

R. Sáez*,
N. Moras*,
F. Domínguez*,
I. Pérez Cabañas*,
M. A. Ciga*,
B. Roca*,
C. de Miguel**,
L. Apesteguía***

Metástasis en mama de mieloma múltiple: presentación de 1 caso y revisión de la bibliografía

Multiple myeloma metastatic to the breast: report of a case and literature review

SUMMARY

Although the breast is an organ prone to be affected by primary neoplasms, it is least frequently affected by secondary neoplasms. Only 0.5-2% of breast cancers originate from primary neoplasms at other sites. Breast involvement by a multiple myeloma is exceedingly rare, with only 31 cases reported in the world literature. We describe the case of a 36 year old male diagnosed of multiple myeloma who presented breast involvement 7 years after the initial diagnosis.

*Servicio de Cirugía General
y Digestiva.
Sección de Patología Mamaria.
**Servicio de Anatomía Patológica.
***Servicio de Radiología.
Hospital Virgen del Camino.
Pamplona.

Palabras clave

Neoplasias mamarias secundarias, Mieloma múltiple en mama, Plasmocitoma mamario.

Correspondencia:
Raquel Sáez Redín.
Plaza Monasterio de Azuelo, 1, 2.º E.
31011 Pamplona.

Key words

Breast primary neoplasms, Breast multiple myeloma, Breast plasmocytoma.

INTRODUCCIÓN

El mieloma múltiple es una enfermedad hematológica caracterizada por una proliferación multifocal maligna de células plasmáticas. La tríada clásica que lo caracteriza comprende plasmocitosis medular, lesiones líticas en hueso y un nivel de inmunoglobulina circulante anormal capaz de producir un pico monoclonal electroforético. Clínicamente se manifiesta como dolor y fracturas óseas, hipercalcemia, insuficiencia renal, anemia, susceptibilidad a la infección y, en ocasiones, alteraciones de coagulación, síntomas neurológicos y manifestaciones vasculares de hiperviscosidad.

Relacionado con el mieloma múltiple, el plasmocitoma solitario extramedular es una forma rara de neoplasia de células plasmáticas sin plasmocitosis medular que afecta con mayor frecuencia el tejido linfóide submucoso de la nasofaringe o senos paranasales y

ocasionalmente pulmón, tracto gastrointestinal, ganglios linfáticos y piel.

La afectación mamaria tanto por diseminación de un mieloma múltiple como por plasmocitoma extramedular es poco frecuente, habiendo encontrado tan sólo 31 casos descritos en la literatura revisada. Lo infrecuente del hecho nos ha llevado a presentar el caso de un paciente diagnosticado de mieloma múltiple en el que una recurrencia de la enfermedad se manifestó como una tumoración mamaria. Asimismo, revisamos la bibliografía publicada en relación con estos cuadros.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de un varón de 36 años sin antecedentes de interés que en diciembre de 1985, y como hallazgo casual, presentó masa radiológica en pleura. Tras biopsia pleural y de médula

ósea fue diagnosticado de plasmocitoma extraóseo estadio I con componente monoclonal IgG kappa. Se realizó tratamiento con radioterapia y no se obtuvo respuesta, persistiendo dicha imagen y objetivándose 6 meses después imágenes líticas en húmero izquierdo, así como afectación de la columna dorsal. Se intensificó el tratamiento radioterápico y al no obtener respuesta plenamente satisfactoria se añadió quimioterapia (VCAP). En marzo de 1977, y dada la agresividad de la enfermedad, se decidió realizar trasplante de médula ósea. Posteriormente presentó reactivación de antigua tuberculosis y enfermedad injerto-huésped crónica. La evolución fue tórpida, no consiguiendo una remisión completa de la enfermedad. En 1993, 7 años después de su inicio, el paciente fue remitido a nuestro Servicio tras detectarse en una revisión tumoración dolorosa en mama derecha.

En la inspección física se objetivó aumento de volumen de la mama derecha con retracción del complejo aréola-pezones y abundante circulación colateral. A la palpación se apreciaba tumoración de consistencia pétreo que afectaba la mama en su totalidad, existiendo además afectación axilar homolateral.

Se realizaron ecografía y mamografía confirmando ambas la existencia de una masa retroareolar de contornos mal delimitados con prolongación hacia cuadrantes externos acompañándose de ligera ectasia ductal. La punción aspiración con aguja fina (PAAF) obtuvo un material constituido por células linfoides en su mayor parte sin citoplasma, con núcleos pequeños y 1 ó 2 nucléolos, células de mayor tamaño de aspecto plasmocitoide y alguna célula plasmática madura, todo ello compatible con el diagnóstico de infiltración mamaria por mieloma múltiple.

Con ese diagnóstico se decidió tratamiento local con radioterapia, no considerando la cirugía una opción terapéutica adecuada dado el tamaño y el origen secundario del tumor. Se consiguió una reducción de la masa tumoral mamaria, pero el paciente evolucionó con una extensa afectación sistémica de la enfermedad, falleciendo 8 meses después.

DISCUSIÓN

Aunque la mama es un órgano propenso a afectarse por neoplasias primarias, con escasa frecuencia es invadida por neoplasias secundarias, y dentro de éstas es excepcional que lo sea por neoplasias de células plasmáticas.

Solamente un 0,5-2% de las neoplasias mamarias tienen su origen en tumores primarios de otros órganos. De los casos publicados en la literatura son los melanomas, leucemias-linfomas y carcinomas broncogénicos, por este orden, los tumores que con más frecuencia producen metástasis mamarias.^{1,2}

El plasmocitoma mamario, solitario o en el contexto de un mieloma múltiple, es una entidad muy poco frecuente a pesar de que el mieloma es una entidad clínica relativamente habitual (dos terceras partes de los tumores de células plasmáticas). Únicamente hemos encontrado 31 casos publicados en la literatura (19 fueron ya recogidos por Flageat³). Las características clínicas del caso por nosotros descrito, así como los 31 casos previamente registrados, aparecen resumidos en la tabla I.

TABLA I
REVISIÓN DE LOS PLASMOCITOMAS MAMARIOS
PUBLICADOS

	Autor	Año	S	Edad	Distribución	Mm	PM
1.	Vasiliiu ⁷	1928	M	32	Bilateral	Sí	
2.	Cutler ⁸	1934	M	49	Izquierda	Sí	
3.	Innes ⁹	1961	M	43	Bilateral		Sí
4.	Rosenberg ¹⁰	1963	M	41	Bilateral	Sí	
5.	Craft ¹¹	1967	M	51	Derecha	Sí	
6.	Maeda ¹²	1973	M	13	Bilateral	Sí	
7.	Mangalik ¹³	1974	M	40	Bilateral	Sí	
8.	Proctor ¹⁴	1975	M	63	Derecha		Sí
9.	Wiltchaw ¹⁵	1976		No consta		Sí	
10.	Phelip ¹⁶	1977	H	66	Bilateral	Sí	
11.	Mottot ¹⁷	1978	H	69	Bilateral	Sí	
12.	Basselt ¹⁸	1979	M	61	Bilateral	Sí	
13.	Bloomberg ¹⁹	1980	M	70	Bilateral		Sí
14.	Merino ²⁰	1984	M	70	Unilateral		Sí
15.	Kirshembaun ²¹	1985	M	73	Unilateral		Sí
16.	Desablens ²¹	1985	M	40	Izquierda		Sí
17.	Ross ⁵	1987	M	50	Unilateral	Sí	
18.	Jarczok ²³	1987	M	37	Unilateral	Sí	
19.	Jarczok ²³	1987	M	66	Unilateral	Sí	
20.	Flageat ³	1988	M	41	Bilateral	Sí	
21.	Kujat ²⁴	1988	M	40	Unilateral	Sí	
22.	Sneige ¹	1988	M	42	Unilateral	Sí	
23.	Kato ²⁵	1988	M	60	Unilateral	Sí	
24.	Ben-Yeuda ²⁶	1989		No consta		Sí	
25.	Ben-Yeuda ²⁶	1989		No consta		Sí	
26.	Grande ²⁷	1990	H	No consta		Sí	
27.	Bergua ²⁸	1991	M	45	Unilateral		Sí
28.	Lombardi ²⁹	1992	H	71	Bilateral	Sí	
29.	Carere ³⁰	1993		No consta		Sí	
30.	Collins ³¹	1994		No consta		Sí	
31.	Simon ³²	1994		No consta	Bilateral		Sí
32.	Estudio actual	1995	H	42	Unilateral	Sí	

S: sexo. Mm: mieloma múltiple. PM: plasmocitoma mamario. M: mujer. H: hombre.

Sólo 8 de los casos se tratan de plasmocitomas solitarios de localización mamaria, de lo que se deduce que la invasión plasmocitaria de la mama se da con más frecuencia en el contexto de un mieloma múltiple.

La afectación mamaria suele aparecer con una media de 2 años tras el diagnóstico de la enfermedad primaria,^{2,4} aunque en nuestro caso este tiempo fue notablemente superior (7 años).

Al igual que las neoplasias primarias de mama, son significativamente más frecuentes en la mujer, dándose, según los autores, en proporción de 7:1. Otros describen una afectación similar hombre-mujer en los secundarios a leucemias y linfomas. En la bibliografía por nosotros revisada la proporción hombre-mujer es de 21:5 en aquellos casos en que consta el sexo.

Mientras para Flageat y Sneige,^{1,3} en sendos trabajos publicados en 1989, la media de aparición sin considerar el sexo era de 45 años, la media de edad en los casos que recogemos y presentamos en la tabla I es de 53 años. La edad de nuestro paciente era claramente inferior, siendo diagnosticada la afectación mamaria a los 43 años.

En cuanto a la localización podemos observar que en 12 casos la afectación fue bilateral (8 hombres, 3 mujeres y 1 caso en el que no figura el sexo).

No existen criterios clínicos ni radiológicos que permitan diferenciarlas de las neoplasias primarias. Su diagnóstico plantea habitualmente dificultades, pues con frecuencia las imágenes radiológicas son compatibles con procesos benignos o indistinguibles de neoplasias primarias y su aspecto microscópico pobremente diferenciado dificulta el diagnóstico citológico.¹ No hay que olvidar tampoco que el diagnóstico diferencial de una masa mamaria en un paciente con antecedentes de mieloma múltiple incluye tanto una recurrencia del mieloma como un adenocarcinoma primario, ya que es conocido que la incidencia de éste está aumentada en pacientes con neoplasias malignas del sistema inmunológico, especialmente si ha recibido tratamiento quimioterápico.⁵ Si el estudio citológico no permite un diagnóstico definitivo deben realizarse siempre biopsias limitadas, o más amplias si es necesario, para llegar a un diagnóstico anatómopatológico de certeza.⁶

La precoz y correcta identificación citohistológica del tumor permite aplicar el tratamiento adecuado y evitar así mastectomías innecesarias. Solamente los tumores de gran tamaño o infiltrantes en profundidad podrán beneficiarse de un tratamiento quirúrgico,

siendo siempre con carácter paliativo.⁶ En general, la respuesta local a quimioterapia y radioterapia, dependiendo del tumor primario, es bastante buena y ha mejorado ampliamente con los nuevos regímenes quimio e inmunoterápicos.² A pesar de esto la tasa de supervivencia tras el diagnóstico de una metástasis en mama es muy bajo, siendo la media de 10,9 meses.² La existencia de metástasis mamarias es un signo de rápida y amplia diseminación del tumor primario y el pronóstico va a depender de la historia natural del mismo.⁴

CONCLUSIÓN

La metástasis en mama de un mieloma múltiple es un hecho poco frecuente.

Plantea problemas diagnósticos desde el punto de vista ecorradiológico, pero el diagnóstico cito y/o anatomopatológico es relativamente sencillo.

Insistimos en la importancia de llegar a un diagnóstico, a ser posible por citopunción o biopsia, para decidir uno u otro tratamiento. La respuesta local a quimio y/o radioterapia es muy buena, a pesar de lo cual el pronóstico de esta enfermedad es muy malo a corto plazo, pues va a depender de la evolución natural del proceso primario.

Rara vez requiere tratamiento quirúrgico, reservándose éste para aquellos casos de tumores grandes e infiltrantes y con un fin puramente paliativo.

RESUMEN

Aunque la mama es un órgano propenso a afectarse por neoplasias primarias, con escasa frecuencia es afectado por neoplasias secundarias. Solamente un 0,5-2% de las neoplasias mamarias tienen su origen en tumores primarios de otros órganos. La afectación mamaria por un mieloma múltiple ha sido pocas veces descrita, habiendo encontrado 31 casos en la bibliografía revisada. Aportamos el caso de un varón de 36 años diagnosticado de mieloma múltiple que a los 7 años del diagnóstico inicial presentó afectación mamaria por dicha enfermedad.

REFERENCIAS

1. Sneige N, Zachariah S, Fanning TV, Roupen H, Dekmerian RP, Ordóñez NG. Fine-needle aspiration cytology of metastatic neoplasm in the breast. *Am J Clin Pathol* 1989;92:27-35.

2. Toombs B, Kalisher L. Metastatic diseases to the breast: clinical, pathologic and radiographic features. *Am J Roentgenol* 1977;129:673-6.
3. Flageat J, Vicens JL, Rizzoli P, Meyran M, Nedellec G, Carlioz R, Liouré B, Auzanneau G. Le plasmocytome mammaire: a propos d'un cas. *Revue de la littérature. J Radiol* 1989;70:497-501.
4. Silverman E, Oberman H. Metastatic neoplasms in the breast. *Surg Gynecol and Obst* 1974;138:26-8.
5. Ross JS, King TM, Spector JI. Plasmocytoma of the breast: an unusual case of recurrent myeloma. *Arch Intern Med* 1987;147:1838-40.
6. Hajdu S, Urban J. Cancers metastatic to the breast. *Cancer* 1972;29:1691-6.
7. Vasiliu. Citado por Flageat³.
8. Cutler CW. Plasma cell tumor off the breast with metastases. *Ann Surg* 1934;100:392-5.
9. Innes J, Newall J. Mielomatosis. *Lancet* 1961;1:239-45.
10. Rosenberg B, Attie JN, Mandelbaum HL. Breast tumor as the presenting sign of multiple myeloma. *N Engl J Med* 1963;269:359-61.
11. Craft IL. The late appearance of extramedullary lesions in myelomatosis. *Br J Cancer* 1967;21:501-4.
12. Maeda K, Abesamis CM, Kuhn LM. Multiple myeloma in childhood: report of a case with breast tumors as presenting manifestation. *Am J Clin Pathol* 1973;60:552-8.
13. Mangalik. Citado por Flageat³.
14. Proctor NSF, Rippey JJ, Shulman G, et al. Extramedullary plasmocytomas of the breast. *J Pathol* 1975;116:97-100.
15. Wiltschaw. Citado por Flageat³.
16. Phelip X, Gintz B, Vrousos C, Savy P, Pras P, Bolla M, Faure MME, Cabanel G. Localisation mammaire bilatérale d'un myélome chez un malade traité par les oestrogènes pour cancer de la prostate. *Lyon Med* 1977;237:229-33.
17. Mottot CL, Bastien A, Guerrin I, Justrabo E, Knopf JF, Cayot F. Localisation bilatérale d'une maladie de Kähler: aspects cytologiques et histologiques. *Sem Hop Paris* 1978;54:1393-7.
18. Bassett WB, Weiss RB. Plasmocytomas of the breast: an unusual manifestation of multiple myeloma. *South Med J* 1979;72:1492-4.
19. Bloomberg TJ, Glees JP, Williams JE. Bilateral breast lumps: an unusual feature of extramedullary plasmocytoma. *Br J Radiol* 1980;53:498-501.
20. Merino MJ. Plasmocytoma of the breast. *Arch Pathol Lab Med* 1984;108:676-8.
21. Kirshenbaum G, Rhone DP. Solitary extramedullary plasmocytoma of the breast with serum monoclonal protein: a case report and review of the literature. *Am J Clin Pathol* 1985;83:230-2.
22. Desablenss B, Gontier MF, Stoppa R, Messerschmitt J. Double plasmocytome mammaire et vertébral. Leucémie aigüe myéloblastique 8 ans plus tard. *Bull Cancer (Paris)* 1986;73:311-5.
23. Jarczok K, Rozek-Lesiak K, Kubinska E. Breast and subcutaneous plasmoblastic infiltrations in the course of plasmoblastoma. *Folia Hematol Int Mag Klin Morphol Blutforsch* 1987;114(2):234-7.
24. Kujat CH, Scherer M. Mammametastase eines solitären plasmazelltumors des knochens. *Fortschr Röntgenstr* 1988;148:456-7.
25. Kato Y, Kamino K, Sakazaki S, Yamashita S, Sowa M, Umeyama K, Nin T, Tatsumi N, Mitsuhashi T. A case of plasmocytoma (IgD lambda) of the breast associated with multiple myeloma. *Gan No Rinsho* 1988;34(4):473-8.
26. Ben-Yehuda A, Steiner-Saltz D, Libson E, Polliack A. Plasmocytoma of the breast. Unusual initial presentation of myeloma report of two cases and review of the literature. *Blut* 1989;58(3):169-70.
27. Grande M. Breast involvement in malignant blood diseases. A report of four cases and review of the literature. *Recenti Prog Med* 1990;81(7-8):474-8.
28. Bergua J, Giraldo MP. Plasmocitoma extraóseo de localización mamaria. *Sangre* 1991;36(2):168-9.
29. Lombardi C, Calvi A, Bonera E, Savio A, Savio E. Bilateral breast involvement in a 71-year old white man with lambda light chain disease. Regression after a new chemotherapy combination. A case report. *Tumori* 1992;78(1):35-6.
30. Carere R, Stewart AK, Bailey D, Baker MA. Extensive cutaneous plasmocytomas. *Leuk Lymphoma* 1993;10(6):493-5.
31. Collins CD, Kedar RP, Cosgrove DO. Case report: myeloma of the breast. Appearances on ultrasound and colour Doppler. *Br J Radiol* 1994;67(796):399-400.
32. Simon W, Schneppenheim P, Fendel H. The extraosseous plasmocytoma involvement of both breasts. *Rof Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr* 1994;161(5):471-2.