

---

# Mieloma Extramedular de Fossa Nasal

---

\* Abrão Rapoport  
\* Antônio Sérgio Fava  
\* Marcos Brasilino de Carvalho  
\* José Magrin  
\*\* Josias de Andrade Sobrinho  
\*\*\* Vinio Cintra e Oliveira  
\*\*\*\* Osvaldo Peres  
\*\*\*\*\* Osvaldo Giannotti Filho

RAPOPORT, Abrão et alii. Mieloma Extramedular de Fossa Nasal. Rev. Bras. de Cancerologia, Brasília, 28(3): 19 – 25. Maio/Junho, 1978.

**Resumo:** Os autores apresentam o relato de um paciente portador de plasmocitoma extramedular da cabeça e pescoço localizado na fossa nasal. Discutem as diferentes teorias etiopatogênicas, ao lado do comportamento clínico desta neoplasia.

## I – INTRODUÇÃO

As controvérsias existentes quanto à etiopatogenia do mieloma extramedular de fossa nasal, ao lado de sua raridade, levou os autores a apresentar este relato.

É sabido que as dificuldades encontradas na definição desta entidade, bem como de seu diagnóstico, em consequência das discordâncias que ainda persistem, impedem uma padronização terapêutica ao lado de bons resultados de sobrevida nos pacientes portadores de mieloma extramedular da cabeça e pescoço.

O mieloma extramedular da cabeça e pescoço foi descrito, pela primeira vez, em 1905 por Schriddle<sup>(3, 6, 14, 16)</sup> sendo que somente em 1926 é estabelecida por Oppikofer<sup>(16, 17)</sup> uma classificação para os tumores de células plasmáticas, sendo que a forma extramedular é enquadrada nos

plasmocitomas malignos e solitários. No entanto, após esta classificação, várias outras são propostas, sendo aceita pela maioria aquela de Ewing e Foote<sup>(7)</sup> de 1952, onde estes autores incluem a forma extramedular no plasmocitoma.

Em decorrência das dificuldades constatadas, procuramos estabelecer um estudo retrospectivo das diferentes classificações ao lado de uma avaliação crítica das diferentes terapêuticas empregadas pelos autores, acrescentando o relato de um caso por nós diagnosticado e tratado.

---

\* Cirurgião da Cabeça e Pescoço do Hospital Santa Rita, São Paulo, Brasil.

\*\* Chefe do Grupo de Cirurgia da Cabeça e Pescoço do Hospital Santa Rita, São Paulo, Brasil.

\*\*\* Radioterapeuta do Hospital Santa Rita, São Paulo, Brasil.

\*\*\*\* Chefe do Serviço de Radioterapia do Hospital Santa Rita, São Paulo, Brasil.

\*\*\*\*\* Patologista do Hospital A.C. Camargo, São Paulo, Brasil.

## II – APRESENTAÇÃO DO CASO

J. G. (reg. 77091), 74 anos, masculino, branco, brasileiro, compareceu ao Grupo de Cirurgia da Cabeça e Pescoço do Hospital Santa Rita em 27 de julho de 1977 com queixa de diplopia há 10 meses. Anteriormente, havia sido tratado por oftalmologista e neurologista e, recentemente, após exame por otorrinolaringologista, foi constatada presença de obstrução nasal. O exame do paciente revelou a presença de lesão úlcero-necrótica, preenchendo ambas as fossas nasais, friável e abundantemente hemorrágica. A lesão abaula o sulco nasogeniano direito e protraí o globo ocular direito provocando exoftalmia. A oroscopia revela abaulamento de palato mole, que se apresenta deslocado em direção à base da língua, devido à presença do tumor que preenche a rinofaringe.

## III – TRATAMENTO

Após feitura de biópsia obteve-se resultado de Carcinoma Indiferenciado e iniciou-se infusão arterial pela artéria temporal superficial, sendo administrado Bleomicina 30 mg e Ametopterin 10 mg. Durante esta fase do tratamento, foi feita a revisão das lâminas de biópsia, o que levou ao diagnóstico de Mieloma Extramedular (77-119.294). O paciente recebeu, a seguir, por via endovenosa, Ciclofosfamida na dose de 1 grama. Em 3/8/77, iniciou tratamento com Acelerador Linear, sendo feitos 3 campos, o facial anterior, o lateral esquerdo e o lateral direito, segundo pre-

coniza Fletcher<sup>(8)</sup> (figs. 1 e 2). A dose total de irradiação foi de 8000 rads em oito semanas e meia. Ao término das apli-

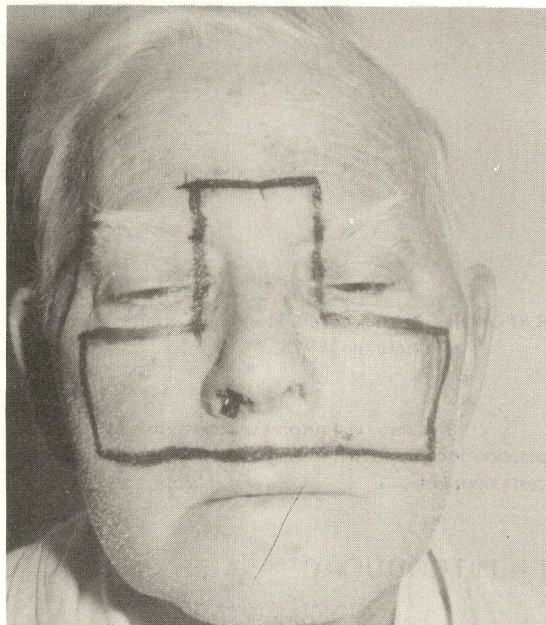


Fig. 1 – Campo Facial Anterior

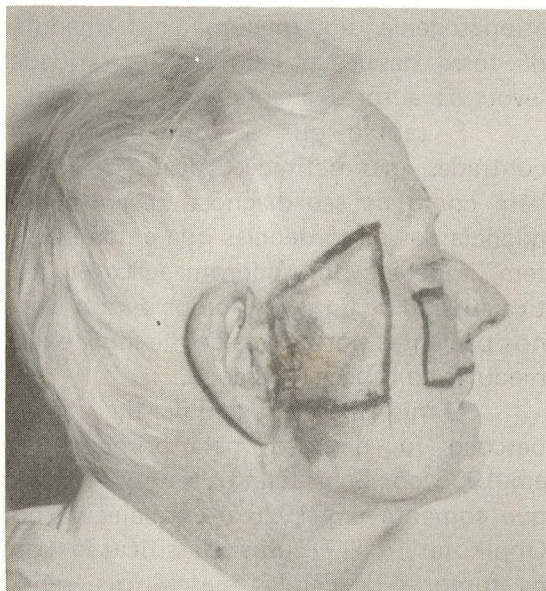


Fig. 2 – Campo Lateral Direito

cações, verificou-se completo desaparecimento da lesão, ao lado de diminuição do exoftalmo (figs. 3 e 4).

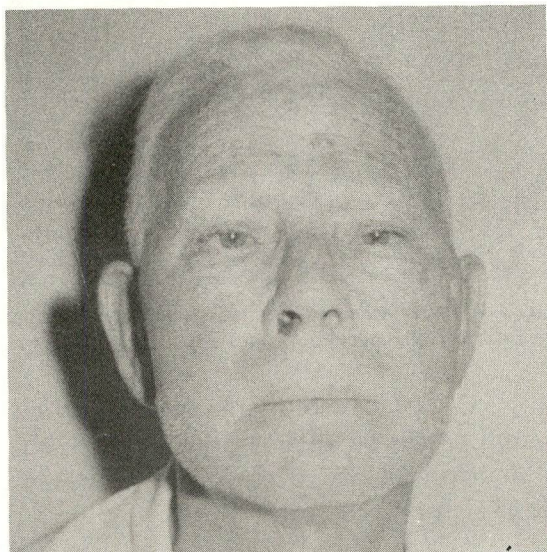


Fig. 3 - Resultado Após a Irradiação

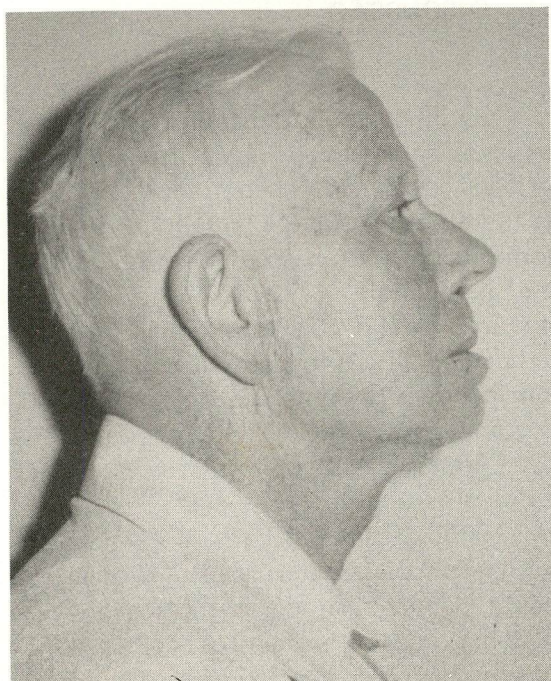


Fig. 4 - Resultado Após a Irradiação

#### IV - EXAMES LABORATORIAIS

Uréia: 81.2 mg% (normal 20 a 40 mg%), Creatinina: 2.2 mg% (normal 1 a 2 mg%), Cálcio: 7.2 mg% (normal 9 a 12 mg%), Fósforo: 4,6 mg% (normal 2,5 a 4,8 mg%), Bence Jones negativo. O exame radiológico mostra obstrução de ambas as fossas nasais, mais acentuada à direita do que à esquerda com velamento do seio maxilar direito (fig. 5).

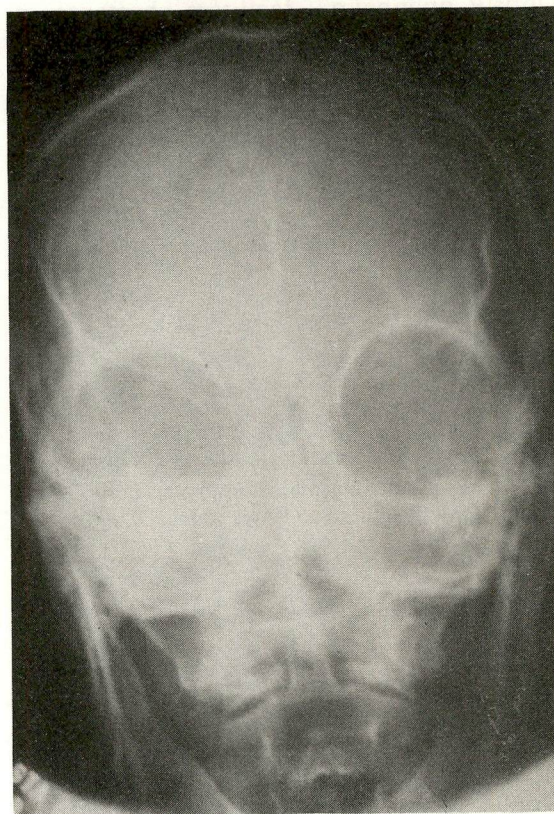


Fig. 5 - RX dos Seios da Face - Obstrução da Fossa Nasal D

#### V - ANATOMIA PATOLÓGICA

Ao exame macroscópico, trata-se de

uma neoplasia cujo crescimento é infiltrativo, tendo cor avermelhada, consistência friável e limites imprecisos. A microscopia mostra um crescimento neoplásico muito celular, "monótono", principalmente nos aumentos menores do microscópio, sendo constituído quase exclusivamente por plasmócitos (figs. 6, 7, 8). Às vezes, pelo aspecto sólido da neoplasia, as células se dispõem aparentemente em cordões e blocos, simulando um carcinoma. O uso de colorações especiais, como os métodos de Giemsa e Unna-Pappenheim, facilitam bastante a identificação dos plasmócitos.

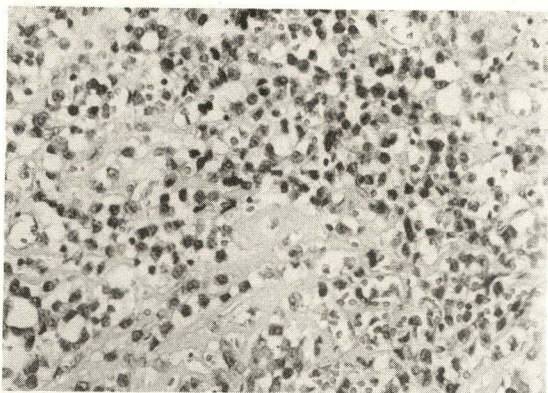


Fig. 6 – Pequeno Aumento, Hematoxilina-Eosina, Plasmócitos Atípicos Infiltrando Partes Moles.

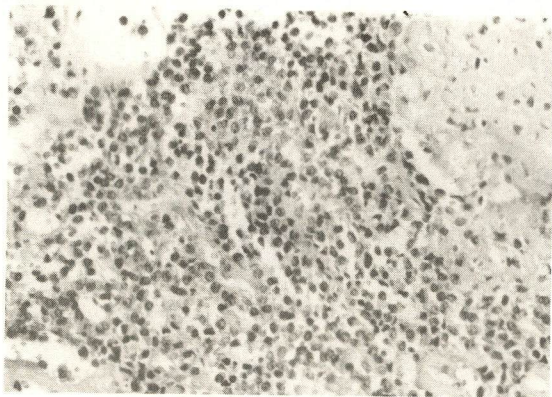


Fig. 7 – Pequeno Aumento, Hematoxilina-Eosina. Observa-se Infiltração da Zona Medular Óssea por Células Plasmocitárias

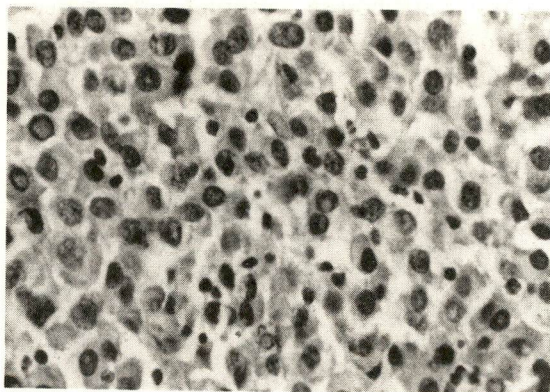


Fig. 8 – Médio Aumento, Hematoxilina-Eosina. Detalhe do Infiltrado Plasmocitário, com Pleomorfismo Discreto

O diagnóstico diferencial mais difícil é com processos inflamatórios crônicos cuja morfologia não é específica, destacando-se a sífilis.

## VI – DISCUSSÃO

O mieloma extramedular da cabeça e pescoço caracteriza-se pela sua extrema raridade, tendo sido encontrados 213 casos na literatura consultada. Há um nítido predomínio do sexo masculino em relação ao sexo feminino<sup>(5, 6, 7, 17, 20)</sup>, ao lado de uma maior incidência após a quarta década da vida<sup>(5, 17, 20)</sup>. Tais fatos coincidem com o nosso paciente, do sexo masculino e com 74 anos.

Várias classificações têm sido propostas para os tumores de células plasmáticas. Em 1938, Bichel e Kirketerp<sup>(2)</sup> afirmam que o termo plasmocitoma extramedular somente deve ser usado nos casos onde a mielomatose é excluída pelos exames radiológico, hematológico, químico e pelas investigações morfológicas. Em 1943, Hel-

Iwing<sup>(10)</sup> afirma que o tumor de células plasmáticas atinge os ossos e partes moles, podendo atingir qualquer tecido. Hayer e cols.<sup>(9)</sup>, em 1952, tentam justificar a área extramedular do plasmocitoma por um provável crescimento tumoral autóctone, em setores onde existam células retículo-endoteliais. Dolin e Dewar<sup>(6)</sup>, em 1956, admitem que a lesão inicial do mieloma múltiplo deva ser um tumor solitário por muitos meses, não devendo haver uma separação entre essas duas entidades, sendo que somente após aguardar 1 e 2 anos com exames laboratoriais que afastem o mieloma múltiplo, pode-se classificá-lo como forma localizada. Webb e cols.<sup>(19)</sup>, em 1962, referem que pelo menos 30% dos plasmocitomas extramedulares aparecem antes ou depois da mielomatose.

Para Helmus<sup>(11)</sup>, em 1964, não é bem conhecida a relação do plasmocitoma extramedular com o mieloma múltiplo, afirmando que seria uma variação do mesmo tumor, conforme o gráfico 1:

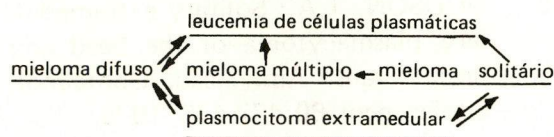


Gráfico - 1

Para Batsakis e cols.<sup>(1)</sup>, em 1964, este tumor seria originário de células progenitoras extramedulares (gráfico 2).

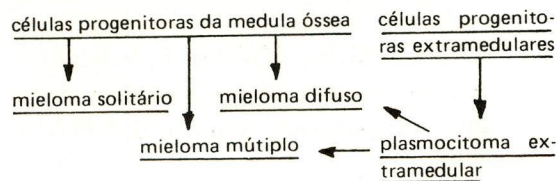


Gráfico - 2

No que diz respeito à sua classificação, a maior parte dos autores classifica o mieloma em 3 tipos<sup>(7, 14, 18)</sup>:

1. Mieloma múltiplo.
2. Plasmocitoma extramedular sem metástases.
3. Plasmocitoma do osso sem metástases.

No entanto, existem aqueles que incluem um quarto tipo<sup>(3, 6)</sup> que seria a forma desencadeante do processo leucêmico.

Quanto ao quadro clínico, Stout e Kenney<sup>(17)</sup>, em 1949, afirmam que tais neoplasias não desencadeiam o aparecimento de sintomas a não ser quando existe obstrução mecânica das vias aéreas superiores. Ewing e Foote<sup>(7)</sup>, em 1952, e Dolin e Dewar<sup>(6)</sup>, em 1956, afirmam que tais tumores justificam o aparecimento de abaulamento visíveis, obstrução nasal com ou sem sangramento. O caso por nós relatado comportou-se dessa maneira.

Quanto ao tratamento desses pacientes, o de escolha é o radioterápico. Deffebach<sup>(4)</sup> obteve bons resultados com 3000 rads. Para Muller e Fisher<sup>(13)</sup>, a dose ideal seria de 4000 a 6000 rads e para Petrovich e cols.<sup>(14)</sup> esta dose poderia ser levada até os 8000 rads. A associação químio-radioterápica tem-se mostrado eficaz no tratamento de lesões rádio-sensíveis. Calçados em experiência anterior, onde conseguimos altas concentrações dos citostáticos na área tumoral, potencializando o efeito das irradiações, empregamos a via intraarterial, sabidamente de maior eficácia que a sistêmica nas lesões de cabeça e pescoço cuja terapêutica eletiva é a irradiante<sup>(15)</sup>.

Com relação à evolução, Stout e Kenney<sup>(17)</sup> afirmam que o plasmocitoma extramedular dissemina para linfonódios, ossos e outros órgãos, com exceção do pulmão. Para Batsakis e cols.<sup>(1)</sup>, este tumor pode ter cursos diferentes tais como:

1. Invasão lenta ou rápida de tecidos vizinhos, incluindo osso, sem evidência de metástases.
2. Envolvimento subsequente de linfonódios, ossos ou outros órgãos.
3. Evolui para mielomatose em poucos meses ou anos.

Com relação à sobrevida a 5 anos, Dolin e Dewar<sup>(6)</sup>, Helmus<sup>(11)</sup> e Deffebach<sup>(4)</sup> falam em 45 a 60%. Outros autores relatam casos de sobrevida que vão de 15 meses a 28 anos<sup>(3, 7, 12, 17, 19)</sup>. O caso

por nós relatado não pode ser avaliado pelo pouco tempo decorrido do tratamento.

## VII – CONCLUSÕES

1. O plasmocitoma extramedular da cabeça e pescoço é uma forma localizada do mieloma múltiplo.
2. A associação químio-radioterápica é a terapêutica de eleição no tratamento do plasmocitoma extramedular.

## SUMMARY

The authors present a report of a patient with Extramedullary Plasmacytoma of the head and neck, located in the nasal cavity. Finally, the different

ethiopathogenic theories are discussed as well as the clinical evolution of this neoplasia.

## BIBLIOGRAFIA

1. BATSAKIS, J.G.; FARIES, G.T.; GOLDMAN, R.T.: Upper respiratory tract plasmacytoma. *Arch. Otolaryng.* **79**:613-618, 1964.
2. BICHEL, J.; KIRKETERP, P.: Notes on myeloma. *Acta Radiol.* **19**:487-503, 1938.
3. BOOTH, J.B.; CHEESMAN, A.D.; VINCENTI, N.H.: Extramedullary plasmacytoma of the upper respiratory tract. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* **82**:709-715, 1973.
4. DEFFEBACH, R.R.: Treatment of solitary plasmacytoma. *Radiology* **86**: 987, 1966.
5. DODSON, T.A.: Solitary extramedullary plasmacytoma of the head and neck. *Trans. Am. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol.* **80**:472-473, 1975.
6. DOLIN, D.; DEWAR, J.P.: Extramedullary plasmacytoma. *Am. J. Pathol.* **32**:83-103, 1956.
7. EWING, M.R.; FOOTE, F.W.Jr.: Plasma-cell tumors of the mouth and upper air passages. *Cancer* **5**:499-513, 1952.
8. FLETCHER, G.: *Text Book of Radiotherapy*. 2ª Edit. pg 338, Lea & Febrieger, Philadelphia, 1973.

9. HAYES, D.W.; BENNETT, W.A.; HECK, F.J.: Extramedullary lesions in multiple myeloma. *A.M.A.Arch. Path.* **53**:262-272, 1952.
  10. HELLWING, G.A.: Extramedullary plasma-cell tumors as observed in various locations. *Arch. Path.* **36**:95-111, 1943.
  11. HELMUS, C.: Extramedullary plasmacytomas. *Laryngoscope* **74**:553-558, 1964.
  12. LINDBERG, R.: Unusual malignant tumors of the head and neck. *Radiology* **86**:1090-1095, 1966.
  13. MULLER, S.P.; FISHER, G.H.: Extramedullary plasmacytoma of the larynx. *Arch. Otolaryngol.* **102**:442-444, 1976.
  14. PETROVICH, Z.; FISKKIN, B.; HITTLE, R.E.; ACQUARELLI, M.; BARTON, R.: Extramedullary plasmacytoma of the upper respiratory passages. *Int. J. Radiation Oncology Biol. Phys.* **2**:723-730, 1977.
  15. RAPOPORT, A.; CARVALHO, M.B.; ANDRADE SOBRINHO, J.; MAGRIN, J.; SERSON, D.; NUNES, J.E.O.: A infusão arterial no tratamento do câncer avançado de cabeça e pescoço. *Estudo de 250 casos. Acta Oncol. Bras.* **1**:6-13, 1977.
  16. STONE, H.B.; BOYCE COLE, T.: Extramedullary plasmacytomas of the head and neck. *South Med. J.* **64**:1386-1388, 1971.
  17. STOUT, A.P.; KENNEY, F.R.: Primary plasma-cell tumors of the upper air passages and oral cavity. *Cancer* **2**:261-278, 1949.
  18. THOMAS, G.: Solitary plasmacytoma of the air passages. *J. Laryngol.* **79**:489-510, 1965.
  19. WEBB, H. E.; HARRISON, E.G.; MASSON, J.K.; REMINE, W.H.: Solitary extramedullary myeloma (plasmacytoma) of the upper part of the respiratory tract and oropharynx. *Cancer* **15**:1142-1155, 1962.
  20. WILTSHAW, E.: The natural history of extramedullary plasmacytoma and its relation to solitary myeloma of bone and myelomatosis. *Medicine* **55**:217-238, 1976.
15. RAPOPORT, A.; CARVALHO, M.B.; ANDRADE SOBRINHO, J.; MAGRIN, J.; SERSON, D.; NUNES, J.E.O.: A infusão arterial no tratamento do câncer avançado de cabeça e pescoço. *Es-*
- Pedido de separatas: Abrão Rapoport  
Rua Carlos Steinen,  
75 – aptº 34  
CEP  
São Paulo – Brasil