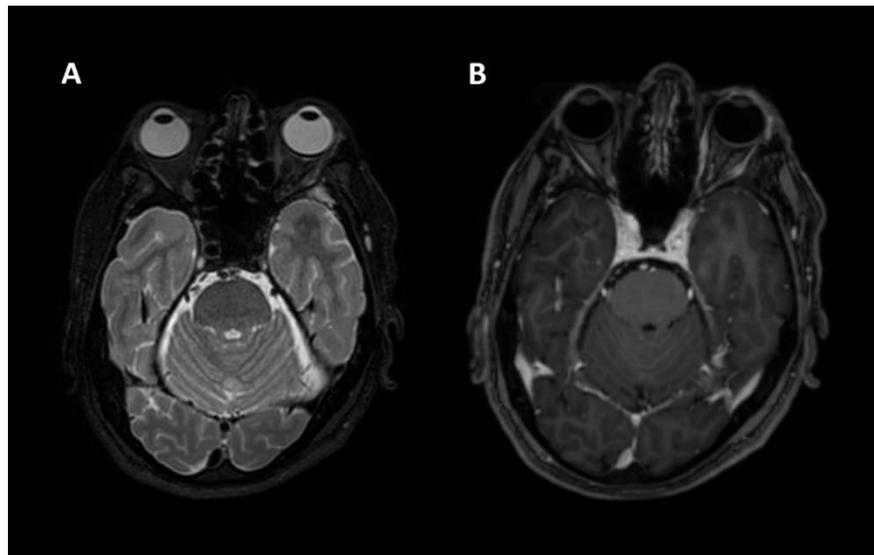


Fig. 4 - RM de órbitas (evolutiva-cuatro años después del tratamiento): A) secuencia axial potenciada en STIR y B) secuencia coronal ponderada en T1 con gadolinio, en las cuales solo se reconocen cambios residuales en la intensidad de señal ósea esfenoidal izquierda sin evidencias de realces anómalos.

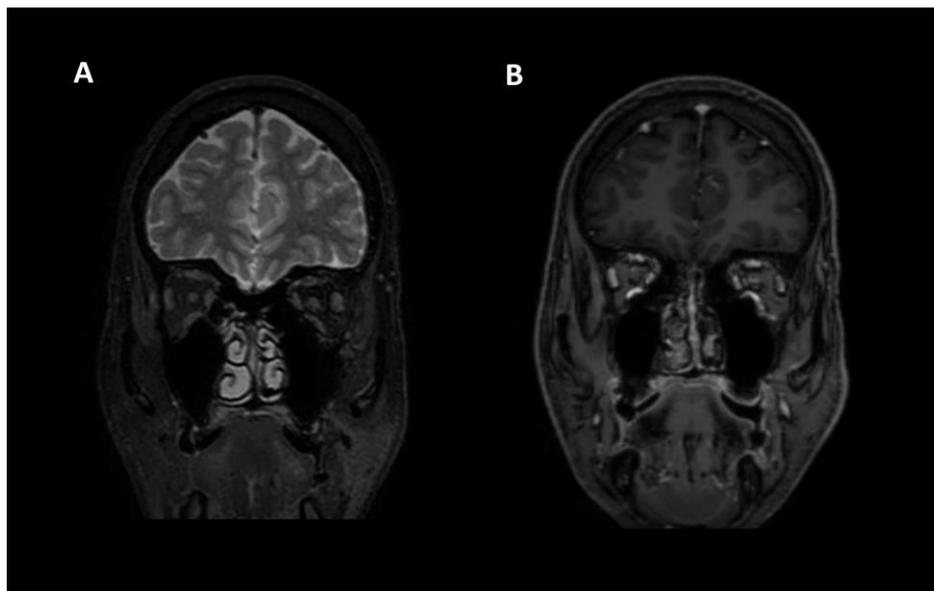


Fig. 5 - RM de órbitas (evolutiva - cuatro años después del tratamiento): A) secuencia coronal potenciada en STIR y B) secuencia coronal ponderada en T1 con gadolinio, donde se corrobora la indemnidad de ambas órbitas.

Discusión

El plasmocitoma óseo solitario tiene la potencialidad de afectar cualquier hueso, pero se localiza con mayor frecuencia en el esqueleto axial, principalmente a nivel vertebral (50 %).^(2,3,9) La órbita representa una ubicación inusual, en particular, para este subtipo de plasmocitoma, porque la mayoría de las publicaciones revisadas reportan la variante extramedular.^(1,3,5,10,11,12) Además, en más de la mitad de los pacientes solo se descubre después de diagnosticado un mieloma múltiple.⁽⁵⁾ En Cuba no se encontraron casos publicados de plasmocitoma óseo solitario de órbita.

La alteración ósea es causa de un aumento en la reabsorción mediada por osteoclastos y una supresión de la mineralización por parte de los osteoblastos. Estas lesiones ocurren solo en zonas adyacentes a la neoplasia, lo que sugiere que las células tumorales producen factores que estimulan a los osteoclastos e inhiben a los osteoblastos que se encuentran en la periferia del tumor. Los factores liberados por el proceso de la resorción ósea, también incrementan el crecimiento

de las células neoplásicas, lo que crea un círculo vicioso de expansión tumoral y destrucción ósea.⁽²⁾

Cuando el plasmocitoma óseo solitario asienta en la órbita la proptosis es la manifestación más común (81 %),^(4,5) siendo en la inmensa mayoría de los casos unilateral, aunque existen algunos reportes de presentación bilateral, todos con diagnóstico previo de mieloma múltiple.^(11,13) También se describen con relativa frecuencia: ptosis, quemosis, edema, limitación de los movimientos oculares, diplopía y reducción de la agudeza visual.⁽⁵⁾ Si bien es cierto que por lo general se presentan como lesiones dolorosas, consecuencia de la destrucción ósea que provoca la infiltración de las células plasmáticas, el dolor ocular raramente se refiere.⁽⁵⁾ De hecho, su descubrimiento puede ser incidental en radiografías realizadas con otros propósitos. Además, algunos casos pueden desarrollar fracturas en el lugar del tumor.⁽²⁾

El diagnóstico requiere de la presencia de una lesión ósea solitaria, la cual debe ser demostrada mediante estudios de imagen como radiografías convencionales o TC, donde presenta un aspecto lítico y contornos bien delimitados.^(2,3,14) En la TC el componente blando tumoral orbitario generalmente se visualiza moderadamente hiperdenso y de situación extraconal (90 %), siendo el cuadrante súpero-temporal el más afectado. Tras la administración del contraste yodado endovenoso, muestra un realce bastante homogéneo que mimetiza al del meningioma.^(4,5,10) La predilección por esta localización puede deberse a que el mieloma múltiple afecta con frecuencia a la glándula lagrimal por su rica irrigación sanguínea y al hueso esfenoides por tener la médula más desarrollada y extensa de esta región.⁽⁴⁾ En adición, esta modalidad de imagen permite demostrar la afectación de las estructuras adyacentes y la posible extensión extraorbitaria de la parte blanda del tumor.^(4,12)

La resonancia magnética (RM) también es muy sensible para detectar las alteraciones óseas por mieloma múltiple, las cuales se comportan de señal intermedia heterogénea y contrastan con el hueso adyacente.⁽¹⁴⁾ En el caso del componente blando tumoral, tanto en las secuencias potenciadas en T1 como en T2, se describe isointenso con respecto a la corteza cerebral. Tras la administración de gadolinio se realza y pueden evidenciarse intensidades a lo largo de la dura

madre que se asemejan a una “cola dural”, lo que en estos casos convierte al meningioma en el primer diagnóstico diferencial.⁽¹⁰⁾

La TC y la RM, de forma independiente o combinadas, ofrecen información valiosa sobre la localización, origen y extensión del tumor, incluyendo la destrucción ósea.⁽⁴⁾ Asimismo, ambas permiten realizar el seguimiento, evaluar la respuesta al tratamiento y detectar casos de recidiva tumoral.^(10,14) No obstante, algunos autores recomiendan la TC como la modalidad de imagen de elección en el mieloma múltiple orbitario, porque es de mayor utilidad en la evaluación de las lesiones óseas o de otras lesiones de alta densidad. Además, es una prueba más rápida y asequible que permite realizar biopsias. Mientras que otros prefieren la RM por su alta sensibilidad para detectar alteraciones en el parénquima óseo y delinear los procesos de los tejidos blandos, por lo que puede resaltar las diferencias en el contenido celular de las lesiones y el tejido local circundante.⁽⁴⁾

Para descartar lesiones óseas o de tejidos blandos a otros niveles se puede utilizar el survey óseo, la tomografía por emisión de positrones o la RM de cuerpo entero.^(2,15) El estudio multimodal de técnicas de imagen permite determinar la extensión y orientan el diagnóstico definitivo de una lesión ocupativa orbitaria en un paciente sin antecedentes conocidos. Aunque realizadas de forma independiente, hay técnicas que no son determinantes, el conjunto de todas ellas sí lo es.⁽²⁾

Ante una neoplasia orbitaria de células plasmáticas es importante demostrar si existen o no manifestaciones sistémicas, porque en el curso de un mieloma múltiple diseminado pueden aparecer plasmocitomas solitarios hasta en un tercio de los casos, lo cual empeora el pronóstico. Además, se estima que dos tercios de los pacientes con plasmocitoma óseo solitario progresarán a mieloma múltiple.⁽³⁾

Para diferenciarlo del mieloma múltiple es necesario descartar alteraciones de los niveles séricos de calcio, insuficiencia renal, otras lesiones óseas evidentes y anemia. Estos criterios junto a la electroforesis proteica, la biopsia medular y la presencia de proteína de Bence Jones en orina completan los parámetros básicos para definir el diagnóstico.^(3,10) Otros posibles diferenciales a considerar incluyen las metástasis, el meningioma, el sarcoma y otros tumores de células plasmáticas.⁽¹⁰⁾

El diagnóstico histológico del plasmocitoma óseo solitario se realiza en presencia de un tumor único dentro del hueso constituido por células plasmáticas anormales, sin hallazgos sistémicos de estas o complicaciones asociadas a ellas. Por ello, si bien los estudios de imágenes no son específicos, son imprescindibles para comprobar que se trate de una lesión única y evaluar la respuesta al tratamiento.^(2,3)

El tratamiento clásico es la radioterapia en altas dosis dirigida al lugar donde está la lesión ósea. Esta neoplasia es muy radiosensible, con lo cual se pueden lograr excelentes tasas de control local superiores al 80 %.^(3,8) Otras opciones terapéuticas incluyen la cirugía, en particular, cuando el tumor provoca inestabilidad estructural o deformidades.⁽²⁾ No obstante, por sí sola, los resultados de la cirugía no son buenos y se relacionan con altas tasas de recurrencia local. Para un tratamiento óptimo, con un control local suficiente, se sugiere combinar con radioterapia en dosis moderada, como se hizo en el caso que se reporta.^(2,3)

La quimioterapia coadyuvante es discutible para pacientes con plasmocitoma solitario de hueso, porque algunos estudios demuestran que no hay beneficio, mientras que otros han sugerido que previene o retrasa el tiempo de progresión a mieloma múltiple.⁽²⁾ Sin embargo, en los casos con tumores mayores de 5 cm y de alto grado histológico, o aquellos sin respuesta a la radioterapia, se considera fundamental.⁽³⁾

A largo plazo e independientemente del tratamiento recibido, la evolución y el pronóstico no son favorables por la alta probabilidad de progresar a mieloma múltiple (50-60 %); incluso hay autores que plantean que el plasmocitoma solitario de hueso posiblemente sea la primera lesión ósea del mieloma. El tiempo de supervivencia medio es de 5 años libre de enfermedad y 10 años global.⁽²⁾ En este sentido, se establecen tres patrones de fracaso para el tratamiento: recurrencia local, desarrollo de nuevas lesiones óseas sin mieloma múltiple y progreso a mieloma múltiple.⁽³⁾

En conclusión, pese a que el plasmocitoma óseo solitario de órbita es una neoplasia muy poco frecuente, sobre todo en ausencia de mieloma múltiple, siempre debe ser considerado parte de los diagnósticos diferenciales de la proptosis unilateral, particularmente en hombres de mediana edad, en los que se demuestre una lesión osteolítica a este nivel. El estudio multimodal de técnicas de imagen juega un papel

fundamental, porque permite determinar la extensión del tumor, orienta al diagnóstico diferencial, evalúa la respuesta al tratamiento y detecta los casos de recidiva tumoral.

Referencias bibliográficas

1. Belgacem I, Djouadi Y, Habchi N, Djafer M. Solitary Orbital Plasmocytoma: A Case Report and Review of Literature. NNOAJ. 2020;5(2):1-3. DOI: [10.23880/nnoaj-16000153](https://doi.org/10.23880/nnoaj-16000153)
2. Llerena-Moreno D, Quesada-Laferte Y, Arias-Galán L, Plasencia-Termbloom A, Cristo-Pérez V. Plasmocitoma solitario de hueso y localización múltiple. Reporte de un caso. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter. 2017 [acceso 23/11/24];36(Suplemento):1-6. Disponible en: <https://revhematologia.sld.cu/index.php/hih/article/view/678/717>
3. Medina Pérez VM, Vasallo Díaz AL, Peñate Tamayo FD. Plasmocitoma solitario extramedular de órbita con extensión al seno maxilar. Medident Electrón. 2017 [acceso 23/11/24];21(4):351-5. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S102930432017000400011&lng=es&nrm=iso
4. Permaisuari N, Anggraini N, Mahyuddin M, Kodrat E, Rajabto W. A Case Series of Aggressive Orbital Plasmacytomas. Ocul Oncol Pathol 2022;8(4-6):197-202. DOI: [10.1159/000527273](https://doi.org/10.1159/000527273)
5. Matos A, Goulart A, Ribeiro A, Freitas R, Monteiro C, Martins P. Orbital Plasmacytoma, An Uncommon Presentation of Advanced Multiple Myeloma. Eur J Case Rep Intern Med. 2020;7(3):001149. DOI: [10.12890/2020_001149](https://doi.org/10.12890/2020_001149)
6. Abreu Perdomo FA, Ortiz Ramos DL, Santos Silva D, González García JL, Fernández González O, Caballero García J. Características clínicas y patológicas de los tumores orbitarios. Rev Cuban Oftalmol. 2018 [acceso 23/11/24];31(2):1-12. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762018000200007&lng=es&nrm=iso
7. Navarro AD, Rojas VP, Ormeño JC, Maturana BJ, Klaasen PR. Plasmocitoma extramedular solitario rinosinusal: reporte de caso y revisión de literatura. Rev

Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello. 2022;82(3):328-332. DOI: [10.4067/s0718-48162022000300328](https://doi.org/10.4067/s0718-48162022000300328)

8. Thumallapally N, Meshref A, Mousa M, Terjanian T. Solitary plasmacytoma: population-based analysis of survival trends and effect of various treatment modalities in the USA. BMC Cancer. 2017;5;17(1):13. DOI: [10.1186/s12885-016-3015-5](https://doi.org/10.1186/s12885-016-3015-5)

9. Labrada Placeres L, Areces López A, Gámez Pérez A. Plasmocitoma óseo solitario, una gammapatía monoclonal infrecuente. Informe de un caso. Rev 16 de Abril. 2021 [acceso 23/11/24];60(282):e1456. Disponible en: https://rev16deabril.sld.cu/index.php/16_04/article/view/1456

10. Seetahal-Maraj P, Knight P, Ramnarine N. Proptosis secondary to a solitary plasmacytoma of the sphenoid bone: a case report on a rare skull base tumour. Egypt J Neurosurg. 2022;37(4). DOI: [10.1186/s41984-022-00144-2](https://doi.org/10.1186/s41984-022-00144-2)

11. Barmas-Alamdari D, Sodhi GS, Shenouda TA. Bilateral proptosis in a case of recurring multiple myeloma: uncommon orbital presentation of plasmacytoma. Int Med Case Rep J. 2020;13:297-301. DOI: [10.2147/IMCRJ.S260472](https://doi.org/10.2147/IMCRJ.S260472)

12. Kim YJ, Moon SW, Park I-K, Shin J-H. Extramedullary plasmacytoma of the orbit with intracranial invasion: A case report. Medicine 2023;102:24(e33920). DOI: [10.1097/MD.00000000000033920](https://doi.org/10.1097/MD.00000000000033920)

13. Pyon ER, Wang CG, Chu Y, Tulpule S. Bilateral Orbital Plasmacytomas With Orbital Compartment Syndrome. Cureus. 2022;23;14(6):e26269. DOI: [10.7759/cureus.26269](https://doi.org/10.7759/cureus.26269)

14. Gómez Pérez MG. Imagen por resonancia magnética en los tumores óseos malignos. Acta Médica Grupo Ángeles. 2016 [acceso 8/12/24];14(1):S38-S44. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=68180>

15. Torres Giménez F, López Lara M, Fontes Caramé D, Molina Cuadrado M, Liarte Trias I. Estudio multimodal de imagen para el diagnóstico diferencial del plasmocitoma. Imagen Diagnóstica 2010;1(2):56-60. DOI: [10.1016/S2171-3669\(10\)70013-5](https://doi.org/10.1016/S2171-3669(10)70013-5)

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.