



P-378 - PLASMOCITOMA EXTRAÓSEO EN REGIÓN PERIANAL

S. Roldán Ortiz, A. Bengoechea Trujillo, M. Fornell Ariza, D. Pérez Gomar, M.C. Bazán Hinojo, J.M. Pacheco García, M.J. Castro Santiago y J.L. Fernández Serrano

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Resumen

Introducción: El plasmocitoma extramedular representa menos del 4% de la patología tumoral de células plasmáticas, siendo la forma más rara de presentación. El 90% de los casos se localizan habitualmente en cabeza y cuello. La afectación digestiva es una entidad poco frecuente (menos del 10%), pudiendo afectar todos los segmentos, sobre todo en intestino delgado y estómago. Presentamos un caso de plasmocitoma extraóseo perianal.

Caso clínico: Hombre de 65 años de edad, con antecedentes de Diabetes mellitus tipo II, Cardiopatía isquémica, hipertensión arterial, dislipemia y fístula perianal desde los 16 años no intervenida. Acude a consulta por molestias difusas de 2 años de evolución y lesión con crecimiento progresivo en región perianal. Exploración: se visualiza lesión de 3-4 cm × 2-3 cm, excrecente, bien delimitada y friable en zona central. Ecografía endoanal: se observa lesión hipoecogénica, redondeada que parece depender de esfínter anal interno, continuándose con lesión externa. RMN pélvica tumoración anal que afecta esfínter externo con medidas 50 × 26 mm que impronta en fosa isquioanal izquierda. Se decide biopsia anal. Anatomía patológica: mucosa anal con tumoración sólida con extensas áreas de necrosis tumoral constituida por células plasmáticas maduras que expresan CD79 focalmente, CD138, BCL2, CD10, MUM1 y BLIMP1. Negativas para CD56, CD20 y Pax 5. Informándose de plasmocitoma extraóseo. Se remite a Servicio de Hematología para estudio completo y descartar mieloma múltiple. Estudios de extensión de la enfermedad: TC toracoabdominal, serie ósea radiológica, inmunoelectroforesis en suero y orina, beta-2 microglobulina y biopsia e inmunofenotipo de médula ósea, fueron normales.

Discusión: Plasmocitoma extraóseo se engloba dentro de lesiones malignas secundarias a células plasmáticas. Son proliferaciones clonales de células plasmáticas fuera de la médula ósea, citológicamente e inmunofenotípicamente idénticas a las células plasmáticas del mieloma, siendo de gran importancia descartarlo con ausencia de afectación medular u orgánica. Ocurren con mayor frecuencia en la sexta y séptima décadas de la vida y existe una relación hombre: mujer de 3: 1. La forma de presentación es variable y depende a su vez de la localización: asintomática, síntomas inespecíficos como pérdida de peso, malestar general o dolor. En afectación intestinal puede aparecer diarrea, perforación, obstrucción, hemorragia gastrointestinal o peritonitis. El diagnóstico es histológico e inmunohistoquímico. Los hallazgos de imagen son inespecíficos. Se asocia a efecto masa e infiltración. El tratamiento depende del grado histológico y su localización, habitualmente se basa en radioterapia asociada o no a escisión quirúrgica completa. En nuestro paciente se realizó

radioterapia y seguimiento. La quimioterapia adicional es útil en tumores grandes, mala diferenciación, comportamiento invasivo, refractario a tratamiento radioterápico, recidiva o asociado a mieloma. El pronóstico suele ser bueno con supervivencias de 60-65% a los 10 años, siempre con un seguimiento estrecho para descartar recidiva y desarrollo de mieloma, ya que un 5% de pacientes con mieloma tienen diagnóstico inicial de plasmocitoma, así como 15% desarrollarán mieloma.

Conclusiones: El plasmocitoma extraóseo perianal es una entidad muy infrecuente, generalmente asintomática, siendo el diagnóstico definitivo histológico e inmunohistoquímico. El tratamiento depende del grado histológico y localización.