

Plasmocitoma no clivus - caso clínico

Plasmocytoma of the clivus – a clinical case

Luísa Moreira*, **José Alberto Silva****, **Lídia Alves*****, **Mrinalini Honavar§**, **José Rocha Melo§§**, **Nuno Trigueiros§§§**, **Adriano Figueiredo^λ**, **Mário Resende^{λλ}**, **Artur Rocha Vaz^{λλλ}**

Resumo

Os distúrbios plasmocitários com localização no crânio ou sistema nervoso central, na ausência de envolvimento sistémico, são raros^{1,2}. Descreve-se o caso de um doente do sexo masculino, de 68 anos de idade, com um quadro clínico de diplopia aquando da levoversão. A investigação imagiológica evidenciou a presença de uma volumosa lesão ocupando espaço no clivus. Foi realizada abordagem cirúrgica, com exérese quase total da lesão, complementada posteriormente com radioterapia. O exame histológico revelou tratar-se de um infiltrado de células plasmocitárias com positividade para cadeias leves capa. Na avaliação sistémica detectou-se uma imunoglobulina com características monoclonais de cadeia pesada gama e cadeia leve capa (IgG / k). A restante avaliação sistémica excluiu o diagnóstico de mieloma múltiplo. A existência de poucos casos de plasmocitoma com localização no clivus descritos na literatura sugeriu-nos a publicação do mesmo.

Palavras chave: *Plasmocitoma, clivus, crânio, tumor, neoplasia*

Abstract

Plasma cell tumours rarely involve the skull and central nervous system without evidence of a plasma cell dyscrasia at another site^{1,2}. A 68-year-old man presented with left-sided diplopia. Radiological

*Médica do Internato Complementar de Medicina Interna

**Chefe de Serviço de Medicina Interna

***Assistente Hospitalar de Medicina Interna

§Directora do Serviço de Anatomia Patológica

§§Chefe de Serviço de Neuroradiologia e Director do Departamento de Imagiologia

§§§Assistente Hospitalar de Otorrinolaringologia

^λDirector do Serviço de Cirurgia Maxilo-Facial

^{λλ}Assistente Hospitalar de Neurocirurgia

^{λλλ}Director do Serviço de Neurocirurgia

Hospital Pedro Hispano, Matosinhos

Recebido para publicação a 11/06/2001

studies showed a huge mass in the clivus. The patient was treated with near total resection of the lesion followed by radiotherapy. Histological analysis showed a plasmacytoma for kappa light chains. A small peak IgG-k was noted on immunoelectrofixation, but no evidence of myeloma was found on complete blood count, skeletal survey and bone marrow examination. The few cases described in literature of plasmacytoma of the clivus suggested interest in the publication of this case.

Key words: *Plasmacytoma, clivus, skull, tumour, neoplasm*

Introdução

A descrição na literatura de plasmocitomas solitários com localização craniocerebral, produtores de uma imunoglobulina com características monoclonais, na ausência de qualquer evidência clínica, radiológica ou laboratorial de envolvimento sistémico é infrequente^{1,2}. A realização do diagnóstico pré-operatório de plasmocitoma com localização no clivus é difícil devido, por um lado, à inexistência de características imagiológicas específicas e, por outro, ao facto de a apresentação imagiológica das mesmas lesões ser sobreponível à de outras de natureza tumoral bem mais frequentes.

Caso clínico

Descreve-se o caso de um doente do sexo masculino, de 68 anos de idade, com um quadro de instalação súbita de diplopia aquando da levoversão. Tratava-se de um doente saudável até quatro anos antes da apresentação da referida sintomatologia, altura em que iniciou queixas de cefaleias, não acompanhadas de náuseas, vómitos, ou fotofobia. Os antecedentes familiares eram irrelevantes. Ao exame neurológico apresentava diplopia com as características acima descritas, não sendo observadas outras anomalias. A tomografia axial computadorizada (TC) craniocerebral evidenciou a existência de uma lesão osteolítica ao nível do clivus, com envolvimento das superfícies superior e inferior do osso, sem invasão da dura-máter, captante de contraste de forma difusa e homogénea (*Fig. 1*). A ressonância magnética nuclear (RMN) encefálica confirmou a localização de uma lesão, com fraca captação de Gadolinium DTPA, de hipersinal heterogéneo em T2, envolvendo o clivus e com extensão ao cóndilo occipital direito (*Fig.2*). A angiografia cerebral pré-operatória evidenciou proximidade da lesão com as carótidas intrapetrosas, embora sem atingimento das mesmas.

Foi realizada biopsia transnasal da lesão, que foi inconclusiva. Através de uma abordagem transfacial com técnica de “degloving” facial e microcirurgia, foi efectuada ressecção quase total da massa. Não se registaram complicações pós-operatórias. O exame histológico revelou tratar-

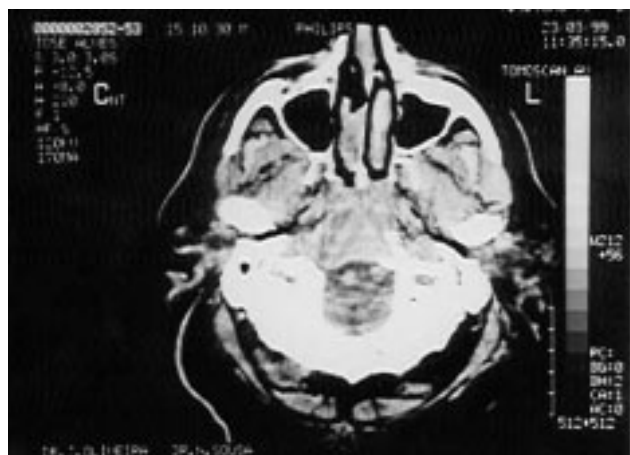


Fig. 1 - TC crânio-cerebral - Lesão osteolítica no clivus, envolvendo as superfícies superior e inferior do osso, sem invasão da dura-máter, captante de contraste de forma difusa e homogênea.

se de um infiltrado de células plasmocitárias cujo estudo imunocitoquímico foi positivo para cadeias leves capa.

Da avaliação sistêmica efectuada refere-se que o hemograma foi normal e a velocidade de sedimentação eritrocitária encontrava-se elevada (65 mm, na primeira hora). A electroforese das proteínas do soro e o doseamento das imunoglobulinas séricas (IgA, IgE, IgG, IgM) foram normais. Os níveis séricos de beta 2 – microglobulina, desidrogenase láctica (DHL), cálcio e fosfatase alcalina foram normais, assim como os de creatinina e ureia. A electroimunofixação das proteínas do soro evidenciou uma imunoglobulina com características monoclonais, de cadeia pesada gama e cadeia leve capa. O doseamento de proteínas na urina de 24 horas foi normal e insuficiente para efectuar a electroforese das mesmas. A electroimunofixação das proteínas no mesmo produto foi negativa para imunoglobulina com carácter monoclonal. O mielograma foi normal (com 2% de plasmócitos) e a biopsia de medula óssea foi negativa para mieloma. O estudo radiográfico do esqueleto não demonstrou a existência de lesões líticas.

O tratamento foi completado com radioterapia da base do crânio.

Registou-se uma evolução favorável, com desaparecimento da sintomatologia neurológica. A reavaliação imagiológica (TC e RMN) documentou franca redução da massa tumoral (Fig.3).

Discussão

O plasmocitoma solitário constitui um distúrbio plasmocitário que surge com raridade no crânio ou nas estruturas nele contidas. Existem duas formas de plasmocitoma solitário craniocerebral: o plasmocitoma primário com origem no crânio e o plasmocitoma extramedular intracraniano com origem na dura-máter ou, mais raramente, no cérebro². A localização mais frequente dos plasmocitomas solitários ao nível do crânio são os ossos parietais e da base. A dura-máter constitui a localização mais frequente do plasmoci-



Fig. 2 - RMN encefálica - Lesão envolvendo o clivus, com extensão ao côndilo occipital direito, de hipersinal em T2, com fraca captância de gadolínio DTPA.

toma crânio-cerebral, não originário no osso, envolvendo secundária e ocasionalmente o calvário e o parênquima cerebral^{2,3}. Raramente, o plasmocitoma solitário surge no tecido cerebral^{1,2}.

O plasmocitoma solitário crânio-cerebral constitui uma entidade completamente diferente dos distúrbios de células plasmáticas que envolvem as mesmas estruturas por um processo de mieloma múltiplo disseminado (estes últimos muito mais frequentes). O estabelecimento do diagnóstico diferencial entre as duas entidades é extremamente importante, sobretudo devido ao facto de a primeira constituir uma entidade benigna, potencialmente curável, e a segunda revestir-se, habitualmente, de pior prognóstico^{1,2,4}. Uma vez realizado o diagnóstico de plasmocitoma, torna-se imperioso efectuar uma avaliação sistêmica que incluirá estudo da medula óssea por aspirado e biopsia, despiste da existência de uma proteína monoclonal na imunoelectroforese das proteínas do soro e urina e estudo radiográfico do esqueleto, no sentido de excluir distúrbios plasmocitários com envolvimento sistémico.

O plasmocitoma solitário do osso, incluindo, obviamente, o plasmocitoma solitário do crânio, caracteriza-se por: demonstração radiológica de uma lesão única; presença de células neoplásicas no exame histológico da lesão; valor inferior a 5% de plasmócitos na medula óssea; no caso de se encontrar presente uma proteína monoclonal no soro, o doseamento deverá ser inferior a 2,0 g/dl; teste de urina negativo para proteína de Bence-Jones⁵. Embora o plasmocitoma craniocerebral não se encontre associado a doença extracraniana, pode ocasionalmente ser detectada uma imunoglobulina com características monoclonais no soro ou na urina^{2,6}.

O plasmocitoma crânio-cerebral é um tumor rádio-sensível, que poderá ser tratado com radioterapia, cirurgia ou combinação das duas^{1,2,7}. No caso descrito, foi mandatório efectuar uma abordagem cirúrgica, não só pelo facto de a biopsia da lesão não ter sido conclusiva, não existindo

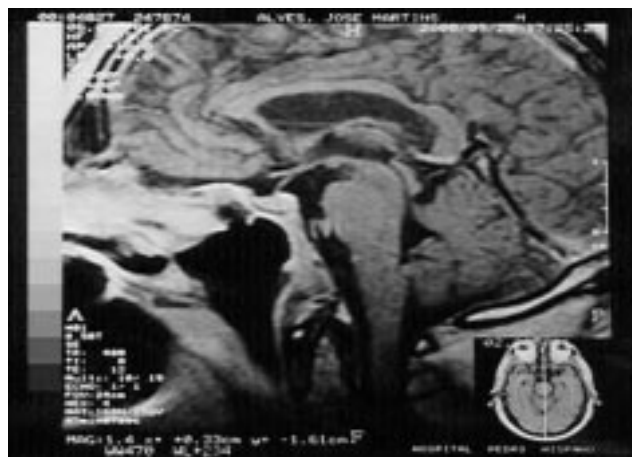


Fig. 3 - RMN encefálica, após tratamento por cirurgia e radioterapia Documenta-se franca redução da massa tumoral.

por conseguinte um diagnóstico pré-operatório, mas também pela dimensão considerável da lesão.

Nos doentes com o diagnóstico de plasmocitoma com produção de uma imunoglobulina com carácter monoclonal, deverá ser efectuada a monitorização sérica do valor da imunoglobulina, no sentido de aferir a eficácia terapêu-

tica. Tem indicação igualmente a realização de reavaliação sistémica periódica, no sentido de despistar o eventual desenvolvimento de uma discrasia de células plasmocitárias. O plasmocitoma solitário ósseo tende a progredir para mieloma múltiplo aproximadamente entre sete e 23 anos após a apresentação⁵.

O facto de se encontrarem na literatura poucos casos descritos de plasmocitoma no clivus sugeriu-nos a publicação do mesmo.

Bibliografia

1. Krumholz A, Weiss HD, Jiji VH, Bakal D, Kirsh MB. Solitary intracranial plasmacytoma: two patients with extended follow up. *Ann Neurol* 1982;11:529-532.
2. Provenzale J, Schaefer P et al. Craniocerebral plasmacytoma.: MR features. *Am J Neuroradiol* 1997;18:389-392.
3. Pritchard PB III, Martinez RA, Hungerford GD, Powers JM, Perot PL. Dural Plasmacytoma. *Neurosurgery* 1983;12: 576-579.
4. Bindal AK, Bindal RK, van Loveren H, Sawaya R. Management of intracranial plasmacytoma. *J Neurosurg* 1995;83:218-221.
5. Tanaka M, Shibui S, Nomura K, Nakanishi Y; Solitary plasmacytoma of the skull: a case report. *Jpn J Clin Oncol* 1998; Oct;28(10): 626-630.
6. Mancardi GL, Mandybur TI. Solitary intracranial plasmacytoma. *Cancer* 1983;51:2226-2233.
7. Du Preez Jh, Branca EP. Plasmacytoma of the skull: case reports. *Neurosurgery* 1991;29:202-206.