

PLASMOCITOMA EXTRADURAL QUE SIMULA UN MENINGIOMA ESPINAL: PRESENTACIÓN DE CASO

Extradural Plasmacytoma Mimicking A Spinal Meningioma: A Case Report

Juan Camilo Márquez García¹
Diego Miguel Rivera Mariño²
Manuel David Torres Guzmán³



Palabras clave (DeCS)

Plasmocitoma
Mieloma múltiple
Estenosis espinal
Neoplasias de la columna vertebral

Key words (MeSH)

Plasmacytoma
Multiple myeloma
Spinal stenosis
Spinal neoplasms

Resumen

La papilomatosis mamaria es un proceso benigno poco frecuente, asociado con el desarrollo de cáncer de mama. El limitado número de series y casos publicados no ha permitido definir algunos aspectos de su manejo y seguimiento. Este artículo presenta los casos de dos mujeres (uno de estos casos corresponde a la variante juvenil mamaria), seguidos por la discusión de dicha patología. Se hace énfasis en los hallazgos imagenológicos y en su correlación con la patología.

Summary

Plasmacytomas are frequent extradural manifestations in patients with history of multiple myeloma (MM). We present a case of a patient with past history of MM, who consulted due to neurologic symptoms. The magnetic resonance showed an extradural mass with typical features of a spinal meningioma: a narrow canal and compressive myelopathy. Hystopathological analysis confirmed a plasmacytoma.

Caso clínico

Paciente femenina de 67 años de edad con antecedente de mieloma múltiple, que fue diagnosticada hace 3 años y que en su momento recibió manejo con quimioterapia y radioterapia de la columna lumbosacra y de la pelvis, y de fracturas patológicas en múltiples niveles del segmento lumbar. Ingresa por un cuadro clínico de 20 días de evolución, de limitación progresiva para la marcha y con pérdida gradual de la sensibilidad y de la fuerza de los miembros inferiores. Al momento de practicarle el examen neurológico no se observa contracción muscular, sin embargo, hay respuesta al estímulo doloroso plantar. Los miembros inferiores presentan una fuerza de 0/5, con hipoestesis desde el nivel T7, parestesias y disestesias, ausencia de sensibilidad profunda e hiporreflexia.

Se realiza una resonancia magnética (RM) de columna torácica simple y otra con medio de contraste, con una unidad superconductor que opera a 3T con antenas de 16 canales, y se utilizan secuencias de pulsos de radiofre-

cuencia, con técnicas que incluyen SE, TSE, FE o IR. Las imágenes ponderadas en T1 tienen un tiempo de eco (TE) de 8 ms y un TR de 538 ms; las ponderadas en T2, un TE de 120 ms y un TR de 4393 ms. Las obtenidas en T1, con gadolinio, presentan un TE de 8 ms y un TR de 614 ms.

Se identifica una masa extradural posterior, que se extiende desde el espacio entre T3 y T4 hasta la mitad inferior del cuerpo vertebral de T6, la cual tiene una señal intermedia en la secuencia con información en T1 (figura 1 a), señal intermedia en la secuencia con información en T2 (figuras 1 b y 1c), y demuestra un realce ávido homogéneo posterior a la administración endovenosa de gadolinio, con un prominente signo de “cola dural” en los aspectos superior e inferior de la misma (figura 1 d). Esta masa genera una considerable estrechez del canal condiciona canal estrecho considerable y compresión de la médula espinal con signos de mielopatía compresiva.

Posteriormente, la paciente es llevada de urgencia a cirugía, se le efectúa la exploración y descompresión

¹Médico neurorradiólogo, del Departamento de Radiología, del Hospital Universitario San Ignacio, de la Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, Colombia.

²Médico radiólogo, del Departamento de Radiología, del Hospital Universitario San Ignacio, de la Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, Colombia.

³Médico residente, del Departamento de Radiología, del Hospital Universitario San Ignacio, de la Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, Colombia.

del canal raquídeo, por medio de una laminectomía, y se le practica una artrodesis de la región torácica. La patología informa una neoplasia de células plasmáticas con diferenciación plasmablástica.

Discusión

El mieloma múltiple es la malignidad primaria más común de hueso; constituye el 10 % de todas las malignidades hematológicas y ocurre predominantemente en hombres, afroamericanos y con ancestros europeos, entre las edades de 40 a 80 años (1). Su patogénesis es aún desconocida, pero la exposición a los herbicidas, los insecticidas, el benceno y a la radiación ionizante puede contribuir a su aparición. Debido a la implementación de nuevos tratamientos de quimioterapia y al trasplante periférico de células madre, el promedio de supervivencia de esta enfermedad ha aumentado de 2,5 a 8,5 años, aproximadamente (1-3). Su diagnóstico se basa en una serie de hallazgos clínicos, pruebas de laboratorio y estudios imaginológicos.

Aun cuando la radiografía esquelética convencional es una gran herramienta en cuanto al abordaje radiológico inicial, la RM ha demostrado una mayor sensibilidad y se recomienda particularmente en pacientes con plasmocitoma solitario o con gammapatía monoclonal con radiografía ósea normal o con menos de cinco lesiones líticas (1).

Comúnmente, en la radiografía convencional, el mieloma múltiple se manifiesta como varias lesiones líticas del hueso, no obstante, este método diagnóstico solo permite la identificación de aquellas lesiones con destrucción avanzada, que afecten mínimo el 30 % del hueso trabecular de una zona en particular, pero posiblemente puede ser necesario un compromiso del 50 al 75 % (1,2). Con radiografía convencional, se pueden realizar imágenes de la reja costal, las escápulas, el esternón, el cráneo y los huesos largos, según la sospecha clínica.

Por otro lado, la escanografía aumenta significativamente la sensibilidad de los hallazgos de osteólisis y se considera complementaria a la RM y al abordaje clínico en la correcta aproximación a la enfermedad (2). Además, se debe resaltar que los hallazgos en la tomografía computarizada (TC) de más de dos lesiones osteolíticas mayores a los 0,5 cm, se asocian con una menor supervivencia (1).

En la RM, el mieloma múltiple se manifiesta como unas áreas de disminución de la grasa de la médula ósea, con una consecuente reducción de la intensidad de la señal en secuencias potenciadas en T1, aunque puede observarse un aumento de la grasa adyacente a las lesiones como cambios secundarios a la radioterapia. En las secuencias potenciadas con T2, eco de Espín y STIR existe una mayor sensibilidad para la detección de estos cambios y, adicionalmente, las lesiones se observan con una alta señal. La aplicación de medio de contraste muestra un realce difuso de las lesiones no tratadas. Por ende, todos estos hallazgos son sensibles pero inespecíficos, puesto que enfermedades como la leucemia, el linfoma y la metástasis pueden ser diagnósticos diferenciales indistinguibles. Sin embargo, varios patrones se han descrito como el de médula ósea normal, micronodular (en “sal y pimienta”), difuso y focal (compromiso de una o pocas vértebras de forma aislada con patrón micronodular o difuso) (1).

Por su lado, el plasmocitoma representa una proliferación focal de células plasmáticas malignas sin compromiso difuso de la médula ósea y se puede manifestar como un plasmocitoma solitario del hueso, un plasmocitoma extramedular o como múltiples plasmocitomas en distintas localizaciones (2,4).

El plasmocitoma solitario es un tumor muy poco común que se presenta entre el 3 y el 7 % de los pacientes con neoplasias de células plasmáticas;

de los cuales el 70 % son mayores de 60 años de edad (3,5). Se observa con examen histológico de médula ósea como un área única de destrucción ósea, por células plasmáticas, y con médula ósea no consistente con un mieloma múltiple (células plasmáticas menores al 5 %). La relación hombre–mujer es de 1,87. Estas lesiones suelen representar los estadios tempranos del mieloma múltiple y la mayoría tienden a desarrollar esta enfermedad (5). Por lo general, la lesión es hallada en el esqueleto axial (entre el 25 y el 60 %) y es predominantemente osteolítica en apariencia (6). Al momento del diagnóstico, el cual debe realizarse por biopsia del tejido, hasta el 75 % de los pacientes pueden presentar proteínas monoclonales en sangre u orina (usualmente <10 g/L), y a pesar del tratamiento, el 50,4 % de los pacientes desarrollan un mieloma en un promedio de 21 meses (4).

Al comprometer la columna vertebral, el cuerpo vertebral es el sitio más comúnmente involucrado, aunque puede haber una extensión hacia los pedículos. A menudo, este tumor se manifiesta como el colapso de una sola vértebra (en los pacientes se observan fracturas por compresión entre un 55 y un 70 %) y puede ser el hallazgo de presentación (entre el 34 y el 64 % de los casos) (2,4).

Radiográficamente, en 2/3 de los casos, el compromiso óseo se manifiesta con un patrón mixto, predominantemente osteolítico, bien circunscrito, que preserva parcialmente el hueso cortical y reemplaza el hueso esponjoso. Esto resulta en un cuerpo vertebral o pedículo de apariencia hueca. En 1/3 de las ocasiones, la apariencia es multiquística en “burbujas de jabón”, que simula un hemangioma. En la RM se observa con baja señal en T1, alta señal en secuencias con información T2 y con un realce homogéneo posterior a la administración endovenosa de medio de contraste en secuencias con información T1 (4).

Por otro lado, el plasmocitoma extramedular es aún menos común que el solitario de hueso, el cual ocurre por infiltración de los tejidos blandos por células clonales plasmáticas. De estos, el 80 % surge en la cabeza y el cuello, en especial en el tracto respiratorio superior, seguido por el tracto gastrointestinal (3,5,6). Cuando su presentación es aislada, su progresión a mieloma es poco usual, y la detección de proteínas monoclonales en suero u orina es menor del 25 % (5).

Se ha descrito que la compresión medular por focos extramedulares de la enfermedad ocurre en el 5 % de los pacientes con mieloma durante el transcurso de esta (2,4,7,8) y se recomienda la instauración de una terapia sistémica rápida y un ejercicio diagnóstico eficiente (5). La naturaleza de la lesión compresiva define las características clínicas, ya sea por lesión proveniente del tejido óseo/estructural o de los tejidos blandos, al igual que el nivel medular comprometido y la extensión de la enfermedad. El origen del tejido comprometido por este tipo de lesión también determina la vía terapéutica; si predomina un componente de tejido blando, la radioterapia de inicio rápido es el tratamiento inicial de elección, pero en caso de predominio óseo, se indica la cirugía descompresiva de emergencia (3,5,9).

Los meningiomas son tumores que surgen de las células aracnoideas halladas en la capa más superficial de esta leptomeninge; estas células se ubican comúnmente en la superficie del cerebro, en asociación con los senos y las reflexiones durales, y en la tela coroides. Son una de las neoplasias intracraneales más comunes, ya que constituyen entre el 15 y el 25 % de todos los tumores intracraneales diagnosticados anualmente y su incidencia está entre 2,6 y 3 personas por cada 100 000. La relación mujer–hombre es de 1,5:2, con el pico de edad entre los 60 y los 70 años en los hombres y entre los 70 y los 80 años en las mujeres.

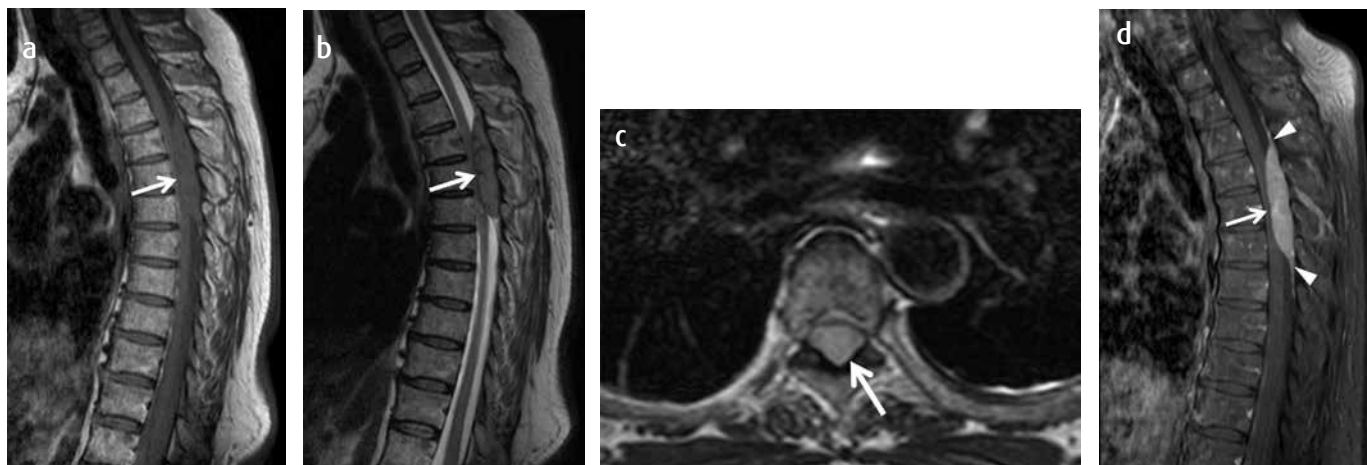


Figura 1. Cortes sagitales de la columna torácica que permiten observar una lesión extramedular posterior que se extiende desde T3 hasta T6 y que estrecha marcadamente el canal. La lesión tiene baja señal en secuencias con información T1 (a) (flecha). Es de señal intermedia en secuencias con información T2 con alta señal de la médula espinal por mielopatía compresiva (b, c) (flechas). La lesión demuestra un gran realce homogéneo, posterior a la administración del gadolinio endovenoso (flecha). Se acompaña de prominente signo de “cola dural”, que se extiende en sentido cefálico y caudal (d) (cabezas de flecha).



Figura 2. Corte sagital de la columna torácica en imagen ponderada en T1, con inyección de gadolinio. Se identifica una lesión extramedular que presenta un realce intenso y homogéneo asociado al signo de “cola dural”, que corresponde a un meningioma espinal.

Estos tumores pueden ser benignos (entre el 80 y el 90 %, grado I, según la OMS), atípicos (entre el 8 y el 10%, grado II, según la OMS) y malignos (entre el 1 y el 2 %, grado III, según la OMS) (10). Sus ubicaciones más frecuentes son supratentoriales (entre el 85 y el 90 %) (11), en las convexidades frontales (45 %) o en las alas del esfenoides (entre el 15 y el 20 %); yuxtaselares (entre el 5 y el 10 %), e infratentoriales (entre el 5 y el 10 %). Otras ubicaciones menos comunes (inferiores al 5 %) son las órbitas, los ligamentos petroclinoideos e incluso, intraventriculares. Su localización espinal es infrecuente.

El meningioma benigno típico, al cual simula el caso actual, presenta múltiples características y manifestaciones imaginológicas. En la escanografía suele tener una alta señal y evidenciar un realce temprano y homogéneo con la aplicación del medio de contraste. De igual manera, puede presentar calcificación variable, desde pequeñas áreas cálcicas hasta calcificación difusa (10). Adicionalmente, se puede observar una hiperostosis (entre el 25 y el 49 %) (12) manifestada como un engrosamiento del hueso adyacente al tumor. En imágenes, el meningioma atípico puede ser indistinguible del benigno, sin embargo, puede demostrar una mayor irregularidad en los márgenes y una densidad heterogénea.

En la RM suele verse como una masa extraaxial redondeada, de bordes suaves y bien circunscrita, con base ancha en la superficie dural, que forma ángulos obtusos con la superficie del saco tecal. Suele tener una señal baja o intermedia en imágenes con información en T1 y señal intermedia o ligeramente alta en secuencias con información T2 (13). Estas lesiones evidencian típicamente un realce homogéneo con la aplicación del medio de contraste y el signo de “cola dural” (figura 2) (11).

El hallazgo de la “cola dural” está descrito en las imágenes de RM con utilización de medio de contraste como una región curvilínea de realce paquimeningeo adyacente y continuo con un tumor, con disminución gradual del realce en sus extremos (14). Anteriormente se pensaba que se trataba de una infiltración tumoral de las meninges, no obstante, hoy se sabe que en la gran mayoría de casos se trata de un proceso reactivo al tumor, más que neoplásico, en especial cuando ocurre a más de 1 cm de la masa tumoral (10). Dicha reacción puede incluir un aumento de los espacios extravasculares y una congestión de los vasos pequeños, lo que incrementa el flujo sanguíneo en la zona y

el líquido intersticial, cambios que generarán un realce con gadolinio (15). Tradicionalmente se asocia con meningiomas, aunque no es un signo patognomónico de esta patología (se presenta en un 60 % de los casos) (10,14). Además de neoplasias durales primarias, otras lesiones que pueden generar este signo son los hemangiopericitomas, los tumores fibrosos solitarios, las lesiones granulomatosas inflamatorias o infecciosas (sarcoidosis, tuberculosis), las metástasis (próstata, seno, etc.) o los linfomas secundarios del sistema nervioso central (10,15).

La enfermedad metastásica y la enfermedad maligna linfoproliferativa de la columna vertebral suelen causar múltiples lesiones que, junto con los hallazgos clínicos, dejan poca duda acerca de su diagnóstico. Esto implica que un minucioso estudio dirigido a este tipo de enfermedades como probable diagnóstico definitivo debe ser eficaz para garantizar el abordaje terapéutico más apropiado de una manera efectiva.

Referencias

1. Hanrahan CJ, Christensen C, Crim J. Current concepts in the evaluation of multiple myeloma with MR imaging and FDG PET/CT. *RadioGraphics*. 2010;30:127-42.
2. Bird J, Owen R, d'Sa S, Snowden J, et al. Guidelines on the diagnosis and management of multiple myeloma. British Committee for Standards in Haematology in conjunction with the UK Myeloma Forum. Londres: UKMF; 2010.
3. British Committee for Standards in Haematology. Guidelines on the diagnosis and management of solitary plasmacytoma of bone and solitary extramedullary plasmacytoma. *Br J Haematol*. 2004;124:717-26.
4. Rodallec M, Feydy A, Larousserie F, et al. Diagnostic imaging of solitary tumors of the spine: what to do and say. *RadioGraphics*. 2008;28:1019-41.
5. Hughes M, Soutar H, Lucraft R, et al. Guidelines on the diagnosis and management of solitary plasmacytoma of bone, extramedullary plasmacytoma and multiple solitary plasmacytomas. Londres: UKMF Guidelines Working Group; 2009.
6. Ooi G, Chor-Sang Chim J, Wing-Yeh Au, et al. Radiologic manifestations of primary solitary extramedullary and multiple solitary plasmacytomas. *AJR*. 2006;186:821-7.
7. Koeller K, Rosenblum R, Morrison A. Neoplasms of the spinal cord and filum terminale: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*. 2000;20:1721-49.
8. Kim F, Rosenblum J. Extramedullary plasmacytoma manifested as an epidural mass. *Am J Roentgenol*. 1992;159:904-5.
9. Major N, Helms C, Richardson W. The "mini brain": plasmacytoma in a vertebral body on MR Imaging. *AJR*. 2000;175:261-3.
10. Naidich N, Castillo M, Cha S, et al. *Imaging of the Brain*. Philadelphia: Elsevier; 2013.
11. Greenberg H, Chandler WF, Sandler HM. *Brain tumors*. Oxford: Oxford University Press; 1999.
12. Goyal N, Kakkar A, Sarkar C, et al. Does bony hyperostosis in intracranial meningioma signify tumor invasion? A radio-pathologic study. *Neurol India*. 2012;60:50-4.
13. Buetow M, Buetow P, Smirniotopoulos J. Typical, atypical, and misleading features in meningioma. *RadioGraphics*. 1991;11:1087-1106.
14. Gupta S, Gupta RK, Banerjee D, et al. Problems with the dural tail sign. *Neuroradiology*. 1993;35:541-2.
15. Tien RD, Yang PJ, Chu PK. Dural tail sign: a specific MR sign for meningioma? *J Comput Assist Tomogr*. 1991;15:64-6.

Correspondencia

Juan Camilo Márquez García
Hospital Universitario San Ignacio
Departamento de Radiología
Carrera 7 # 40-61 Piso 2
Bogotá, Colombia
juan.marquez@javeriana.edu.co

Recibido para evaluación: 31 de marzo de 2014

Aceptado para publicación: 1 de julio de 2014