

Lesão Amigdaliana: Uma Manifestação de Mieloma Múltiplo

Marcelo Eduardo Capra Zanella *
 Alessandra Bastian Francesconi *
 Fabiano Hanh de Souza *
 Gustavo Pereira Zerwes *
 Leonardo Polli *
 Maurício Bittencourt Rosa *
 Renato Cramer Peixoto Júnior *
 Rui Fernando Weschenfelder *

Paciente E.L.S., 49 anos, masculino, branco. Apresenta-se, em maio de 2000, com dor em membro inferior direito, sendo diagnosticado plasmocitoma em porção isquiopública direita. Na avaliação clínico-laboratorial complementar, obteve-se o diagnóstico de Mieloma Múltiplo EC IIIA. O paciente realizou tratamento radioterápico local, seguido de cirurgia ortopédica para fixação de MID. Fez tratamento sistêmico com quimioterapia e pamidronato de outubro de 2000 a outubro de 2001.

Manteve-se em seguimento, sem evidência de progressão de doença até fevereiro de 2005, quando apresentou aumento de linfonodo cervical direito concomitante a um desconforto na cavidade oral e disfagia. Os exames evidenciaram aumento de Imunoglobulina G (IgG) e a CT de região cervical mostrou duas massas com densidade de partes moles: uma na parede lateral da orofaringe de 3,0 x 2,7 cm de diâmetro, bem como outra em região cervical à direita, na cadeia jugulo-carotídea superior, provavelmente relacionada a conglomerado linfonodomegálico de 5,0 x 3,5 cm de diâmetro (figura 1). A nasofaringolaringoscopia evidenciou abaulamento de orofaringe à direita. Realizou cirurgia diagnóstica, em junho de 2005, sendo ressecada a amígdala palatina direita. O anátomo-patológico, confirmado através de exame imuno-histoquímico, foi conclusivo para Mieloma de Células Plasmáticas. Interna no Serviço de Hematologia do Complexo Hospitalar Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, para reestadiamento e conduta terapêutica.

Apresenta hemograma e função renal normais, Beta-2 microglobulina e IgG elevadas, proteinograma sérico com pico gama, biópsia de medula óssea negativa para infiltração medular e tomografias de região cérvico-tóraco-abdominal demonstrando acometimento linfonodal difuso. Diagnóstico final de Mieloma Multiplo secretor de IgG, EC IIIA com acometimento de amígdala palatina direita e linfonodos cervicais, mediastinais e retroperitoneais.

Discussão

Mieloma Múltiplo é uma neoplasia relativamente incomum representando 1% das malignidades em homens brancos e 2% em homens africanos. A média de idade do diagnóstico é 71 anos.

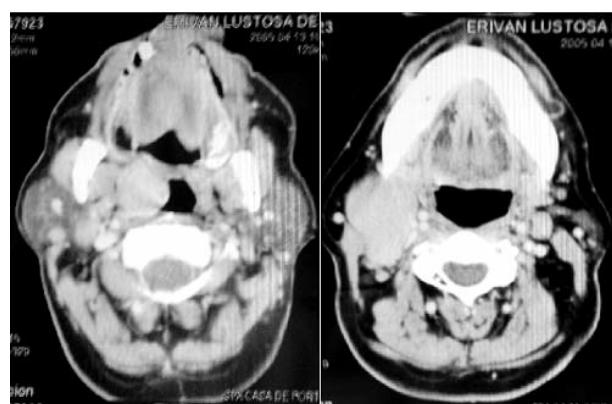
Os pacientes podem apresentar-se assintomáticos ou com uma variedade de sintomas, incluindo manifestações hematológicas, alterações ósseas, infecções, disfunções orgânicas, queixas neurológicas ou sangramento fácil.

Estes sinais e sintomas são decorrentes do envolvimento direto da medula óssea ou plasmocitomas extramedulares, efeito de produtos derivados de células tumorais, do microambiente medular e seus efeitos no sistema imune.

As manifestações extramedulares são incomuns na apresentação. No entanto, tais manifestações têm sido observadas na doença avançada ou recorrência após transplante alógênico. Plasmocitomas extramedulares tem sido descritos no fígado, baço, linfonodos, rins, tecidos subcutâneos e parênquima cerebral. O surgimento de plasmocitoma extramedular na topografia de cabeça e pescoço é muito raro, sendo mais comumente encontrado no trato aereodigestivo.

O tratamento do plasmocitoma extra-medular depende do estágio da doença ao diagnóstico, podendo compreender cirurgia, radioterapia e quimioterapia.

Pacientes com Mieloma Múltiplo apresentam prognóstico variável, com sobrevida menor de 1 ano na doença agressiva e até mais de 10 anos na apresentação indolente. Atualmente, o Mieloma apresenta caráter incurável, porém alguns pacientes podem apresentar sobrevida global prolongada, especialmente após tratamento com quimioterapia em altas doses com resgate por transplante autólogo de medula óssea.



REFERÊNCIAS

- Nolan KD. Plasma cell neoplasms Review of disease progression and report of a new variant. *Surg Oncol.* 2005 Aug;14(2):85
- Guler N. Extramedullary plasmacytoma: tumor occurrence and therapeutic concepts. *Cancer.* 1999 Jun 1;85(11):2305
- Susnerwala SS. Extramedullary plasmacytoma of the head and neck region: clinicopathological correlation in 25 cases. *Br J Cancer.* 1997;75(6):921
- Borges GS. Retromolar mass as manifestation of multiple myeloma. *Lancet Oncol.* 2004 Oct;5(10):599

* Serviço de Hematologia da Santa Casa de Porto Alegre -RS

Tonsil Lesion: A Multiple Myeloma Manifestation

Marcelo Eduardo Capra Zanella *
 Alessandra Bastian Francesconi *
 Fabiano Hanh de Souza *
 Gustavo Pereira Zerwes *
 Leonardo Polli *
 Maurício Bittencourt Rosa *
 Renato Cramer Peixoto Júnior *
 Rui Fernando Weschenfelder *

E.L.S., 49 years old, male, white. In May 2000, the patient complained of right inferior limb pain, having a diagnosis of plasmacytoma in the right pelvis. In the following exams, he was diagnosed Multiple Myeloma clinical stage IIIA. The patient has undergone local radiotherapeutic treatment, followed by orthopedic surgery for right limb fixation. He got systemic treatment with chemotherapy and pamidronate from October 2000 to October 2001.

In follow up, without disease progression till February 2005, when he began to complain about a growing right cervical node, oral discomfort, dysphagia, Ig G rising and a cervical CT showing two masses with soft tissue density: one in the oropharynx lateral wall with 3,0 x 2,7 cm, and another in the right cervical region, in the upper jugular-carotidea chain, probably related to lymph nodes fusion with 5,0 x 3,5 cm (figure 1). He got a nasopharyngeal endoscopy, that showed a right tonsil growth. After a diagnostic right tonsil resection, the anatomopathologic diagnosis, confirmed by immunohistochemistry exam, of Plasma Cells Myeloma. He was admitted in the Hematology Department of the Complexo Hospitalar Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre-RS, to reevaluation and therapeutic management.

CBC and renal function tests normal. Elevated B-2 microglobulin and Ig G, serum protein electrophoresis showing a gamma peak, a negative bone marrow biopsy and cervical-toraco-abdominal CTs showing diffuse nodal disease. Final diagnosis of Ig G Multiple Myeloma clinical stage IIIA with right tonsil, cervical, mediastinal and retroperitoneal nodes disease.

Discussion

Multiple Myeloma is a relatively uncommon, representing 1% of all malignancies in white and 2% in African American. The main age at diagnosis is 71 years old.

The patients may be entirely asymptomatic or may present with a myriad of symptoms, including: hematologic manifestations, bone related problems, infections, various organs dysfunctions, neurologic complaints or bleeding tendencies.

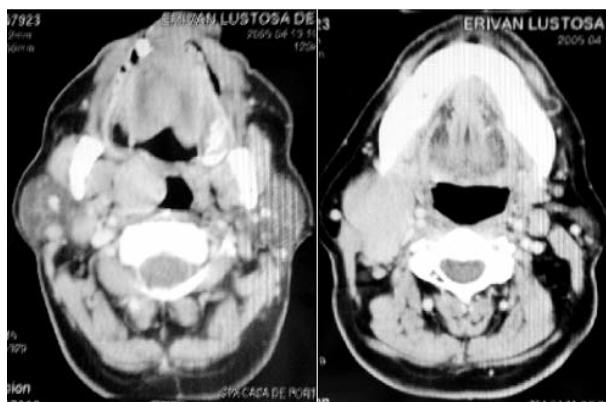
The signs and symptoms result from direct tumor involvement in bone marrow or extramedullary plasmacytoma, effect of the tumor cells products, the bone marrow microenvironment and effects on the immune system.

The extramedullary manifestations are uncommon at diagnosis. However, these manifestations have been observed in advanced disease or recurrence after allogeneic transplantation. Extramedullary plasmacytomas have been

described in the liver, spleen, lymphatic nodes, kidneys, subcutaneous tissues and cerebral parenchyma. The extramedullary plasmacytoma occurrence in the head and neck topography is rare, usually being found in the aerodigestive tract.

The extramedullary plasmacytoma treatment depends on the disease clinical stage at diagnosis, including surgery, radiotherapy and chemotherapy.

Multiple myeloma patients have a variable prognosis, with survival ranging from less than 1 year in the aggressive disease to more than 10 years in the indolent or sensitive disease. Nowadays, such disease has incurable character, however some patients can show a longer global survival, especially after high dose chemotherapy treatment with autologous transplant rescue.



REFERÊNCIAS

1. Nolan KD. Plasma cell neoplasms: Review of disease progression and report of a new variant. *Surg Oncol*. 2005 Aug;14(2):85
2. Guler N. Extramedullary plasmacytoma: tumor occurrence and therapeutic concepts. *Cancer*. 1999 Jun 1;85(11):2305
3. Susnerwala SS. Extramedullary plasmacytoma of the head and neck region: clinicopathological correlation in 25 cases. *Br J Cancer*. 1997;75(6):921
4. Borges GS. Retromolar mass as manifestation of multiple myeloma. *Lancet Oncol*. 2004 Oct;5(10):599

* Hematology Service of the Santa Casa de Porto Alegre-RS