

Caso Clínico

PLASMOCITOMA CUTÂNEO METASTÁTICO EM DOENTE COM MIELOMA MÚLTIPLO

Neide Pereira¹, Ana Brinca¹, Óscar Tellechea², Margarida Gonçalo³

¹Interna do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia/Resident, Dermatology and Venereology

²Chefe de Serviço e Professor de Dermatologia e Venereologia/Consultant Chief and Professor, Dermatology and Venereology

³Chefe de Serviço de Dermatologia e Venereologia /Consultant Chief, Dermatology and Venereology

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal

RESUMO – Introdução: No mieloma múltiplo as lesões cutâneas são raras e ocorrem em fases tardias da doença, como um reflexo da elevada carga tumoral. **Caso clínico:** Os autores relatam o caso de uma doente de 66 anos com mieloma múltiplo IgG lambda que, após 16 meses de evolução e aparentemente sob controlo hematológico, desenvolveu uma placa eritemato-violácea, dolorosa e de consistência dura, atingindo a face posterior da coxa direita. A biopsia cutânea confirmou o diagnóstico de plasmocitoma cutâneo. Radioterapia local induziu regressão completa da lesão cutânea, no entanto a doente faleceu 4 meses depois. **Discussão:** O plasmocitoma cutâneo secundário surge habitualmente por contiguidade a partir de lesões ósseas subjacentes, manifesta-se por placas ou nódulos eritemato-violáceos infiltrados, são extremamente raros e indicam um prognóstico desfavorável como no nosso caso. A apresentação da lesão como erisipela-like sem doença óssea subjacente é ainda mais raro.

PALAVRAS-CHAVE – Mieloma múltiplo; Plasmacitoma; Neoplasias da pele.

METASTATIC CUTANEOUS PLASMOCYTOMA IN A PATIENT WITH MULTIPLE MYELOMA

ABSTRACT – Introduction: In multiple myeloma, the cutaneous lesions are rare and usually occur in late stages of MM as a reflection of increased tumour cell burden. **Case report:** The authors present the case of a 66 year-old woman with IgG lambda multiple myeloma that, after 16 months and apparently under control haematological, developed a tender and firm erythemato-violaceous plaque, on the back of the right thigh. A diagnosis of cutaneous plasmocytoma was confirmed by skin biopsy. Local radiotherapy induced a complete regression of skin lesion, but the patient died 4 months later, duo to uncontrolled multiple myeloma. **Discussion:** Secondary cutaneous plasmocytoma usually arise from direct spread from underlying bone, manifest as erythematous to violaceous infiltrated nodules or plaques, are extremely rare and indicate a poor prognosis, as in our case. The presentation as an erysipela-like lesion with no underlying bone disease is even rarer.

KEY-WORDS – Multiple myeloma; Plasmacytoma; Skin neoplasms/secondary.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Recebido/Received – Junho/June 2012; Aceite/Accepted – Julho/July 2012

Caso Clínico

Correspondência:

Dr.ª Neide Pereira

Serviço de Dermatologia e Venereologia
Hospitais da Universidade de Coimbra
Praceta Mota Pinto
3000-075 Coimbra
Tel.: +351 239 400 420
Fax: +351 239 400 490
E-mail: neidepereira@sapo.pt

INTRODUÇÃO

O mieloma múltiplo caracteriza-se pela proliferação neoplásica de um clone de plasmócitos, frequentemente produtores de imunoglobulina monoclonal. O seu diagnóstico pode ser estabelecido quando a medula óssea possui mais de 10% de plasmócitos ou na presença de um plasmocitoma e, pelo menos, um dos seguintes achados: proteína monoclonal no soro, proteína monoclonal na urina e/ou lesões ósseas líticas¹⁻⁴.

O comprometimento cutâneo associado ao mieloma múltiplo ocorre entre 5 a 10% dos casos, sendo as lesões classificadas em inespecíficas e específicas. As lesões cutâneas inespecíficas incluem amiloidose, vasculite leucocitoclásica, crioglobulinemia tipo I, síndrome de Sweet, pioderma gangrenoso, xantomas planos, dermatose pustulosa subcórnea, escleromixedema e xantogranuloma necrobiótico^{5,6}. As lesões cutâneas específicas são os plasmocitomas secundários, que podem ocorrer por extensão directa para a pele, a partir de lesões ósseas subjacentes, ou por disseminação hematogena. Estas ocorrem geralmente em fases tardias da doença, como um reflexo da elevada carga tumoral.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino de 66 anos de idade, raça caucasiana e com antecedentes pessoais de hipertensão arterial, insuficiência cardíaca congestiva e doença pulmonar obstrutiva crónica. Foi referenciada à consulta de dermatologia por apresentar uma placa inflamatória dolorosa na coxa direita com um mês de evolução. A doente já tinha sido medicada com vários antibióticos orais por suspeita de dermo-hipodermite bacteriana aguda, sem melhoria.

Havia um diagnóstico prévio de mieloma múltiplo IgG lambda no estadio IIIB com 16 meses de evolução.

Tendo realizado 6 ciclos de quimioterapia sistémica com melfalano e prednisolona com resposta completa, mantendo-se desde então com terapêutica de manutenção com dexametasona e talidomida, sem sinais de recorrência hematológica.

À nossa observação a doente apresentava uma placa eritemato-violácea, edematosa e de consistência dura, de limites mal definidos, dolorosa, localizada na face posterior da coxa direita (Fig. 1). Encontrava-se apirética, sem sinais ou sintomas sistémicos, nem adenopatias palpáveis. O restante exame físico era normal. Do estudo analítico destaca-se a presença de anemia normocítica normocrómica (Hb- 9,4 g/dl, normal 12-15g/dl), leucopenia ($2,8 \times 10^9/L$, normal $4-10 \times 10^9/L$) e aumento dos níveis de ureia (27,6 mg/dl, normal 7,9-20,9mg/dl). Os restantes parâmetros incluindo a velocidade de hemossedimentação, proteína C- reactiva e doseamento das imunoglobulinas encontravam-se dentro dos valores normais. A biópsia cutânea incisional mostrou um infiltrado, a nível da

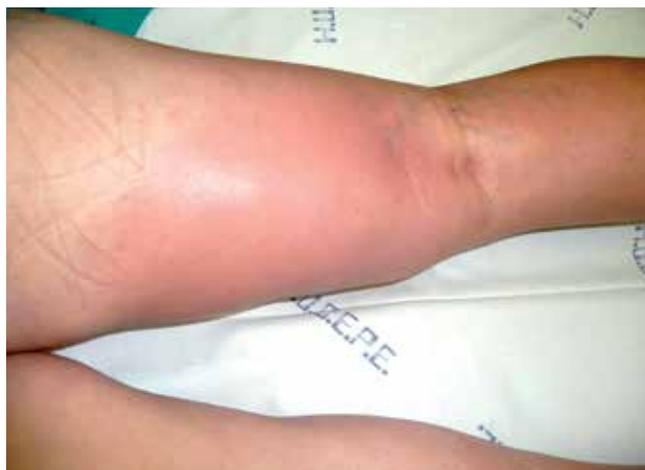


Fig. 1 - Placa eritemato-violácea, edematosa, de limites mal definidos, dolorosa, de consistência dura, localizada na face posterior da coxa direita.

derme profunda e hipoderme, constituído por células plasmocitárias com atipia, pleomorfismo e discreta actividade mitótica (Fig. 2), que marcaram positivamente para o CD138 (Fig. 3), compatível com o diagnóstico de plasmocitoma cutâneo.

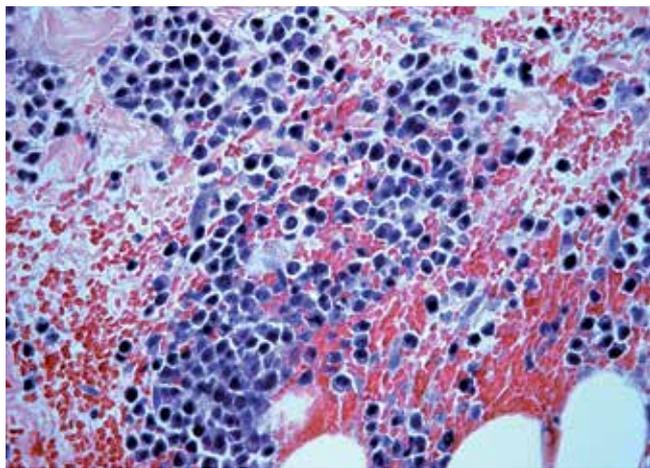


Fig 2 - Infiltrado de células plasmocitárias com atipia, pleomorfismo e discreta actividade mitótica, a nível da derme profunda e hipoderme.

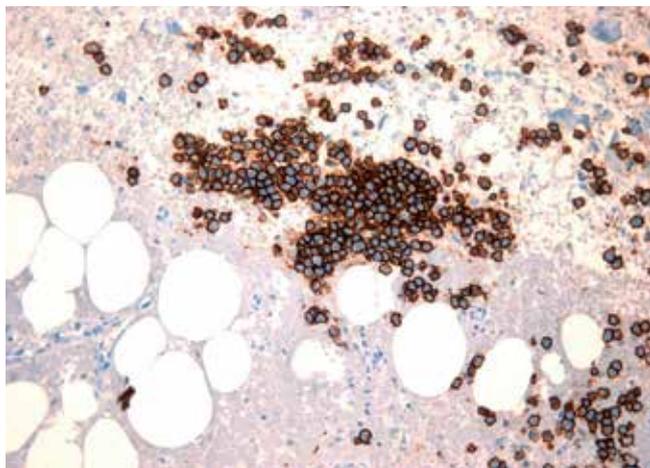


Fig 3 - Plasmócitos CD138 positivos.

Não eram evidentes lesões osteolíticas da vizinhança ao Rx dos ossos da coxa ou joelho

A doente foi submetida a radioterapia local paliativa na dose de 40 Gy, com desaparecimento total da lesão cutânea. Apesar da resposta completa ao tratamento, verificou-se agravamento progressivo da doença sistémica e a doente faleceu 4 meses depois.

DISCUSSÃO

Os plasmocitomas podem ocorrer na pele primariamente, sem comprometimento da medula óssea (plasmocitoma cutâneo primário), ou, mais frequentemente, como resultado da disseminação do mieloma múltiplo ou da leucemia de células plasmáticas (plasmocitoma cutâneo secundário).

Frequentemente, os plasmocitomas secundários desenvolvem-se por contiguidade a partir de lesões ósseas adjacentes; as lesões metastáticas a distância, como a actualmente descrita, são incomuns. A cavidade oral, as vias aéreas superiores, o trato gastrointestinal e os gânglios linfáticos são os locais mais frequentemente envolvidos, representando 80% dos casos⁷. A localização cutânea é muito rara e ocorre principalmente sob a forma de placas ou nódulos únicos ou múltiplos eritemato-violáceos, assintomáticos e infiltrados localizados mais frequentemente no tronco e abdómen seguido da face, couro cabeludo, pescoço e extremidades^{6,8}.

O tratamento geralmente inclui a combinação de quimioterapia, radioterapia local e/ou excisão cirúrgica⁷, no entanto a sua presença constitui sinal de mau prognóstico do mieloma múltiplo, com 50% dos pacientes evoluindo para o óbito em seis meses⁹.

Relatamos este caso clínico, pelo aspecto erisipelalike da infiltração plasmocitária cutânea no mieloma múltiplo, não descrito na literatura, A nossa doente faleceu 4 meses após o diagnóstico do plasmocitoma cutâneo corroborando o conceito de que a infiltração cutânea nos casos de mieloma múltiplo dita um mau prognóstico ao doente.

BIBLIOGRAFIA

1. Patterson JW, Parsons JM, White RM, Fitzpatrick JE, Kohout-Dutz, Rich Mond, et al. Cutaneous involvement of multiple myeloma and extramedullary plasmacytoma. *J Am Acad Dermatol.* 1988;19:879-90.
2. Daoud MS, Lust JA, Kyle RA, Pittelkow MR. Monoclonal gammopathies and associated skin disorders. *J Am Acad Dermatol.* 1999;40:507-35.
3. Jorizzo JL, Gammon WR, Briggaman RA. Cutaneous plasmacytomas. A review and presentation of an unusual case. *J Am Acad Dermatol.* 1979;1:59-66.
4. Requena L, Kutzner H, Palmedo G, Calonje E, Requena C, Pérez G, et al. Cutaneous involvement in multiple myeloma. *Arch Dermatol* 2003;139:475-86.

Caso Clínico

5. Yoon YH, Cho WI, Seo SJ. Case of multiple myeloma associated with extramedullary cutaneous plasmacytoma and pyoderma gangrenosum. *Int J Dermatol.* 2006; 45: 594-7.
6. Alvarez-Twose I, Vano-Galvan S, Calvo-Villas JM, Carreter E, Piqué E, Palacios S. Metastatic cutaneous plasmacytoma presenting as a perianal giant mass. *Dermatol Online J.* 2008;14:17.
7. Gaba RC, Kenny JP, Gundavaram P, Katz JR, Escudro LR, Gaitonde S. Subcutaneous plasmacytoma metastasis precipitated by tunneled central venous catheter insertion. *Case Rep Oncol.* 2011;4:315-22.
8. Pereira MA, Baudrier T, Costa A, Magalhães J, Azevedo F. Cutaneous metastatic plasmacytomas with tropism for a previously injured limb. *Dermatol Online J.* 2008;14:16
9. Souza DA, Freitas TH, Paes RA, Müller H, HungriaVT. Mieloma múltiplo com plasmocitomas cutâneos. *An Bras Dermatol.* 2004;7: 581-5.