

# Plasmocitoma solitário em região etmoidal associado á manifestações neurológicas: relato de caso raro

Pedro Henrique Dutra Morais Lião<sup>1</sup>, Gabriel Rodrigues Kanaiama<sup>1</sup>, Lucas Marques da Silva<sup>1</sup>, César Enrique de Almeida Coutinho<sup>1</sup>; Joaquim da Silva Guimarães<sup>1</sup>; Leandro Nascimento da Silva Rodrigues<sup>2</sup>; Waleska Meireles Carneiro<sup>2</sup>

1. Discente do curso de Medicina da Universidade Evangélica de Goiás - UniEVANGÉLICA.

2. Docente curso de Medicina da Universidade Evangélica de Goiás - UniEVANGÉLICA.

**RESUMO:** O plasmocitoma solitário é uma neoplasia rara de células plasmáticas, cuja apresentação em região etmoidal e esfenoidal, com extensão à sela túrcica, representa um desafio diagnóstico e terapêutico devido à proximidade com estruturas neurovasculares nobres. Neste relato, tem-se como objetivo relatar um caso clínico de plasmocitoma solitário em região do osso etmoide e esfenoide que se estendeu até a sela túrcica, associado à repercussões neurológicas, destacando sua apresentação atípica, evolução clínica e implicações diagnósticas. Diante disso, descreve-se o caso de uma paciente de 51 anos com otalgia persistente, perda auditiva e comprometimento visual, cuja investigação por imagem evidenciou lesão expansiva em base de crânio. O diagnóstico foi confirmado por estudo histopatológico e imuno-histoquímico, com proliferação de plasmócitos bem diferenciados, positividade para CD138 e restrição de cadeia leve kappa. A biópsia de medula óssea não demonstrou infiltração por mieloma múltiplo, embora com material escasso. A paciente foi tratada com radioterapia dirigida à base do crânio, com controle local da doença e evolução clínica favorável. Trata-se de uma apresentação incomum, cuja descrição reforça a importância de considerar plasmocitoma solitário no diagnóstico diferencial de lesões expansivas da base do crânio, especialmente quando associadas a sintomas neurológicos progressivos. Por fim, este relato contribui para o aprimoramento do reconhecimento clínico do plasmocitoma em apresentações incomuns, além de reforçar a importância de uma abordagem diagnóstica e terapêutica individualizada, especialmente em cenários de difícil acesso anatômico.

**Palavras-chave:** Plasmocitoma solitário; etmoide; seio esfenoide; sintomas neurológicos.

## INTRODUÇÃO

O plasmocitoma solitário é uma neoplasia rara caracterizada pela proliferação monoclonal de plasmócitos, restrita a um único sítio, sem evidência de comprometimento sistêmico típico do mieloma múltiplo. Representa cerca de 3–5% das neoplasias plasmocitárias e, quando extramedular, apresenta predileção por estruturas do trato aerodigestivo superior, incluindo cavidade nasal e seios paranasais<sup>1,2</sup>. Nesse contexto, sua apresentação em regiões profundas da base do crânio, como os ossos etmoide e esfenoide, é incomum e pode dificultar o reconhecimento precoce da doença.

Nesse cenário, manifestações clínicas iniciais frequentemente são inespecíficas e podem simular condições otorrinolaringológicas benignas. Sintomas como otalgia crônica, na ausência de sinais inflamatórios evidentes, podem representar manifestações iniciais de processos expansivos em regiões adjacentes à base do crânio, retardando a investigação diagnóstica adequada<sup>3</sup>. Dessa forma, a persistência desses sintomas exige atenção clínica, especialmente quando associada à evolução insidiosa.

À medida que o processo evolui, exames de imagem, como a tomografia computadorizada, tornam-se fundamentais para a identificação de lesões expansivas intracranianas. Lesões envolvendo os seios etmoidal e esfenoidal possuem relevância clínica significativa devido à proximidade com estruturas nobres, como nervos cranianos e a região da sela túrcica. Essa localização favorece comportamento infiltrativo e compressivo, podendo resultar em déficits neurológicos progressivos, incluindo alterações visuais e auditivas<sup>4</sup>.

Diante desses achados, a confirmação diagnóstica depende da análise histopatológica e imuno-histoquímica, com identificação de proliferação monoclonal de plasmócitos, tipicamente com expressão de CD138 e restrição de cadeia leve. Paralelamente, torna-se indispensável a exclusão de doença sistêmica, sendo a avaliação da medula óssea etapa fundamental, na qual se espera infiltração inferior a 10% para manutenção do diagnóstico de plasmocitoma solitário<sup>5</sup>. Ainda assim, limitações amostrais podem interferir na interpretação, exigindo correlação com dados clínicos e radiológicos.

Além disso, durante a investigação complementar, podem surgir achados adicionais, como lesões císticas em diferentes órgãos, que nem sempre estão diretamente relacionados ao processo neoplásico principal. Esses achados incidentais, relativamente frequentes na prática clínica, reforçam a complexidade do raciocínio diagnóstico e a necessidade de distinção entre alterações associadas e não associadas à doença de base<sup>6</sup>.

No que se refere ao manejo, o tratamento do plasmocitoma solitário baseia-se predominantemente na radioterapia, considerada padrão-ouro devido à elevada

radiossensibilidade da neoplasia, com taxas de controle local superiores a 80–90%. Em regiões anatomicamente complexas, como a base do crânio, a abordagem terapêutica deve ser cuidadosamente planejada, podendo envolver estratégias como radioterapia hiper focalizada, com o objetivo de preservar estruturas críticas e minimizar sequelas neurológicas.

Por fim, a evolução clínica desses pacientes pode incluir fases de resposta terapêutica seguidas por alterações locais decorrentes do próprio tratamento, como eliminação de tecido necrótico. Nesse sentido, a interpretação da evolução deve ser criteriosa, considerando tanto a resposta tumoral quanto possíveis efeitos terapêuticos. Assim, a raridade da localização, associada à apresentação clínica insidiosa e à complexidade diagnóstica e terapêutica, reforça a importância da descrição de casos dessa natureza para ampliação do conhecimento médico e aprimoramento da abordagem clínica<sup>8</sup>.

Diante disso, tem-se como objetivo relatar um caso clínico de plasmocitoma solitário em região do osso etmoide e esfenoide que se estendeu até a sela túrcica, associado à repercussões neurológicas, destacando sua apresentação atípica, evolução clínica e implicações diagnósticas.

## DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 51 anos, apresenta um histórico oncológico complexo que inclui o diagnóstico de neoplasia maligna de tireoide, tratada com tireoidectomia total, concomitante à investigação de sintomatologia otológica persistente (otalgia). A investigação diagnóstica da dor de orelha revelou a presença de uma lesão expansiva em base de crânio, especificamente nas regiões dos seios etmoide e esfenoide.

O estudo histopatológico e imuno-histoquímico da lesão em base de crânio confirmou o diagnóstico de plasmocitoma, caracterizado pela proliferação difusa de plasmócitos bem diferenciados, com expressão positiva para CD138 e restrição de cadeia leve Kappa. Devido à localização anatômica crítica, a massa tumoral exerceu efeito compressivo e infiltrativo, resultando em perda sensorial auditiva e visual.

A investigação de extensão da doença incluiu biópsia de medula óssea, que se apresentou negativa para infiltração por mieloma múltiplo, embora a amostra tenha sido considerada escassa (quatro espaços intertrabeculares). Foram identificadas lesões císticas em fígado e mamas, as quais, após avaliação, não demonstraram relação direta com a neoplasia de plasmócitos, sugerindo etiologias distintas e reforçando o caráter localizado.

O manejo terapêutico consistiu em radioterapia adaptada para a região da cabeça e base do crânio, visando o controle local da doença e a preservação das estruturas

neurovasculares adjacentes. O caso configura um desafio clínico devido à raridade da localização do plasmocitoma, à sobreposição de neoplasias (tireoide e plasmócitos)

O presente estudo foi submetido ao Comitê de Ética e Pesquisa- CEP/UniEVANGELICA, seguindo a resolução 466 CNS (carta singular 166/2018) que dispõe sobre relato de casos.

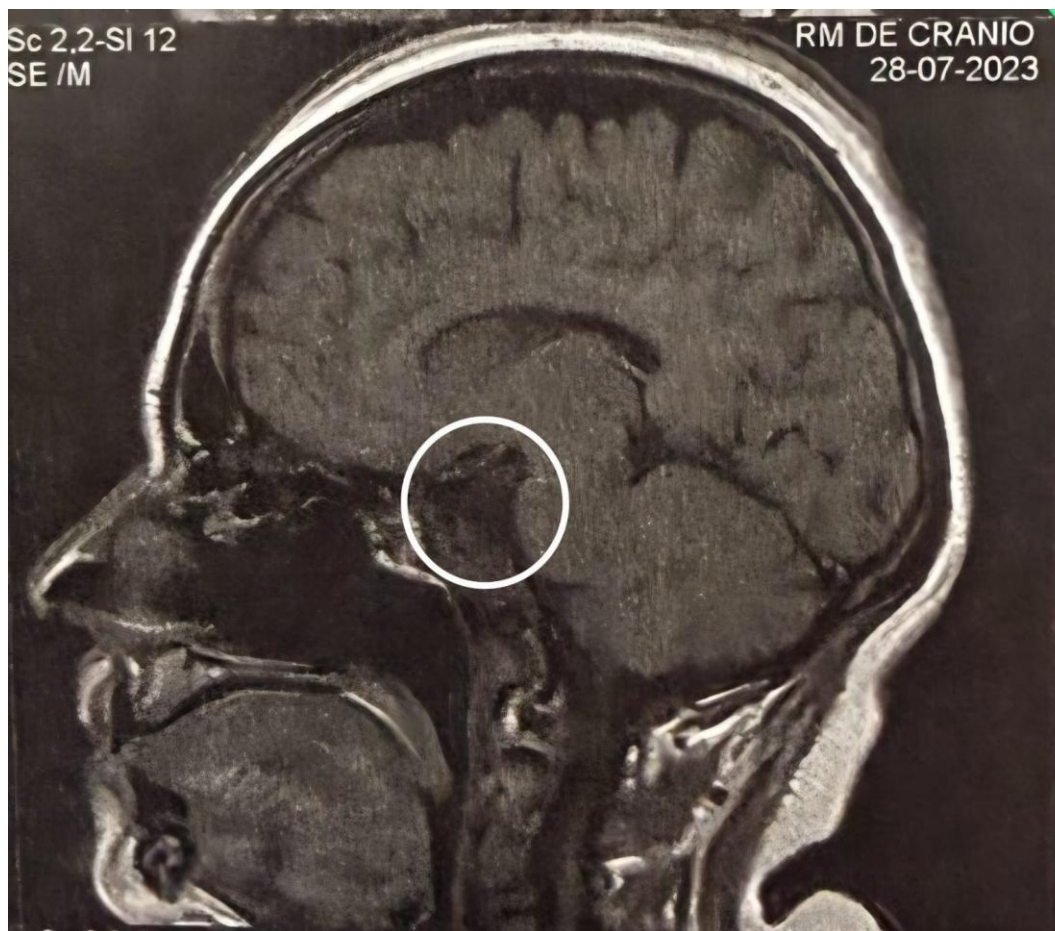
O benefício relacionado com a sua colaboração nesta pesquisa é o de colaborar com a comunidade científica, provendo informações importantes sobre uma condição com resultados clínicos pouco observados na literatura médica.

Os riscos incluem a divulgação de informações pessoais e podem ser mitigados por meio da preservação da confidencialidade do paciente, utilizando anonimização dos dados, remoção de informações identificáveis, obtenção do consentimento informado e divulgação apenas de informações clinicamente relevantes, sempre respeitando os princípios éticos e legais de sigilo profissional.

## DISCUSSÃO

O plasmocitoma solitário com acometimento na região de cabeça e pescoço, envolvendo os ossos etmoide e esenoide, com extensão até a sela túrcica, constitui uma condição rara. Seu diagnóstico frequentemente ocorre em estágios mais avançados, uma vez que a neoplasia se desenvolve inicialmente no interior das estruturas ósseas, permanecendo assintomática por um período prolongado. A manifestação clínica tende a surgir apenas quando há efeito de massa, com comprometimento de estruturas adjacentes<sup>9</sup>. No presente caso, destacam-se sintomas como otalgia e processo inflamatório da mucosa da orelha média, evidenciando o impacto da expansão tumoral sobre estruturas próximas. Além disso, o diagnóstico tardio pode estar associado a maior risco de progressão da doença. Dessa forma, a descrição e análise de casos como este são fundamentais para ampliar a compreensão acerca da evolução clínica, dos padrões de apresentação e da importância do reconhecimento precoce, contribuindo para melhores desfechos diagnósticos e terapêuticos<sup>10</sup>.

As manifestações clínicas do plasmocitoma são intrinsecamente ligadas à localização da lesão e ao efeito de massa exercido sobre as estruturas adjacentes. No plasmocitoma solitário ósseo, a apresentação mais comum é a dor óssea localizada, frequentemente persistente e de caráter progressivo. Como pode ser observado na Figura 1, nota-se a localização onde o plasmocitoma se alojou e o resultado após sua retirada.



**Figura 1** – Cicatriz resultante do ressecamento cirúrgico do plasmocitoma, demonstrada pelo círculo branco.

**Fonte:** Arquivo pessoal.

O esqueleto axial é o sítio de maior incidência, com a coluna vertebral sendo afetada em quase metade dos casos. Nessas situações, a destruição óssea lítica pode levar a complicações graves, como fraturas patológicas e compressão radicular ou medular, resultando em déficits neurológicos, parestesias e dor radicular<sup>9</sup>. Por outro lado, o plasmocitoma extramedular manifesta-se predominantemente em tecidos moles da região de cabeça e pescoço, especialmente nas vias aerodigestivas superiores (nasofaringe, seios paranasais e tonsilas)<sup>10</sup>. Nesses casos, a literatura descreve uma sintomatologia inespecífica que simula quadros obstrutivos ou inflamatórios crônicos. O plasmocitoma solitário descrito neste relato apresenta características semelhantes às previamente descritas, especialmente no que se refere ao acometimento localizado causando dor persistente e de caráter progressivo. No entanto, observam-se particularidades quanto à localização específica da lesão e ao perfil sintomatológico, que tende a se manifestar predominantemente em fases mais avançadas da doença<sup>9</sup>.

Um ponto crítico discutido nos estudos internacionais é a ausência de sinais sistêmicos no momento do diagnóstico. Diferente do Mieloma Múltiplo, o paciente com plasmocitoma solitário tipicamente não apresenta hipercalcemia, insuficiência renal, anemia e múltiplas lesões ósseas o que é conhecido com o acrônimo CRAB. No entanto, a presença de uma pequena quantidade de proteína monoclonal (Proteína M) no soro ou urina pode ser detectada em cerca de 25% a 50% dos casos de plasmocitoma solitário ósseo, embora em níveis significativamente menores do que os encontrados na doença sistêmica<sup>11,12</sup>.

Em relação ao perfil epidemiológico, o caso está em consonância com dados já estabelecidos, que apontam maior incidência em indivíduos na sexta década de vida<sup>9</sup>. Entretanto, os sintomas apresentados diferem parcialmente dos mais frequentemente relatados, destacando-se, neste caso, alterações auditivas, comprometimento visual e dor. As evidências disponíveis acerca dessa condição ainda são limitadas, possivelmente em razão de sua baixa incidência, correspondendo a menos de 3% dos casos<sup>9,11</sup>. Além disso, há um risco significativo de progressão para mieloma múltiplo, o que reforça a necessidade de acompanhamento clínico rigoroso<sup>11,12</sup>.

A estreita relação anatômica entre os seios paranasais e a base anterior do crânio justifica a gravidade do quadro clínico. O osso etmoide e o corpo do esfenoide formam os limites das cavidades sinusais em contiguidade com o canal óptico e a sela túrcica. A expansão de uma massa neoplásica nessa região, como o plasmocitoma observado no presente caso, resulta inevitavelmente no comprometimento das estruturas neurovasculares por compressão extrínseca ou invasão direta dos forames da base do crânio, o que fundamenta os déficits visuais e auditivos relatados<sup>4,13</sup>.

O elemento central para a compreensão da história natural deste caso reside no achado radiológico datado de mil novecentos e noventa e oito. A presença de uma imagem cística ignorada durante um episódio de meningite levanta a hipótese de um comportamento biológico extremamente indolente da neoplasia. A literatura descreve que plasmocitomas extramedulares podem permanecer assintomáticos ou apresentar crescimento lento por décadas antes de atingirem um volume crítico que gere manifestações compressivas<sup>12</sup>.

Sob a ótica do raciocínio clínico, o fato de a lesão ter sido desconsiderada na época configura o viés de ancoragem. Esse erro cognitivo ocorre quando a equipe médica se fixa em um diagnóstico inicial (no caso, a meningite) e falha em reavaliar informações contraditórias ou achados incidentais, como o cisto identificado na base do crânio<sup>14</sup>. Além disso, a inflamação crônica persistente no microambiente da base do crânio, possivelmente exacerbada pelo processo infeccioso prévio, pode ter atuado como um estímulo para a proliferação monoclonal de

plasmócitos, embora a etiologia exata do plasmocitoma solitário ainda permaneça sob investigação<sup>12,9</sup>.

A decisão pela radioterapia definitiva, em detrimento da intervenção cirúrgica, fundamentou-se na complexidade anatômica da base do crânio e na elevada radiosensibilidade intrínseca dos plasmocitomas. A localização da massa neoplásica nos seios etmoide e esfenoide, com extensão à sela túrcica, configura uma região de difícil acesso cirúrgico, onde a tentativa de ressecção completa importaria riscos inaceitáveis de danos ao quiasma óptico e à artéria carótida interna.

O protocolo terapêutico foi composto por quarenta e cinco sessões de radioterapia, um esquema de fracionamento robusto que permitiu a entrega de doses tumorílicas com precisão milimétrica, visando a preservação funcional das estruturas neurovasculares adjacentes<sup>15,16</sup>.

No que tange ao diagnóstico, a insuficiência quantitativa da biópsia de medula óssea foi compensada pelo rigor da investigação laboratorial periférica. A ausência de sinais sistêmicos, corroborada pela análise de cadeias leves livres no soro, especificamente a relação entre as cadeias Kappa e Lambda, e pela eletroforese de proteínas, foi determinante para classificar a doença como plasmocitoma solitário e afastar o diagnóstico de mieloma múltiplo. A estabilidade desses marcadores bioquímicos é o padrão-ouro para confirmar o caráter extramedular e localizado da neoplasia quando a histopatologia da medula óssea é inconclusiva<sup>16</sup>.

A evolução clínica da paciente em questão, ratificou a eficácia da conduta adotada. A regressão tumoral acentuada manifestou-se de forma atípica por meio da eliminação de conteúdo necrótico via nasal. Este fenômeno é uma consequência biológica esperada da necrose isquêmica e da lise tumoral induzida pela radiação em tumores sinonasais. A drenagem desse material pelos óstios paranasais indica não apenas a morte celular neoplásica, mas também a descompressão das vias de drenagem natural dos seios da face, resultando na melhora sintomática observada<sup>18</sup>.

O presente relato contribui para a literatura ao documentar uma apresentação incomum de plasmocitoma solitário ósseo, com acometimento simultâneo dos ossos etmoide e esfenoide e extensão à sela túrcica, uma localização raramente descrita. A ocorrência de sintomas como alterações auditivas e comprometimento visual, distintos do quadro algíco típico, amplia o espectro clínico reconhecido para essa neoplasia, reforçando a necessidade de incluí-la no diagnóstico diferencial de lesões expansivas cranianas mesmo quando a apresentação diverge do padrão habitual<sup>19</sup>.

Especial atenção merece o risco de progressão para mieloma múltiplo. O risco de progressão varia amplamente, entre 10% e 70%, a depender das características do paciente, de marcadores biológicos e do tempo de seguimento, sendo que a maioria dos pacientes com

plasmocitoma solitário ósseo eventualmente recidiva ou evolui para mieloma sistêmico, frequentemente nos primeiros anos após o diagnóstico<sup>18</sup>. Ademais, cerca de metade dos pacientes com plasmocitoma solitário ósseo evolui para mieloma múltiplo em dois a três anos, enquanto outros permanecem livres de doença por até dez anos o que evidencia a heterogeneidade prognóstica desta condição e justifica o acompanhamento clínico rigoroso e prolongado. No caso aqui descrito, não houve evolução para mieloma múltiplo, o que, embora favorável, não dispensa vigilância contínua<sup>19</sup>.

A experiência descrita reforça a relevância clínica do plasmocitoma solitário como diagnóstico a ser considerado em lesões osteolíticas de cabeça e pescoço com apresentação sintomática atípica, e evidencia que a conduta baseada em radioterapia localizada, quando aplicada de forma direcionada, pode resultar em resposta tumoral satisfatória. O impacto deste relato reside, sobretudo, na possibilidade de orientar condutas diagnósticas e terapêuticas em cenários igualmente incomuns, nos quais o atraso no reconhecimento da doença pode comprometer significativamente o prognóstico do paciente.

## CONCLUSÃO

O presente relato evidencia a relevância clínica do plasmocitoma solitário, uma neoplasia de baixa incidência, especialmente quando localizada em estruturas profundas da base do crânio, como os ossos etmoide e esferoide, com extensão para a sela túrcica. Essa localização contribui para a dificuldade diagnóstica, uma vez que o tumor pode permanecer assintomático por longos períodos, sendo identificado, na maioria das vezes, em estágios mais avançados, quando já há comprometimento de estruturas adjacentes.

No caso descrito, a presença de sintomas como otalgia e alterações visuais reflete o efeito de massa tumoral, evidenciando a importância da valorização de manifestações clínicas inespecíficas, sobretudo em regiões anatomicamente complexas. Destaca-se ainda o desafio terapêutico, considerando a localização crítica da lesão, o que limita abordagens invasivas e exige estratégias seguras e eficazes. A radioterapia localizada mostrou-se uma alternativa adequada, associada a medidas complementares para manejo dos efeitos do tratamento, contribuindo para a regressão tumoral e controle do quadro clínico.

Ademais, o acompanhamento prolongado reforça a complexidade do manejo desses casos, tanto pela necessidade de monitoramento contínuo quanto pelo risco de progressão para mieloma múltiplo. Por fim, este relato contribui para o aprimoramento do reconhecimento clínico do plasmocitoma em apresentações incomuns, além de reforçar a importância de uma abordagem diagnóstica e terapêutica individualizada, especialmente em cenários de difícil acesso anatômico.

## REFERÊNCIAS

1. HATIPOĞLU, Uğur *et al.* Solitary plasmacytomas: Current status in 2025. **Hematology Reports**, v. 17, n. 4, p. 32, 2025.
2. DIMOPOULOS, Meletios A.; KASTRITIS, Efstathios. Diagnosis, risk-stratification, and management of solitary plasmacytoma. **In: Treatment of Multiple Myeloma and Related Disorders**, 2008.
3. SIEGEL, Rebecca L. *et al.* Colorectal cancer statistics, 2023. **CA: A Cancer Journal for Clinicians**, 2023.
4. MAGLIOCCA, Kelly R.; GRIFFITH, Christopher C. Rare Sinonasal and Skull Base Tumors. **In: Sinonasal and Skull Base Malignancies**, 2022.
5. NAKAMOTO-MATSUBARA, Rie *et al.* Molecular features and clinical outcomes of extramedullary plasmacytomas. **Blood**, 2021.
6. POMPILI, Maurizio *et al.* Digestive and Liver Disease: **Official Journal of the Italian Society of Gastroenterology**, 2022.
7. BENNASSI, Alexander *et al.* Breast solitary extramedullary plasmacytoma treated with combined systemic therapy and radiotherapy. **PubMed Central**, 2026.
8. ZHANG, Xian; HU, Junchun; ZHANG, Dongdong. Craniofacial extramedullary plasmacytoma: a diagnostic challenge and literature review. **BMC Oral Health**, 2026.
9. GRAMMATICO, S. *et al.* Solitary Plasmacytoma. **Mediterranean journal of hematology and infectious diseases**, 2017.
- 10- DE SOUZA, L. L. Plasmocitoma e mieloma múltiplo afetando os ossos gnáticos: um estudo multi-institucional colaborativo = Plasmacytoma and plasma cell myeloma affecting the jaws: a multi-institutional collaborative study. 2022. Tese (Doutorado) — Universidade Estadual de Campinas, Campinas, 2022.
11. KILCIKSIZ, Sevil *et al.* A review for solitary plasmacytoma of bone and extramedullary plasmacytoma. **TheScientificWorldJournal**, 2012.
12. SOUTAR, Richard *et al.* Guidelines on the diagnosis and management of solitary plasmacytoma. **British Journal of Haematology**, 2004.

13. GHOLIZADEH, N. *et al.* Extramedullary plasmacytoma of the head and neck: A case report and review of the literature. **Journal of Oral and Maxillofacial Pathology**, 2021.
14. CROSKERRY, P. The Importance of Cognitive Errors in Diagnosis and Strategies to Minimize Them. **Academic Medicine**, 2003.
15. TSANG, R. W. *et al.* Solitary Plasmacytoma: Guidelines from the International Lymphoma Radiation Oncology Group. **International Journal of Radiation Oncology**, 2018.
16. GONDIM, J. A. *et al.* Endoscopic endonasal approach for sellar and suprasellar tumors. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, 2010.
17. DISPENZIERI, A. *et al.* International Myeloma Working Group guidelines for serum-free light chain analysis. **Leukemia**, 2009.
18. SOM, P. M.; BRANDWEIN-GENSLER, M. S. Sinonasal Cavities: Inflammatory Diseases and Tumors. **Head and Neck Imaging**, 2011.
- 19- Mansouri, H. *et al.* Solitary plasmacytoma of the skull base: A case report and literature review. **Radiology Case Reports**, v. 18, n. 11, p. 3894–3898, 26 ago. 2023.
20. Purow, J. I. *et al.* The Prognostic Indicators of Progression From Solitary Plasmacytoma to Multiple Myeloma: A Narrative Review. **Cureus**, v. 17, n. 9, p. e92844, Spring 2025.
21. Paiva, B. *et al.* Multiparameter flow cytometry for staging of solitary bone plasmacytoma: new criteria for risk of progression to myeloma. **Blood**, v. 124, n. 8, p. 1300–3, Spring 2014.