

Plasmocitoma extramedular das fossas nasais

Nasal extramedullary plasmacytoma

Hugo Rodrigues • Inês Pinto da Silva • Sara Tavares • Carla André • Mário Santos • Brito Mendes • Luís Antunes

RESUMO

As neoplasias plasmocitárias caracterizam-se por proliferação monoclonal tipicamente produtoras de imunoglobulina. Podem apresentar-se como lesão única (plasmocitoma solitário) ou por lesões múltiplas (mieloma múltiplo). As lesões únicas geralmente ocorrem nos ossos (plasmocitoma ósseo) mas também podem ocorrer na generalidade dos tecidos moles (plasmocitoma extramedular). A sua localização mais frequente é na região da cabeça e pescoço. O pico de incidência situa-se nos 50-60 anos de idade, sendo duas vezes mais frequente no sexo masculino. Descrevemos o caso clínico de uma mulher, 56 anos de idade, com queixas nasais e massa da fossa nasal esquerda, inicialmente interpretada como pólipos nasal. A doente foi submetida a cirurgia endoscópica nasossinusal com ressecção da massa e o resultado anatomo-patológico revelou plasmocitoma. A investigação subsequente não mostrou evidência de doença sistémica. Adicionalmente, foi revista a casuística do nosso serviço e identificados mais 2 casos aos quais também fazemos referência.

ABSTRACT

The myeloma tumors characterized by monoclonal proliferation typically producing immunoglobulin. They may present as a single lesion (solitary plasmacytoma) or multiple lesions (multiple myeloma). The lesions usually occur only in the bones (bone plasmacytoma) but may also occur in most soft tissue (extramedullary plasmacytoma). Their most frequent location is in the head and neck, the peak incidence is in 50-60 years of age, being twice as common in males. We describe the case of a woman, 56 years of age, with nasal complaints and mass of the left nasal cavity, initially interpreted as a nasal polyp. The patient underwent endoscopic sinus surgery with resection of the mass and the pathologic result revealed plasmacytoma. The subsequent investigation showed no evidence of systemic disease. Additionally, we reviewed the caseload for our service and identified two more cases to which we also refer.

INTRODUÇÃO

As neoplasias plasmocitárias caracterizam-se por proliferação monoclonal tipicamente produtoras de imunoglobulina. Podem apresentar-se como lesão única (plasmocitoma solitário) ou por lesões múltiplas (mieloma múltiplo). As lesões únicas geralmente ocorrem nos ossos (plasmocitoma ósseo) mas também podem ocorrer na generalidade dos tecidos moles (plasmocitoma extramedular)^{1,2}. Os plasmocitomas extramedulares correspondem a cerca de 3% das neoplasias plasmocitárias^{3,4}. O pico de incidência situa-se nos 50-60 anos de idade, sendo duas vezes mais frequente no sexo masculino⁵. A localização extramedular mais frequente é na região da cabeça e pescoço, principalmente nas vias aéreas superiores (orofaringe e seios perinasais), manifestando-se por epistáxis, rinorreia e obstrução nasal.⁶

Na avaliação do doente com suspeita de plasmocitoma extramedular, é aconselhada a realização de biópsia da lesão suspeita, hemograma com esfregaço de sangue periférico, doseamento sérico de cálcio, creatinina, albumina, lactato desidrogenase, beta-2-microglobulina, PCR, electroforese das proteínas e doseamento de cadeias leves livres. A avaliação das

Hugo Rodrigues

Interno do Internato Complementar de ORL do Hospital Garcia de Orta

Inês Pinto da Silva

Interna do Internato Complementar de ORL do Hospital Garcia de Orta

Sara Tavares

Interna do Internato Complementar de ORL do Hospital Garcia de Orta

Carla André

Assistente Hospitalar de ORL do Hospital Garcia de Orta

Mário Santos

Assistente Graduado de ORL do Hospital Garcia de Orta

Brito Mendes

Chefe de Serviço de ORL do Hospital Garcia de Orta

Luís Antunes

Diretor do Serviço de ORL do Hospital Garcia de Orta

Correspondência:

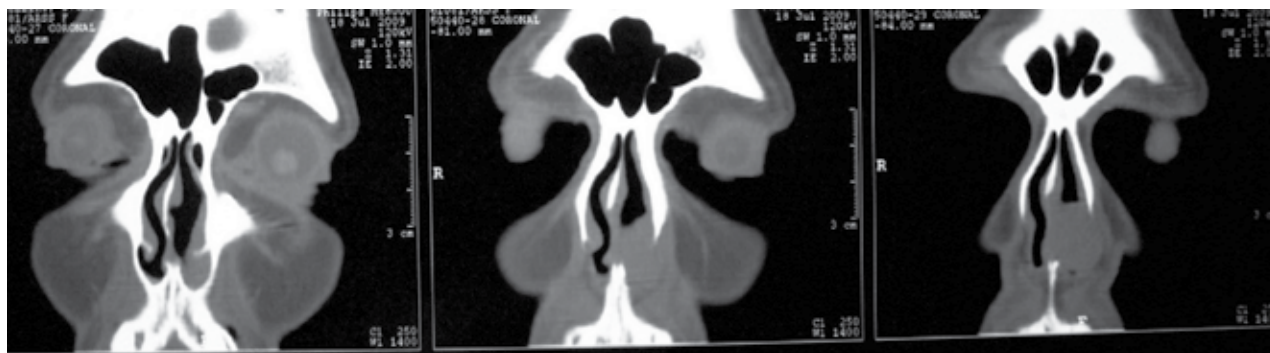
Hugo Rodrigues
Rua Conselheiro Lopo Vaz, lote AB, 2ºC 1800-142 Lisboa
Tel: 969007614
Endereço eletrónico: hugoluiz@netcabo.pt

cadeias leves presentes na urina de 24h e a biopsia da medula óssea também estão indicadas. Geralmente, os doentes com plasmocitomas extramedulares não têm anemia, hipercalcemia ou insuficiência renal, atribuíveis ao distúrbio dos plasmócitos. O estudo deve ser orientado para excluir lesão óssea metastática ou doença plasmocitária multifocal, realizando-se exames de imagem (tomografia por emissão de positrões, tomografia computadorizada ou ressonância magnética). O tratamento dos plasmocitomas extramedulares isolados contempla ressecção cirúrgica e/ou radioterapia.^{7,8}

Descrição de caso

Doente do sexo feminino, 56 anos de idade, previamente saudável, sem medicação habitual, com queixas de sensação de corpo estranho, obstrução nasal progressiva à esquerda e episódios ocasionais, auto-limitados, de epistáxis. Com base no exame objectivo e na imagiologia dos seios perinasais, em que se documentava massa da fossa nasal esquerda, implantada ao nível do terço anterior do corneto inferior interpretada como pólipos nasal, instituiu-se corticoterapia.

FIGURA 1
Tomografia computadorizada evidenciando massa na fossa nasal esquerda.



Assistiu-se a uma melhoria parcial dos sintomas com a terapêutica instituída, seguida de novo agravamento. Devido às suas características morfológicas macroscópicas atípicas e à sua localização pouco comum, numa fossa nasal sem patologia inflamatória significativa, optou-se por exereses por via endoscópica. O exame anatomopatológico da peça operatória foi compatível com plasmocitoma extramedular nasal, com expressão de cadeias leves K. A avaliação clínica subsequente, imagiológica e laboratorial, não mostrou evidência de outros focos neoplásicos ou doença sistémica (mieloma múltiplo), com níveis séricos de cadeias leves normais e tomografia computadorizada (TC) toracoabdominopélvica sem evidência de outras lesões. No acompanhamento pós-operatório, houve recorrência de queixas de obstrução nasal ao fim de

3 meses, com achados imagiológicos compatíveis com recidiva/lesão residual na fossa nasal esquerda. Foi submetida a nova cirurgia endoscópica nasossinusal, com exereses da mucosa residual circundante, cujo resultado anatomopatológico foi negativo para neoplasia. A doente encontra-se em acompanhamento em consulta de ORL e de Hematologia, sem evidência de recorrência da doença.

Foi revista a casuística do nosso serviço e identificados mais 2 casos, tratados no nosso serviço há cerca de uma década.

O primeiro caso é o de uma mulher de 75 anos, internada por epistaxis recorrentes, com história de obstrução nasal à esquerda com 10 anos de evolução. A observação e a TC dos seios perinasais (SPN), revelaram massa de limites mal definidos ocupando a fossa nasal esquerda (FNE) com preenchimento do seio maxilar e células etmoidais esquerdas (figuras 2 e 3).

Procedeu-se a biopsia da massa, cujo resultado histológico foi plasmocitoma pouco diferenciado. As análises laboratoriais de sangue, a biopsia da medula óssea e os exames de imagem não mostraram evidência

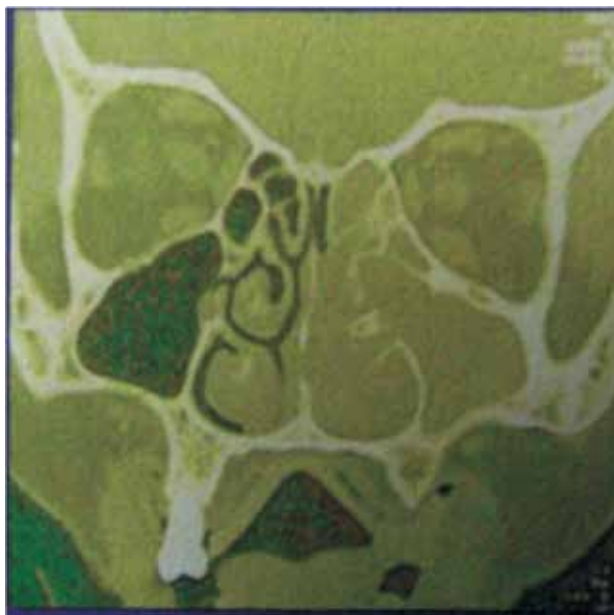
de distúrbio dos plasmócitos em outra localização. A doente foi operada por via Caldwell-Luc com ressecção da massa. Aos 2 meses de pós-operatório, houve recidiva das queixas e objectivou-se massa na fossa nasal esquerda, correspondendo a recidiva de plasmocitoma. Foi instituída radioterapia, com remissão completa da lesão.

O segundo caso é o de um homem de 50 anos de idade, com roncopia e massa ao nível da choana direita/rinofaringe que se estendia até ao palato mole. O doente foi operado e lesão foi totalmente ressecada e o diagnóstico histológico foi plasmocitoma. Os estudos de analíticos e de imagem não evidenciaram doença sistémica ou localizada em outro território. Até à data não há evidência de recidiva da doença.

FIGURA 2
Rinoscopia anterior FNE



FIGURA 3
TC SPN



CONCLUSÕES

Os plasmocitomas extramedulares surgem, como o nome indica, fora da medula óssea, e os sintomas variam de acordo com a localização da massa, sendo, no entanto, mais frequentes em topografia de cabeça e pescoço. Podem mimetizar outras patologias do foro ORL, algumas delas benignas ou podem corresponder a uma manifestação ORL de doença multifocal/sistémica. A razão pela qual alguns doentes desenvolvem mieloma múltiplo ou plasmocitomas isolados ainda não está bem definida, mas poderá estar relacionada com a expressão de adesinas e de receptores de quimocinas nas células malignas⁹.

Nunca é demais ter presente, na altura do diagnóstico, a necessidade de estadiamento e despiste de doença sistémica, em articulação com a Hematologia Clínica.

A radioterapia é o tratamento de escolha para o plasmocitoma extramedular, com intuito curativo, numa dose de 40 a 50 Gy durante 4 semanas¹⁰. Se for realizada resseção cirúrgica completa da lesão, o papel da radioterapia adjuvante está menos definido. Lesões pequenas podem ser tratadas apenas com a cirurgia, sem necessidade de associar radioterapia, a não ser que haja suspeita de lesão residual. O uso de quimioterapia não parece diminuir o risco de recidiva ou aumentar a sobrevida livre de doença⁴.

Menos de 7 % dos doentes com plasmocitomas extramedulares têm recidiva local⁵ e 10 a 15% desenvolvem mieloma múltiplo^{5,10}.

A sobrevida global aos 5 anos dos doentes com plasmocitoma extramedular situa-se entre os 40 e os 85%^{11,12}. Numa série de 18 doentes, tratados a plasmocitomas de cabeça e pescoço, sobrevida global média foi de 12,5 anos com sobrevidas aos 5 e 10 anos de 88 e 55%, respectivamente¹⁰. Seis doentes desenvolveram mieloma múltiplo ou plasmocitoma numa localização distante do tumor prévio. O acompanhamento pós-tratamento deve ser periódico (3/3 meses nos primeiros 2 anos, 6/6 meses nos 3 anos seguintes e depois anual), com realização de fibroscopia. Todos os doentes devem realizar TC, PET ou RMN pelo menos anualmente durante os primeiros 5 anos pós-tratamento.

Assim, é mandatário o acompanhamento do doente pela ORL e Hematologia, pelo risco quer de recidiva local quer de desenvolvimento de mieloma múltiplo.

Referências bibliográficas:

1. Jaffe, ES, Harris, NL, Stein, H, Vardiman, JW (Eds). World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues, IARC Press, Lyon 2001.
2. Soutar, R, Lucraft, H, Jackson, G, et al. Guidelines on the diagnosis and management of solitary plasmacytoma of bone and solitary extramedullary plasmacytoma. *Br J Haematol* 2004; 124:717.
3. Dimopoulos, MA, Moulopoulos, LA, Maniatis, A, Alexanian, R. Solitary plasmacytoma of bone and asymptomatic multiple myeloma. *Blood* 2000; 96:2037.
4. Does, GM, Landgren, O, McGlynn, KA, et al. Plasmacytoma of bone, extramedullary plasmacytoma, and multiple myeloma: incidence and survival in the United States, 1992-2004. *Br J Haematol* 2009; 144:86.
5. Frassica, DA, Frassica, FJ, Schray, MF, et al. Solitary plasmacytoma of bone: Mayo Clinic experience. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1989; 16:43.
6. Bataille, R, Sany, J. Solitary myeloma: clinical and prognostic features of a review of 114 cases. *Cancer* 1981; 48:845.
7. International Myeloma Working Group. Criteria for the classification of monoclonal gammopathies, multiple myeloma and related disorders: a report of the International Myeloma Working Group. *Br J Haematol* 2003; 121:749.
8. Rajkumar, SV, Dispenzieri, A, Kyle, RA. Monoclonal gammopathy of undetermined significance, Waldenström macroglobulinemia, AL amyloidosis, and related plasma cell disorders: diagnosis and treatment. *Mayo Clin Proc* 2006; 81:693.
9. Hughes, M, Doig, A, Soutar, R. Solitary plasmacytoma and multiple myeloma: adhesion molecule and chemokine receptor expression patterns. *Br J Haematol* 2007; 137:486.
10. Creach, KM, Foote, RL, Neben-Wittich, MA, Kyle, RA. Radiotherapy for extramedullary plasmacytoma of the head and neck. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2009; 73:789.
11. Avilés, A, Huerta-Guzmán, J, Delgado, S, et al. Improved outcome in solitary bone plasmacytomata with combined therapy. *Hematol Oncol* 1996; 14:111.
12. Dimopoulos, MA, Goldstein, J, Fuller, L, et al. Curability of solitary bone plasmacytoma. *J Clin Oncol* 1992; 10:587.