

J. Elizondo Lazcano¹
J. González Lagunas²
J. Pericot Ayats³
G. Raspall Martín⁴

Lesiones orales en el mieloma múltiple

1 Médico residente, Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Príncipes de España, Barcelona.
2 Médico residente, Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Valle de Hebrón, Barcelona; profesor asociado Facultad de Odontología, Universidad de Barcelona.

3 Jefe de Servicio, Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Príncipes de España, Barcelona.
4 Jefe de Sección, Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Valle de Hebrón, Barcelona.

RESUMEN

El mieloma múltiple es una enfermedad neoplásica que se caracteriza por la proliferación de células plasmáticas que libera una inmunoglobulina monoclonal específica, y que clínicamente se presenta en forma de lesiones óseas, manifestaciones renales, susceptibilidad a infección y hemorragia y con un cuadro de laboratorio característico. Se presentan tres casos de mieloma múltiple que manifestaron en algún momento del curso de la enfermedad manifestaciones en la cavidad oral y en los huesos maxilares.

PALABRAS CLAVE

Tumor de células plasmáticas; Huesos maxilares; Patrón apollillado.

ABSTRACT

Multiple myeloma is a neoplastic proliferation of a single clon of plasma cells, involved in the production of a monoclonal immunoglobulin. Clinically, bone and kidney involvement, infections, an increased bleeding tendency, and a characteristic laboratory features are suggestive of the disease. Three cases of multiple myeloma with manifestations in oral cavity and/or jawbones are presented.

KEY WORDS

Plasma cell tumors; Jawbones; «Punched-out» pattern.

INTRODUCCION

El mieloma múltiple es una neoplasia maligna que se caracteriza por la proliferación de células plasmáticas que producen una inmunoglobulina monoclonal: es decir, las inmunoglobulinas secretadas son homogéneas desde el punto de vista electroforético e inmunológico⁽¹⁾.

Se desconoce el desencadenante de la proliferación celular, aunque se ha atribuido a virus oncogénicos, agentes tóxicos ambientales e industriales y a factores genéticos. Desde el punto de vista epidemiológico, la enfermedad supone el 1% del total de las enfermedades neoplásicas, y el 10% de las neoplasias malignas hematológicas. Los mielomas óseos constituyen el 43% de los tumores malignos de dicha localización⁽¹⁻³⁾.

El mieloma múltiple aparece predominantemente en varones de edad avanzada y los síntomas más frecuentes son el dolor óseo (70%), astenia y palidez, insuficiencia renal (50%), síntomas de compresión neurológica (5%), susceptibilidad a infecciones y tendencia a la hemorragia⁽²⁾.

El diagnóstico se basa en la sospecha clínica, anomalías de laboratorio (elevación de VSG, anemia, hipercalcemia, pruebas de disfunción renal), aparición de pico M en la electroforesis de suero/orina, aspirado medular que demuestre la presencia de células plasmáticas, y de unas características radiológicas sugestivas (patrón «apolillado» o en «sacabocados», osteoporosis generalizada, fracturas patológicas). También se emplean en casos seleccionados la biopsia ósea y el método de la inmunoperoxidasa^(4, 7).

Las imágenes osteolíticas del mieloma múltiple aparecen en toda la economía, con mayor predominio en los huesos ricos en médula ósea (calota craneal, vértebras, costillas, pelvis, huesos largos). La determinación de la localización maxilar del mieloma múltiple es difícil, y diversos informes indican una incidencia de lesión oral y maxilar del 2 al 70%^(8, 14). Se han revisado los casos de mieloma múltiple controlados en los Servicios de Cirugía Oral y Maxilofacial del Hospital Príncipes de España y Valle de Hebrón, localizándose tres casos de afectación oral, que se presentan a continuación.

CASO 1

Una mujer de 72 años de edad, intervenida 15 años antes por presentar un adenocarcinoma de rec-

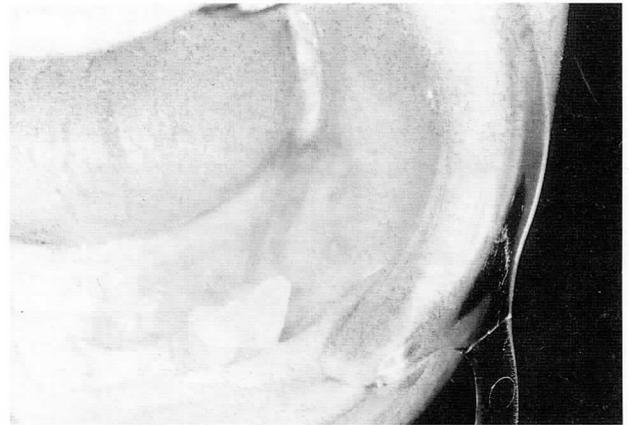


Figura 1. Caso 1: imagen intraoral que muestra tumefacción mandibular de 3 x 2 cm de consistencia blanda y no fluctuantes.

to, acude a nuestro servicio por presentar dos tumefacciones perimandibulares parasinfasarias, blandas, no dolorosas, no adheridas, de tres meses de evolución y de crecimiento progresivo (Fig. 1). La radiografía panorámica reveló la presencia de 2 lesiones osteolíticas en ambos cuerpos mandibulares. Ante la sospecha de metástasis de adenocarcinoma de recto, se practica biopsia que se informa como tumor de células plasmáticas. Se practica seriada ósea que revela la presencia de un patrón apolillado en los huesos craneales, con osteopenia generalizada y callos de fractura en clavícula. Las pruebas de laboratorio revelan la elevación de VSG, anemia normocitocromocrómica y elevación de IgA sérica. Ante el diagnóstico de mieloma múltiple, la paciente es remitida para control al servicio de Hematología, donde es tratada en la actualidad con un régimen quimioterápico.

CASO 2

Mujer de 48 años de edad, diagnosticada de mieloma múltiple y que es remitida por su estomatólogo a nuestro servicio por presentar una tumefacción del paladar, catalogada como «flemón dentario» (Fig. 2). La exploración clínica reveló la presencia de una tumoración blanda, remitente, con pigmentación marronosa de la mucosa palatina. La ortopantomografía demostró una ocupación del seno maxilar con destrucción de su

450

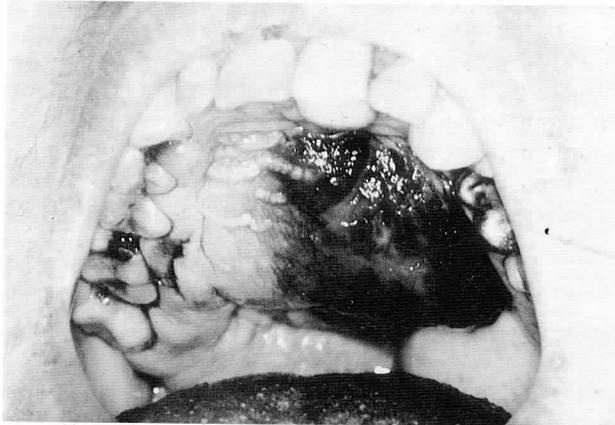


Figura 2. Caso 2: tumoración de paladar con pigmentación de la mucosa subyacente.

suelo. Se practicó biopsia, que dio el diagnóstico de «tumor de células plasmáticas». Fue remitida al Servicio de Hematología que controlaba a la paciente, perdiéndose el seguimiento del caso.

CASO 3

Varón de 69 años de edad, diabético, hipertenso, diagnosticado de mieloma múltiple 12 años antes, por presentar una banda monoclonal IgG durante un análisis de rutina. En aquel momento el aspirado de la médula ósea y las radiografías seriadas óseas fueron negativas. El paciente no recibió tratamiento y cada 3 meses fue sometido a analíticas de rutina durante 10 años. A los 11 años y 5 meses del diagnóstico acude al hospital por presentar lumbalgia con dificultad a la deambulación, así como por la aparición de una tumoración en el cuerpo mandibular, movilidad del primer molar, y úlcera gingival dolorosa.

La radiografía panorámica revela la presencia de una lesión osteolítica desde el cóndilo hasta el cuerpo de la hemimandíbula derecha, acompañado de una imagen de fractura patológica en dicha región (Fig. 3). El screening reveló la presencia de múltiples imágenes osteolíticas en cráneo, costillas y columna; el aspirado medular fue positivo para células plasmáticas.

Se practica bajo anestesia local la exodoncia del molar y la exéresis biopsia de tejidos blandos y duros, que confirmaron el diagnóstico de mieloma múltiple.

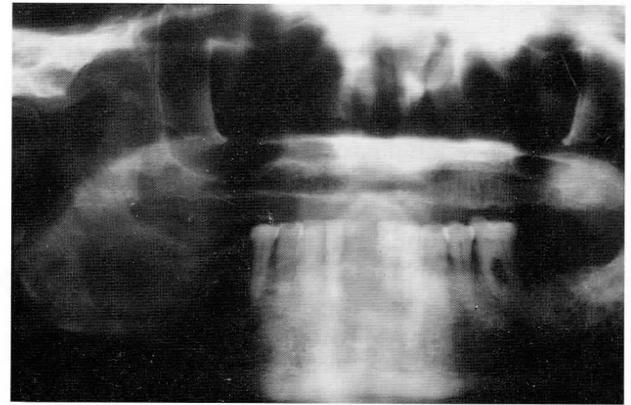


Figura 3. Caso 3: radiografía panorámica que muestra una lesión osteolítica de la hemimandíbula derecha con una fractura simple del cuerpo mandibular.

El paciente fue sometido a quimioterapia y radioterapia local en mandíbula y en pelvis. Tras la remisión del cuadro, consulta nuevamente por la aparición de algias en el lado izquierdo que correspondían a nuevas áreas de osteolisis. Se instauró nuevamente radioterapia.

DISCUSION

El mieloma múltiple se presenta ocasionalmente en los huesos maxilares y en la cavidad oral^(9, 15). La determinación exacta de la incidencia de la enfermedad es difícil, dado que en el screening radiológico de la afectación ósea no se incluyen de forma rutinaria los huesos maxilares^(10, 15). Por otra parte, los casos presentados en la literatura generalmente son anecdóticos, y se limitan a presentaciones de un solo caso.

Se han revisado 32 casos⁽⁸⁻³⁰⁾ publicados en la literatura de la especialidad, y se han podido recoger los siguientes datos. La edad de presentación de la lesión maxilar presenta un pico en la séptima década de la vida; el 75% de los enfermos tiene más de 50 años de edad. La relación de afectación por sexos es V 13:M 19, lo que contrasta con el predominio de la afectación de varones en el mieloma múltiple⁽¹⁻³⁾. La forma de presentación más frecuente fue la tumoración (53%), seguido del dolor (43%), afectación de los tejidos blandos (25%), anestesia/disestesia (12,5%), síndrome de ATM (6,25%), impotencia funcional (6,25%), amiloidosis

(6,25%), movilidad dentaria (6,25%), hemorragia (3%), fractura (3%).

Por lo que se refiere a su ubicación, las lesiones se localizaron predominantemente en rama ascendente y cóndilo (40%), cuerpo mandibular (40%), sínfisis (6,25%), y maxilar superior (12,5%).

Así pues, las características clínicas y radiológicas exclusivamente maxilares del mieloma múltiple son inespecíficas y compatibles con otras muchas entidades de la región, y la enfermedad se debe incluir en el diagnóstico diferencial de, especialmente, las imágenes radiológicas osteolíticas (únicas o múltiples), y de las lesiones expansivas de los huesos maxilares. Insistimos pues en la necesidad de practicar un estudio anatomopatológico de toda lesión sospechosa de los huesos maxilares y no caer en la tentación de presumir como benigna toda lesión radiolúcida de los huesos maxilares.

El tratamiento general del mieloma múltiple está en la actualidad protocolizado según el estadio de la enfermedad^(1, 2, 3) y es multidisciplinario, con diferentes combinaciones de radioterapia, quimioterapia y ocasionalmente cirugía. En nuestro territorio, el tratamiento quirúrgico debe ser conservador, con exodoncia de las piezas dentarias móviles y el legrado del hueso que permita la obtención de material para biopsia. En los casos de fracturas mandibulares espontáneas, el tratamiento debe ser también conservador con radioterapia sobre el área afecta. Nuestra experiencia demuestra que

con esta actitud se obtiene la estabilidad de los fragmentos y la desaparición de los fragmentos.

La presencia de lesiones maxilares no permite establecer un pronóstico vital para el paciente, no siendo en absoluto un factor a considerar en este aspecto. Simplemente recalcar que en una reciente revisión de 18 casos de mieloma múltiple localizados en huesos maxilares, González y Elizondo⁽³¹⁾ observaron que la forma de presentación fue oral o maxilar en 13 casos.

CONCLUSIONES

Se han presentado tres casos clínicos de mieloma múltiple con localización oral de la serie de enfermos con dicha enfermedad, que son controlados en nuestros servicios. Aunque la inespecificidad del cuadro clínico y radiológico impide efectuar el diagnóstico si no se valora el contexto general del enfermo, creemos que la incidencia de la entidad en nuestro territorio es mayor de la que se ha sugerido, aunque la confirmación de dicha hipótesis exige la colaboración de las distintas especialidades; la carencia de proyecciones radiográficas específicas de los huesos maxilares en el estudio radiológico de rutina y de una evaluación completa del territorio maxilofacial impiden determinar cuál es la incidencia real de la afectación en dicha región.

BIBLIOGRAFIA

- 1 Kyle RA. Multiple myeloma and the dysproteinemias. En: Stein JH, *Internal Medicine* 2 ed. 1104-1108, Boston: Little Brown 1987.
- 2 Longo DL, Broder S. Plasma cell disorders. En: Harrison's, *Principles of internal medicine* 11 ed. 1396-1401. New York: Mac-Graw Hill 1987.
- 3 Salmon SE. Plasma cell disorders. En: *Cecil's textbook of medicine*, 1013-1019, 17 ed. Philadelphia: WB Saunders 1985.
- 4 Aufdermort YB. Immunoperoxidase characterization of a malignant plasma cell tumor involving the mandible. *J Oral Maxillofac Surg* 40:197, 1982.
- 5 Chen SY. Ultrastructure of a plasma cell myeloma in the mandible. *Oral Surg* 48:57, 1979.
- 6 Keith DA, Guralnick WC, Roser SM. Clinicopathological conferences. Case 40. Part II, plasmacytoma. *J Oral Maxillofac Surg* 40:507, 1987.
- 7 Wright BA, Wysocki GP, Bannerjee. Diagnostic use of immunoperoxidase techniques for plasma cell lesions of the jaws. *Oral Surg* 52:615, 1981.
- 8 Amasio M, Benech A, Gerbino G, Giugiaro E. Si di un caso di mieloma multiplo a localizzazioni orale. *Minerva Stomatol* 33:507, 1984.
- 9 Bruce K, Royer R. Multiple myeloma occurring in the jaws. Study of 17 cases. *Oral Surg* 57:29, 1953.
- 10 Epstein JB, Voss NJS, Stevenson-Moore P. Maxillofacial manifestations of multiple myeloma. *Oral Surg* 57:267, 1984.
- 11 Ewing MR, Foote FW. Plasma cell tumours of the mouth and upper air passages. *Cancer* 5:499, 1952.
- 12 Jagger RB, Jhelkimo J, Carlsson JE. Multiple myeloma involving the temporomandibular joint: report of a case. *J Oral Surg* 36:557, 1978.

- 452 13 Sippel HW, Natiella J, Greene GW. Multiple myeloma: review and report of a case. *J Oral Surg* **27**:808, 1979.
- 14 Smith DB. Multiple myeloma involving the jaws. Review with report of an additional case. *J Oral Surg* **10**:910, 1957.
- 15 Cataldo E, Meyer I. Solitary and multiple plasma cell tumors of the jaws and oral cavity. *Oral Surg* **22**:628, 1966.
- 16 Barr GS, Zweig B, Itkins AB. Intraoral corroboration of systemic plasma cell myeloma. *Oral Surg* **42**:22, 1976.
- 17 Cohen BM, Meyers HA. Multiple myeloma involving the temporomandibular joint. *Oral Surg* **9**:1274, 1956.
- 18 Cranin AN, Gross ER. Severe oral and perioral amyloidosis as a primary complication of multiple myeloma. *Oral Surg* **22**:158, 1967.
- 19 Freidel M, Beziat JL, Bertoin, Bouvier R, Dumas P. Les tumeurs du condyle mandibulaires. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* **82**:98, 1981.
- 20 Ferrari G, Deradi G, Soardi C, Zane AM. Il plasmocitoma solitario dei mascelari. *Minerva Stomatol* **34**:263, 1985.
- 21 Lachard J, Blanc JL, Horschowski N, Venault B, Scavenec C, Rakotobe P. Plasmocytome bilatéral des condyles mandibulaires. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* **82**:171, 1981.
- 22 Laurent F, Chausse JM, Toccanier MF, Kuffer R. Plasmocytome solitaire de la mandibule. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* **86**:32, 1985.
- 23 Ohana J, Fournier D, Bzowski A, Bertrand CH, Guilbert F. Myelome révélé par une localisation mandibulo-peritidienne isolée. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* **82**:11, 1981.
- 24 Orlean SL, Blevitt G. Multiple myeloma with manifestation of a bony lesion in the maxilla. *Oral Surg* **19**:867, 1965.
- 25 Poex A, Grecco NG, Rosario L. Maladie de Kahler révélée par une localisation mandibulaire. *Rev Stomatol* **76**:659, 1975.
- 26 Ramon Y, Marbeg K, Samra H, Kaufman A. Severe postextraction bleeding as a presenting feature in a case of multiple myeloma. *Oral Surg* **19**:720, 1965.
- 27 Raubenheimer EJK, Dauth J, De Coning JP. Multiple myeloma presenting with extensive oral and perioral amyloidosis. *Oral Surg* **61**:492, 1986.
- 28 Shawkat AH, Phillips JD. Multiple myeloma, report of a case. *Oral Surg* **37**:969, 1974.
- 29 Silverman LM, Shklar G. Multiple myeloma, report of a case. *Oral Surg* **15**:301, 1962.
- 30 Straith FE. Multiple myeloma: report of a case. *Oral Surg* **23**:294, 1967.
- 31 González J, Elizondo J, De Torres I. Multiple myeloma of the jaws: a report of 18 cases (in press).