



Plasmocitoma extramedular intrarraquídeo extradural, reporte de caso

Extradural intraspinal extramedullary plasmacytoma, case report

Gloria Fátima Ymatzu Romero,* Walter Adolfo Querevalú Murillo,*§ Fernando George Aguilar,†¶ Leobardo Osem Leal González,* Eduardo Agustín Jaramillo Solís,*|| Alejandro Pizaña Dávila*,**

RESUMEN

El plasmocitoma es un tumor de células plasmáticas y puede ocurrir en cualquier parte del cuerpo. Es una neoplasia maligna y se considera una fase intermedia entre la gammopatía monoclonal de significado indeterminado y el mieloma múltiple. Se presenta el caso de un paciente con neurona motora superior y síndrome medular completo, el diagnóstico definitivo fue de plasmocitoma extramedular en biopsia de cresta iliaca y vértebras torácicas. El tratamiento fue abordado de manera multidisciplinaria entre medicina crítica, neurocirugía, hematología, algología y psicología. El tratamiento puede realizarse con quimioterapia, radioterapia y/o cirugía, siendo la radioterapia el pilar del tratamiento.

Palabras clave: plasmocitoma extramedular, síndrome medular completo, mieloma múltiple.

ABSTRACT

Plasmacytoma is a plasma cell tumor and can occur anywhere in the body. It is a malignant neoplasm and is considered an intermediate phase between monoclonal gammopathy of undetermined significance and multiple myeloma. The case of a patient with upper motor neuron and complete spinal cord syndrome is presented. The definitive diagnosis was extramedullary plasmacytoma in a biopsy of the iliac crest and thoracic vertebrae. The treatment was approached in a multidisciplinary manner between intensive care, neurosurgery, hematology, algology and psychology. Treatment can be carried out with chemotherapy, radiotherapy and/or surgery, with radiotherapy being the mainstay of treatment.

Keywords: extramedullary plasmacytoma, complete spinal cord syndrome, multiple myeloma.

Abreviaturas:

CPK = *Creatine PhosphoKinase* (creatina fosfoquinasa)

DKd = daratumumab-carfilzomib-dexametasona

FISH = *Fluorescence In Situ Hybridization* (hibridación fluorescente *in situ*)

GMSI = gammopatía monoclonal de significado incierto

MM = mieloma múltiple

PEM = plasmocitoma extramedular

PSH = plasmocitoma solitario del hueso

PSM = plasmocitoma solitario múltiple

INTRODUCCIÓN

El plasmocitoma es una neoplasia maligna temprana de células plasmáticas de tejido óseo o blando y puede aparecer en cualquier parte del cuerpo, crece dentro del esqueleto axial o de las estructuras de tejidos blandos

como masas solitarias o múltiples sin evidencia de enfermedad sistémica; se considera una fase intermedia entre la gammopatía monoclonal de significado incierto (GMSI) y el mieloma múltiple (MM). Puede presentarse como una masa solitaria o múltiple en cualquier parte del cuerpo y progresar a MM, si no se evalúa y se trata adecuadamente.¹ Se puede dividir en los siguientes tipos según el Grupo de Trabajo Internacional sobre Mieloma:

Plasmocitoma solitario (PS). Se divide además en:

1. Plasmocitoma solitario del hueso (PSH), que surge de las células plasmáticas de la médula ósea.
2. Plasmocitoma extramedular (PEM), que surge de las células plasmáticas de las superficies mucosas.

Plasmocitoma solitario múltiple (PSM). Consiste en infiltrados de células monoclonales en una o más lesiones óseas líticas o tejido extramedular, se han notificado pocos casos de PSM. Se subdivide en:

1. PSM con mínima afectación de la médula ósea, con menos de 10% de células medulares clonales aparte del propio plasmocitoma. La tasa de progresión de este tipo de PSM a MM es de 20-60% en tres años.
2. PSM sin afectación de médula ósea, el cual carece de células medulares clonales aparte del plasmocitoma. La tasa de progresión de este tipo a MM es de 10% en tres años.²

Es una enfermedad rara, siendo el PSH el tipo más común, el plasmocitoma solitario tiene una incidencia anual de menos de 450 casos. La incidencia del PSH constituye entre 2 y 5% de todas las neoplasias malignas de células plasmáticas, es 40% mayor que la del PEM el cual constituye 4% de todas las neoplasias malignas de células plasmáticas. El plasmocitoma es frecuente en personas mayores, afroamericanos y varones, se presenta en sujetos de mediana edad o mayores con edad media de presentación de 55 a 60 años, es más frecuente en hombres que en mujeres, con una proporción de 2:1 en el PSH y de 3:1 en PEM.³

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 44 años, sin carga genética para neoplasias o enfermedades hematológicas, sin

* Hospital Ángeles Mocel. Ciudad de México, México.

† Hospital Regional de Alta Especialidad Ciudad Salud. Tapachula, Chiapas, México.

ORCID:

§ 0000-0003-4886-6957, ¶ 0000-0001-9871-4412, || 0009-0005-0069-430X,

** 0000-0001-7712-5635

Recibido: 29/08/2024. Aceptado: 20/11/2025.

Citar como: Ymatzu RGF, Querevalú MWA, George AF, Leal GLO, Jaramillo SEA, Pizaña DA. Plasmocitoma extramedular intrarraquídeo extradural, reporte de caso. Med Crit. 2026;40(3):233-237. <https://dx.doi.org/10.35366/123724>

www.medicgraphic.com/medicinacritica

factores de riesgo ambientales y sin comorbilidades; cuatro meses antes, se le extirpó de la espalda una tumoración a la cual no se le protocolizó. Su padecimiento inició dos semanas previas a su ingreso con rinorrea hialina, astenia y adinamia; aunque recibió manejo, una semana después presentó parestesias, disestesias y disminución de fuerza de miembros inferiores, dificultad para la deambulaci3n, defecaci3n, micci3n y dolor en regi3n dorsal, acompa1ado de escalofríos y diaforesis profusa vespertina y nocturna, sin p3rdida ponderal ni fiebre. A su admisi3n en urgencias con presi3n arterial 138/90 mmHg, frecuencia cardiaca 83 latidos por minuto (lpm), frecuencia respiratoria 15 respiraciones por minuto (rpm), temperatura 35.5 °C, saturaci3n por oximetría de pulso (SpO₂) de 95%, índice de masa corporal (IMC) 26.64 kg/m²; tenía disminuci3n de sensibilidad desde dermatoma T7 bilateral y r3pidamente ascendió hasta nivel de T4. Durante la exploraci3n fí-sica, destaca la presencia de tumoraciones nodulares a nivel de t3rax anterior y espalda (*Figura 1*), hiperreflexia patelar y signo de Babinsky bilateral, integrando síndrome de neurona motora superior, aquejaba dolor intenso en escala visual análoga 8/10. En sus exámenes de laboratorio destacaba únicamente elevaci3n de creatina fosfoquinasa (CPK), ligera hipercalcemia; el resto del estudio estaba normal (*Tabla 1*).

Se sospechó MM entre otros diagn3sticos diferenciales, las imágenes por resonancia magnética (IRM) de neuroeje reportaron lesiones de aspecto infiltrativo que afectaban a los huesos de la calota, base del cráneo, esfenoides, porci3n basilar y laterales del occipital, huesos cigomáticos y mandíbula. Lesiones en columna cervical que comprometían la médula ósea, lesiones de aspecto tumoral en el conducto raquídeo extradurales a nivel torácico que condicionaban compresi3n y desplazamiento del saco dural y de la médula espinal. Aparte, lesiones que afectaban la médula ósea de todas las vértebras lumbares, sacro y huesos ilíacos invadiendo tejidos blandos adyacentes (*Figura 2*).



Figura 1: Tumoraciones en pared anterior de t3rax con características de plasmocitomas.

Por estos hallazgos, hematología realizó aspirado de médula ósea (AMO) de cresta iliaca, estern3n y de tumoraci3n en t3rax anterior, las cadenas ligeras κ y λ en suero, inmunofenotipo en médula ósea, panel para MM con hibridaci3n fluorescente *in situ* (FISH) para cromosoma 17, inmunohistoquímica de IgA, IgG, IgM y electroforesis de proteínas en suero resultaron negativas para MM. En la inmunohistoquímica, los linfocitos incluían células B maduras policlonales, células NK y células T CD4+ y CD8+ inmunofenotípicamente anodinas; las células plasmáticas detectadas no eran suficientes para una caracterizaci3n precisa de patr3n de expresi3n de cadena ligera. Las formas mieloides estaban disminuidas con evidencia inmunofenotípica de maduraci3n leve e inespecífica, dando también como conclusi3n prueba negativa para MM (*Figura 3*). Neurocirugía realizó artrodesis transpedicular torácica de T3 a T5 bilateral y laminectomías, resecci3n tumoral y toma de biopsia; oncocirugía resecó la cuarta y quinta costilla y colocó sonda endopleural. En la electromiografía y velocidades de conducci3n, destacó axonopatía moderada en peroneos bilaterales y ligero bloqueo axonal de las respuestas tardías, pero con valores de conducci3n nerviosa motora y sensitiva normales en las extremidades.

En la Unidad de Cuidados Intensivos tuvo buena evoluci3n en general, a pesar de no recuperar movilidad en extremidades inferiores; fue manejado con pulsos de metilprednisolona y después con dexametasona a dosis de citorreducci3n, requiri3n manejo de psicología por cuadro depresivo mayor, incrementó de forma transitoria CPK, recibió manejo analgésico por parte de algología, tuvo buena mecánica respiratoria y, aunque desarrolló enfisema subcutáneo, la sonda de pleurostomía conectada a sello de agua fue efectiva para controlarlo.

Se evidenció en la inmunohistoquímica de la biopsia del tumor de cuerpo vertebral con anticuerpo MUM1 positivo nuclear en células plasmáticas, anticuerpo Lambda positivo, kappa negativo y CD138 no concluyente para diagn3stico, los fragmentos de tejidos blandos fibroadiposos y musculares esqueléticos estaban infiltrados por neoplasia de células plasmáticas con expresiones de cadenas ligeras lambda. La inmunohistoquímica de la biopsia de cresta iliaca con anticuerpos CD138 positivo en 3-5% de células plasmáticas dispersas, MUM1 positivo en 3-5% de células plasmáticas dispersas, anticuerpos κ y λ positivos, médula ósea normocelular con las tres líneas hematopoyéticas presentes, el resto de la muestra infiltrada con 3-5% de neoplasia de células plasmáticas policlonales (*Figura 4*). Ante esto, hematología estableció diagn3stico definitivo de PEM y se le otorgó inmunoterapia con daratumumab-carfilzomib-dexametasona (DKd). Su respuesta al tratamiento fue satisfactoria, recuperando sensibilidad y con plan de rehabilitaci3n física intensiva.

Tabla 1: Estudios de laboratorio al ingreso en terapia intensiva.

Parámetro	Resultado	Parámetro	Resultado
Hemoglobina	16.5 g/dL	Proteína C reactiva	0.5 mg/dL
Hematocrito	49%	Antígeno prostático específico	0.214 ng/mL
Volumen corpuscular medio	90.5 fL	Colesterol total	242.7 mg/dL
Concentración media de Hb corpuscular	30.5 g/dL	Triglicéridos	191.8 mg/dL
Leucocitos	6,850 cél/mm ³	Antígeno carcinoembrionario	1.73 ng/mL
Linfocitos	41%	Alfafetoproteína	2.5 ng/mL
Monocitos	8%	Antígeno Ca 19-9	2.1 U/mL
Eosinófilos	1%	Gonadotropina coriónica humana	< 2.3 U/mL
Basófilos	0%	Creatinina urinaria	43.89 mg/dL
Neutrófilos	50%	CPK total	339.5 µg/L
Bandas	0%	pH venoso central (temperatura 36 °C, FiO ₂ 32%)	7.45
Plaquetas	195,000/mm ³	pCO ₂ venoso central	43 mmHg
Volumen plaquetario medio	7.6 fL	pO ₂ venoso	51 mmHg
Ancho de distribución eritrocitario	13.5%	Bicarbonato	29.2 mmol/L
Glucosa	98.2 mg/dL	Exceso de base	5.9 mmol/L
Urea	42 mg/dL	Anión Gap	3 mmol/L
Nitrógeno ureico	19.6 mg/dL	Saturación de O ₂ venosa central	85.8%
Creatinina	1.09 mg/dL	Metahemoglobina	1.50%
Sodio	144 mmol/L	Lactato	0.70 mmol/L
Potasio	3.8 mmol/L	pH urinario	5.5
Cloro	108.4 mmol/L	Densidad urinaria	1.030
Calcio	9.4 mg/dL	Sangre en orina	Eritrocitos incontables
Fósforo	3.3 mg/dL	Nitritos en orina	Negativo
Magnesio	2.3 mg/dL	Cetonas en orina	Negativo
Tiempo de protrombina	12.4 s	Glucosa en orina	Negativo
Tiempo de protrombina parcial	26.9 s	Proteínas en orina	30 mg/dL
INR	1.17	Leucocitos en sedimento urinario	0-5/campo
Tiroglobulina	2.20 ng/mL	Cilindros en orina	Negativo
Bilirrubina total	0.70 mg/dL	Bacterias en orina	Negativo
Bilirrubina directa	0.21 mg/dL	Células epiteliales en orina	Escasas
Bilirrubina indirecta	0.49 mg/dL	Cristales en orina	Positivo
Aspartato aminotransferasa	34 U/L	Urobilinógeno en orina	Normal
Alanino aminotransferasa	36.5 U/L	Filamentos mucosos en orina	Abundantes
Fosfatasa alcalina	294.7 U/L	Aspecto de la orina	Turbio
Amilasa	42.8 U/L	Bilirrubinas en orina	Negativo
Lipasa	27.4 U/L	Rastreo de anticuerpos irregulares	Negativo

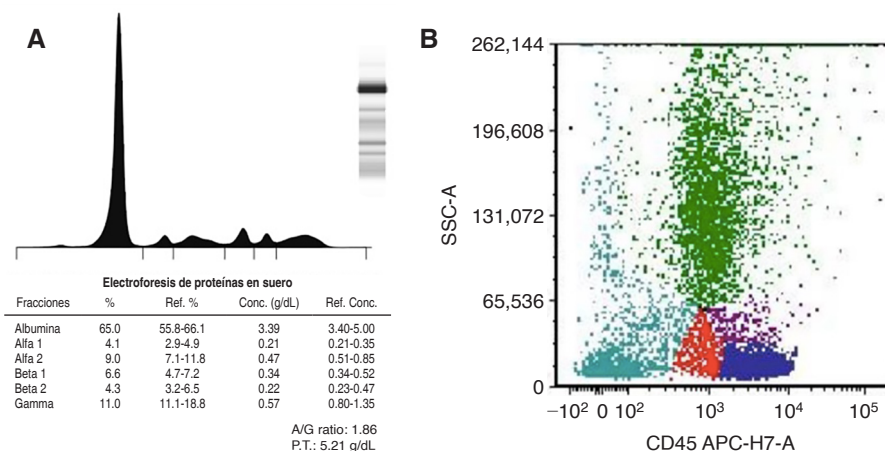
CPK = creatina fosfoquinasa. FiO₂ = fracción inspirada de oxígeno. INR = *International Normalized Ratio* (índice internacional normalizado). pCO₂ = presión de dióxido de carbono. pO₂ = presión de oxígeno.

Figura 2: Resonancia magnética de neurorje.

A) Secuencias ponderadas en T1 con lesiones en columna cervical que comprometen médula ósea del arco posterior de C1 a las vértebras C2, C5, C6 y C7. Lesiones de aspecto tumoral en el conducto raquídeo de tipo extradurales a nivel de T3, T4 y T5, que condicionan compresión y desplazamiento del saco dural y de la médula espinal dorsal, otras lesiones en el conducto raquídeo extradurales que provocan estenosis foraminal en T7-T9 bilateral con compromiso sobre las raíces nerviosas, lesión extendida condicionando estenosis foraminal derecha de T8-T9, con compresión sobre la raíz nerviosa. **B)** Secuencias ponderadas en *Fat Sat* con lesiones que afectan la médula ósea de todas las vértebras lumbares, con afección al sacro y huesos ilíacos invadiendo al músculo ilíaco y músculos glúteos adyacentes.



Figura 3: A) Electroforesis de proteínas en suero con cadenas ligeras κ y λ negativas para mieloma múltiple. **B)** Muestra compuesta por 27% de células granulocíticas, 57% de células linfocitoides y 2% células monocitoides, con linfocitos que incluyen células B maduras policlonales, células NK y células T CD4+ y CD8+ inmunofenotípicamente anodinas. Las células plasmáticas detectadas son muy pocas para una caracterización precisa de patrón de expresión de cadena ligera. Las formas mieloides están proporcionalmente disminuidas y exhiben evidencia inmunofenotípica de leve no maduración específica desplazada a la izquierda. Los mieloblastos CD34+ no aumentan.



DISCUSIÓN

Este caso es de muy rara presentación por la edad y la forma clínica tan agresiva con la cual debutó, para confirmar el diagnóstico de PEM se debe demostrar una cuenta de células plasmáticas menor a 10%, lo que se confirmó pues en este caso en la biopsia de hueso y aspirado de médula ósea sólo habían infiltradas 3-5% de neoplasia de células plasmáticas, no hubo alteraciones de cromosoma 14 y por FISH tampoco hubo alteraciones descartando MM.⁴

El diagnóstico definitivo requiere, en los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos, la presencia de un infiltrado homogéneo de células plasmáticas monoclonales que expresen CD138 y/o CD38. Se pone de manifiesto la naturaleza monoclonal a través de la producción de cadenas ligeras κ o λ .⁵ Otros estudios a solicitar, ante la sospecha de una neoplasia de células plasmáticas, son principalmente citometría hemática completa, frotis de sangre periférica, calcio sérico, electrolitos, CPK, deshidrogenasa láctica (DHL), beta-2-microglobulina (β 2M), electroforesis de suero y estudio urinario con inmunofijación de cadenas ligeras.⁶

La tasa de supervivencia global a 10 años es de 70% con una progresión a MM de 10-30% en 10 años, el mayor riesgo de conversión se da en los primeros dos años tras el diagnóstico, pero se ha observado hasta 15 años después.

Los plasmocitomas comparten muchas características biológicas de otros trastornos de las células plasmáticas y pueden surgir en cualquier parte del cuerpo, el PEM y los linfomas de células B de la zona marginal comparten muchas similitudes histológicas y clínicas y el PEM tiene un amplio grado de diferenciación plasmocítica. La interleucina-6 (IL-6) se considera el principal factor de crecimiento en los trastornos de las células plasmáticas.⁷ Los estudios citogenéticos muestran que las pérdidas del brazo 1p y 14q del cromosoma 13 y las ganancias en el brazo 19,1q y 9q desempeñan un papel esencial en la

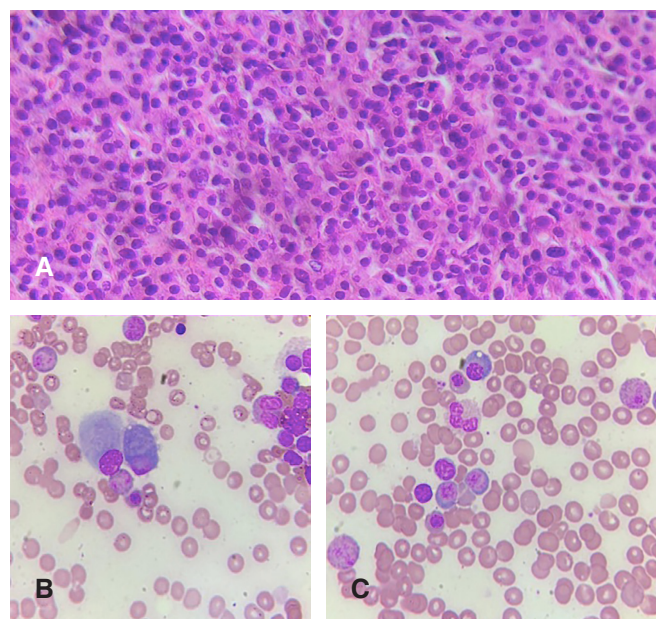


Figura 4: A) Biopsia de vértebra: neoplasia maligna indiferenciada de aspecto plasmocitoide, los cortes histológicos teñidos con hematoxilina y eosina muestran grupos de células plasmáticas atípicas con relación núcleo/citoplasma aumentada, cromatina dispersa, algunas con nucléolo prominente, dispuestas en láminas y presencia de depósitos de amiloide. **B)** Biopsia de cresta iliaca: cortes histológicos con presencia de células plasmáticas de 18 a 20 micras de tamaño, relación citoplasma/núcleo 3:1, núcleo excéntrico con cromatina densa y heterogénea, citoplasma basófilo. **C)** Biopsia de cresta iliaca: médula ósea con tres celdillas valorables con celularidad de 75% ligeramente hiper celular para la edad, se conserva maduración de las tres series hematopoyéticas, así como algunas células plasmáticas con atipia.

tumorigénesis del plasmocitoma.⁸ El alto grado histológico y la angiogénesis en el plasmocitoma se asocian con mayor progresión a MM, y el plasmocitoma se considera una fase intermedia de la conversión de GMSI.

La localización de la presentación de este caso es muy extraña, porque el PEM puede ocurrir en cualquier

parte del cuerpo; 80 a 90% de las veces se presentan en cráneo, cavidad oral, fosa amigdalina, cavidad nasal y senos paranasales, fue esa la sospecha diagnóstica principal pues, como ya se comentó en la resonancia magnética, se evidenció que tenía lesiones en base del cráneo, esfenoides, occipital, cigomáticos y mandíbula; pero por tener lesiones en columna vertebral, también pudo haberse sospechado de PSH que se presenta en los huesos que contienen médula ósea roja como costillas, vértebras torácicas más que lumbares y cervicales, fémur y pelvis;⁹ sin embargo, el resultado de la biopsia de columna no fue concluyente, pero la de hueso iliaco sí lo fue para PEM.

Los plasmocitomas se tratan con radioterapia (RT), cirugía y quimioterapia (QT) según sea necesario, dada la condición de la enfermedad, es radiosensible y la radioterapia es el tratamiento de elección en PSH y PEM, lo que ayuda a alcanzar una tasa de control de 80%;¹⁰ la quimioterapia puede considerarse para tumores mayores de 5 cm y en tumores que no responden a la radioterapia y es la misma inmunoterapia contra MM, se emplea DKd. Daratumumab ha sido aprobado en combinación con dos regímenes de dosificación de carfilzomib, 70 mg/m² una vez a la semana y 56 mg/m² dos veces por semana, según los resultados positivos de los estudios CANDOR y EQUULEUS, que representan la primera aprobación de un anti-CD38 con carfilzomib.

El ensayo CANDOR¹¹ es el primer estudio aleatorizado fase III que comparó DKd versus carfilzomib y dexametasona (Kd) en pacientes con MM recidivante o refractario, representando una reducción de 37% en el riesgo de progresión de la enfermedad o muerte para los pacientes tratados con DKd frente a Kd (HR = 0.63, IC95% 0.46-0.85, p < 0.0014).

El tiempo medio de progresión a MM es de dos a tres años, el PSH tiene un peor pronóstico y mayor progresión a MM en comparación con PEM, PSH progresa a MM en 50% de los casos y PEM en 15%, Las causas de mal pronóstico incluyen recurrencia local, resección incompleta con daño funcional, metástasis en los ganglios linfáticos locales, progresión a MM o formación de nuevas lesiones óseas con MM. El síndrome POEMS (polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, MM y cambios cutáneos) es un trastorno paraneoplásico asociado y de peor pronóstico.¹²

CONCLUSIONES

El plasmocitoma es una neoplasia maligna rara, que puede ocurrir en cualquier parte del cuerpo, es incapaci-

tante y requiere alta sospecha clínica y adecuado abordaje diagnóstico. Los pacientes tratados necesitan un seguimiento de por vida y educación para la salud, delimitar el riesgo de progresión a MM y evitar complicaciones. Para el intensivista es fundamental conocer todos los diagnósticos diferenciales de síndromes medulares y neoplasias hematológicas, protocolizar para hacer diagnóstico definitivo, coordinar equipo multidisciplinario de especialistas para dar atención y manejo específico.

REFERENCIAS

1. Meyer HJ, Ullrich S, Hamerla G, Surov A. Extramedullary plasmacytoma. *Rofo*. 2018;190(11):1006-1009.
2. International Myeloma Working Group. Criteria for the classification of monoclonal gammopathies, multiple myeloma and related disorders: a report of the International Myeloma Working Group. *Br J Haematol*. 2003;121(5):749-757.
3. Dattolo P, Allinovi M, Michelassi S, Pizzarelli F. Multiple solitary plasmacytoma with multifocal bone involvement. First clinical case report in a uraemic patient. *BMJ Case Rep*. 2013;2013:bcr2013009157.
4. Dore GM, Landgren O, McGlynn KA, Curtis RE, Linet MS, Devesa SS. Plasmacytoma of bone, extramedullary plasmacytoma, and multiple myeloma: incidence and survival in the United States, 1992-2004. *Br J Haematol*. 2009;144(1):86-94.
5. Lombardo EM, Maito FLDM, Heitz C. Solitary plasmacytoma of the jaws: therapeutical considerations and prognosis based on a case reports systematic survey. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2018;84(6):790-798.
6. Low SF, Mohd Tap NH, Kew TY, Ngiu CS, Sridharan R. Non secretory multiple myeloma with extensive extramedullary plasmacytoma: a diagnostic dilemma. *Iran J Radiol*. 2015;12(3):e11760.
7. Dimopoulos MA, Moullopoulos LA, Maniatis A, Alexanian R. Solitary plasmacytoma of bone and asymptomatic multiple myeloma. *Blood*. 2000;96(6):2037-2044.
8. Aalto Y, Nordling S, Kivioja AH, Karaharju E, Elomaa I, Knuutila S. Among numerous DNA copy number changes, losses of chromosome 13 are highly recurrent in plasmacytoma. *Genes Chromosomes Cancer*. 1999;25(2):104-107.
9. Wang L, Ren NJ, Cai H, Cheng HF, Zhang HL, Peng XB, et al. Solitary plasmacytoma of the occipital bone: a case report. *J Int Med Res*. 2020;48(8):300060520914817.
10. Caers J, Paiva B, Zamagni E, Leleu X, Bladé J, Kristinsson SY, et al. Diagnosis, treatment, and response assessment in solitary plasmacytoma: updated recommendations from a European Expert Panel. *J Hematol Oncol*. 2018;11(1):10.
11. Dimopoulos M, Quach H, Mateos MV, Landgren O, Leleu X, Siegel D, et al. Carfilzomib, dexamethasone, and daratumumab versus carfilzomib and dexamethasone for patients with relapsed or refractory multiple myeloma (CANDOR): results from a randomised, multicentre, open label, phase 3 study. *Lancet*. 2020;396:186-197.
12. Singh D, Wadhwa J, Kumar L, Raina V, Agarwal A, Kochupillai V. POEMS syndrome: experience with fourteen cases. *Leuk Lymphoma*. 2003;44(10):1749-1752.

Correspondencia:

Gloria Fátima Ymatzu Romero

E-mail: ymatzufatima@gmail.com