

Presentación atípica de Mieloma Múltiple Extramedular

Atypical presentation of extramedullary Multiple Myeloma

Giménez Conca A, Jerez J, Otero V, Velasco Maldonado P,
García Rivello H, Arbelbide J, Fantl D

Hospital Italiano de Buenos Aires

alberto.gimenez@hospitalitaliano.org.ar

Fecha de recepción: 02/04/2014
Fecha de aprobación: 06/04/2014



IMÁGENES EN
HEMATOLOGÍA

HEMATOLOGÍA, Vol.18 N° 1: 91-94
Enero - Abril 2014

Resumen

Se presenta el caso de una mujer de 58 años con trastornos neurológicos de dos meses de evolución, derivada a nuestra institución para estudio de una masa cerebral en la fosa craneal media. Los estudios de laboratorio mostraron en suero una banda monoclonal en la fracción gammaglobulínica de las proteínas con disminución del remanente policlonal, un aumento de la fracción IgG de las inmunoglobulinas y de las cadenas livianas libres kappa. Se realizaron biopsias de la lesión endocraneana y de médula ósea, que confirmaron el diagnóstico de mieloma múltiple (MM) con compromiso extramedular en sistema nervioso central (SNC).

Palabras Claves: Mieloma Múltiple, Extramedular,
Sistema Nervioso Central.

Abstract

We report a 58 year old woman with a two months history of neurological disorders. She was referred to our institution to study a cerebral mass located in the middle cranial fossa. Laboratory studies showed a monoclonal band in the gammaglobulin fraction of serum proteins with a reduced polyclonal remanent, and both increased IgG fraction of serum immunoglobulin and free light chains kappa. Biopsies of both the intracranial lesion and bone marrow were performed, confirming a diagnosis of multiple myeloma (MM) with extramedullary central nervous system (CNS) involvement.

Keywords: Multiple myeloma, Extramedullary,
Central Nervous System

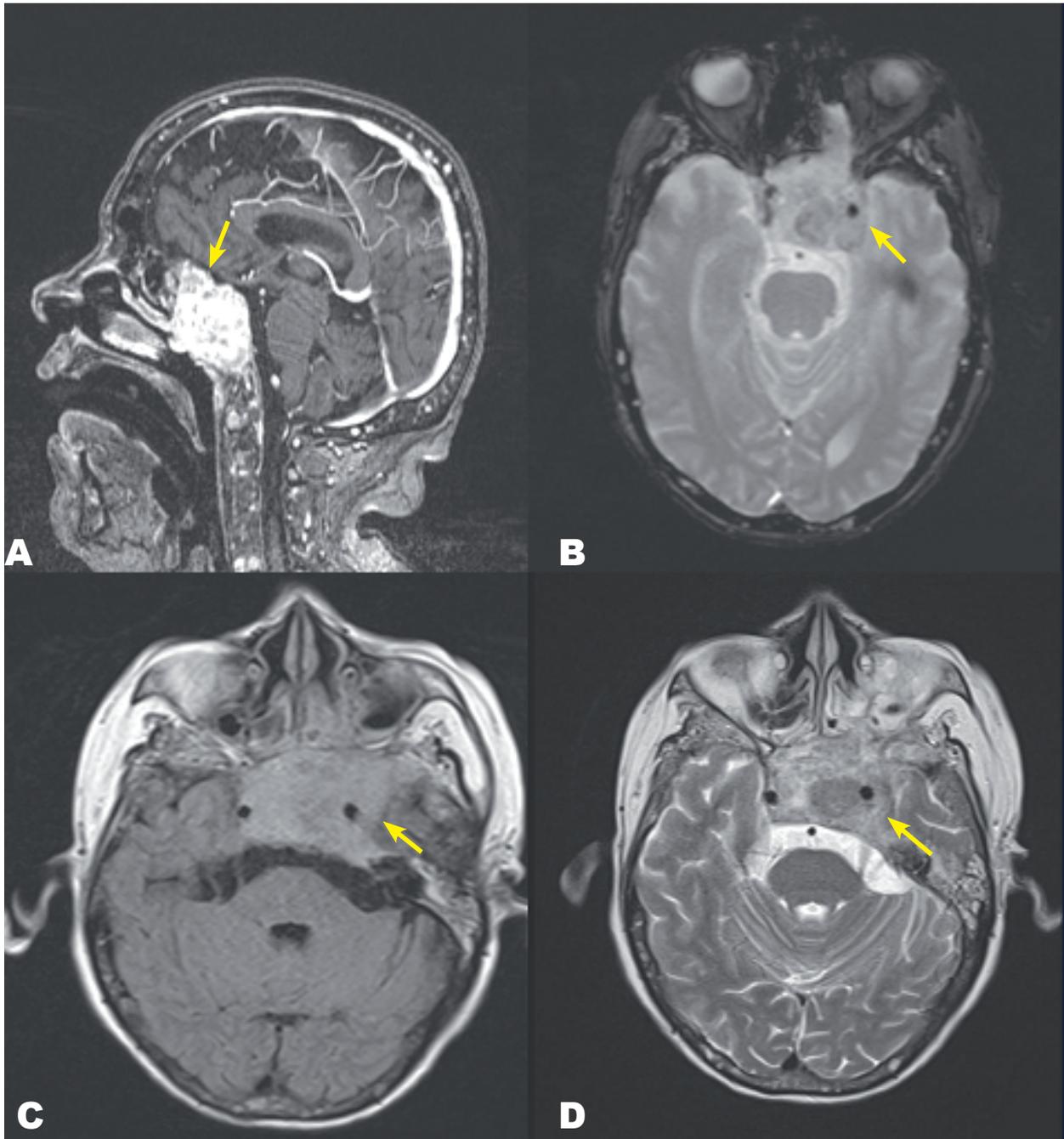


Figura 1: RMN de cerebro con corte sagital de angiografía [A] y axiales [B-C-D] en distintas secuencias. Lesión expansiva centrada en la fosa craneal media (flechas) hipointensa en T1(C) e hiperintensa en T2 (B-D), con extensión hacia las celdillas etmoidales, seno maxilar y órbita del lado izquierdo

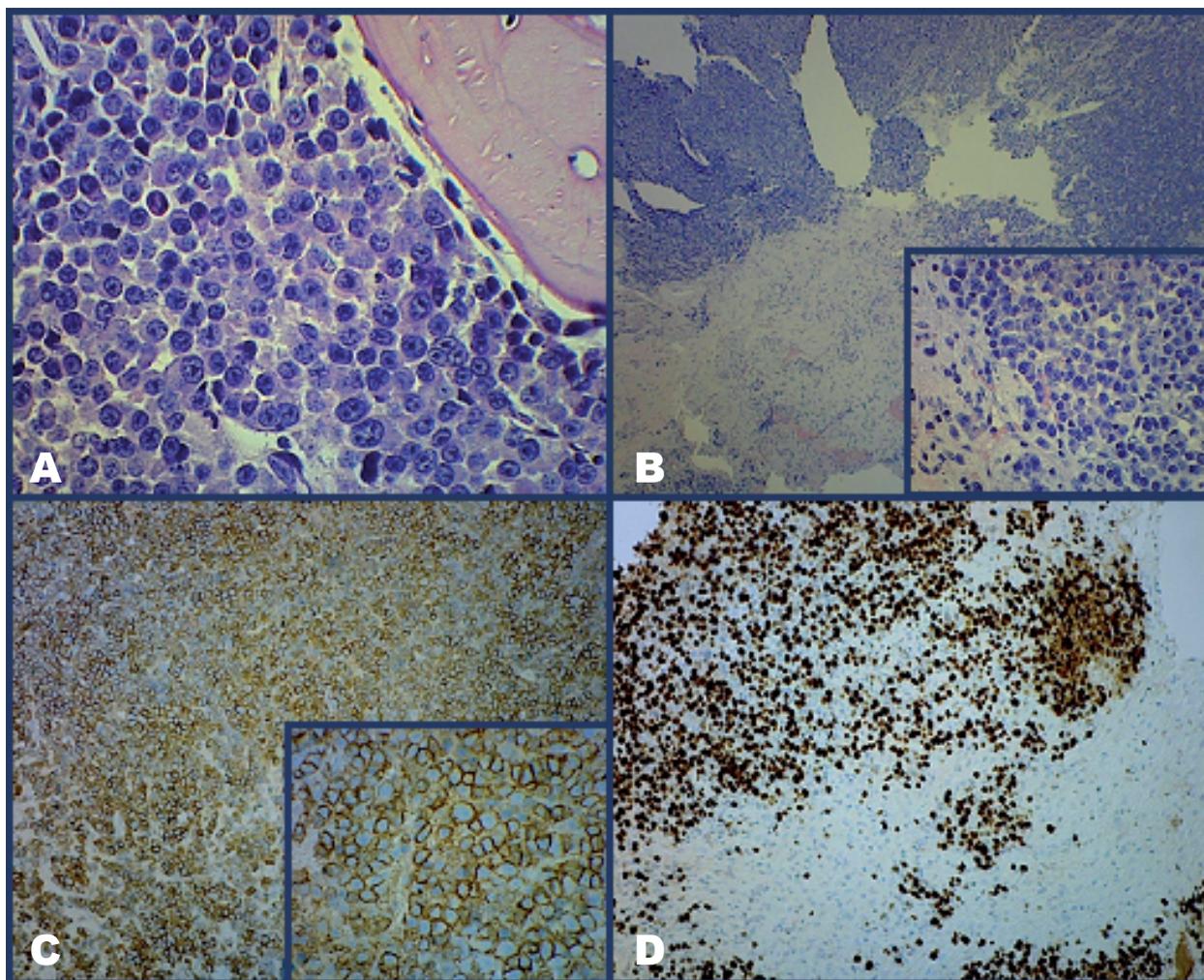


Figura 2: Imágenes de Anatomía Patológica. [A] Medula ósea hematoxilina y eosina (HE). [B] Lesión de base de cráneo con HE. [C y D] Inmunohistoquímica de lesión de base de cráneo: [C] CD138 y [D] Ki67.

Caso Clínico:

Mujer de 58 años de edad que comenzó en Octubre de 2013 con malestar general inespecífico, registros de hiperglucemia, cefalea intensa hemicraneana izquierda y ptosis palpebral homolateral. Se realizó diagnóstico de Diabetes tipo 2 por lo que inició tratamiento con hipoglucemiantes orales. Por mala evolución y agregar episodios de desconexión, trastorno de la marcha y trastornos deglutorios se realizó Tomografía Computada (TC) de cerebro que demostró lesión en fosa craneal media por lo que fue derivada a nuestra institución. Al examen físico se encontraba vigil, con apertura ocular espontánea, obedecía órdenes simples no complejas, movilizaba los cuatro miembros y no aparentaba foco neurológico.

Las pupilas eran isocóricas y reactivas a la luz. La marcha no era evaluable. Como lenguaje emitía sonidos incomprensibles. Presentaba tendencia a la excitación. No se detectaron adenopatías palpables. Se solicitó Resonancia Magnética (RNM) de cerebro que informó una voluminosa lesión expansiva centrada en la base craneal media, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, con extensión hacia las celdillas etmoidales, seno maxilar y órbita del lado izquierdo. Presentaba además extensión hacia el endocráneo, con ocupación completa de la silla turca, la glándula hipófisis y ambos senos cavernosos, a predominio del lado izquierdo (Figura 1).

Los análisis de sangre mostraron: una anemia severa

(Hb.: 7,1 gr/dL) normocítica y normocrómica, sin otras citopenias. Una eritrosedimentación aumentada. Función renal normal. LDH normal. El proteograma electroforético detectó una banda monoclonal de 2,60g/dL; una IgG sérica elevada (2.490mg/dL) y cadenas livianas libres kappa de 982 mg/L (con una relación kappa/lambda mayor a 10).

Se realizó biopsia estereotáxica de la lesión cerebral (Figura 2). La anatomía patológica mostró infiltración masiva de células plasmáticas atípicas, positivas para CD138 y CD56 y con una positividad nuclear con Ki-67 (clon Mib-1) del 70%. Se efectuó punción aspiración y biopsia de médula ósea en la que se observaron varios acúmulos compactos de células plasmáticas (Figura 2) que representaban el 60% de la celularidad medular. El diagnóstico fue un mieloma múltiple (MM) con compromiso extramedular, por lo que se inició tratamiento con altas dosis de corticoides.

Comentario

El compromiso intracraneal en el MM es muy poco frecuente. Generalmente es el resultado de lesiones de localización osteodural o dural primarias (OD-MM). Las masas tumorales surgen de lesiones óseas en la bóveda craneana, la nariz, base del cráneo o los senos paranasales (como en el presente caso). La afectación dural primaria (paquimenínge) es todavía más rara. El compromiso del sistema nervioso central (SNC-MM) es poco común y representa aproximadamente el 1% de los pacientes con MM. Las lesiones en parénquima cerebral primario, sin contacto óseo, dural ni compromiso leptomeníngeo son aún menos frecuentes^(1,2).

Existen diversos tratamientos, incluyendo la quimioterapia sistémica, terapia intratecal (IT) y la radioterapia (RT), con una mediana de supervivencia de 1 mes o menos para SNC-MM y 1 año o menos para OD-MM. La RT ha sido la terapia con mejores resultados hasta el momento para estos dos tipos particulares de MM. Aunque el bortezomib, la talidomida y la lenalidomida han producido excelentes resultados en estudios clínicos en MM, el impacto de los nuevos agentes en SNC-MM nunca ha sido publicado en la literatura, a excepción de informes aislados de casos raros⁽³⁾.

Declaración de conflictos de interés:

Los autores declaran no poseer conflictos de interés.

Bibliografía

1. Cerase A, Tarantino A, Gozzetti A, et al. Intracranial involvement in plasmacytomas and multiple myeloma: a pictorial essay. *Neuroradiology*. 2008; 50: 665-674.
2. Nieuwenhuizen L, Biesma DH. Central nervous system myelomatosis: review of the literature. *Eur J Haematol*. 2008; 80: 1-9.
3. Gozzetti A1, Cerase A, Lotti F, et al. Extramedullary intracranial localization of multiple myeloma and treatment with novel agents: a retrospective survey of 50 patients. *Cancer*. 2012. Mar 15;118(6): 1574-1584.