

ISSN: 2340-3438

Edita: Sociedad Gallega de
Otorrinolaringología.

Perioidad: continuada.

Web: www.sgorl.org/revista

Correo electrónico:

actaorlgallega@gmail.com

SGORL PCF
Sociedad Gallega de Otorrinolaringología
y Patología Cervicofacial



Acta Otorrinolaringológica Gallega

Caso clínico

Plasmocitoma extramedular da laringe—caso clínico

Extramedullary laryngeal plasmacytoma—clinical case

Daniel Miranda, Filipa Moreira, Sara Martins Pereira, Sérgio Vilarinho, Luís Dias.

Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Braga, Portugal.

Recibido: 08/04/2014 Aceptado: 13/05/2014

Resumen

Introdução: As neoplasias plasmocitárias caracterizam-se por uma proliferação monoclonal de plasmócitos com produção de imunoglobulina. Quando a doença se apresenta de uma forma localizada a nível dos tecidos moles denomina-se plasmocitoma extramedular (PEM). Aproximadamente 80% destas lesões localizam-se na região da cabeça e pescoço.

Caso Clínico: Doente de 86 anos, sexo masculino, com queixas de disфония de evolução progressiva associada a dispneia. Ao exame físico apresentava, à laringoscopia, uma lesão polipóide, basculante, com origem na banda ventricular direita, sem outras alterações. Foi submetido a microlaringoscopia em suspensão para exérese da lesão. O exame anátomo-patológico revelou tratar-se de um plasmocitoma. O doente foi referenciado a consulta de Hemato-Oncologia, sendo excluído mieloma múltiplo. Mantém seguimento periódico em consultas de otorrinolaringologia e hematologia.

Discussão: Os PEM são mais frequentes no sexo masculino (*ratio* 3:1) sendo a idade média ao diagnóstico de 60 anos. O quadro clínico é inespecífico e o diagnóstico é estabelecido por exame anátomo-patológico. É imperativo excluir a presença de lesões

Correspondencia:

Daniel Miranda

Hospital de Braga, Portugal

E-mail: alvesmiranda@gmail.com

multifocais ou mieloma múltiplo (MM). Apesar de apresentarem boa sensibilidade à radioterapia, a opção por cirurgia pode ser considerada em caso de lesões de pequenas dimensões. O prognóstico a longo prazo é satisfatório, com taxas de recidiva local inferiores a 10%. A evolução do PEM para MM é o factor determinante da sobrevida.

Palabras clave: Plasmocitoma Extramedular Laringe, Neoplasia Plasmocitária, Disfonia

Abstract

Introduction: Plasmocytic neoplasms are characterized by proliferation of plasma cells with monoclonal immunoglobulin production. When disease is present, in a localized manner, at the level of the soft tissue is called extramedullary plasmacytomas (EMP). Approximately 80% of these lesions are located in the head and neck region.

Clinical Case: Male, 86 year-old, with complaints of dysphonia associated with progressive dyspnea. On physical examination, laryngoscopy revealed a polypoid lesion, originating in the right ventricular band with no other abnormalities. The patient underwent microlaryngoscopy for tumor excision. The histopathological analysis was compatible with a plasmacytoma. The patient was referred to the Hematology – Oncology consultation, which excluded multiple myeloma. The patient maintains periodic follow-up appointments in otolaryngology and hematology.

Discussion: PEM are more frequent in males (ratio 3:1) and the mean age at diagnosis is 60 years. The clinical picture is nonspecific and the diagnosis is established by clinical pathology

analysis. It is imperative to exclude the presence of multifocal lesions or multiple myeloma (MM). Although it's good sensitivity to radiotherapy, the option of surgery may be considered in case of small lesions. The long-term prognosis is good, with local recurrence rates of less than 10 %. The evolution of the PEM for MM is the determinant of survival.

Keywords: Extramedullary Laryngeal Plasmacytoma, Plasmocytic Neoplasm, Dysphonia.

Introdução

As neoplasias plasmocitárias caracterizam-se por uma proliferação monoclonal de plasmócitos com produção de imunoglobulina. A doença pode apresentar-se de uma forma difusa (mieloma múltiplo) ou de uma forma localizada, quer a nível do osso (plasmocitoma solitário) quer a nível dos tecidos moles (plasmocitoma extramedular)^{1,2}.

Aproximadamente 80% dos plasmocitomas extramedulares (PEM) localizam-se na região da cabeça e pescoço. No entanto, os PEM correspondem a menos de 1% de todas as neoplasias desta área e a cerca de 4% de todas as neoplasias plasmocitárias³. Os PEM localizam-se habitualmente a nível da nasofaringe, cavidade nasal, seios peri-nasais e orofaringe^{4,5}.

Caso Clínico

Doente de 86 anos, sexo masculino, referenciado à consulta externa de ORL por disfonia progressiva associada a dispneia, com cerca de 6 meses de evolução. Antecedentes pessoais de diabetes mellitus tipo 2 e hipertensão arterial (HTA). Referia hábitos etílicos (ingestão diária de cerca de 120gr de álcool) e tabágicos (ex-fumador desde há 30 anos com carga tabágica acumulada de 100 unidades maço/ano). Realizada videolaringoscopia que relevou uma volumosa lesão polipóide com origem na banda ventricular direita, basculante, sem paralisia da hemilaringe ipsilateral (Figura 1). Não apresentava outras alterações ao exame físico ORL. O doente foi proposto para microlaringoscopia em suspensão para exérese da lesão. O exame anatomopatológico da lesão revelou tratar-se de um

Figura 1: Videolaringoscopia. Lesão polipóide com origem na banda ventricular direita. 1 – Lesão; 2 – Região Glótica.

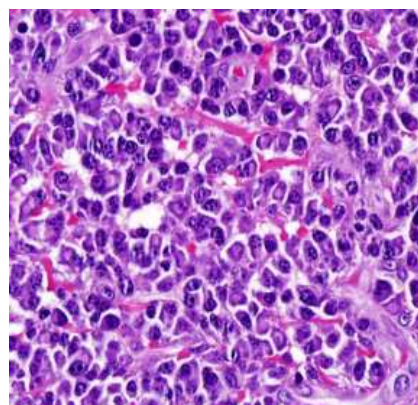
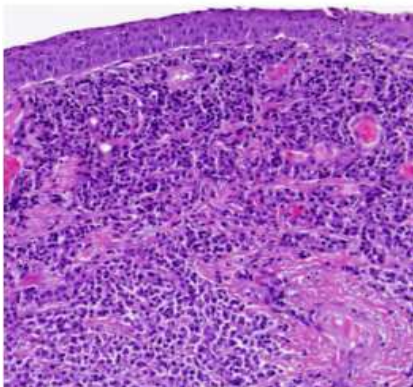
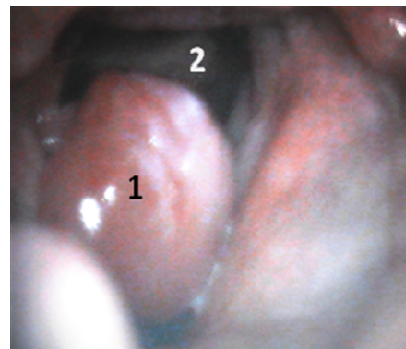


Figura 2: Exame Anatomo-Patológico (H&E) – envolvimento do córion por processo linfoproliferativo constituído por toalhas de células plasmocíticas de aspecto neoplásico. A: 10x B:40x

plasmocitoma laríngeo (Figura 2). O doente foi referenciado à consulta de Hemato-Oncologia sendo submetido a vários exames laboratoriais e imagiológicos para exclusão de outros focos neoplásicos ou atigimento sistémico (mieloma múltiplo). Os exames realizados, sumariados na tabela 1, comprovam a ausência de outras lesões. No momento actual, o doente mantém seguimento periódico em consulta de ORL e Hemato-Oncologia, não apresentando nenhuma queixa faringo-laríngea ou alteração à laringoscopia (Figura 3), assim como, achados clínico-laboratoriais sugestivos de progressão para

Discussão

Os PEM são mais frequentes no sexo masculino (*ratio* 3:1) sendo a idade média ao diagnóstico de 60 anos⁶. Os PEM laríngeos correspondem a 6 a 18% de todos os PEM da cabeça e pescoço. O quadro clínico é inespecífico, estando os sintomas relacionados com a obstrução e a compressão de estruturas locais. O sintoma mais comum é a disфонia progressiva e/ou dispneia. Outros sinais e sintomas são a disfagia, odinofagia e estridor. A obstrução aguda da via aérea superior é um evento extremamente raro e

Tabela 1 : Resumo dos resultados dos exames complementares de diagnóstico realizados.

Exame Complementar Diagnóstico	Resultado
Hemograma	Normal
Bioquímica	Normal
Electroforese proteíνας plasmáticas	Sem evidência de banda monoclonal.
Biópsia Óssea	Sem evidência de plasmocitose medular
Mielograma	Normal
Imunofenotipagem	Não detectados linfócitos anormais
TC – AP	Sem evidência de conglomerados adenopáticos toraco-abdomino-pélvicos.
Rx Esqueleto	Normal

TC-AP – tomografia computadorizada abdominopélvica.

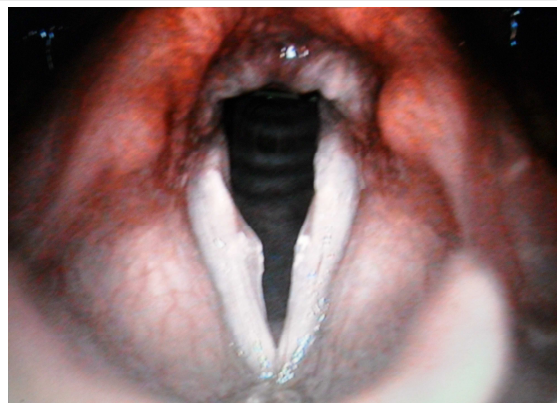


Figura 3: Videolaringoscopia pós-operatória

pode representar a existência de hemorragia intratumoral ou infecção bacteriana secundária^{3,4,7}.

A localização mais comum dos PEM laríngeos é, por ordem decrescente de frequência: a epiglote e ventrículo, pregas vocais, bandas ventriculares, pregas aritenopiglóticas, cartilagens aritenóides e subglote^{3,4}. Os PEM originam-se na camada subepitelial apresentando-se como uma massa unilateral, de aspecto polipóide, séssil, sem ulceração. A cor pode variar entre o vermelho e o rosa pálido. No entanto, estão descritos alguns casos nos quais havia ulceração da mucosa.

O diagnóstico definitivo realiza-se por biópsia da lesão e respectivo exame anatomo-patológico e análise imuno-histoquímica. A biópsia deve ser realizada em profundidade tendo em conta a localização submucosa da lesão. É recomendado realizar uma investigação sistémica exaustiva de modo a excluir lesões multifocais ou mieloma múltiplo (MM). Tal estudo deve incluir: biópsia da medula óssea, radiografias do esqueleto, electroforese das proteínas plasmáticas e urinárias, hemograma com esfregaço de sangue periférico, velocidade de sedimentação, doseamento das imunoglobulinas e cadeias leves livres, cálcio sérico, proteína C reactiva, lactato desidrogenase, albumina e creatinina^{4,6}.

O tratamento preconizado consiste na radioterapia (RT), tendo em conta a radiosensibilidade deste tipo de lesão. Até à data, os esquemas de dosagem óptimos são matéria de controvérsia. O tamanho e localização da lesão são factores a ter em conta na escolha da modalidade terapêutica. Alguns autores defendem que a exérese cirúrgica pode ser considerada em pequenas lesões

versus a RT^{4,5}. Lesões maiores podem ser tratadas por cirurgia *major* ou abordagem combinada (cirurgia e RT e/ou quimioterapia). No tratamento dos PEM da cabeça e pescoço não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas entre os resultados das diferentes modalidades de tratamento⁸.

O prognóstico a longo prazo é satisfatório, sendo a taxa de recidiva local inferior a 10%⁶. A recidiva local geralmente ocorre nos primeiros 24 meses mas também pode ocorrer mais tardiamente, após 10 anos do tratamento⁹. A sobrevida global aos 5 anos dos doentes com PEM varia entre os 40 e os 85%⁵. A evolução do PEM para MM é o factor determinante da sobrevida³. O risco de desenvolvimento de mieloma múltiplo varia de acordo com os diversos estudos publicados, estimando-se que o mesmo se situa entre os 10% a 40%^{10,11}. Foram postulados diversos factores preditivos da evolução para MM, tais como: tamanho do tumor ao diagnóstico, nível total de proteínas plasmáticas, pico monoclonal observado na electroforese das proteínas séricas³. Os doentes devem manter vigilância periódica após tratamento, quer por ORL quer por Hemato-Oncologia, pelo risco de recidiva local e de desenvolvimento de MM^{3,5}.

Declaración de conflicto de intereses

Sin conflicto de intereses.

Referências Bibliográficas

- 1- Horny, HP, Kaiserling, E. Involvement of the larynx by hemopoietic neoplasms: an investigation of autopsy cases and review of the literature. *Pathol Res Pract*. 1995; 191(2):130-8.
- 2- Soutar, R, Lucraft, H, Jackson, G, et al. Guidelines on the diagnosis and management of the solitary plasmacytoma of bone and solitary extramedullary plasmacytoma. *Br J Haematol*. 2004; 124:717-26.
- 3- Kim, KS, Yang, HS, Park, ES, Bae TH. Solitary Extramedullary Plasmacytoma of the Apex of Aritenoid: Endoscopic, CT and Pathologic Findings. *Clinical and Experimental Otorhinolaryngology*. 2012; 5(2):107-11.
- 4- Acar Özbilen, G, Yilmaz, S, Güvenç, G, Yilmaz, M et al. Isolated Extramedullary Plasmacytoma of the True Vocal Cord. *Journal Of Otolaryngology – Head & Neck surgery*. 2008; 37 (5): E129-E132.
- 5- Rodrigues, H., Pinto da Silva, I., Tavares, S., André, C., et al. Plasmocitoma extramedular das fossas nasais. *Revista da Sociedade Portuguesa de ORL-CCF*. 2012; 50(1):85-88.
- 6- Dimopoulos, MA, Kiamouris, C, Mouloupoulos LA. Solitary plasmacytoma of the bone and extramedullary plasmacytoma. *Hematol Oncol Clin North Am*. 1999; 13:1249-57.
- 7- Wein, RO, Topf, P, Sham, RL. Subglottic Plasmacytoma: A Case Report and Review of the Literature. *Am J Otolaryngology*. 2002;23(2):112-118.
- 8- Helmus, C, Extramedullary plasmacytoma of the head and neck. *Laryngoscope*. 1964;74:553-9.
- 9- Pratibha, CB, Sreenivas, V, Babu, MK, Rout, P et al. Plasmacytoma of Larynx – A case Report. *Journal of Voice*. 2009; 23(6):735-8.
- 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; 73:789-94.
- 11- Ganjoo, RK, Malpas, JS. Plasmacytoma. In: Malpas, JS, Begg, DF, Kyle, RA, ed. *Myeloma: biology and management*. New York: Oxford University Press; 1995. p. 463-76.