

Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, Ciudad de México, México. ISSN 2707-2207 / ISSN 2707-2215 (en línea), julio-agosto 2025, Volumen 9, Número 4.

https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v9i2

PLASMOCITOMA EXTRAMEDULAR CON INFILTRACIÓN A SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN PACIENTE POSITIVO POR VIRUS DE INMUNODEFICIENCIA HUMANA

EXTRAMEDULLARY PLASMACYTOMA WITH CENTRAL NERVOUS SYSTEM INVOLVEMENT IN A PATIENT POSITIVE FOR HUMAN IMMUNODEFICIENCY VIRUS

Laura Herrera Valerio
Universidad de Costa Rica

Jorge López Villegas Universidad de Costa Rica

Karolina Vargas Marín Universidad de Costa Rica



DOI: https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v9i4.19289

Plasmocitoma Extramedular con Infiltración a sistema Nervioso Central en Paciente Positivo por Virus de Inmunodeficiencia Humana

Laura Herrera Valerio¹

laura.herreravalerio@gmail.com. https://orcid.org/0009-0009-8332-4177. Microbióloga Especialista en Hematología Universidad de Costa Rica San José, Costa Rica

Karolina Vargas Marín

carolinavarma@gmail.com. https://orcid.org/0009-0000-4985-3571. Médico Especialista en Hematología Universidad de Costa Rica San José, Costa Rica

Jorge López Villegas

jolovi85@hotmail.com. https://orcid.org/0009-0004-1909-7065. Microbiólogo Especialista en Hematología Universidad de Costa Rica San José, Costa Rica

RESUMEN

Presentamos un caso de un paciente masculino de 44 años, portador del virus de inmunodeficiencia humana, quien se presentó en el Servicio de Hematología del Hospital Doctor Rafael Ángel Calderón Guardia con fracturas patológicas recientes, lesiones óseas, anemia y deshidrogenasa láctica elevada, sin hipercalcemia ni elevación de proteínas séricas. La evaluación del líquido cefalorraquídeo mediante citometría de flujo mostró células plasmáticas con restricción de cadenas ligeras e inmunofenotipo patológico, las cuales no fueron detectadas en médula ósea. Biopsias en brazo y espalda revelaron células plasmáticas con características patológicas, sugiriendo un diagnóstico de plasmocitoma extramedular. Este caso ilustra la heterogeneidad en la presentación de las neoplasias de células plasmáticas, subrayando el aporte de la citometría de flujo en la identificación precisa de la enfermedad.

Palabras clave: plasmocitoma, VIH, citometría de flujo, células plasmáticas

¹ Autor principal

Correspondencia: <u>aura.herreravalerio@gmail.com</u>



doi

Extramedullary Plasmacytoma with Central Nervous System Involvement

in a Patient Positive for Human Immunodeficiency Virus

ABSTRACT

We present the case of a 44-year-old male patient with human immunodeficiency virus who was

admitted to the Hematology Service at Doctor Rafael Ángel Calderón Guardia Hospital. He presented

with recent pathological fractures, bone lesions, anemia, and elevated lactate dehydrogenase, without

hypercalcemia or increased serum protein levels. Cerebrospinal fluid analysis by flow cytometry

revealed plasma cells with light chain restriction and a pathological immunophenotype, which were not

detected in the bone marrow. Biopsies from the arm and back demonstrated plasma cells with

pathological characteristics, suggesting a diagnosis of extramedullary plasmacytoma. This case

highlights the heterogeneity in the presentation of plasma cell neoplasms, underscoring the value of

flow cytometry in the accurate identification of the disease.

Keywords: plasmacytoma, HIV, flow cytometry, plasma cells

Artículo recibido 20 julio 2025

Aceptado para publicación: 20 agosto 2025

INTRODUCCIÓN

El plasmocitoma extramedular (PEM) es una neoplasia rara de las células plasmáticas que generalmente se desarrolla fuera de la médula ósea (MO). Aunque puede asociarse con mieloma múltiple (MM), los PEM ocurren en solo un pequeño porcentaje de pacientes, representando entre el 3% y el 5% de las neoplasias de células plasmáticas.¹

La incidencia de PEM se ha calculado en 0.09 por cada 100,000 habitantes en datos obtenidos en Estados Unidos. Además, tiene una mayor prevalencia en hombres que se encuentran entre la quinta y sexta década de la vida. El riesgo de metástasis a distancia o de progresión a MM, es menor al 30%. Las metástasis usualmente ocurren entre 2-3 años después de realizado el diagnóstico inicial.² Los PEM pueden ser una manifestación inicial de MM, sin embargo, no ha sido dilucidado completamente la razón de que algunos pacientes progresen a MM y otros no, aunque se cree que se relaciona con diferentes perfiles moleculares de las células tumorales.³

A diferencia de otras malignidades hematológicas, la infiltración de sistema nervioso central (SNC) no es común en las neoplasias de células plasmáticas, afectando a menos de 1% del total de casos. Sin embargo, esta manifestación se asocia con peor pronóstico y una supervivencia total de 7 meses posterior al diagnóstico.⁴

El abordaje inicial de PEM es complejo, y se realiza mediante técnicas avanzadas como la citometría de flujo, imagenología e inmunohistoquímica, las cuales permiten identificar la infiltración y las características patológicas de las células plasmáticas monoclonales.⁵

En pacientes con infección por Virus de Inmunodeficiencia Humana (VIH), el riesgo de desarrollar neoplasias hematológicas, incluido el plasmocitoma, es más alto debido a la inmunosupresión crónica, la infección concomitante por virus como Epstein-Barr (VEB), y el uso de terapias antirretrovirales. En este contexto, el diagnóstico de plasmocitoma puede ser particularmente desafiante, ya que los síntomas suelen ser inespecíficos y pueden confundirse con otras manifestaciones comunes del VIH, como las infecciones oportunistas.⁶

Por lo previamente expuesto, se considera relevante y se presenta un caso clínico de PEM con infiltración al SNC en un paciente VIH positivo.



Presentación del Caso

Se trata de un paciente masculino de 44 años, con antecedente de infección por VIH con fallo en tratamiento antirretroviral, toxoplasmosis en SNC con neuropatía óptica, tuberculosis pulmonar y un trastorno depresivo mayor, quien fue referido al Servicio de Hematología del Hospital Dr. Rafael Ángel Calderón Guardia en San José, Costa Rica, con historia de fractura patológica en fémur derecho. El paciente ingresó con cefalea y ataxia, síntomas que motivaron la realización de una tomografía axial computarizada. Los resultados mostraron varias lesiones hiperdensas en el SNC, particularmente cerca del mesencéfalo, junto con lesiones líticas en la clavícula derecha, radio y ulna izquierdos, y otras lesiones óseas en húmero y fémur.

La biometría hemática mostró anemia moderada de 11,6 g/dL de hemoglobina, sin alteraciones significativas en plaquetas o leucocitos. Los estudios bioquímicos revelaron una elevación de deshidrogenasa láctica en 461 U/L, proteína C reactiva en 0,69 mg/dL y velocidad de eritrosedimentación en 58 mm/h, pruebas de función renal y hepática normales excepto la fosfatasa alcalina levemente aumentada con un valor de 115 U/L, proteínas totales dentro del rango normal con albumina levemente disminuida en 3,2 g/dL y valores normales de globulinas, calcio dentro de los parámetros normales. Serológicamente se detecta una beta 2 microglobulina elevada en 3,7 mg/dL y una electroforesis de proteínas y cuantificación de inmunoglobulinas dentro de los rangos normales, en la determinación de cadenas ligeras kappa el resultado es 492,0 mg/L y lambda 303,3 mg/L, con una relación kappa/lambda en 1,62.

Se procedió a realizar una punción lumbar. El análisis de la muestra de líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró células plasmáticas por morfología, así como, deshidrogenasa láctica elevada en 86 U/L y presencia de microproteínas con 333 mg/dL, con cultivos negativos para patógenos infecciosos. Posteriormente, la citometría de flujo reveló la presencia de un 75.6% de células plasmáticas con restricción de cadenas ligeras Kappa y un perfil inmunofenotípico patológico con expresión de CD117 en ausencia de CD19 y CD27.

A pesar de la presencia de células plasmáticas neoplásicas en el LCR, la biopsia de MO y la citometría de flujo del aspirado no identificaron células plasmáticas con características patológicas.



Sin embargo, en biopsias obtenidas posteriormente de tejidos afectados en brazos y espalda a las cuales se les realizó estudio por citometría de flujo, se detectaron células plasmáticas con inmunofenotipo patológico compatible con las observadas en LCR, lo cual confirmó el diagnóstico de neoplasia de células plasmáticas extramedular.

Con respecto al tratamiento, se indicó quimioterapia con régimen combinado de talidomida, ciclofosfamida y dexametasona; el paciente fue referido a radioterapia para irradiación localizada. Lamentablemente, el paciente falleció meses después del diagnóstico debido a complicaciones de la enfermedad.

DISCUSIÓN

El PEM es una neoplasia rara que puede presentarse de forma solitaria o como parte de progresión en casos de MM. Aunque la localización más común de estos tumores es el tracto respiratorio superior (80% de los casos), también pueden encontrarse en otras localizaciones, como en este caso, en tejidos blandos de extremidades y espalda.⁷

En pacientes con VIH, especialmente en etapas avanzadas de inmunosupresión, se puede favorecer la aparición de neoplasias hematológicas, incluidos los PEM. La fisiopatología que implica la generación del trastorno de las células plasmáticas no está clara, pero puede estar relacionada con la estimulación crónica por VIH y otras coinfecciones virales, niveles séricos elevados de interleucina 6 y proliferación de linfocitos B inducida por el VEB. Algunas paraproteínas tienen especificidad monoclonal por los antígenos del VIH, lo que sugiere que las proteínas virales, como la p24, estimulan directamente la selección clonal de las células B.⁵

Este caso ilustra la importancia del abordaje integral de estos pacientes en el cual, herramientas diagnósticas como la citometría de flujo son esenciales para la identificación de neoplasias de células plasmáticas. Es relevante destacar que en muchos casos de PEM puede no detectarse involucramiento a nivel de MO, lo cual no excluye este diagnóstico como ocurrió en este paciente.

El tratamiento del PEM generalmente incluye la radioterapia y, en algunos casos, la quimioterapia. La elección de tratamiento debe basarse en la localización y la extensión de la enfermedad, así como en las características del paciente, como su estado inmunológico y la presencia de comorbilidades como el VIH.⁵



doi

El diagnóstico y manejo del PEM es complejo, especialmente en pacientes con comorbilidades como infección por VIH. La citometría de flujo y el análisis inmunohistoquímico de biopsias de tejidos afectados en los casos donde se detecten lesiones extramedulares son fundamentales para un diagnóstico preciso, incluso cuando los hallazgos en la MO no son concluyentes. Además, resalta la importancia de un enfoque multidisciplinario para el abordaje inicial. A pesar de la rareza del PEM, es esencial que los clínicos consideren este diagnóstico en pacientes con fracturas patológicas, síntomas neurológicos y antecedentes de inmunosupresión.

CONCLUSIÓN

El plasmocitoma extramedular (PEM) es una neoplasia poco frecuente cuya presentación puede verse favorecida por estados de inmunosupresión, como en pacientes con VIH. Su diagnóstico puede ser desafiante, especialmente en ausencia de afectación medular, por lo que resulta fundamental el uso de herramientas como la citometría de flujo y la inmunohistoquímica. Un enfoque clínico integral y multidisciplinario es clave para su identificación y manejo oportuno. Dado su potencial para presentarse en localizaciones inusuales y con manifestaciones inespecíficas, el PEM debe ser considerado en pacientes inmunocomprometidos con lesiones óseas o síntomas neurológicos.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- Vasudevan SS, Sayed SBH, Kapartiwar P, Pang J, Asarkar AA, Olinde L, et al. Radiotherapy vs surgery for survival and locoregional control of head and neck extramedullary plasmacytoma: a systematic review and meta-analysis. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg. 2024; 150:887-895. doi:10.1001/jamaoto.2024.2597
- Valenzuela J, Gómez M, Fontes Z, Viera H, Serafín N. Plasmocitoma extramedular de la cavidad oral con manifestación en tejido gingival: reporte de caso. Rev. electrón. PortalesMedicos.com. 2023; XVIII: 152. ISSN 1886-924
- 3. Silva A, Tavares A, Diaz M, Augusto G, Teixeira I, Tavares R, *et al.* Plasmocitoma extramedular pulmonar como manifestación inicial de mieloma múltiple: relato de caso. Hematol Transfus Cell Ther. 2022; 44: 244-245. doi: 10.1016/j.htct.2022.09.413
- 4. Egan P, Elder P, Deighan W, O'Connor S, Alexander H. Multiple myeloma with central nervous system relapse. Haematologica. 2020; 105:1780-1790. doi: 10.3324/haematol.2020.248518





- 5. Lara D, Cazarez J. Extramedullary plasmacytoma of larynx. An Orl Mex. 2023; 68: 64-67. doi: 10.24245/aorl.v68i2.8668
- Conte B, Furian M. Mieloma múltiplo em paciente com imunodeficiência secundária ao vírus HIV relato de caso. Rev. Bras. Cancerol. (Online). 2008; 54: 153-156. doi: 10.32635/2176-9745.RBC.2008v54n2.1743
- Cueva M, Seminario V, Luperdi M, Roque J. Plasmocitoma solitario extramedular de tiroides: caracterización clínico-patológica de un caso y revisión de la literatura. *Norte Médico*. 2023; 2: 34-37. ISSN: 2789-4797



ANEXO

Lista de abreviaturas

CD: "Cluster" de diferenciación

LCR: Líquido cefalorraquídeo

MM: Mieloma múltiple

MO: Médula ósea

PEM: Plasmocitoma extramedular

SNC: Sistema nervioso central

VIH: Virus de inmunodeficiencia humana.

