

11234
2 ej 30

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

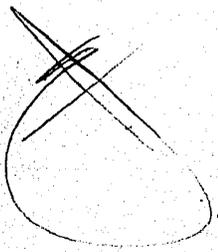
CURSO DE ESPECIALIZACION EN OPTALMOLOGIA

1980-1982

SEDE:HOSPITAL GENERAL DE MEXICO SSA

PRESENTACION DE TRABAJO DE TESINA

"PLASMOCITOMA EXTRAMEDULAR DE ORBITA CORRELACION
CLINICO PATOLOGICA"



Alumno:
Jorge Luis Rodríguez Schwuchow

Asesor:
Dr. Gabriel Gonzalez Almaraz

FALLA DE ORIGEN



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INTRODUCCION

Los tumores orbitarios de células plasmáticas se pueden dividir según Wiltshaw(14) en: 1.-Pseudotumores de células plasmáticas los cuales se originan generalmente en la conjuntiva. Son tumores benignos asociados a procesos inflamatorios crónicos y se observa histológicamente una mezcla de otras células inflamatorias.

2.-El plasmocitoma extramedular es un tumor localizado a órbita, no está afectada la médula ósea y no está asociado a una gamopatía monoclonal (Busse 1975)(6) por lo que parecen ser inmunológicamente inactivos. Sin embargo algunas veces estos tumores son manifestaciones preliminares de un mieloma múltiple(2), de hecho en la serie de Dolin y Dewar(4) el 25% de los casos diagnosticados como plasmocitomas habían desarrollado mieloma múltiple a los 10 años del tratamiento.

3.-El mieloma múltiple es un proceso maligno de células plasmáticas caracterizado por la producción de paraproteínas homogéneas en sangre y/o orina que puede invadir médula ósea, producir lesiones osteolíticas o formar depósitos extraóseos.

Recientemente(14) se han subclasificado los plasmocitomas en: 1.-Mieloma solitario de hueso y 2.-Plasmocitoma extramedular localizado. De acuerdo a esta clasificación en cuatro series combinadas de tumores orbitarios revisadas por Rodman y Font(12) se encontraron solo 4 plasmocitomas extramedulares localizados en 1975 tumores, lo cual representa una incidencia de 0.2% de todos los tumores orbitarios. Si nos apegamos a esta clasificación.

Sin embargo no existe en la literatura un rigor para definir y diferenciar el plasmocitoma extramedular del plasmocitoma solitario de hueso o de la mielomatosis diseminada o mieloma múltiple, pudiendo confundirse algunos casos de mieloma múltiple con diseminación orbitaria tardía como plasmocitoma extramedular o al contrario hacer un diagnóstico inicial de plasmocitoma extramedular y posteriormente comprobar que se trataba de una de las primeras manifestaciones de un mieloma múltiple como demostraron Ewin y Foote(4) en 1952 al comprobar que una tercera parte de sus pacientes con plasmocitoma extramedular en realidad padecían mieloma múltiple.

Los plasmocitomas extramedulares que ocurren en los tejidos blandos de la órbita son raros. Estas lesiones generalmente se presentan como lesiones solitarias de vías respiratorias superiores, cavidad oral o tracto gastrointestinal. Su localización más frecuente es en cuello y cabeza. Wiltshaw(14) reporta que entre un 75 y 90% de estos tumores se presentan en cabeza y cuello y de estos las dos terceras partes se localizan en nariz, senos paranasales y nasofaringe.

Se han descrito casos de involucración orbitaria por Francois(1949)(4), McEvoy(1949), Jim(1955), Bartkowska(1964), Jain(1964), Dabari(1972) y otros(4).

Pahor(9) encontró un caso de plasmocitoma extramedular por cada 40 casos de mieloma múltiple. Con preferencia por el sexo masculino de más de 3 por uno el femenino. Con una mayor incidencia entre la cuarta y sexta décadas pudiéndose presentar sin embargo a cualquier edad. Su caso más joven tenía 7 años.

OBJETIVOS

Los objetivos propuestos en este trabajo van encaminados primero a que el clínico conozca esta entidad nosológica rara y la tenga en cuenta en el diagnóstico diferencial de las alteraciones de órbita especialmente cuando agotó las posibilidades diagnósticas más frecuentes.

Segundo: que pueda orientarse respecto a los métodos que requerirá para llegar a un diagnóstico preciso con el menor tiempo posible y el mínimo de estudios de laboratorio y paraclínicos. Evitando gasto al paciente y sobre todo la incomodidad y el peligro de ciertos estudios invasivos.

Tercero: Conociendo el comportamiento de esta neoplasia evitará la conducta agresiva que requerirían otro tipo de padecimientos que se confunden con ella (linfomas, cloromas etc.).

Por último al tener en cuenta este diagnóstico se documentará más ampliamente el padecimiento y podrá conocerse mejor su clasificación y comportamiento biológico así como su manejo y posible profilaxis ya que en el momento actual existe confusión según diversos autores en cuanto estos datos.

Para ilustrar lo anterior presentamos un caso de Plasmocitoma extramedular orbitario estudiado en la Unidad de Oftalmología de Hospital General de México en el cual se pudo llegar al diagnóstico tras casi dos meses de estudio exhaustivo contando con ayuda de distintos servicios y múltiples estudios.

PRESENTACION DEL CASO:

Paciente masculino de 38 años de edad que ingresa en calidad de urgencia a la Unidad de Oftalmología del Hospital General de México S.S.A. el 28 de Junio de 1981 por haber recibido tres días antes traumatismo directo sobre el ojo izquierdo al caer sobre una piedra. Presentó un cuadro de dolor, inflamación palpebral que causa ptosis, equimosis y pérdida de la visión en dicho ojo. Sin embargo el paciente refiere el inicio de su padecimiento ocular aproximadamente seis años antes; con exoftalmos bilateral progresivo acompañado de edema palpebral, adenomegalias en cuello, axila e ingle sin afectar el estado general. A la exploración ocular en el momento de su ingreso presentaba exoftalmos y edema palpebral bilateral más marcado en ojo izquierdo. En el ojo derecho se observó exoftalmos directo, parcialmente reductible, no doloroso. La movilidad ocular no mostraba limitación. Segmento anterior: red vascular subconjuntival en cuadrante temporal inferior. Fondo de ojo sin alteraciones. Visión: 20/30. Tensión ocular de 17 mm. de Hg. por aplanación. Campo visual normal.

En el ojo izquierdo se identificó equimosis, edema y ptosis palpebral, costra hemática en borde libre de párpados y dolor intenso al intentar abrirlos, limitación de la movilidad por el dolor. La conjuntiva quemótica protrufa sobre el párpado inferior, hiperemia intensa de la conjuntiva bulbar, córnea edematosa y opaca, hifema total, se observó laceración escleral en limbo esclerocorneal a nivel temporal superior. El ojo se tocaba duro. Se palparon adenomegalias cervicales, axilares e inguinales, múltiples, semiduras, móviles, no dolorosa y no fijas a planos profundos.

El paciente es campesino del estado de Michoacán y no refiere antecedentes de importancia para su padecimiento.

Con diagnóstico de oftalmopatía distiroidea y herida perforante de globo ocular izquierdo se inició tratamiento con Penicilina G Sódica y Dicloxacilina.

Los exámenes de laboratorio reportaron: biometría hemática, química sanguínea, pruebas de coagulación, examen general de orina y pruebas de funcionamiento hepático dentro de lo normal. Grupo O rh +. La búsqueda de proteínas de cadena pesada en orina fué negativa. Una punción de médula ósea se reportó normal. El perfil tiroideo fué normal.

Se tomo biopsia de ganglio linfático axilar, el diagnóstico del estudio histopatológico hecho en otro servicio reportó hiperplasia linforreticular unicamente. La electroforesis de proteínas se encontró dentro de lo normal. La cuantificación de inmunoglobulinas por el método de inmunodifusión radial en agar mostró: IgG 1600 mg./100 ml. (normal 881 a 1519), IgM 170 mg./100 ml. (normal 40 a 150), IgA 310 mg./100 ml. (normal 160 a 402). La cuantificación de la fracción 3 del complemento por el mismo método reportó: C 3 : 68 mg./100 ml. (normal de 123 a 167). La valoración de la respuesta inmune celular, por medio de intradermoreacciones, usando como antígenos: PPD (2 U.T./0.1 c.c.), Candidina y Varidasa (100 U./0.1 c.c.) e in vitro por medio de la INHIBICION DE LA MIGRACION DE LEUCOCITOS (MIF), usando los mismos antígenos y la búsqueda de rosetas T y B resultó normal.

Las radiografías simples de cráneo y huesos largos no mostraron alteraciones patológicas. En la tomografía axial computada se observó un marcado engrosamiento de los músculos extraoculares.

El diagnóstico presuntivo fué de Síndrome orbitario bilateral probablemente secundario a proceso linfoproliferativo.

EVOLUCION: Aproximadamente tres semanas después de su ingreso el cuadro inflamatorio del ojo izquierdo había cedido persistiendo dolor y ojo duro a la palpación, debido a esto más la pérdida de visión y profilaxis de una oftalmía simpática se decidió enucleare el ojo. Ilevandose a cabo el 23 de Julio con dificultad técnica debido al gran aumento de volumen de los músculos extraoculares. La pieza quirúrgica se colocó inmediatamente en fijador de Bouin y se envió al Departamento de Anatomía Patológica de la unidad.

Recibimos el resultado del estudio el 10 de Agosto el cual reportaba lo siguiente:

Descripción macroscópica: Fijado en Bouin se recibe un globo ocular que junto con la grasa retrorbitaria mide 20x22x30 mm. Del polo posterior se separan dos casquetes, identificando el nervio óptico con los vasos centrales del mismo congestivos y la grasa perineural. En un extremo de esta se observa una hemorragia reciente.

En vista del fijador usado la consistencia del globo ocular es pétreo, uno de los músculos extrínsecos que se observan se corta y se coloca en cápsula por separado para su estudio en parafina. El resto del globo ocular impregnado de una coloración amarillenta permite ver la córnea que es opaca y mide 11x9.5 mm. En el limbo esclerocorneal se aprecian cuatro fragmentos de hilo de seda, que se separan. Estos se encuentran en íntima relación con tejido anfractuoso e irregular del limbo esclerocorneal. A la transiluminación el ojo no permite el paso de la luz.



Foto 1.-Se aprecia el aspecto del paciente a su ingreso

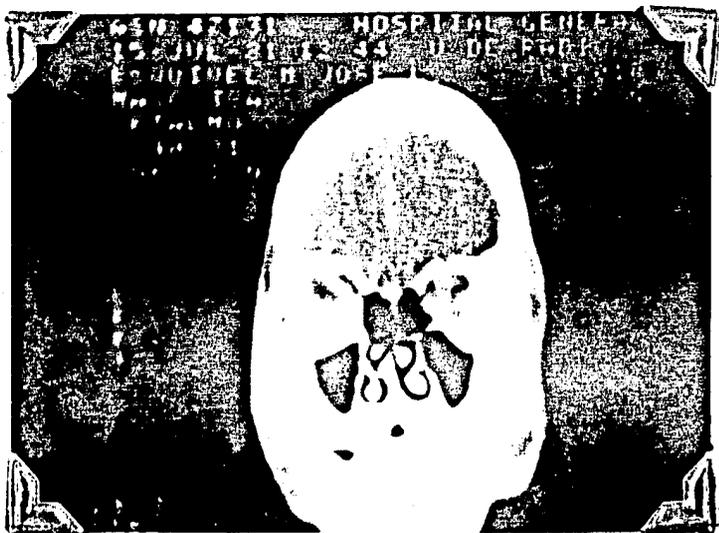


Foto 2.-La tomografía computada muestra el engrosamiento de los músculos extraoculares.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

El ojo se corta en un sentido horizontal en un segmento principal y dos casquetes. En el segmento principal y abarcando todo el espesor del corte, se encuentra una herida penetrante a globo ocular en el limbo esclerocorneal que permite la salida de algunas estructuras intraoculares pigmentadas, que corresponden a parte de la úvea. No se identifica el cristalino y no hay cámara anterior o posterior. La cámara vítrea se encuentra ocupada por la retina, desprendida, formando una "V" y dirigida hacia el sitio de la herida. Por debajo de la retina hay una hemorragia reciente organizada que forma un coágulo en el polo posterior. El resto de las estructuras se encuentra teñido por el Bouin.

Descripción microscópica: En los cortes estudiados se identifica un globo ocular deformado por la presencia de una cicatriz de herida penetrante a globo ocular, que atravieza la esclerótica y permite la salida de material intraocular. La deformación además está dada por la presencia de nódulos formados por linfocitos, monocitos y principalmente por células plasmáticas, estas sin alteraciones en su forma, dimensiones, estructuras y capacidad tintoreal, que se encuentran en íntima relación con las capas superficiales de la esclerótica en toda su extensión, las estructuras del polo posterior del globo ocular y fundamentalmente con los tendones de inserción y músculos extraoculares del globo ocular. Las fibras de los diferentes músculos estriados quedan parcialmente separadas por el proceso descrito, produciendo una disminución en la capacidad tintoreal de las mismas, ondulación y cambio de dirección, así como irregularidades en sus estriaciones. Hay vasos sanguíneos de gran volumen congestivos y vasos pequeños de neoformación.

Además de la disposición nodular de las células plasmáticas y escasos linfocitos también se distribuyen en manjitos perivasculares. En relación a estas zonas se encuentra también infiltración grasa; de las estructuras oculares solo es posible observar la córnea con el epitelio edematoso y capas superficiales de queratina. La membrana de Bowman rota y con sus fibras disociadas. El estroma corneal edematoso en íntimo contacto con la membrana basal de la cápsula del cristalino. Esta membrana desaparece en el polo posterior y se relaciona con pigmento uveal, tejido fibroso y la retina de la que solo persisten restos con atrofia y gliosis marcada. Lo anteriormente descrito forma una masa uniforme que ocupa toda la cavidad ocular. En algunos cortes se observan fragmentos de conjuntiva infiltrados del proceso "inflamatorio crónico" descrito.

Diagnóstico: Plasmocitoma extramedular de la cavidad orbitaria del ojo izquierdo, que invade músculos extraoculares y capas superficiales de esclerótica y conjuntiva; cicatriz de herida penetrante a globo ocular en limbo esclerocorneal; ruptura de la cápsula del cristalino; avulsión parcial de las estructuras intraoculares; fibrosis intraocular; desprendimiento completo de retina con atrofia y gliosis; infiltración grasa de los músculos extraoculares con atrofia por compresión.

Con este diagnóstico histopatológico se decidió iniciar tratamiento ambulatorio con un esquema consistente en: Prednisolona 10 mg. por vía oral cada 24 horas durante tres semanas. La cuarta semana se suspende la prednisolona y se aplican 20 unidades de ACTH de larga acción por vía intramuscular en dos ocasiones con tres días de separación.

El paciente acudió a consulta un mes después aproximadamente, clínicamente no se encontró cambio en su cuadro. El paciente refirió que inició el tratamiento con prednisolona y que durante este el notó disminución en el exoftalmos, pero

que no pudo obtener ACTH y abandonó el tratamiento. En la Unidad de Oftalmología se le proporcionó ACTH y se le indicó el mismo esquema. Se le citó al mes. El paciente no se ha presentado a consulta desde entonces.



Foto 3.-Aspecto posoperatorie del paciente.



Foto 4.-Detalle del ojo derecho del paciente al ser dado de alta.

DISCUSION

El hallazgo de un plasmocitoma extramedular localizado es raro, mucho más cuando este se encuentra en la órbita.

Generalmente el diagnóstico de plasmocitoma extramedular reportado por el histopatólogo toma por sorpresa al clínico yá que no existen datos característicos que orienten al diagnóstico por el aspecto clínico unicamente. Por lo tanto debemos tomar en cuenta que la unica manera de llegar al diagnóstico de plasmocitoma extramedular es por medio de la biopsia y un buen estudio histopatológico, ni la clínica ni toda una batería de estudios paraclínicos y de gabinete nos podrán dar este diagnóstico.

Una vez recibido este diagnóstico en el reporte de el histopatólogo, el clínico está obligado a investigar exhaustivamente la presencia de un mieloma multiple generalizado. Azar y Potter(1) estipulan que el criterio para llegar al diagnóstico de plasmocitoma extramedular estriba en el reporte histopatológico aunado a ausencia de lesiones radiológicas en el rastreo esquelético, punción esternal normal, ausencia de proteínas de cadena pesada en orina y ausencia de otras lesiones. Lo que es más algunos autores(6,8 y 13) disputan la validez de el diagnóstico basados en que sin autopsia o estudio continuo por un período largo ningún caso de plasmocitoma extramedular puede ser probado indefinidamente. La manifestación extramedular pueden preceder durante largo tiempo una mielomatosis clinicamente oculta (2). Kurzel(3) dice que solo se puede aceptar el diagnóstico de una lesión como esta si el rastreo esquelético no se encuentran tros depósitos por lo menos un año despues de hecho el diagnóstico.

Cuando ocurre la diseminación del plasmocitoma se ignora si esta se debe a metástasis o a un origen multicéntrico. Dolin y Dewar(9) efectuaron un estudio respecto a las diferentes maneras de evolución de estos tumores en general: de 21 pacientes con diagnóstico histopatológico de plasmocitoma extramedular, 12 se encontraban asintomáticos de 5 a 10 años después del tratamiento, 4 permanecían vivos pero con sintomatología y 5 murieron a causa de mieloma múltiple. El tiempo de evolución puede ser prolongado ya que pacientes con tumores únicos han sobrevivido durante 10 o 12 años antes de que por fin el proceso se disemine.

En la órbita si el tumor es benigno(4,10) este crece lentamente, es blando e indoloro y produce exoftalmos; el tipo maligno crece rápidamente frecuentemente es doloroso y tiende a invadir tejidos circunvecinos.

Histológicamente el tumor está compuesto principalmente por células plasmáticas(12) en un estroma delicado y escaso. Las células pueden ser de aspecto completamente normal o presentar núcleos excéntricos con un halo paramuclear y presentar la cromatina distribuida en rueda de carreta. En las variedades malignas las células se encuentran agrupadas de manera compacta y se pueden apreciar células plasmocitoideas(5), en general, sin embargo, la diferencia no es clara y dependerá básicamente del comportamiento biológico del tumor. El diagnóstico diferencial con un pseudotumor inflamatorio granulomatoso dependerá de la ausencia de otro tipo de células inflamatorias; la delicadeza del estroma y las características de los vasos sanguíneos.

Kamin(7) y Donaldson(3) reportan la utilidad de la tomografía axial computada, no para el diagnóstico sino para localizar y delimitar la lesión una vez obtenido el diagnóstico.

histopatológico e instituir tratamiento ya sea quirúrgico o por radiaciones.

La terapéutica recomendada por los diferentes autores está sujeta a controversias. La rareza del tumor hace difícil que un solo centro médico acumule un número suficiente de casos que sea estadísticamente válido.

Se ha recomendado la cirugía, radioterapia y hasta el uso de esteroides (Mortada 1970).

Helmuz en 1964(1) revisó los resultados del tratamiento mediante la extirpación quirúrgica, radiación y la combinación de ambas; concluyendo que no podía demostrar una diferencia estadísticamente importante entre ambas. Más bien el método de tratamiento estará dado por el sitio afectado y la respuesta. Sisson(1) recomienda cuando es posible la exición local con electrocoagulación amplia del lecho tumoral y los bordes y prefiere reservar la radiación en caso de recurrencia

RESUMEN

Se efectuó una revisión de la bibliografía y se analizó un caso de plasmocitoma extramedular de órbita. Observándose la dificultad para llegar a un diagnóstico clínicamente así como la controversia que existe sobre la clasificación y manejo de este tipo de tumores, así como lo impredecible de su comportamiento biológico y la nula orientación que nos proporciona la clínica y aún el estudio histopatológico para predecir la evolución y elegir un tratamiento.

REFERENCES

- 1.-Bhupinder S, Lahari A.: Extramedullary plasmacytoma. J. of Laryngology and Otolology. 93:263 1239-1244 1979.
- 2.-Clarke E.: Plasma cell myeloma of the orbit. BRIT. J. OPHTHAL
I 37 543-554 1953.
- 3.-Donaldson S.S.: Treatment of idiopathic orbital inflammation
by radiation therapy. INT. J. RADIAT. ONCOL. BIOL. PHYS. 6:1
79-86 1980.
- 4.-Duke-Elder: Extramedullary plasmacytoma. SYSTEM OF OPHTHALMO-
LOGY Vol. XII 1082-1085 1967.
- 5.-Fine S.R.: Plasmacytoma presenting as unilateral proptosis.
POSTGRADUATE MEDICINE 64:1 178-179 1978.
- 6.-Fridbert J.: Orbital plasma cell tumors. OPHTHALMOLOGICA 177
152-157 1978
- 7.-Kamin D.F. Solitary intracranial plasmacytoma mistaken for
retrobulbar neuritis. AM. J. OPHTHAL. 73:4 584-586 1978.
- 8.-Kurzel R.B.: Orbital involvement of extramedullary plasmacy-
toma. OPHTHALMOLOGICA 176 241-244 1978.
- 9.-Pahor A.J.: Extramedullary plasmacytoma of head and neck.
JOURNAL OF LARYNGOLOGY AND OTOTOLOGY 91 241-257 1977.
- 10.-Reese A.B.: Tumors of the eye. Second ed. Hoeber New York.
475-476 1964.

- 11.-Nikoskelainen E.:Orbital involvement by plasmacytoma.Re-
port of two cases.ACTA.OPHTHALMOL. 54 755-761 1976.
- 12.-Rodman H.I. y Font R.L.:Orbital involvement in multiple
myeloma.ARCH.OPHTHAL. 87 30-35 1972.
- 13.-Velhagen K.H.:Clinical aspects and pathology of ocular
plasmacytomas.OPHTHALMOLOGICA 140 217-226 1970.
- 14.-Wiltshaw E.:Extramedullary plasmacytomas.BRIT.MED.J. 2 327
1971.
- 15.-Zimmerman L.,Hogan:Ophthalmic Pathology second ed. W.B.
Saunders Phil.pag. 768 1962.