

# Plasmocitoma extramedular

Adriana Bertolami\*, Alexandre Cruz Henriques\*\*, Fernanda Garcia Penha\*, Gislayne Darly Trevisan\*,  
Jandey da Glória Bigonha\*\*\*, Melissa Gonzalez Veiga\*, Taciana de Almeida Puzello\*

Recebido: 6/8/04  
Aprovado: 12/4/05

## Resumo

Plasmocitoma extramedular é uma doença rara, caracterizada histopatologicamente por infiltrado de células plasmáticas de maturidades diversas e produtoras de imunoglobulina monoclonal fora da medula óssea. Sua incidência aumenta com a idade, sendo mais comum no homem e acometendo com maior frequência o trato aerodigestivo superior. Apresenta-se clinicamente com epistaxe, rinorréia e obstrução nasal. O diagnóstico baseia-se no encontro de tumor monoclonal de plasmócitos extramedular excluindo-se mieloma múltiplo. Devido à radiosensibilidade do tumor, a radioterapia é peça central na terapêutica, porém, ainda se discute dose e necessidade de irradiação de linfonodos regionais. Cirurgia é tratamento de primeira escolha e quimioterapia continua sendo controversa. Os autores relatam um caso de plasmocitoma extramedular com manifestação intestinal em homem jovem submetido a duas cirurgias por complicações obstrutivas, recebendo quimioterapia como tratamento específico por recidiva tumoral.

## Unitermos

Plasmocitoma; trato gastrointestinal; quimioterapia.

## Abstract

Extramedullary plasmocytoma is a rare condition characterized microscopically by a diverse infiltrate of plasmatic cells (in different stages of maturity) producing monoclonal immunoglobulins in a location outside the bone marrow tissue. Incidence of this condition increases with age and it is more frequent in males. It most commonly develops in the upper aerodigestive tract. The usual presentation includes epistaxis, nasal discharge, and nasal obstruction. Diagnosis consists on the discovery of an extramedullary tumor of monoclonal plasmatic cells and the exclusion of possible differentials, such as multiple myeloma. Radiotherapy is a central element of treatment due to the documented radiation sensitivity of plasma cell tumors. There is still room for discussion concerning the dosage of radiation and whether or not it is necessary to radiate regional lymph nodes. Surgery is the first choice in treatment and chemotherapy is still controversial. The authors present the case of a young male

who underwent two surgical procedures due to obstructive complications of an extramedullary plasmocytoma of the lower intestinal tract. The patient later received chemotherapy as specific treatment due to local recurrence.

## Keywords

Plasmocytoma; gastrointestinal tract; chemotherapy.

## Introdução

Plasmocitoma extramedular é uma doença rara, histopatologicamente caracterizada por infiltrados de células plasmáticas de maturidades diversas e produtoras de imunoglobulinas monoclonais, que surgem em sítios fora da medula óssea<sup>1,2</sup>.

Considerando a raridade da doença, a dificuldade do diagnóstico e os aspectos polêmicos em torno do tratamento, os autores relatam um caso de plasmocitoma extramedular com manifestação intestinal em paciente jovem. Tal caso atenta para o fato de que, embora raro, o plasmocitoma deve ser lembrado como diagnóstico diferencial em muitos casos, mesmo que algumas evidências falem contra.

## Relato do caso

JLP, 33 anos, sexo masculino, procurou assistência médica com dor abdominal há dois meses deste primeiro contato, tipo cólica, que piorou na última semana, tornando-se de forte intensidade e acompanhada de distensão abdominal. Realizada radiografia simples do abdome que evidenciou distensão do intestino delgado. Levantou-se a hipótese diagnóstica de síndrome de suboclusão intestinal e realizada laparotomia exploradora que evidenciou tumor de, aproximadamente, 7 cm no ceco. Procedeu-se hemicolectomia direita, sem complicações intra ou pós-operatórias. O exame anatomopatológico da peça evidenciou plasmocitoma extramedular. O perfil imunoistoquímico revelou presença de positividade monoclonal para cadeia lambda em células plasmáticas, confirmando o diagnóstico evidenciado pela microscopia. A biópsia de medula óssea demonstrou ausência de plasmocitose, o resultado da eletroforese de proteínas foi normal e a pesquisa de proteínas de Bence Jones

Trabalho realizado no Hospital de Ensino da Faculdade de Medicina do ABC.

\* Acadêmica do sexto ano de Medicina da Faculdade de Medicina do ABC.

\*\* Chefe do Serviço de Cirurgia Geral do Hospital de Ensino da Faculdade de Medicina do ABC.

\*\*\* Auxiliar de Ensino da Disciplina de Hematologia da Faculdade de Medicina do ABC.

negativa. Não foi realizado tratamento complementar, pois o paciente não compareceu às consultas.

Após seis meses, apresentou novo episódio de obstrução intestinal. Foi submetido à laparotomia exploradora e encontrado tumor obstrutivo no íleo, a 70 cm da anastomose ileocólica prévia. Foram realizadas enterectomia segmentar e anastomose enteroentérica terminoterminal. Não houve complicações intra-operatórias. No quinto pós-operatório, foi evidenciada saída de secreção fecalóide pelo dreno associada a quadro clínico de peritonite. Nova laparotomia evidenciou deiscência total de entero-entero anastomose e secreção entérica na cavidade abdominal. Foi feita a ressecção das bordas intestinais e reanastomose enteroentérica terminoterminal, além da lavagem da cavidade. Não houve complicações intra ou pós-operatórias. O perfil imunoistoquímico associado ao quadro histológico foi compatível com plasmocitoma extramedular.

Foi feito tratamento complementar seguindo o protocolo de quimioterapia VAD (vincristina, adriblastina e dexametasona). Após três meses de quimioterapia, o paciente foi a óbito por pneumonia.

## Discussão

Embora seja fato bastante conhecido que os plasmócitos tenham distribuição generalizada no organismo humano, os tumores derivados destas células aparecem muito mais freqüentemente no interior da medula óssea, recebendo a designação de mieloma múltiplo<sup>3</sup>. Têm sido, porém, relatados na literatura determinados tumores também derivados de plasmócitos, mas que contrariamente ao mieloma múltiplo assentam-se fora da medula. Esse tipo de tumor, relativamente raro, foi denominado plasmocitoma extramedular<sup>3</sup>. O termo plasmocitoma extramedular deverá, então, ser empregado apenas e tão-somente em casos nos quais o mieloma múltiplo possa ser excluído<sup>3</sup>.

O plasmocitoma é responsável por apenas 3% dos tumores de células plasmáticas, é mais comum no sexo masculino e a incidência aumenta com a idade, ocorrendo por volta de 60 anos<sup>1,4</sup>. Observa-se com maior freqüência no trato aerodigestivo superior, predominando em cavidade nasal, seios paranasais, nasofaringe, tonsilas e laringe<sup>1</sup>, ou seja, é quase sempre encontrado em cabeça e pescoço<sup>4</sup>. Pode haver, ainda, envolvimento de linfonodos regionais, sistema nervoso central, bexiga urinária, tireóide e paratireóides<sup>2</sup>. Trabalho realizado em 2002 por Strojjan *et al.* reportou 31 pacientes com a doença, dos quais sete apresentaram acometimento de linfonodos regionais isoladamente<sup>4</sup>. Estudo retrospectivo dos casos de plasmocitoma extramedular diagnosticados na Eslovênia entre 1969 e 1999, publicado em 2002, confirmou a maior prevalência em homens (2,3:1), com média de idade de 67 anos. Dos pacientes avaliados, 84% tiveram acometimento em cabeça e/ou pescoço; dos 16% restantes, 40% tiveram o trato gastrointestinal como sítio primário<sup>1</sup>. Com relação ao presente caso, não só o acometimento do trato gastrointestinal lhe confere raridade, como também a idade do paciente no

qual a doença foi diagnosticada. Além disso, não houve acometimento de nenhum outro órgão ou estrutura.

A história natural da entidade ainda não foi claramente definida<sup>1</sup>. Epistaxe, rinorréia e obstrução nasal são os sintomas mais freqüentes<sup>2</sup>.

O diagnóstico de plasmocitoma extramedular requer avaliação multidisciplinar e está baseado no encontro de tumor monoclonal de células plasmáticas em sítio extramedular e ausência de evidências de mieloma múltiplo, pesquisadas através de avaliações hematológicas, urinárias, radiográficas e bioquímicas, além do estudo histológico do fragmento biopsiado<sup>2</sup>. Proteína M no sangue ou na urina pode estar ausente ou presente em pouca quantidade, biópsia de medula óssea sem plasmocitose monoclonal e inspeção normal do esqueleto<sup>2</sup>.

O diagnóstico diferencial desta afecção inclui neoplasias de células plasmáticas, como plasmocitoma solitário de ossos e mieloma múltiplo, além das gamopatias monoclonais, que são desordens relacionadas com proliferação de células plasmáticas<sup>1,2</sup>.

Da mesma forma que o diagnóstico, o tratamento do plasmocitoma extramedular é um desafio. Tradicionalmente, devido à radiosensibilidade do tumor, a radioterapia é peça central da terapêutica, mas a dose adequada e a irradiação de linfonodos regionais ainda é questão de debate<sup>1</sup>. O estudo retrospectivo realizado em 2002 com os pacientes da Eslovênia concluiu que se trata de uma doença altamente curável quando a radioterapia é empregada, com ou sem cirurgia prévia. Segundo este, 40 Gy a 50 Gy de radioterapia é suficiente para doença macroscópica e 36 Gy a 40 Gy para suspeita de lesão microscópica<sup>1</sup>. Pacientes com tumor primário em sítios onde o risco de metástase para linfonodos regionais é baixo, como a cavidade nasal, deve ser irradiado apenas no sítio primário. Outro ponto é a extensão que a radiação deve englobar para incluir os linfonodos. A orofaringe tem mais capilares linfáticos que a cavidade nasal e a inclusão da primeira cadeia de linfonodos (nível 2) é necessária no tratamento do sítio primário. Decisão mais difícil é determinar a inclusão ou não desta cadeia em caso de acometimento da nasofaringe com capilares linfáticos em grande quantidade, ao se considerar o aumento no risco em longo prazo de intensa xerostomia<sup>4</sup>. Radioterapia eletiva não deve ser empregada em pacientes sem linfonodos acometidos e, naqueles em que o acometimento existe, é recomendável linfonodectomia seguida de radioterapia na dose de 40 Gy a 50 Gy<sup>1</sup>. Cirurgia pode ser considerada como tratamento de primeira linha a fim de evitar as seqüelas em longo prazo da radioterapia, embora seja mais empregada pós-radioterapia ou para tumores persistentes ou recorrentes. A indicação de quimioterapia no tratamento de tumores primários ou doença recorrente ou, ainda, a fim de prevenir a progressão para mieloma múltiplo é controversa<sup>1</sup>. Soesan *et al.* afirmam ter avaliado 35 pacientes com a afecção descrita, dos quais 19 foram, inicialmente, submetidos à quimioterapia, obtendo taxa de resposta de 58%. Desses, três receberam apenas quimioterapia como tratamento, sem qualquer outro tipo de

terapia complementar, e estavam livres da doença após um mínimo de oito anos de seguimento<sup>5</sup>. Nilüfer Güler *et al.* relatam ter tido sucesso no tratamento de uma paciente com plasmocitoma extramedular no fígado com combinação de quimioterapia que incluía vincristina, adriplastina e dexametasona. Este autor cita a quimioterapia como modo efetivo de tratamento e indica seu uso como primeira opção para o manejo desta afecção, principalmente quando há acometimento de vísceras<sup>6</sup>. Por se tratar de uma doença rara, há poucos relatos na literatura sobre o assunto, o que torna mais difícil o estabelecimento de um consenso a respeito do tratamento mais adequado, embora a maioria dos autores concorde que a radioterapia é a melhor opção. O paciente do presente estudo foi submetido a cinco cirurgias por ter evoluído com quadro de obstrução intestinal. Com relação ao manejo da neoplasia, optou-se pela quimioterapia pela recorrência do tumor e pelo não-acometimento de linfonodos.

Após o tratamento, três situações podem ocorrer: recorrência local da doença, recorrência em linfonodos regionais e/ou progressão para mieloma múltiplo. O mais comum é a progressão para mieloma após uma média de 2 a 2,5 anos. A probabilidade de controle local após o

tratamento é de 80% a 90%, sendo a mesma após cirurgia ou radioterapia<sup>4</sup>.

A sobrevida está intimamente relacionada à probabilidade de progressão para mieloma múltiplo, sendo, em média, de 4,8 anos após o desenvolvimento deste<sup>4</sup>. O paciente em questão neste estudo não pôde ser seguido, já que foi a óbito após três meses de tratamento, vítima de uma infecção pulmonar que o acometeu como conseqüência da imunossupressão provocada pelo tratamento quimioterápico. Com isso, sobre os benefícios trazidos pelo tratamento com quimioterapia isolada não se pode dizer muito nesse caso, já que não houve oportunidade de concluí-lo e, posteriormente acompanhar o paciente, mas fica evidente a importância fundamental do diagnóstico precoce nestes casos.

### Agradecimentos

Agradecemos ao paciente pela disponibilidade e paciência; às acadêmicas Flávia Pereira Chaves, Kátia Cristina Faria Vieira de Moraes, Karla de Andrade Possendoro, Kelly Alessandra da Silva e Ticiano Figueiredo Garrido pela contribuição e desempenho para que este trabalho pudesse ser concluído.

## Referências bibliográficas

1. Strojan P, Soba E, Lamovecc J, Munda A. Extramedullary plasmacytoma: clinical and histopathologic study. *Int J Radiation Oncology Biol Phys* 2002;53:692-701.
2. Kyle RA, Child JA, Anderson K, Barlogie B, Bataille R, Bensinger W et al. Criteria for the classification of monoclonal gammopathies, multiple myeloma and related disorders: a report of the International Myeloma Working Group. *British Journal of Haematology* 2003;121:749-57.
3. Kunzle JE, Campos JCP, Moraes MMFS, Ziliotto AJ, Bôas FTV. Plasmocitoma extramedular de localização em trato gastrointestinal. *Rev Ass Méd Brasil* 1981;27:26-9.
4. Mendenhall WM, Mendenhall CM, Mendenhall NP. Solitary plasmacytoma of bone and soft tissues. *American Journal of Otolaryngology* 2003;24:395-99.
5. Soesan M, Paccagnella A, Chiarion-Sileni V, Salvagno L, Fornasiero A, Sotti G, Zorat PL, Favaretto A, Fiorentino M. Extramedullary plasmacytoma: clinical behaviour and response to treatment. *Ann Oncol* 1992;3:51-7.
6. Güler N. Extramedullary plasmacytoma: tumor occurrence and therapeutic concepts. *Cancer* 2000;88:240-1.

### Endereço para correspondência

Melissa Gonzalez Veiga  
Rua Dom Paulo Mariano, 155 – Nova Petrópolis  
São Bernardo do Campo, SP – CEP 09770-320  
Tél.: (11) 4125-2736  
E-mail: melissaveiga@zipmail.com.br