

Εξωμυελικό πλασματοκύττωμα λάρυγγα- τραχείας Παρουσίαση περιστατικού

Ι. ΔΑΝΙΗΛΙΔΗΣ¹, Χ. ΓΕΩΡΓΟΠΟΥΛΟΣ², Ι. ΚΩΣΤΟΠΟΥΛΟΣ³, Θ. ΣΦΗΚΑΣ⁴

¹Κλινική Κυανούς Σταυρός, Θεσσαλονίκη

²Αιματολογική κλινική, 424 Γ.Σ.Ν.Ε., Θεσσαλονίκη

³Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής Α.Π.Θ., Θεσσαλονίκη

⁴ΙΚΑ Τούμπα, Θεσσαλονίκη

Τα εξωμυελικά πλασματοκυτώματα είναι εξαιρετικά σπάνια νεοπλάσματα. Η συχνότερη εντόπισή τους είναι το ανώτερο αναπνευστικό, ενώ στην τραχεία και το λάρυγγα εντοπίζονται αρκετά σπάνια. Παρουσιάζεται περίπτωση ασθενούς 74 ετών με πλασματοκύττωμα του λάρυγγα - τραχείας, που αντιμετωπίστηκε με συνδυασμό χειρουργικής εκτομής και τοπικής ακτινοβολίας. Ο ασθενής είχε ιστορικό καρκινώματος από πλακώδες επιθήλιο με εντόπιση στην αριστερή γνήσια φωνητική χορδή, για το οποίο είχε υποβληθεί προ 13 ετών σε χορδεκτομή.

Λέξεις κλειδιά: εξωμυελικά πλασματοκυτώματα, πλασματοκυτταρικές νεοπλασίες, λάρυγγας, τραχεία.

Εισαγωγή

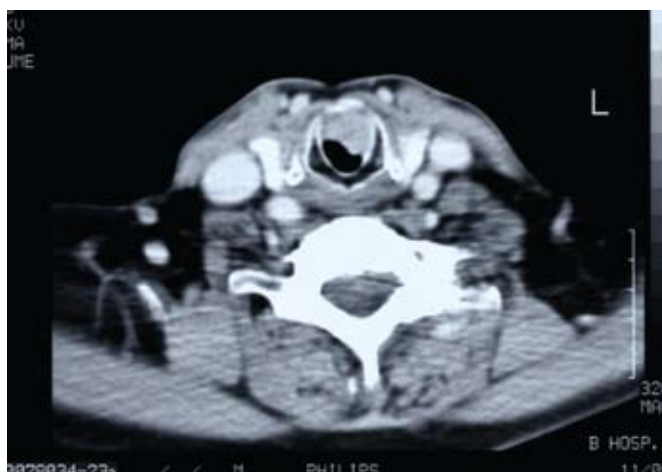
Τα πλασματοκυτώματα είναι νεοπλάσματα που αποτελούνται από πλασματοκύτταρα σε διάφορα στάδια ωρίμανσης. Τα εξωμυελικά πλασματοκυτώματα (Ε.Π.) εντοπίζονται σε μαλακούς ιστούς και αποτελούν το 9% των νεοπλασιών αυτών^{1,2}. Η μέση ηλικία εμφάνισης είναι τα 60 έτη, κυρίως στους άνδρες και με συχνότερη εντόπιση την ανώτερη αναπνευστική οδό (ρινοφάρυγγας και παραρρίνιοι κόλποι). Εντόπιση στο λάρυγγα και στην τραχεία είναι σπάνια^{1,2}.

Η διάγνωση στηρίζεται στην ανεύρεση μονοκλωνικών πλασματοκυττάρων και στην απουσία κριτηρίων που συνηγορούν για συστηματική νόσο μυελώματος. Σε σύγκριση με τις

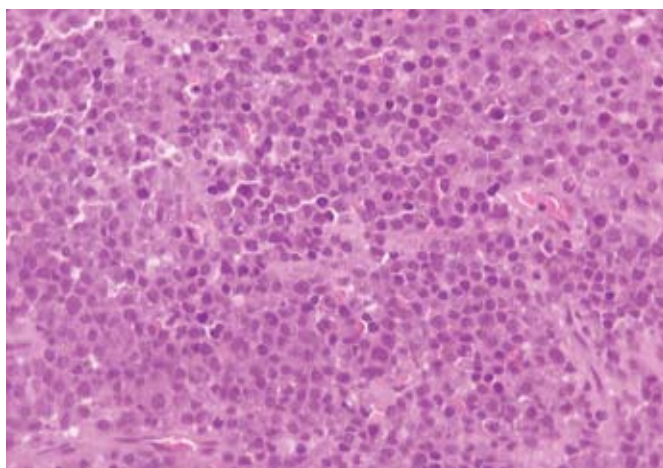
άλλες πλασματοκυτταρικές νεοπλασίες (πολλαπλό μύελωμα και μονήρες πλασματοκύττωμα οστών) το Ε.Π. είναι σχετικά καλά ελεγχόμενο με ακτινοθεραπεία. Ωστόσο η στρατηγική θεραπείας, ιδιαίτερα όταν εντοπίζεται σε λάρυγγα - τραχεία πρέπει να εξασφαλίζει την ανατομική και λειτουργική ακεραιότητα των οργάνων μετά τη θεραπεία^{3,4,5}. Παρουσιάζουμε περίπτωση ασθενούς με Ε.Π. λάρυγγα και τραχείας που αντιμετωπίστηκε με συνδυασμό χειρουργικής εκτομής και τοπικής ακτινοθεραπείας.

Παρουσίαση περιστατικού

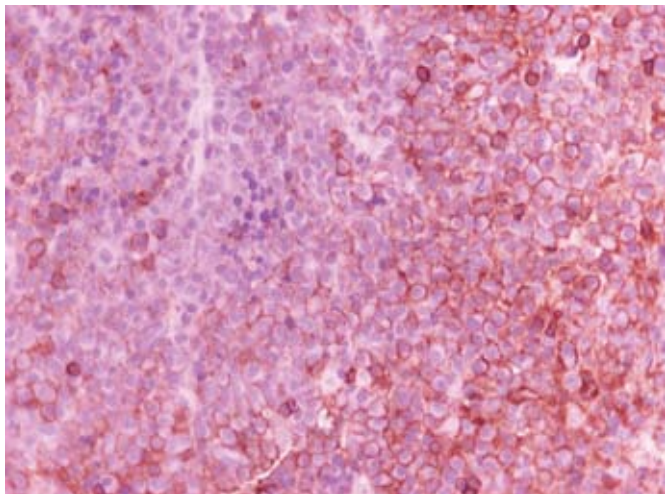
Παρουσιάζεται περιστατικό άνδρα ηλικίας 74 ετών με



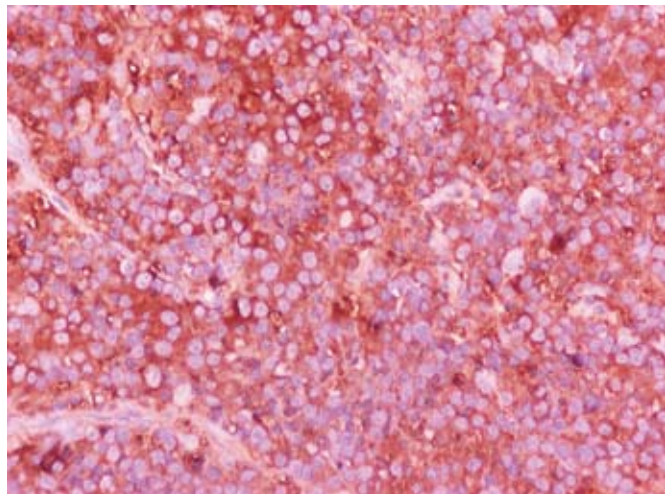
Εικόνα 1. Προεγχειρητική αξονική τομογραφία (αξονική τομή) στην οποία φαίνεται η κατάληψη του αναπνευστικού σωλήνα από τον όγκο.



Εικόνα 2. Χρώση Αιματοξυλίνης-Εωσίνης, μεγέθυνση x400. Νεοπλασματικά πλασματοκύτταρα με μέτριου βαθμού κυτταρική ατυπία.



Εικόνα 3. Ανοσοχρώση για το αντιγόνο CD138 (πλασματοκυτταρικός δείκτης, μεμβρανική χρώση, αποδεικνύει τη πλασματοκυτταρική φύση των νεοπλασματικών κυττάρων), μεγέθυνση x 400.



Εικόνα 4. Ανοσοχρώση για βαριές αλύσους IgA (χρώση κυτταροπλασματική), μεγέθυνση x 400.

ιστορικό καρκινώματος λάρυγγα εκ πλακωδών κυττάρων, με εντόπιση στην αριστερή φωνητική χορδή για το οποίο υποβλήθηκε προ 13 ετών σε χορδεκτομή με εξωτερική προσπέλαση (μέση θυρεοτομή). Έκτοτε ο ασθενής είχε καλώς, πλην του μόνιμου βράγχους φωνής λόγω της χορδεκτομής και παρακολουθείτο τακτικά, ανά εξαμηνιο περίπου, με έμμεση λαρυγγοσκόπηση. Κατά την τελευταία εξέταση το Νοέμβριο του 2008 παραπονέθηκε για ελαφρά δύσπνοια που παρουσίαζε από μινός κατά την κατάκλιση, κυρίως σε ύπτια θέση, η οποία υποχωρούσε σε όρθια θέση, καθώς και δύσπνοια κατά την κόπωση. Κατά την έμμεση λαρυγγοσκόπηση διαπιστώθηκε υπογλωττιδικά και στην αρχή της τραχείας ερυθρωπή και ανώμαλη νεοπλασματική μάζα, εντοπιζόμενη στο αριστερό πλάγιο και πρόσθιο τοίχωμα της τραχείας που καταλάμβανε περίπου το ήμισυ του αυλού της. Απεικονιστικός έλεγχος της πάσχουσας περιοχής έδειξε παρουσία μάζας στην περιτοχή της αριστερής φωνητικής χορδής (εικόνα 1).

Ο ασθενής υποβλήθηκε σε άμεση μικρο-λαρυγγοσκόπηση υπό γενική αναισθησία, όπου επιβεβαιώθηκαν τα ευρήματα της έμμεσης λαρυγγοσκόπησης. Η νεοπλασματική μάζα ήταν μαλακή, πολύ εύθρυπη και αιμορραγική. Αφαιρέθηκε με προσοχή το τμήμα της που πρόβαλε ενδοαυτικά και με διαθερμία επιτεύχθηκε πλήρης αιμόσταση, ούτως ώστε να αποφευχθεί η τραχειοστομία.

Η ιστολογική εξέταση της βλάβης έδειξε μορφολογικά και ανοσοϊστοχημικά, πλασματοκύττωμα του τύπου IgA, λ ελαφρών αλύσεων (εικόνες 2-5)

Ο έλεγχος που ακολούθησε (μυελόγραμμα, οστεομυελική βιοψία, ανοσοκαθίλωση λευκωμάτων ορού και ούρων, προσδιορισμός κ και λ ελαφρών αλύσεων ορού και ούρων, οστικός έλεγχος) ήταν αρνητικός για συστηματική νόσο μυελώματος.

Ο ασθενής υποβλήθηκε σε τοπική ακτινοθεραπεία (συνολική δόση 40 Gy) με πλήρη βελτίωση της κλινικής και ακτινολογικής εικόνας (εικόνα 6).

Έκτοτε ο ασθενής βρίσκεται σε τακτική παρακολούθηση για το ενδεχόμενο υποτροπής και ανάπτυξης συστηματικής νόσου μυελώματος.

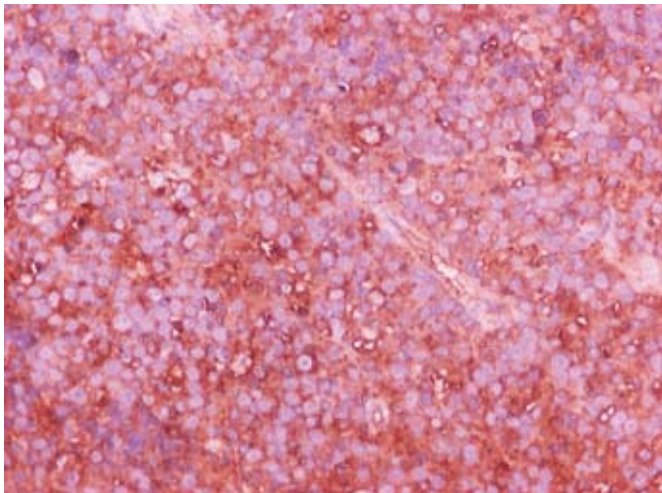
Συζήτηση

Το ενδιαφέρον στην περίπτωση που παρουσιάζουμε εστιάζεται στη σπανιότητα του όγκου, στο γεγονός ότι προ 13ετίας παρουσίασε καρκίνωμα από πλακώδες επιθήλιο στη ίδια περιοχή και τέλος στη θεραπευτική αγωγή.

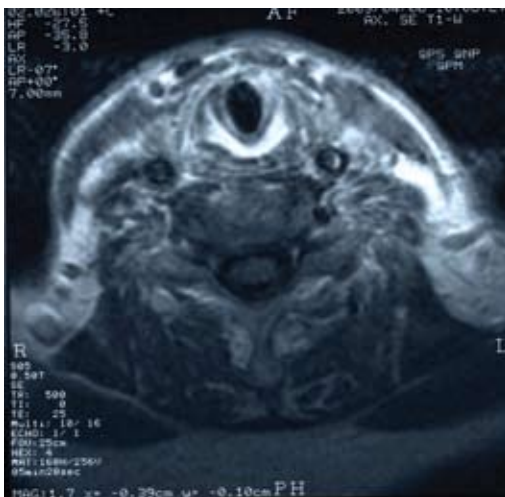
Το εξωμυελικό πλασματοκύττωμα είναι σπάνιο νεόπλασμα και η εντόπιση του στο λάρυγγα και στην τραχεία εί-

ναι ασυνήθιστη⁶. Η διάγνωση του γίνεται ιστοπαθολογικά, με την ανεύρεση παρουσίας μονοκλωνικών πλασματοκυττάρων, σε συνδυασμό με άλλες εξετάσεις (εξέταση μυελού, ακτινολογικός έλεγχος κ.λπ.) που αποκλείουν συστηματική νόσο μυελώματος. Για τη θεραπευτική προσέγγιση δεν υπάρχουν συγκεκριμένες οδηγίες. Μεταξύ των θεραπευτικών επιλογών η

“ **Το εξωμυελικό πλασματοκύττωμα είναι σπάνιο νεόπλασμα και η εντόπιση του στο λάρυγγα και στην τραχεία είναι ασυνήθιστη. Η διάγνωση του γίνεται ιστοπαθολογικά, με την ανεύρεση παρουσίας μονοκλωνικών πλασματοκυττάρων, σε συνδυασμό με άλλες εξετάσεις (εξέταση μυελού, ακτινολογικός έλεγχος κ.λπ.) που αποκλείουν συστηματική νόσο μυελώματος.** ”



Εικόνα 5. Ανοσοχρώση για ελαφρές αλύσους λ (χρώση κυτταροπλασματική), μεγέθυνση x 400.



Εικόνα 6. Μαγνητική τομογραφία (αξονική τομή) μετά την θεραπεία. Είναι εμφανής η απελευθέρωση του αναπνευστικού αυλού από τον όγκο.

πλέον ενδεδειγμένη είναι η ακτινοθεραπεία λόγω της ακτινοευσαισθησίας του νεοπλασματος με συνολική δόση 40-60 Gy⁷. Η πρόγνωση σε σύγκριση με το πολλαπλό μυέλωμα και το εξωμυελικό πλασματοκύττωμα των οστών είναι σχετικά καλή. Εξέλιξη σε πολλαπλό μυέλωμα μπορεί να εμφανιστεί στο 10-40% των περιπτώσεων μέσα στα 2 πρώτα χρόνια. Εν τούτοις, έχουν παρατηρηθεί περιπτώσεις τοπικής υποτροπής μετά από μεγάλο χρονικό διάστημα (10 έτη), γεγονός που καθιστά επιτακτική τη συνεχή παρακολούθηση του ασθενούς^{2,3,8}.

Η εξέλιξη σε συστηματική νόσο μυελώματος εξαρτάται από πολλούς παράγοντες, όπως το μέγεθος του όγκου κατά τη διάγνωση, την παρουσία μονοκλωνικού κλάσματος στην ανοσοκαθάρωση των πρωτεϊνών και την επιλογή της θεραπείας^{2,3,8}. Σε αρκετές περιπτώσεις ο συνδυασμός χειρουργικής εκτομής και ακτινοθεραπείας πέτυχε μεγαλύτερη διάρκεια συνολικής επιβίωσης σε σχέση με τη χειρουργική εκτομή ή την ακτινοθεραπεία μόνο, ειδικά όταν η πλήρης εκτομή του όγκου ήταν αδύνατη^{7,9}.

Συμπερασματικά, το εξωμυελικό πλασματοκύττωμα του λάρυγγα -τραχείας πρέπει να αντιμετωπίζεται με γνώμονα την

αποτελεσματικότερη θεραπεία σε συνδυασμό με την καλύτερη ανατομική και λειτουργική ακεραιότητα των οργάνων και, συνεπώς, την καλύτερη ποιότητα της ζωής του ασθενούς.

Summary

Extramedullary plasmacytoma in the larynx and trachea

Daniilidis J¹, Georgopoulos C², Kostopoulos J³, Sfikas Th⁴

¹Cyanous Stavros Clinic, Thessaloniki, Greece

²Hematology Department, 424 Military Hospital, Thessaloniki, Greece

³Histopathology Department, Aristotle University, Thessaloniki, Greece

⁴Institute for Social Insurance, Toumba Health Unit, Thessaloniki, Greece

Extramedullary plasmacytomas are very rare neoplasms. Although, the most common localization of these tumours is the upper respiratory tract, the trachea and the larynx are rarely involved.

We present a case of a 74-year old patient with extramedullary plasmacytoma of the larynx -trachea. The patient had a history of squamous cell carcinoma of the left vocal cord for which he underwent left cordectomy thirteen years ago. He was on regular follow up and on November 2008 he presented with dyspnoea and indirect laryngoscopy revealed a new tumour in his larynx which was resected under general anesthesia for diagnostic and therapeutic purposes. Histology proved the mass to be extramedullary plasmacytoma and he received additionally a course of postoperative radiotherapy. Eight months postoperative the patient is well with no sign of recurrence on regular follow up.

This case report merits special attention due to the following facts: i) localization of extramedullary plasmacytoma in the larynx and trachea is very rare, ii) this tumour developed in the same site as the previous carcinoma and iii) the combined regimen of resection and postoperative radiotherapy was successful.

Keywords: *extramedullary plasmacytomas, plasmacytoma, larynx, trachea.*

Βιβλιογραφία- References

1. Wax MK, Yun KJ, Omar RA. Extramedullary plasmacytoma of the larynx. Extramedullary plasmacytomas of the head and neck. Otolaryngol Head Neck Surg. 1993; 109:877-885.
2. Dimopoulos MA, Kiamouris C, Mouloupoulos LA. Solitary plasmacytoma of bone and extramedullary plasmacytoma. Hematol Oncol Clin North Am. 1999; 13:1249-1257.
3. Corwin J, Lindberg RD. Solitary plasmacytoma of bone vs. extramedullary plasmacytoma and their relationship to multiple myeloma. Cancer. 1979; 43:1007-1013.
4. Harwood AR, Knowling MA, Bergsagel DE. Radiotherapy of extramedullary plasmacytoma of the head and neck. Clin Radiol. 1981;32: 31-36.
5. Nakashima T, Matsuda K, Haruta A. Extramedullary plasmacytoma of the larynx. Auris Nasus Larynx. 2006; 33:219-222.
6. MacLennan KA, Schofield JB. Neoplasms of the Larynx. Churchill Livingstone. 1993; p 327-336.
7. Alexiou C, Kau RJ, Dietzfelbinger H, et al. Extramedullary plasmacytoma: tumor occurrence and therapeutic concepts. Cancer. 1999; 85:2305-2314.
8. Mochimatsu I, Tsukuda M, Sawaki S, Nakatani Y. Extramedullary plasmacytoma of the larynx. J Laryngol Otol. 1993; 107:1049-1051.
9. Lieboss RH, Ha CS, Cox JD, Weber D, Delasalle K, Alexanian R. Clinical course of solitary extramedullary plasmacytoma. Radiother Oncol. 1999; 52:245-249.