

## REPORTE DE CASO

# Plasmocitoma extramedular mamario: reporte de caso y revisión de la literatura

Fecha de recibido:

21 de marzo de 2022.

Fecha de aprobación:

22 de febrero de 2023.

**Extramedullary plasmacytoma of the breast: case report and literature review / Plasmocitoma extramedular mamário: relato de caso e revisão da literatura**Oscar Alejandro Bonilla Sepúlveda<sup>1</sup>, Alejandra Margarita Téllez Rueda<sup>2</sup>**RESUMEN**

El plasmocitoma extramedular es una neoplasia infrecuente y el compromiso mamario es en extremo raro, con alrededor de 83 casos reportados desde 1928. Se presenta el caso de una paciente de 63 años con antecedente de mieloma múltiple, con cuadro clínico de un mes de evolución de masa blanda de 4.5 cm en la mama derecha, indolora, con progresión rápida. Se realizó ecografía mamaria con reporte Bi-RADS 4, por sospecha de malignidad se realizó biopsia y fue remitida al servicio de mastología. El estudio básico de patología e inmunohistoquímica concluye que la lesión corresponde a un plasmocitoma extramedular y luego de múltiples líneas de tratamiento oncológico el plasmocitoma mamario presenta una excelente respuesta clínica e imagenológica. Se hace la descripción del caso y la revisión de literatura.

**Palabras clave:** mama; plasmocitoma; mieloma múltiple; reporte de caso.**ABSTRACT**

Extramedullary plasmacytoma is a rare neoplasm, and involvement of the breast is extremely uncommon, with approximately 83 cases reported since 1928. We present the case of a 63-year-old patient with a history of multiple myeloma, who presented with a one-month history of a rapidly progressing, painless, soft mass measuring 4.5 cm in the right breast. Breast ultrasound showed a Bi-RADS 4 lesion, and due to suspicion of malignancy, a biopsy was performed and the patient was referred to the mastology department. Basic pathological and immunohistochemical studies concluded that the injury corresponded to an extramedullary plasmacytoma. After multiple lines of oncological treatment, the breast plasmacytoma showed an excellent clinical and imaging response. The case is described, and a literature review is presented.

**Keywords:** breast; plasmacytoma; multiple myeloma; case report.**RESUMO**

O plasmocitoma extramedular é neoplasia pouco frequente e o acometimento mamário extremamente raro, com cerca de 83 casos relatados desde 1928. Apresentamos o caso de uma doente de 63 anos com antecedentes de mieloma múltiplo, com quadro clínico com um mês de evolução de uma massa mole de 4,5 cm na mama direita, indolor, de rápida evolução. Foi realizada ultrassonografia mamária com laudo Bi-RADS 4, realizada biópsia por suspeita de malignidade e encaminhada ao serviço de mastologia. O estudo básico de patologia e imuno-histoquímica conclui que a lesão corresponde a um plasmocitoma extramedular e após múltiplas linhas de tratamento oncológico, o plasmocitoma mamário apresenta uma excelente resposta clínica e imagiológica. É feita a descrição do caso e revisão da literatura.

**Palavras-chave:** mama; plasmocitoma; mieloma múltiplo; relato de caso.

Forma de citar este artículo:

Bonilla OA, Téllez AM.  
Plasmocitoma extramedular  
mamario: reporte de caso  
y revisión de la literatura.  
Med UPB. 2023;42(2):62-65.  
DOI:10.18566/medupb.v42n2.a08

<sup>1</sup> Grupo de Investigación en Cáncer IDC, Grupo de investigaciones Biomédicas UniRemington. Medellín, Colombia.

<sup>2</sup> Ginecología y Obstetricia UniRemington. Medellín, Colombia.

**Dirección de correspondencia:**

Oscar Alejandro Bonilla Sepúlveda.  
Correo electrónico:  
oscaralejandrobbonilla@hotmail.com

## INTRODUCCIÓN

En condiciones normales, las células plasmáticas representan menos del 5% del conteo de leucocitos, glóbulos importantes en la producción de inmunoglobulinas. Las gammapatías monoclonales incluyen un grupo de entidades que se caracterizan por la proliferación clonal de células plasmáticas que producen un único tipo de cadena liviana o pesada de inmunoglobulina y se agrupan en varias entidades que se presentan en la Tabla 1<sup>1</sup>.

**Tabla 1.** Clasificación de gammapatías monoclonales.

Gammapatía monoclonal de significado incierto
Gammapatía monoclonal de significado renal
Mieloma múltiple
• Smoldering
• Sintomático
Leucemia de células plasmáticas
POEMS
Plasmocitomas
• Solitario
- Óseo
- Extramedular
• Múltiples
- Óseo
- Extramedular
Amiloidosis primaria (AL)

Fuente: elaboración propia con base en la referencia<sup>1</sup>.

El mieloma múltiple es la segunda enfermedad hematológica en orden de frecuencia, tras los linfomas no Hodgkin. Se estima una incidencia de entre cuatro y cinco casos por cada 100 000 habitantes por año<sup>1</sup>.

En los pacientes con mieloma, las células plasmáticas anormales proliferan de manera incontrolada y producen un tipo único de inmunoglobulina, lo que se conoce como de tipo monoclonal o de pico monoclonal o paraproteína. Según la clase de proteína, se cataloga en IgG, IgA, IgM, IgD, IgE. También las células plasmáticas, en función del tipo de cadena pesada y ligera de la inmunoglobulina que producen, se clasifican como kappa o lambda<sup>1</sup>.

Esta condición afecta fundamentalmente a gente de edad avanzada, con un promedio de edad de 69 años. No existe ningún determinante de la aparición de mieloma, aunque puede haber varios factores asociados, como la exposición a sustancias tóxicas, la radiación atómica, la inmunosupresión o algunos virus<sup>2</sup>.

Se clasifica en función de la clínica en asintomático o de smoldering y sintomático. Los síntomas derivan de la

proliferación de las células plasmáticas en la médula ósea, que causan lesiones osteolíticas, mielosupresión, anemia e insuficiencia renal. En sentido clásico, se conocen con el acrónimo anglosajón CRAB (hyperCalcemia, Renal, Anemia, bone)<sup>2</sup>. En la Tabla 2 se presentan los criterios de diagnóstico del mieloma múltiple sintomático<sup>3</sup>.

**Tabla 2.** Criterios de diagnóstico del mieloma múltiple sintomático.

<b>Infiltración por células plasmáticas</b> clonales de médula ósea $\geq 10\%$ o plasmocitoma óseo o extramedular comprobado por biopsia. Y,
<b>Compromiso de órganos</b> Hipercalcemia: calcio sérico $> 1$ mg / dL Insuficiencia renal: aclaramiento de creatinina $< 40$ ml por minuto o creatinina sérica $> 2$ mg / dL Anemia: hemoglobina $< 10$ g / dL Lesiones óseas: una o más lesiones osteolíticas en radiografía esquelética, tomografía computarizada o tomografía por emisión de positrones
<b>Biomarcador de malignidad</b> una o más: Porcentaje de células plasmáticas de médula ósea clonal $\geq 60\%$ Involucrado: relación de cadenas ligeras libres en suero no implicadas. Razón de cadenas ligeras comprometida/ no comprometida $\geq 100$ $> 1$ lesión focal en estudios de resonancia magnética al menos cinco milímetros

Fuente: elaboración propia con base en la referencia<sup>3</sup>.

El mieloma múltiple extramedular, también llamado plasmocitoma, es una manifestación menos frecuente del mieloma múltiple. En este caso, las células del mieloma infiltran órganos diferentes a la médula ósea, su incidencia global es del 7% al 18%, el tracto respiratorio alto es el afectado de forma más frecuente. Se dividen en dos grupos: el primero, en el que se extienden directamente desde lesiones osteolíticas óseas; y el segundo, como resultado de la infiltración de células plasmáticas en tejidos blandos (sin relación con el hueso)<sup>4,5</sup>.

El compromiso mamario es raro, con un aproximado de 83 casos notificados desde 1928<sup>6</sup>. Puesto que esta enfermedad es rara, con una prevalencia de alrededor de un 0.01%, su diagnóstico clínico e imagenológico es difícil. Además, las lesiones se asemejan a tumores malignos tanto como a benignos, la biopsia es el patrón de referencia para su diagnóstico<sup>7</sup>.

El pronóstico de los pacientes con plasmocitoma mamario dependerá del estadio y de la respuesta al tratamiento del mieloma múltiple. El tratamiento incluye quimioterapia, radioterapia y escisión quirúrgica<sup>8</sup>.

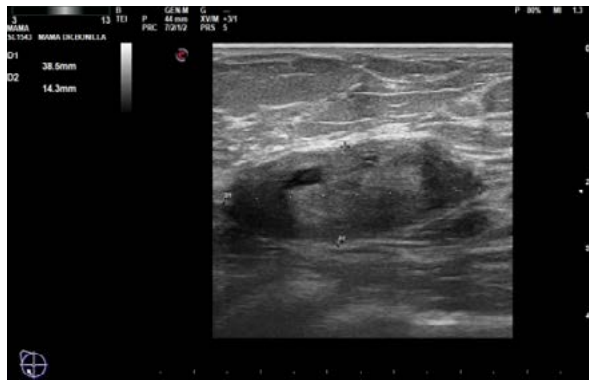
En este artículo se reporta un caso de plasmocitoma extramedular con afectación mamaria y se revisa la literatura al respecto.

## CASO CLÍNICO

Una paciente de 61 años con antecedente patológico, desde 2019, de mieloma múltiple, estadio III de alto riesgo, con formación de plasmocitomas en columna lumbosacra (L4 a S1), senos paranasales y adenopatías retroperitoneales, sin compromiso lítico óseo, ni renal. Fue tratada con quimioterapia citotóxica (doxorubicina, bortezomib, lenalidomida) y trasplante de medula ósea, con remisión de la enfermedad.

Consulta el servicio de mastología por cuadro clínico de un mes de evolución de masa blanda de 4.5 cm en la mama derecha, no adherida a planos profundos, sin adenopatías axilares. Se pidió mamografía, en la que la lesión fue clasificada según la escala de Breast Imaging-Reporting and Data System (BI-RADS) en la categoría cero o indeterminada. En el examen se describe una masa densa circunscrita retroareolar de 35 mm en mama derecha, por tanto, se complementó el estudio con ecografía de mama, con la lesión clasificada como BI-RADS 4B (hallazgo sospechoso, de probabilidad intermedia de malignidad), por nódulo no circunscrito de 38 mm retroareolar. Se recomienda biopsia (Figura 1).

**Figura 1.** Lesión en mama derecha.



Se realizó biopsia con aguja cortante guiada por ecografía en la región retroareolar. Además del estudio básico de patología, de hematoxilina y eosina, se requirieron estudios de inmunohistoquímica con marcadores para

citoqueratinas (útiles en el diagnóstico del adenocarcinoma mamario), los cuales fueron negativos. La evaluación se extendió a múltiples biomarcadores, incluidos los marcadores para células plasmáticas, que confirmaron el diagnóstico de plasmocitoma extramedular.

La paciente es remitida para valoración por hematología, en donde se considera que se trata de una recaída del mieloma múltiple. Se inició tratamiento con quimioterapia de segunda línea (carfilzomib) de cinco ciclos completos, con reducción de la inmunoglobulina G. Se realizó control por mastología a los cuatro meses, sin evidenciar masa palpable mamaria al examen físico. En la ecografía de mama, el nódulo tenía un diámetro de 7.5 mm (Figura 2).

**Figura 2.** Ecografía mamaria de control cuatro meses después del tratamiento.



## DISCUSIÓN

Los plasmocitomas pueden ocurrir como lesiones solitarias o en el contexto del mieloma múltiple. Se pueden encontrar en estructuras óseas como plasmocitomas óseos solitarios, o en tejidos blandos como plasmocitomas extramedulares.

En el contexto del mieloma múltiple, la incidencia de plasmocitomas extramedulares varía entre el 7% y el 18%, y el 80% afecta el tracto respiratorio y digestivo superior<sup>5</sup>. Surov *et al.*<sup>6</sup> llevaron a cabo una revisión exhaustiva de informes de casos reportados hasta el 2009, y encontraron que el 15% de los plasmocitomas de mama eran lesiones primarias, mientras que el 85% se presentaban en el contexto del mieloma múltiple.

Clínicamente suele presentarse como una masa palpable en un 83% de los casos, y en el 66% la masa es unilateral, dura e indolora<sup>6</sup>. Para su diagnóstico es fundamental realizar un estudio imagenológico, entre los hallazgos ecográficos se han descrito imágenes hipocóicas o hiperecóicas con márgenes que pueden estar

bien definidos o indistintos; estas suelen tener forma ovalada o redonda<sup>9,10</sup>.

En la mamografía son lesiones únicas o múltiples, bien o mal definidas, raramente con microcalcificaciones. Por último, en la resonancia magnética pueden presentarse como masas hipointensas en T1 y como masas hiperintensas en T2, acompañadas de un realce temprano anular con lavado en las series posteriores al contraste<sup>11,12</sup>. Dado que las características de la ecografía, la mamografía y la resonancia no son específicas, en la mayoría de los casos se debe realizar biopsia más inmunohistoquímica para descartar otras patologías que afectan este órgano, como el carcinoma infiltrante<sup>13</sup>.

El tratamiento del plasmocitoma mamario depende del adecuado manejo de base del mieloma múltiple, el cual se fundamenta en la estratificación del riesgo. Las terapias del mieloma incluyen quimioterapia de inducción (inhibidores del proteasoma como regímenes triples basados en bortezomib), autotrasplante de células madre y quimioterapia de mantenimiento (lenalidomida

o bortezomib). El tratamiento de primera línea para los plasmocitomas asociados incluye radioterapia y una posible escisión quirúrgica<sup>14,15</sup>.

## CONCLUSIONES

El plasmocitoma extramedular en el contexto del mieloma múltiple es una neoplasia infrecuente que rara vez puede afectar la mama. Puede simular un carcinoma mamario, por lo que el diagnóstico requiere la confirmación histológica, junto con estudios de inmunohistoquímica. El tratamiento depende del control sistémico de la enfermedad.

## CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

## REFERENCIAS

1. Firth J. Haematology: Multiple myeloma. *Clin Med*. 2019;19(1):58-60.
2. García-Sanz R, Victoria Mateos M, San Miguel JF. Mieloma múltiple. *Med Clínica*. 2007;129(3):104-15.
3. Rajkumar SV, Dimopoulos MA, Palumbo A, Blade J, Merlini G, Mateos M-V, et al. International Myeloma Working Group updated criteria for the diagnosis of multiple myeloma. *Lancet Oncol*. 2014;15(12):e538-48.
4. Gómez-Cerquera JM. Plasmocitoma extramedular. *Med Clínica*. 2018;151(10):424.
5. Bladé J, Fernández C, Rosiñol L, Cibeira MT, Jiménez R, Powles R. Soft-tissue plasmacytomas in multiple myeloma: Incidence, mechanisms of extramedullary spread, and treatment approach. *J Clin Oncol*. 2011;29(28):3805-12.
6. Surov A, Holzhausen H-J, Ruschke K, Arnold D, Spielmann R-P. Breast plasmacytoma. *Acta Radiol*. 2010;51(5):498-504.
7. Alahan E, Calik A, Kucuktulu U, Cinel A, Ozoran Y. Solitary extramedullary plasmacytoma of the breast with kappa monoclonal gammopathy. *Pathologica*. 1995;87:71-73.
8. Wen G, Wang W, Zhang Y, Niu S, Li Q, Li Y, et al. Management of extramedullary plasmacytoma: Role of radiotherapy and prognostic factor analysis in 55 patients. *Chin J Cancer Res*. 2017;29(5):438-46.
9. Lee HS, Kim JY, Kang CS, Kim SH, Kang JH. Imaging features of bilateral breast plasmacytoma as unusual initial presentation of multiple myeloma: case report and literature review. *Acta Radiol Short Rep*. 2014;3(10):204798161455766.
10. Karan B, Pourbagher A, Aka Bolat F. Unusual malignant breast lesions: imaging-pathologic correlations. *Diagn Interv Radiol*. 2011;29:1-8.
11. Hoang JT, Yang R, Shah ZA, Spigel JJ, Phippen JE. Clinico-radiologic features and management of hematological tumors in the breast: A case series. *Breast Cancer*. 2019;26(2):244-8.
12. Wienbeck S, Meyer HJ, Uhlig J, Herzog A, Nemat S, Teifke A, et al. Radiological imaging characteristics of intramammary hematological malignancies: results from a german multicenter study. *Sci Rep*. 2017;7(1):7435.
13. Kocaoglu M, Somuncu İ, Bulakbasi N, Tayfun C, Taşar M, Günhan Ö, et al. Multiple myeloma of the breast: Mammographic, ultrasonographic and magnetic resonance imaging features. *Eur J Radiol Extra*. 2003;47(3):112-6.
14. Mateos M-V, Ludwig H, Bazarbachi A, Beksac M, Bladé J, Boccadoro M, et al. Insights on multiple myeloma treatment strategies. *HemaSphere*. 2019;3(1):e163.
15. Touzeau C, Moreau P. How I treat extramedullary myeloma. *Blood*. 2016;127(8):971-6.