



NOTAS CLÍNICAS

## Mieloma múltiple con afectación laríngea: causa atípica de disfonía

### *Multiple myeloma with laryngeal affectation: an uncommon cause of dysphonia*

Andrés González Fernández<sup>1</sup>, Maider Berasategui Fuertes<sup>1</sup>, Ignacio Sanhuesa Torres<sup>1</sup>, Alba Larrea Ramírez<sup>2</sup>

#### RESUMEN

Las neoplasias de células plasmáticas suponen un conjunto de enfermedades caracterizadas por la proliferación tumoral de dichas células en forma de lesión única (plasmocitoma) o enfermedad sistémica (mieloma). La afectación cartilaginosa laríngea es inusual y su manifestación clínica es similar a la de un carcinoma laríngeo.

Describimos el caso de un paciente varón de 70 años con disfonía tras un diagnóstico reciente de mieloma múltiple. Después de realizar los estudios radiológico e inmunohistoquímico se diagnosticó la afectación laríngea por este tumor. Actualmente el paciente está siendo tratado con lenalidomida, dexametasona y bortezomib.

**Palabras clave.** Larínge. Mieloma múltiple. Tumores de cabeza y cuello.

#### ABSTRACT

Plasma cell proliferation leads to the formation of a single tumour (plasmacytoma) or to systemic disease (myeloma). Plasma cell myeloma involving laryngeal cartilage is unusual and clinical manifestations are similar to those of laryngeal carcinoma.

We report the case of a 70-year-old man with disphonia after a recent diagnosis of multiple myeloma. Radiological and immunohistochemical studies showed laryngeal involvement. The patient is currently under treatment with lenalidomide, dexamethasone, and bortezomib.

**Keywords.** Larynx. Multiple myeloma. Head and neck neoplasms.

1. Servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Hospital Universitario de Navarra. Servicio Navarra de Salud-Osasunbidea. Pamplona. Navarra. España.
2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Navarra. Servicio Navarra de Salud-Osasunbidea. Pamplona. Navarra. España.

Recibido: 23/11/2022 • Revisado: 09/02/2023 • Aceptado: 24/02/2023

#### Correspondencia:

Andrés González Fernández [[andresgonfer@hotmail.com](mailto:andresgonfer@hotmail.com)]

#### Citación:

González Fernández A, Berasategui Fuertes M, Sanhuesa Torres I, Larrea Ramírez A. Mieloma múltiple con afectación laríngea: causa atípica de disfonía. An Sist Sanit Navar 2023; 46(1): e1034. <https://doi.org/10.23938/ASSN.1034>



## INTRODUCCIÓN

Los tumores de células plasmáticas son enfermedades que tienen en común la proliferación neoplásica de estas células. Los plasmocitomas son lesiones únicas, mientras que el mieloma múltiple es la forma sistémica de la enfermedad<sup>1-5</sup>. La afectación laríngea es poco frecuente, suponiendo menos del 1% de los tumores en esta localización<sup>2,3</sup>. Para el diagnóstico de la afectación cervical son necesarios un estudio cervical con tomografía computarizada (TAC) y la biopsia<sup>5,6</sup>. El tratamiento y el pronóstico son diferentes en función de si se trata de una lesión única, o de la forma sistémica<sup>3,4,7</sup> de la enfermedad.

## CASO CLÍNICO

Varón de 71 años con disfonía de alrededor de un mes de evolución, asociada a lumbalgia durante los siete meses previos, controlada parcialmente con antiinflamatorios. Como antecedentes de interés constan exposición laboral al amianto durante 20 años, consumo ocasional de alcohol y ausencia de hábito tabáquico.

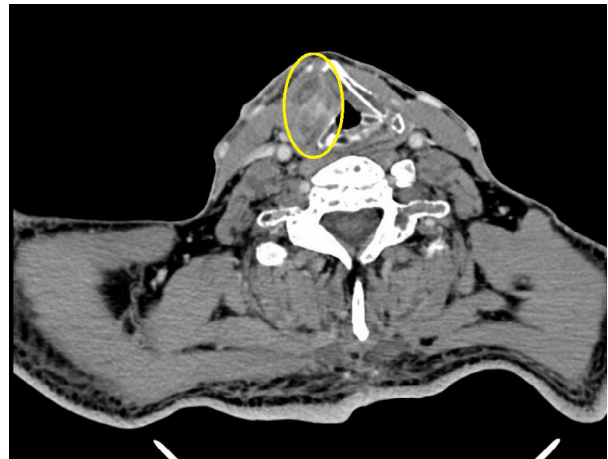
En la exploración se identifica una lesión de aspecto quístico en banda ventricular derecha con limitación de la movilidad de la cuerda vocal ipsilateral sin colapso de vía aérea. La palpación cervical es normal, sin adenopatías. Se solicita tomografía axial computarizada (TAC) cervical para estudio de dicha lesión.

Por la persistencia del dolor lumbar y del malestar general, el paciente acude a urgencias. Se le realiza una TAC toracolumbar donde se identifican múltiples lesiones osteolíticas en varias estructuras óseas y se establece un diagnóstico diferencial entre mieloma múltiple y lesiones metastásicas sin localización de tumor primario.

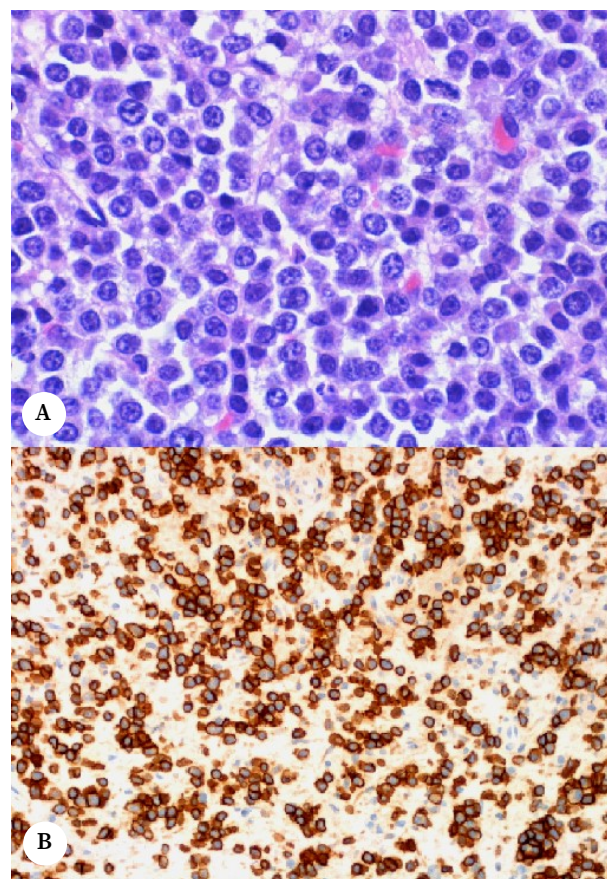
Se realiza descompresión medular con laminectomía T4-T5 y se toma una biopsia, con diagnóstico de neoplasia de células plasmáticas CD138+ que, unido a los análisis clínicos, conducen al diagnóstico definitivo de mieloma múltiple con monoclonalidad *kappa*. Para proseguir el estudio y conseguir controlar el dolor el paciente ingresa en hematología.

Durante el ingreso se le realiza la TAC cervical previamente solicitada. En ella se observa una lesión centrada en la lámina derecha del cartílago tiroideo que destruye el mismo, infiltra la musculatura pretiroidea y ejerce un efecto de masa sobre la banda ventricular, compatible con infiltración tumoral por el mieloma (Fig. 1).

Se biopsia dicha lesión mediante una cervicotomía anterior. El estudio histológico diagnostica una neoplasia de células plasmáticas (Fig. 2) con características similares a las de la biopsia ósea realizada durante la laminectomía previa.



**Figura 1.** Tomografía axial computarizada (TAC) cervical. Se identifica una lesión centrada en lámina derecha de cartílago tiroideo, con destrucción de la misma, invasión de la musculatura pretiroidea y efecto masa sobre la banda ventricular ipsilateral (rodeada por circunferencia).



**Figura 2.** Biopsia de cartílago tiroideo. A. Se identifican células plasmáticas con citoplasmas basófilos y núcleos redondeados excéntricos que muestran cierta irregularidad. Hematoxilina-eosina, 400x. B. Inmunohistoquímica con anticuerpo anti CD138. Se observa positividad citoplasmática, 200x.

Se prescribe tratamiento quimioterápico con Bortezomib (cada tres días durante el ciclo), Lenalidomida (25 mg/día) y Dexametasona (20 mg/día) en ciclos de veinte días de evolución. Actualmente ha recibido el cuarto ciclo de tratamiento y está a la espera de realizarse el procedimiento con progenitores hematológicos.

## DISCUSIÓN

Los plasmocitomas extramedular y óseo y el mieloma múltiple son enfermedades caracterizadas por la proliferación neoplásica de células plasmáticas<sup>1-5</sup>. El acúmulo de células plasmáticas monoclonales neoplásicas sin evidencia de patología sistémica se denomina plasmocitoma solitario, que se definirá como óseo o extramedular según se localice en la médula ósea o fuera de la misma. Es habitual la progresión de la forma solitaria a mieloma múltiple<sup>2,4</sup>, que es la diseminación sistémica de la enfermedad<sup>2,4</sup>.

La causa es desconocida, aunque la exposición a radiaciones ionizantes, químicos de la industria agrícola, derivados de petróleo, hidrocarburos y derivados de silicona se consideran factores de riesgo para su aparición<sup>1</sup>.

La afectación laríngea es poco frecuente, suponiendo tan solo el 0,4% del total de cánceres laríngeos y menos de un 1% del total de los cánceres en cabeza y cuello<sup>2,3</sup>.

El plasmocitoma puede manifestarse clínicamente de modo similar al que lo haría un carcinoma. En función del lugar de asentamiento, puede producir disfonía, disnea, estridor o disfagia<sup>2,5</sup>. Los lugares más habituales de asentamiento en la laringe son, por orden descendente de frecuencia, epiglotis, tiroides, aritenoides y, por último, espacio subglótico<sup>2</sup>. En el caso del paciente descrito, la lesión se localiza en el tiroides, y le produce disfonía.

La afectación del cartílago tiroideo puede deberse a dos diferentes mecanismos: afectación por continuidad de un plasmocitoma vecino, o metaplasia ósea en el cartílago y consiguiente formación de médula ósea, donde se asienta la lesión tumoral<sup>3-5</sup>. En este caso, la destrucción de la cortical del cartílago sugiere el segundo mecanismo como el más probable<sup>4</sup>.

La exploración de nuestro paciente ofrece un abombamiento submucoso bien localizado en la región donde se observa la neoplasia<sup>2</sup>. En algunos casos también es posible la existencia de una lesión

cervical palpable<sup>5</sup>. El edema ipsilateral de cuerda vocal o la parálisis de la misma son hallazgos que también pueden ocurrir, como se ha descrito en la literatura<sup>5</sup>.

Es habitual que el estudio radiológico con TAC muestre una masa homogénea, con márgenes bien definidos y captación moderada de contraste<sup>2</sup>. En nuestro caso, esa masa adelgaza y destruye la cortical del cartílago, lo que hace más probable que su origen sea metaplasia ósea y formación de médula que sirve de asiento para la lesión<sup>4</sup>.

Con el estudio de tomografía por emisión de positrones (PET), el tumor capta intensamente fluorodesoxiglucosa y fluoruro de sodio. El empleo de PET se reserva para la búsqueda de localizaciones de neoplasia, en caso de tratarse de una enfermedad sistémica<sup>5</sup>, por lo que no se realizó en nuestro caso.

El diagnóstico de certeza es anatomopatológico: histológicamente se observará un infiltrado de células plasmáticas con abundante citoplasma, discretamente basófilo y rico en orgánulos<sup>6</sup>. Estas células muestran CD138, CD56 y CD79a en su superficie, de modo que pueden emplearse técnicas de inmunocitoquímica para su diagnóstico<sup>5</sup>, como en el presente caso.

El tratamiento más aceptado para los plasmocitomas con lesiones localizadas es la radioterapia; una dosis de 40-60 Gy es eficaz dada la radiosensibilidad del tumor<sup>2-5</sup>. El tratamiento quirúrgico se plantea como segunda opción para evitar efectos nocivos de la radioterapia sobre la vía aérea y digestiva superior o, más habitualmente, como tratamiento de rescate tras fracaso del tratamiento radioterápico<sup>2,4</sup>.

En el caso del mieloma múltiple, la forma sistémica de la enfermedad, el tratamiento consiste en quimioterapia y trasplante de médula ósea<sup>3,4</sup>. El tratamiento en la forma sistémica de la enfermedad es quimioterápico, con distintos regímenes descritos. Los agentes quimioterápicos como melfalán y prednisona, y VAD (vincristina, doxorubicina y dexametasona)<sup>1,5</sup>, junto con inmunomoduladores como talidomida, lenalidomida o bortezomib, se han convertido en herramientas eficaces para el tratamiento de estos tumores<sup>1</sup>.

A pesar de no existir consenso sobre el tiempo óptimo de seguimiento, Shimada y col<sup>5</sup> recomiendan un análisis de sangre mensual y un estudio con TAC cada seis meses durante tres años tras el tratamiento.

El pronóstico del mieloma múltiple es desfavorable, con un índice de supervivencia a los 5 años del 18% y un tiempo medio de supervivencia de dos a tres años<sup>3,4</sup>. El pronóstico en caso de lesiones únicas es más favorable, con una supervivencia a los 5 años entre el 33 y el 75%<sup>7</sup>.

En conclusión, la afectación en una estructura cartilaginosa como la laringe por un mieloma múltiple es poco frecuente y suele manifestarse con una clínica similar a la de un carcinoma de afectación submucosa. Las técnicas de imagen y el estudio inmunohistoquímico son esenciales para un diagnóstico certero que permitan el adecuado tratamiento del tumor, cuyo pronóstico es muy poco favorable.

---

#### *Conflictos de intereses*

Los autores declaran que no tienen conflictos de intereses para la elaboración del manuscrito.

---

#### *Financiación*

Los autores declaran no haber recibido financiación externa para la realización de este estudio.

---

#### *Agradecimientos*

No aplica.

---

#### *Contribución de autores*

Todos los autores han colaborado del mismo modo en la elaboración del manuscrito.

---

#### *Declaración ética*

Los autores han actuado de acuerdo a la declaración de Helsinki. El paciente ha dado su consentimiento para la publicación del manuscrito.

#### **BIBLIOGRAFÍA**

1. AL-DABBAGH TQ, ALHERABI AZ. Multiple myeloma presenting as dysphagia. *Saudi Med J* 2013; 34(12):1304.
2. NOCHIKATTIL SK, IYPE EM, RAMRAO SK, NAIR P, THOMAS S. A case of multiple myeloma: mimicking carcinoma larynx. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2016; 68(4): 534-536. <https://doi.org/10.1007/s12070-016-0987-z>
3. SHIMADA T, MATSUI M, IKEBUCHI K, NAKANO H, SHINOMIYA T, NAKAI S et al. Multiple myeloma involving the thyroid cartilage. *Auris Nasus Larynx* 2007; 34(2): 277-279. <https://doi.org/10.1016/j.anl.2006.09.009>
4. DISPENZA F, SCIANDRA D, SARANITI C. Thyroid cartilage involvement in patient affected by IgA multiple myeloma: case report. *Auris Nasus Larynx* 2008; 35(2): 288-290. <https://doi.org/10.1016/j.anl.2007.04.011>
5. YOU WS, BHUTA S. Myeloma of laryngeal cartilage: literature review and case study. *Ear Nose Throat J* 2021; 100(2): NP114-NP119. <https://doi.org/10.1177/0145561319861379>
6. PINTO JA, SÔNEGO TB, ARTICO MS, LEAL CDE F, BELLOTTO S. Extramedullary plasmacytoma of the larynx. *Int Arch Otorhinolaryngol* 2012; 16(3): 410-413. <https://doi.org/10.7162/S1809-97772012000300019>
7. VAN DYKE CW, MASARYK TJ, LAVERTU P. Multiple myeloma involving the thyroid cartilage. *AJNR Am J Neuroradiol* 1996; 17(3): 570-572.