

Manifestazioni otorinolaringoiatriche delle emopatie dell'adulto

Q. Lisan, I. Boussen, P. Le Page, Y. Pons, S. De Regloix, M. Raynal, M. Kossowski

Le manifestazioni otorinolaringoiatriche (ORL) sono frequenti nel corso delle emopatie, tanto maligne che benigne. Esse possono essere rivelatrici della malattia e portare i pazienti a consultare in primo luogo il medico ORL. È opportuno, allora, alla luce della clinica e del contesto generale, riconoscere i segni che indicano un'eziologia ematologica per orientare al meglio il paziente. Un primo bilancio semplice e orientato permette di indirizzare il paziente all'ematologo avendo già fatto progressi nell'iter diagnostico. Peraltro, nel corso del loro follow-up, non è raro che questi pazienti presentino una sintomatologia ORL o in rapporto con una localizzazione specifica della loro malattia o di ordine emorragico o infettivo. L'ematologo è, allora, portato a chiedere un consiglio al suo collega ORL per adattare la gestione terapeutica del paziente. Infine, le terapie utilizzate in ematologia, tanto la chemioterapia quanto la radioterapia o, ancora, i trattamenti associati, possono avere degli effetti collaterali che interessano la sfera ORL. La loro diagnosi precoce, il loro trattamento e il loro follow-up appaiono, allora, indispensabili per una gestione globale del paziente.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Tutti i diritti riservati.

Parole chiave: Emopatia; Leucemia; Linfoma; Chemioterapia

Struttura dell'articolo

■ Introduzione	1
■ Quando sospettare un'emopatia in presenza di segni otorinolaringoiatrici	1
Epidemiologia	2
Segni rinosinusali	2
Segni orali e faringolaringei	2
Segni cervicali	3
Segni otologici cocleovestibolari	3
Segni emorragici	3
Segni associati: contesto di insorgenza	4
■ Gestione otorinolaringoiatica nel quadro di un'emopatia	5
Alla diagnosi: bilancio iniziale	5
Nel corso dell'evoluzione	6
Preterapia	8
■ Conseguenze otorinolaringoiatriche dei trattamenti ematologici	9
Chemioterapia	9
Radioterapia	10
Altri trattamenti frequentemente prescritti in ematologia	11

■ Introduzione

Nel corso delle emopatie dell'adulto, i sintomi che interessano la sfera otorinolaringoiatica (ORL) sono frequenti, che siano

inaugurali della malattia o costellanti la sua evoluzione. I trattamenti utilizzati, soprattutto in oncoematologia, possono essere responsabili di varie complicanze che bisogna saper individuare e monitorare. L'ORL può, quindi, trovarsi di fronte in diverse circostanze: per la diagnosi iniziale, poiché delle manifestazioni ORL possono essere in primo piano, ma anche in presenza di alcune complicanze, e su richiesta degli ematologi, o durante l'iter diagnostico o nel decorso della malattia e del suo trattamento. È in questo iter pratico che si desidera inserire questo articolo. Esso non ha, quindi, lo scopo di realizzare una lista esaustiva delle emopatie dell'adulto. D'altra parte, dal momento che il linfoma è già trattato in un articolo dell'EMC, se ne ricordano qui solo le caratteristiche principali^[1].

■ Quando sospettare un'emopatia in presenza di segni otorinolaringoiatrici

Un'emopatia può rivelarsi con una sintomatologia ORL. Alcuni sintomi, per il loro carattere inusuale, isolati o associati in un quadro sindromico, devono allertare il medico ORL. In questi casi, è, allora, necessario orientare il paziente verso l'ematologo. Il riconoscimento di questi sintomi da parte dell'ORL è essenziale, risparmiando, così, molteplici trattamenti tanto inadatti quanto inefficaci e che fanno perdere un tempo a volte prezioso per la diagnosi così come per l'inizio di terapie che possono essere urgenti.

Tabella 1.Fattori di rischio di leucemia acuta^[4].

Chimici	Fisici	Ambientali	Virali	Costituzionali	Precedente di chemioterapia e/o di radioterapia
Benzene, chemioterapie	Radiazioni	Raffinerie di petrolio, solventi, tabacco, ecc.	Infezione HTVL1	Atassia-teleangiectasia, agammaglobulinemia, malattia di Fanconi, trisomia 21, ecc.	

HTVL1: *human T-cell lymphoma virus*.

Epidemiologia

Le emopatie compaiono in età preferenziali e, a volte, su terreni particolari.

Per quanto riguarda il sesso, gli uomini sono complessivamente più colpiti delle donne. Il rapporto uomini/donne per il linfoma non Hodgkin è di 1,8^[2,3] ed è di 1,5 per la leucemia acuta mieloide^[4]. Si riscontra questa prevalenza maschile anche nel caso del plasmocitoma e della leucemia linfoide cronica (rapporto fra i sessi: 2).

Per quanto riguarda l'età di comparsa, si ritrovano i linfomi non Hodgkin e le sindromi mieloproliferative (trombocitemia essenziale e malattia di Vaquez) dopo i 55 anni. Le leucemie croniche (linfoide e mieloide) si manifestano, in genere, dopo i 60 anni^[5]. Dopo i 65 anni, si trovano il plasmocitoma e la leucemia acuta mieloide^[4]. Per quanto riguarda il mieloma, l'età mediana alla diagnosi è di 72 anni^[6]. La leucemia acuta linfoide è una patologia del bambino piccolo, con un picco di frequenza tra i 2 e i 5 anni^[7].

Bisogna, d'altra parte, tenere a mente che il linfoma non Hodgkin è la seconda eziologia dei tumori maligni della testa e del collo, dietro ai carcinomi epidermoidi.

Esistono dei fattori di rischio, noti o sospetti, riguardo alla leucemia acuta e, più particolarmente, alla sua forma mieloide (Tabella 1).

Si riscontrano anche dei fattori di rischio a proposito della patologia linfomatosa: immunodeficienza congenita o acquisita, trattamenti immunosoppressivi (per esempio, in caso di trapianti d'organo), malattie autoimmuni, infezioni da *human T-cell lymphoma virus* di tipo 1 e virus di Epstein-Barr (EBV)^[8], così come la manipolazione di pesticidi/insetticidi.

Di fronte a una sintomatologia ORL insolita, il terreno come l'età, il sesso e l'esposizione a eventuali fattori di rischio deve allertare il medico.

Segni rinosinusal

La patologia rinosinusal è frequente nel quadro delle emopatie. Essa ha come principale eziologia il linfoma, di cui si richiamano semplicemente i principali sintomi.



Rinorrea, ostruzione nasale, epistassi e otalgia per disfunzione tubarica sono altrettanti segni che possono essere la conseguenza di un tumore di localizzazione rinosinusal.

Essi hanno tanta più forza quando sono monolaterali. Si impone l'esame al rinofibroscopio flessibile.

Un tumore di aspetto pallido o violaceo, molle, localizzato al rinofaringe ed eventualmente esteso agli orifizi tubarici o alle coane deve immediatamente far sospettare un linfoma maligno non Hodgkin^[9]. Tra i linfomi T/NK extralinfonodali, la forma nasale, anticamente granuloma maligno centrofacciale, è la più frequente. Essa è, il più delle volte, localizzata a livello delle fosse nasali o del palato. L'ostruzione nasale, la rinorrea purulenta, soprattutto quando è monolaterale, o, ancora, delle epistassi a ripetizione sono altrettanti segni che possono essere la conseguenza di questa lesione^[10]. Sono possibili altre localizzazioni come l'orofaringe e la laringe. Esso colpisce l'adulto giovane, di origine asiatica piuttosto che occidentale. Possono essere presenti delle lesioni ossee o del velo del palato, testimoni dell'aggressività di questa lesione. La sintomatologia è dolorosa e rappresenta il principale motivo di visita. Una biopsia deve essere realizzata in maniera ampia, in quanto la lesione è dominata dalla necrosi^[11]. La principale diagnosi differenziale è la malattia di Wegener.

Un tumore sottomucoso o una lesione mucosa polipoide possono essere la presentazione di un plasmocitoma extramidollare. Esso rappresenta il 4% delle neoplasie non epidermoidi delle cavità rinosinusal e del rinofaringe^[11]. Localizzato nell'80% dei casi alle vie aerodigestive superiori (VADS)^[12,13], esso interessa, in ordine decrescente di frequenza, le cavità rinosinusal, il rinofaringe, la laringe, l'orofaringe, il pavimento orale o, ancora, le aree linfonodali^[11,14] nel 10-20% dei casi. La biopsia si impone per porre la diagnosi grazie a un esame anatomopatologico e per escludere le altre eziologie di tumore delle fosse nasali o dei seni paranasali. Il trattamento è rappresentato dalla resezione chirurgica^[13,15], dalla radioterapia o, ancora, dalla chemioterapia, a seconda dei casi^[16].

Delle complicanze infettive e, in particolare, rinosinusal possono essere rivelatrici di ogni emopatia che induca un deficit immunitario. Queste infezioni sono tipicamente torpide e recidivanti. Di fronte a un'infezione che non evolve in maniera abituale, si richiede un emocromo con formula (EMS), che permette di orientare un'eventuale diagnosi ematologica. Queste infezioni rinosinusal si integrano spesso in un contesto infettivo più globale (cfr. infra).

Segni orali e faringolaringei

La sintomatologia orale e faringea è frequente nel quadro delle emopatie. Essa può assumere diverse forme e deve essere sempre interpretata in un insieme di sintomi, prendendo in considerazione contemporaneamente il contesto clinico del paziente.

Un'ipertrofia gengivale può essere rivelatrice di una leucemia acuta, principalmente di tipo mieloide monocitico^[17], o di un plasmocitoma extramidollare. L'ipertrofia può essere liscia o vegetante, diffusa o localizzata. Non si deve esitare a eseguire una biopsia.

Una macroglossia può osservarsi nel quadro del mieloma. Essa è legata a un'amiloidosi, patologia che è associata al mieloma nel 10% dei casi, soprattutto in caso di mieloma a immunoglobulina di tipo A (IgA).

Un'infiltrazione tonsillare asimmetrica può essere rivelatrice di una leucemia acuta. Questi sintomi sono legati all'infiltrazione tissutale da parte delle cellule leucemiche (infiltrazione leucosica). Tuttavia, l'emopatia più frequentemente in causa in caso di asimmetria tonsillare resta il linfoma.

Una sintomatologia di faringite o di angina resistente alla terapia medica ben condotta in un paziente con precedenti di trapianto di midollo o di organo solido deve far ipotizzare un linfoma maligno non Hodgkin legato a un'infezione da EBV^[18].

Un trisma può essere presente nel quadro di una leucemia acuta, legato all'infiltrazione dei muscoli masticatori^[19]. Questa modalità di rivelazione resta eccezionale.

Delle afte o delle ulcere orali possono essere la conseguenza di un'agranulocitosi, isolata (di origine farmacologica, per esempio) o rientrante nel quadro di una pancitopenia, che può, allora, essere rivelatrice di un'emopatia. La diagnosi è posta grazie all'EMS, che riscontra un tasso di polimorfonucleati neutrofili inferiore a 500/mm³. Le lesioni orali sono legate all'esacerbazione della virulenza dei microrganismi saprofiti della cavità orale in un contesto neutropenico. Queste lesioni possono provocare una disfagia, che può essere molto dolorosa.

Una parodontite e delle sovrainfezioni cutanee, associate ai segni precedenti, se compaiono nel bambino e in maniera ciclica, devono far ipotizzare la diagnosi di neutropenia ciclica idiopatica^[20,21]. La sintomatologia evolve in cicli di tre settimane in media. Questi sintomi sono contemporanei a un crollo del tasso

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4109385>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4109385>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)