

IL PLASMOCITOMA EXTRAMIDOLLARE SOLITARIO

Sandro Bonetti, Erika Lerch, Andrea Ferrazzini

Ricevuto: 22.09.2025,
revisionato: 24.10.2025,
accettato: 24.10.2025

© The Author(s) 2025

Open Access This article is licensed under a Creative Commons Attribution–NonCommercial–NoDerivatives License.

ISSN print: 1421-1009
ISSN online: 3042-6138

DOI: 10.63648/q4dc7c57

Case report

Un paziente di 70 anni precedentemente sano ha consultato lo studio del medico di famiglia per un'anamnesi di 2 mesi di respirazione nasale ostruita in posizione supina e di percezione di un odore sgradevole durante la respirazione nasale in posizione eretta. All'ispezione della faringe era evidente una massa pedunculata di consistenza elastica in sede paramediana a sinistra (immagine 1), ben mobile, con diametro massimo di circa 1 centimetro. Un'ecografia del collo non evidenziava linfonodi patologici e il paziente negava la presenza di sintomi B (ovvero nessuna febbre, perdita di peso o sudorazioni notturne). Una tomografia assiale computerizzata di collo, torace e addome non evidenziava lesioni focali oltre a quella nel rinofaringe. Il paziente è stato indirizzato ad un otorinolaringoiatra che ha proceduto alla rimozione chirurgica ambulatoriale della massa in anestesia locale. L'esame istologico ha portato alla diagnosi di plasmocitoma extramidollare. La successiva stadiazione mediante PET-TAC, aspirato e biopsia del midollo osseo, esami ematochimici compren-

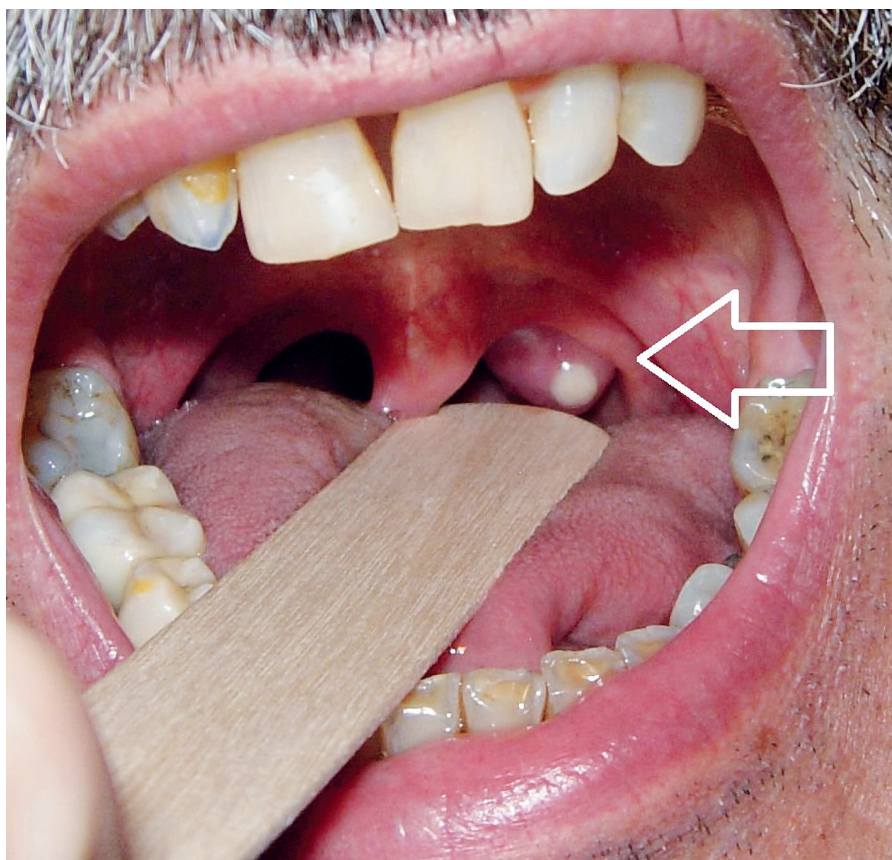


Figura 1: Immagine della regione faringea con lesione pedunculata che si estende verso il basso dal nasofaringe sinistro (freccia)

sivi di elettroforesi sierica e urinaria è risultata negativa, permettendo di porre la diagnosi di plasmocitoma extramidollare solitario.

Le neoplasie a cellule plasmatiche sono caratterizzate da un accumulo locale di plasmacellule clonali neoplastiche, che tipicamente producono un'immunoglobulina monoclonale. Queste neoplasie possono presentarsi come una singola lesione (plasmocitoma solitario) o come lesioni multiple (mieloma multiplo). I plasmocitomi solitari rappresentano una forma poco frequente di neoplasia plasmacellulare (tra 5% e 10% del totale) e si manifestano a livello osseo (plasmocitoma osseo), ma possono anche localizzarsi in tessuti molli (plasmocitoma extramidollare, meno frequente rispetto alla manife-

stazione ossea) [1, 2]. I plasmocitomi extramidollari solitari sono circa il 3% delle neoplasie a cellule plasmatiche e rappresentano 1% dei tumori nella sfera otorinolaringoiatrica. Nella casistica statunitense pubblicata 14 anni fa l'età mediana alla diagnosi era di 55 anni, circa due terzi dei pazienti erano di sesso maschile [3].

Per porre la diagnosi di plasmocitoma solitario è necessaria una biopsia che dimostri che la tumefazione consista di plasmacellule clonali (nel caso della forma extraossea la lesione deve essere localizzata nelle parti molli), sul piano radiologico la PET/TAC deve escludere altre aree con attività metabolica patologica sia a livello extra- che intraosseo (con o senza lesioni litiche). Inoltre, deve essere esclusa un'infiltrazione osteo-

midollare diffusa con plasmacellulare clonali >5% di tutte le cellule nucleate. Il valore di free light chain ratio deve essere inferiore a 100 e va confermata l'assenza di segni o disfunzioni d'organo legati a un mieloma (ovvero un'anemia, un'ipercalcemia o un'insufficienza renale non spiegate altrimenti) [4]. Alcuni autori ammettono la radiologia convenzionale per la ricerca di lesioni ossee litiche, ma la TAC (idealmente associata alla PET) o eventualmente la RM sono più precise, soprattutto per lesioni di piccola entità della colonna vertebrale. Soprattutto nel setting del sospetto plasmocitoma solitario un imaging di livello superiore permette di evitare di sottodiagnosticare la presenza di un mieloma multiplo [5].

A livello di manifestazione clinica la maggior parte dei pazienti con plasmocitoma extramidollare solitario presenta unicamente sintomi legati alla sede della massa. Circa 45–80% dei casi interessano il tratto respiratorio superiore (oro-nasofaringe, seni paranasali), provocando epistassi, rinorrea o ostruzione nasale [6, 7]. Sedi meno comuni includono tessuti molli/connettivi, tratto gastrointestinale, fegato, linfonodi, testicoli, cute, mammella e sistema nervoso centrale. I plasmocitomi primitivi del polmone si presentano come noduli o masse ilari, talvolta con emottisi [8]. Il trattamento dei plasmocitomi extramidollari solitari è, se possibile, la chirurgia radicale. La localizzazione di buona parte di queste lesioni, soprattutto nella regione testa-collo, è tale da rendere una chirurgia radicale un intervento mutilante. In questi casi il trattamento di scelta resta la radioterapia curativa con dosi di 40–50 Gy somministrati in modo frazionato sull'arco di 4 settimane [9]. Vi è controversia rispetto al volume da irradiare; il coinvolgimento delle stazioni linfonodali locoregionali aumenta i tassi di risposta alla terapia, ma aumenta la tossicità del trattamento.

In caso di resezione istologicamente completa la radioterapia può essere evitata, mentre dopo resezione incompleta resta raccomandata la radioterapia adiuvante.

Generalmente la manifestazione extramidollare di plasmocitoma solitario ha una prognosi migliore rispetto a quella ossea, nella quale entro 15 anni 65-100% dei pazienti evolverà in un mieloma multiplo; in effetti alcuni autori ipotizzano che in presenza di un plasmocitoma osseo solitario vi sia già una forma di mieloma multiplo indolente soggiacente [10]. Dopo la terapia locale soltanto una minoranza dei pazienti svilupperà una recidiva locale, mentre 10–20% evolverà in un mieloma multiplo. La sopravvivenza a 5 anni varia dal 40 all'85%, mentre a 10 è stimata a 70% [11], con una prognosi migliore in pazienti con coinvolgimento della regione testa-collo rispetto a quelli con manifestazione in altre localizzazioni. La serie più ampia di plasmocitomi extramidollari solitari nella sfera ORL pubblicata recentemente descrive 22 pazienti cinesi trattati con chirurgia o radioterapia e mostra un controllo locale a 5 anni di 60-90% e una sopravvivenza generale a 5 anni di 70-90% [8].

In caso di recidiva locale è necessario ripetere la valutazione iniziale con biopsia, imaging e staging completo. Se emergono criteri compatibili con un mieloma multiplo, si inizia la terapia sistemica appropriata. In assenza di criteri di mieloma la scelta del trattamento si basa sulla terapia iniziale: in caso di esito di terapia chirurgica si propone una radioterapia, mentre in esiti di radioterapia si proporrà una chirurgia e/o una nuova radioterapia. Dopo il trattamento, i pazienti sono monitorati per recidive e complicanze: imaging (PET/TAC o RM) a 3–4 mesi, poi ogni 6–12 mesi per 5 anni. Visite cliniche ogni 3 mesi per 2 anni, poi ogni 6 mesi per 3 anni, poi annuali e esami ematochimici con emo-

A cura dell'Istituto
di medicina
di famiglia USI



cromo, creatinina, calcio, elettroforesi sierica con immunofissazione, free light chain ratio ogni 6 mesi per 5 anni.

Nel nostro paziente è stata discussa la possibilità di una radioterapia della faringe ma essendovi stata una resezione completa ed essendo il paziente contrario al trattamento si è deciso di non sottoporlo ad alcuna terapia aggiuntiva. Il follow-up successivo (attualmente 9 anni dalla diagnosi) non ha mostrato segni di recidiva o di evoluzione in mieloma multiplo.

Solitary extramedullary plasmacytoma

Abstract

A 70-year-old man presented with nasal airway obstruction due to a pedunculated pharyngeal mass. Histopathological examination confirmed the diagnosis of a solitary extramedullary plasmacytoma, with no evidence of multiple myeloma on diagnostic work-up. Plasma cell neoplasms typically manifest either as solitary plasmacytomas (5–10% of cases) or as multiple myeloma (90–95%). Solitary plasmacytomas, characterized by localized clonal proliferation of plasma cells without systemic involvement, most commonly arise within bone but may also occur in extramedullary sites. In these cases, symptoms are primarily related to the local mass effect. The standard treatment for solitary extramedullary plasmacytoma is complete surgical excision when feasible, or curative radiotherapy, which may also serve as complementary therapy in cases of incomplete resection. Compared with osseous plasmacytoma, the extramedullary variant generally has a more favorable prognosis. Following local therapy, only a minority of patients develop local recurrence, while 10–20% progress to multiple myeloma. The five-year overall survival rate ranges from 40% to 85%, hi-

ghlighting the importance of close follow-up for at least five years. In our patient, given a radical surgical resection, no additional therapy was administered. Subsequent follow-up (currently nine years after diagnosis) has shown no evidence of local recurrence or progression to multiple myeloma.

Keywords:

solitary extramedullary plasmacytoma; multiple myeloma

Bibliografia

1. Soutar R, Lucraft H, Jackson G, Reece A, Bird J, Low E, Samson D, Guidelines Working Group of the UK Myeloma Forum, British Committee for Standards in Haematology, British Society for Haematology: Guidelines on the diagnosis and management of solitary plasmacytoma of bone and solitary extramedullary plasmacytoma. *Br J Haematol.* 2004;124(6):717-726.
2. Swerdlow SH, Campo E, Pileri SA, Harris NL, Stein H, Siebert R, Advani R, Ghielmini M, Salles GA, Zelenetz AD, Jaffe ES: The 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms. *Blood.* 2016;127(20):2375-2390.
3. Sung H, Ferlay J, Siegel RL, Laversanne M, Soerjomataram I, Jemal A, Bray F. Global cancer statistics 2020: GLOBOCAN estimates of incidence and mortality worldwide for 36 cancers in 185 countries. *CA Cancer J Clin.* 2021;71(3):209-249.
4. Rajkumar SV, Dimopoulos MA, Palumbo A, Blade J, Merlini G, Mateos MV, Kumar S, Hillengass J, Kastritis E, Richardson P, Landgren O, Paiva B, Dispenzieri A, Weiss B, LeLeu X, Zweegman S, Lonial S, Rosinol L, Zamagni E, Jagannath S, Sezer O, Kristinsson SY, Caers J, Usmani SZ, Lahuerta JJ, Johnsen HE, Beksac M, Cavo M, Goldschmidt H, Terpos E, Kyle RA, Anderson KC, Durie BG, Miguel JF: International Myeloma Working Group updated criteria for the diagnosis of multiple myeloma. *Lancet Oncol.* 2014;15(12):e538-e548.
5. Kilciksiz S, Karakoyun-Celik O, Agaoglu FY, Haydaroglu A. A review for solitary plasmacytoma of bone and extramedullary plasmacytoma. *ScientificWorldJournal.* 2012;2012:895765.
6. Bataille R, Sany J. Solitary myeloma: clinical and prognostic features of a review of 114 cases. *Cancer.* 1981;48(3):845-851.

7. Hu X, Peng C, Wang P, Cai J. Extramedullary plasmacytoma of nasal cavity: a case report and literature review. *Ear Nose Throat J.* 2022;101(6):NP245-NP250.
8. Zhu X, Wang L, Zhu Y, Diao W, Li W, Gao Z, Chen X. Extramedullary plasmacytoma: long-term clinical outcomes in a single-center in China and literature review. *Ear Nose Throat J.* 2021;100(4):227-232.
9. Goyal G, Bartley AC, Funni S, Inselman J, Shah ND, Marshall AL, Ashrani AA, Kapoor P, Durani U, Hashmi SK, Siddiqui MA, Bua-di FK, Go RS, Kyle RA, Kumar S, Gonsalves WI. Treatment approaches and outcomes in plasmacytomas: analysis using a national dataset. *Leukemia.* 2018;32(6):1414-1420.
10. Kyle RA. Monoclonal gammopathy of undetermined significance and solitary plasmacytoma. Implications for progression to overt multiple myeloma. *Hematol Oncol Clin North Am.* 1997;11(1):71-87.
11. Dimopoulos MA, Hamilos G. Solitary bone plasmacytoma and extramedullary plasmacytoma. *Curr Treat Options Oncol.* 2002;3(3):255-259.

Affiliazioni

Dr. med. Sandro Bonetti
Istituto di medicina di famiglia,
Università della Svizzera Italiana,
Lugano (Svizzera)

Dr.ssa med. Erika Lerch
Istituto Oncologico della Svizzera Italiana,
Ente Ospedaliero Cantonale
Università della Svizzera Italiana,
Lugano (Svizzera)

Dr. med Andrea Ferrazzini
Specialista FMH in otorinolaringoiatria
Via Lugano 4, 6500 Bellinzona (Svizzera)

Autore corrispondente: Sandro Bonetti,
email: sandro.bonetti@hin.ch

Dichiarazioni

- Ruolo degli autori nella preparazione del manoscritto: concettualizzazione; preparazione del manoscritto; figure e versione finale: SB, GM, AF.
- Conflitti di interesse: nessuno.
- Fondi e sponsor: nessuno.
- Etica: non necessaria per un articolo di questo tipo.
- Accesso ai dati grezzi: nessun dato grezzo disponibile per questo articolo.