

Introdução

O mieloma múltiplo (MM) é uma doença hematológica maligna, de etiologia desconhecida, caracterizada pela proliferação multicêntrica de células plasmáticas derivadas de linfócitos B, produtoras de imunoglobulinas monoclonais patológicas com repercussão sistémica. O MM é o tumor ósseo maligno mais frequente, representando cerca de 15% dos tumores hematológicos. A sua incidência na Europa é de 6/100.000 por ano, com uma idade média compreendida entre os 63 e os 70 anos.

As alterações provocadas pelas células neoplásicas têm diversas implicações no metabolismo ósseo e apresentam complicações como dor óssea incapacitante, hipercalcémia, anemia, fracturas patológicas e síndromes de compressão medular. As manifestações orais do mieloma múltiplo não são incomuns mas o envolvimento da mandíbula como primeira manifestação é pouco frequente (8-15%).

Descrição do caso clínico

Doente do sexo feminino, 73 anos, com queixas de parestesias do lábio inferior esquerdo com 3 meses de evolução.

Antecedentes pessoais: Dores ósseas crónicas: dor na anca esquerda há vários anos; dorsalgia baixa desde 2014; cervicalgia periódica

Medicação Habitual: paracetamol/tiocolquicosídeo bidiário; diclofenac em sos

Novembro de 2016

Ortopantomografia e Tomografia Computorizada (TC) mandíbula:

(realizada no exterior) imagem radiotransparente com limites moderadamente definidos, cerca de 31 x 0,7 mm com contiguidade com o buraco mentoniano e envolvimento do canal mandibular.

Exploração cirúrgica e biópsia incisional: "lesão proliferativa de plasmócitos (reatividade/granuloma? plasmocitoma?)" CD 138+++ , CD38+++ , CD 45+ , CD20+ (focal), sugestão de estudos adicionais

Plasmocitoma ósseo solitário? Mieloma múltiplo?

TC maxilofacial e coluna lombar: "lesão lítica na mandíbula esquerda, na arcada alveolar, com erosão da cortical externa e discreto componente de tecidos moles adjacente; lesão lítica envolvendo o seio maxilar esquerdo e componente de tecidos moles no seio e abaulando para a gordura retro-antral.../ múltiplas alterações degenerativas em todos os níveis da coluna"

Radiografia do esqueleto: lacunas ósseas de tipo osteolítico em múltiplos ossos nomeadamente crânio e mandíbula, diáfise do rádio e cúbito bilateralmente, úmero, fémur, tibia e perónio esquerdos.

Hemograma/Bioquímica + Aspirado medular + Electroforese das proteínas: Anemia; Beta2microglobulina aumentada; 28% plasmócitos com morfologia atípica; Gamapatia monoclonal de tipo IgG/Kappa

Mieloma Múltiplo IgG/Kappa estadio IIIA

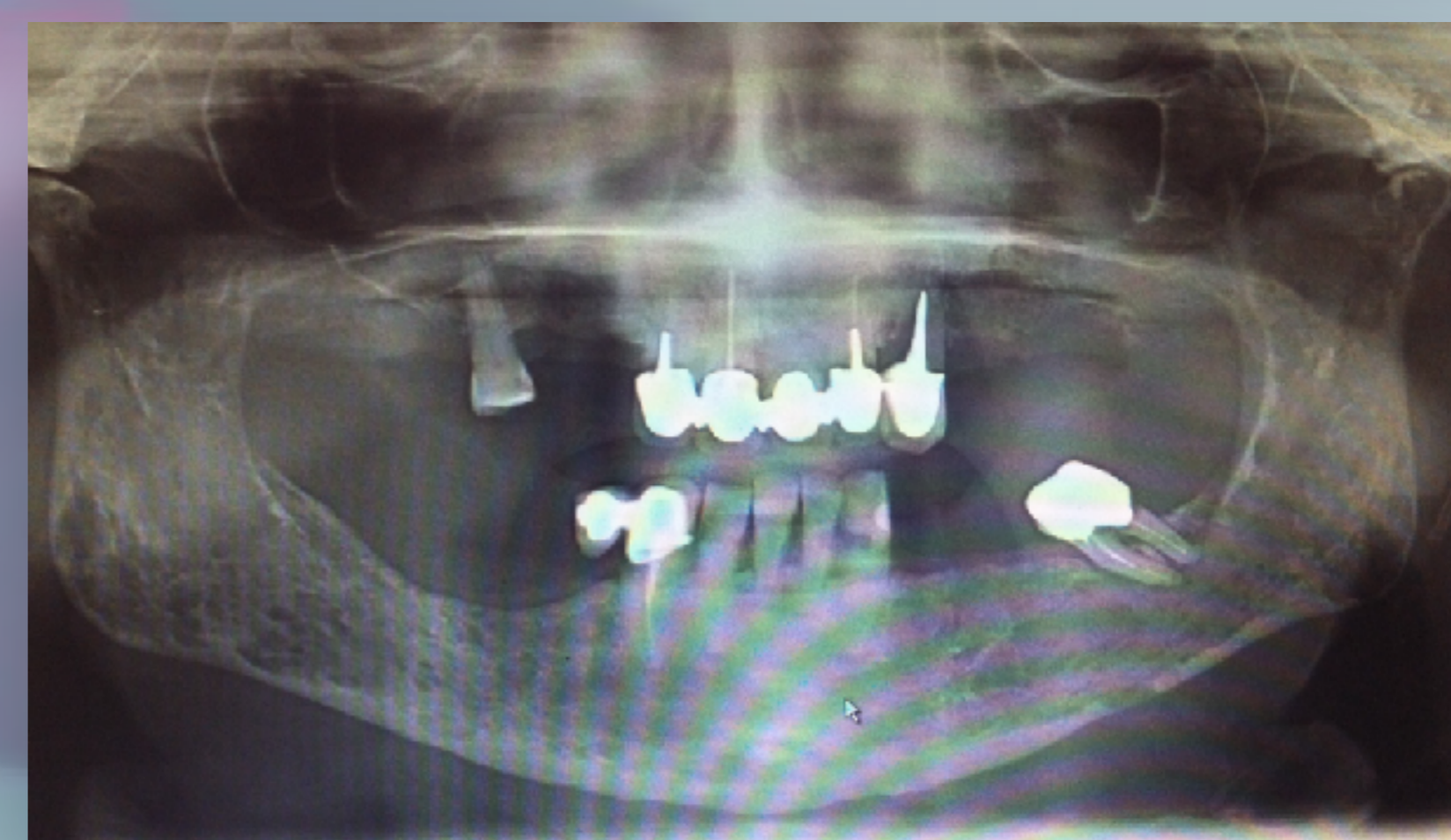


Imagem 1: Ortopantomografia



Imagem 2: Exploração cirúrgica



Imagem 3: TC maxilofacial

A doente iniciou **Quimioterapia** com o protocolo MPT (Melfalano 12mg id, Prednisolona 100mg id e Talidomida 50 mg id), tendo completado já 8 ciclos. Após tratamento de todas as lesões dentárias iniciou **Zolendronato** em Junho 2017.

-> Mantém-se actualmente em seguimento com melhoria do controlo da dor, sem queixas de neuropatia, resolução da anemia e diminuição dos parâmetros quantitativos de produção e excreção de imunoglobulinas monoclonais patológicas

Discussão e Conclusões

O Mieloma Múltiplo representa a neoplasia óssea primária com maior agressividade com uma sobrevida mediana de 4 anos. As manifestações clínicas iniciais mais comuns incluem: **dor óssea** (58%), **fadiga** (32%) e **perda ponderal** (24%). O diagnóstico é fortemente suspeito em doentes com dor crónica óssea em várias localizações.

As manifestações na cabeça e pescoço são comuns mas ocorrem normalmente em fases avançadas da doença. Aproximadamente **5-30%** dos doentes apresentam lesões na **mandíbula** e o seu achado acidental pode constituir a primeira evidência da doença (15% dos doentes). As manifestações orais podem incluir dor mandibular ou dentária localizada, parestesias, tumefacção de tecidos moles, mobilidade dentária e fractura patológica pelas lesões osteolíticas.

As lesões mandibulares solitárias apresentam-se como lesões osteolíticas "punched-out" bem definidas ou como lesões radiotransparentes com margens corticais mal definidas e que podem conter proliferações anómalas de células plasmáticas com o frequente diagnóstico histológico de **plasmocitoma**. Este apresenta uma conversão em MM em 70% dos casos.

O síndrome do queixo dormente ou **neuropatia mentoniana** representa um sinal de malignidade sistémica subjacente frequentemente negligenciado. Pode ser o primeiro sinal de malignidade devido a compressão do nervo pelo tumor ou pelo envolvimento perineural por células malignas.

Devido à grande diversidade e variabilidade de sintomas, a doença pode ser difícil de diagnosticar. As apresentações orais clínicas e imagiológicas podem mimetizar outras patologias dentárias, levando ao atraso de diagnóstico e tratamento, pelo que os profissionais das várias áreas da saúde que lidam com patologia oral devem estar familiarizados com esta entidade.

Bibliografia

- 1 - Dimopoulos M et al. "Consensus recommendations for standard investigative workup: report of the International Myeloma Workshop Consensus Panel 3." Blood. 2011 May 5. 117 (18):4701-5.
- 2 - [Guideline] "National Comprehensive Cancer Network. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology, Multiple Myeloma." Version 3.2017 - November 28, 2016.
- 3 - Shah, Ajaz et al. "Multiple Myeloma Presenting as Gingival Mass." Journal of Maxillofacial & Oral Surgery 9.2 (2010): 209-212. PMC. Web. 15 Sept. 2017.
- 4 - Mustecic et al. "Diagnóstico de mieloma múltiplo a raíz de una lesión osteolítica mandibular" Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial, Volume 38, Issue 4, Pages 213-217
- 5 - E. Goetze, et al "Osseous plasma cell neoplasm of the mandible for initial diagnosis of multiple myeloma: Case report and literature review" J Maxillofac Oral Surg., 14 (Suppl 1) (2015), pp. 469-474