



DOI: 10.26820/reciamuc/7.(1).enero.2023.352-357

URL: <https://reciamuc.com/index.php/RECIAMUC/article/view/1023>

EDITORIAL: Saberes del Conocimiento

REVISTA: RECIAMUC

ISSN: 2588-0748

TIPO DE INVESTIGACIÓN: Artículo de revisión

CÓDIGO UNESCO: 32 Ciencias Médicas

PAGINAS: 352-357







Sarcoma mieloide: presentación inusual de leucemia mieloide aguda. Relato de caso clínico

Myeloid sarcoma: unusual presentation of acute myeloid leukemia.
Clinical case report

Sarcoma mielóide: apresentação invulgar de leucemia mielóide aguda.
Relatório de caso

Yazmín Mirella Sánchez Cevallos¹; Priscila Paola Ronquillo Bustamante²; Daniella Estefanía Torres Banda³; María José Barrera Arango⁴

RECIBIDO: 15/09/2022 **ACEPTADO:** 20/11/2022 **PUBLICADO:** 27/01/2023

1. Médico; Médico Residente Servicio de Hematología del Hospital Teodoro Maldonado Carbo; Guayaquil, Ecuador; jazmin261@msn.com;  <https://orcid.org/0000-0003-2440-9487>
2. Médico; Investigadora Independiente; Guayaquil, Ecuador; prisci-1990@hotmail.com;  <https://orcid.org/0000-0001-9530-1399>
3. Médico; Investigadora Independiente; Guayaquil, Ecuador; daniellatorresbanda20@gmail.com;  <https://orcid.org/0000-0001-8270-5570>
4. Magister en Seguridad y Salud Ocupacional; Médico; Investigadora Independiente; Guayaquil, Ecuador; majo.barrera.a@gmail.com;  <https://orcid.org/0000-0003-4698-3420>

CORRESPONDENCIA

Yazmín Mirella Sánchez Cevallos

jazmin261@msn.com

Guayaquil, Ecuador

RESUMEN

El sarcoma granulocítico (SG), también denominado tumor mielóide extramedular o cloroma por su típica coloración verde amarillenta, es una neoplasia sólida del sistema hematopoyético de localización extramedular y alta densidad celular, que incluye fundamentalmente granulocitos inmaduros dispuestos sobre una matriz rica en fibras de reticulina. Se presenta caso clínico de paciente masculino de 37 años de edad, que ingresa a centro de salud por presentar malestar general, astenia, pérdida de peso, presencia de masa endurecida en región costal derecha y cuerpo de esternón, leucocitosis con monocitosis, anemia y trombocitopenia. Se le realiza mielograma y biopsia de tumor en región costal, confirmándose diagnóstico de Leucemia Mielóide Aguda en conjunto con Sarcoma. El abordaje inicial del paciente es con protocolo de quimioterapia con Citarabina + Daunorrubicina, luego de lograda la remisión, en fases de mantenimiento, se detecta recaída que se maneja mediante quimioterapia, radioterapia y por último trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos.

Palabras clave: Leucemia, Sarcoma, Quimioterapia, Hematopoyéticos, Citarabina.

ABSTRACT

Granulocytic sarcoma (GS), also called extramedullary myeloid tumor or chloroma due to its typical yellowish-green coloration, is a solid neoplasm of the hematopoietic system with an extramedullary location and high cell density, which mainly includes immature granulocytes arranged on a matrix rich in reticulin fibers. A clinical case of a 37-year-old male patient is presented, who was admitted to the health center due to malaise, asthenia, weight loss, presence of a hardened mass in the right costal region and body of the sternum, leukocytosis with monocytosis, anemia and thrombocytopenia. A myelogram and biopsy of the tumor in the costal region were performed, confirming the diagnosis of Acute Myeloid Leukemia in conjunction with Sarcoma. The initial approach to the patient is with a chemotherapy protocol with Cytarabine + Daunorubicin, after achieving remission, in maintenance phases, a relapse is detected that is managed by chemotherapy, radiotherapy and finally allogeneic transplantation of hematopoietic progenitors.

Keywords: Leukemia, Sarcoma, Chemotherapy, Hematopoietic, Cytarabine.

RESUMO

O sarcoma granulocítico (GS), também chamado tumor mielóide extramedular ou cloroma devido à sua coloração amarelo-esverdeada típica, é uma neoplasia sólida do sistema hematopoiético com localização extramedular e alta densidade celular, que inclui principalmente granulócitos imaturos dispostos numa matriz rica em fibras de reticulina. É apresentado um caso clínico de um paciente masculino de 37 anos de idade, que foi internado no centro de saúde devido a mal-estar, astenia, perda de peso, presença de uma massa endurecida na região costal direita e no corpo do esterno, leucocitose com monocitose, anemia e trombocitopenia. Foi realizado um mielograma e biopsia do tumor na região costeira, confirmando o diagnóstico de Leucemia Mielóide Aguda em conjunto com Sarcoma. A abordagem inicial ao doente é com um protocolo de quimioterapia com Cytarabine + Daunorubicina, após se conseguir a remissão, em fases de manutenção, é detectada uma recaída que é gerida por quimioterapia, radioterapia e finalmente transplante alogénico de progenitores hematopoiéticos.

Palavras-chave: Leucemia, Sarcoma, Quimioterapia, Hematopoiética, Citarabina.

Introducción

El sarcoma granulocítico (SG), también denominado tumor mielóide extramedular o cloroma por su típica coloración verde amarillenta, es una neoplasia sólida del sistema hematopoyético de localización extramedular y alta densidad celular, que incluye fundamentalmente granulocitos inmaduros dispuestos sobre una matriz rica en fibras de reticulina. Se relaciona con diferentes enfermedades mielodisplásicas y mieloproliferativas, puntualmente con la leucemia mielóide aguda.(1)

El sarcoma mielóide (SM) es una forma muy rara de manifestación de la leucemia a nivel intraoral, habiéndose reportado muy pocos casos hasta la fecha. El SM puede aparecer a cualquier edad, aunque en dos tercios de los casos se manifiestan antes de los cuatro años, asociándose a la leucemia mielóide aguda (LAM) en un 3-4,7 % de los casos. La forma de aparición más común del SM intraoral es en la encía vestibular. La manifestación intraósea es extremadamente rara y, si aparece, suele ser como una masa única e indolora, siendo la localización multifocal infrecuente. (2)

La asociación entre el sarcoma granulocítico y la LMA está bien descrita en la literatura médica. La incidencia oscila alrededor del 2,5-10%, dependiendo de los autores y su presentación tiene lugar con más frecuencia en niños, hasta en un 75% por debajo de los diez años. Rara vez se ha descrito su asociación con otras neoplasias mieloides, incluyendo el síndrome mielodisplásico, trastornos mieloproliferativos y leucemia mielóide crónica, considerándose hasta cinco veces más frecuente en la mielóide aguda que en la crónica. En cuanto a la localización, se puede presentar como manifestación tumoral extramedular de la leucemia en cerebro, senos paranasales, esqueleto axial, tórax o abdomen. Además, la afectación ocular es importante en niños con leucemia aguda debido a la rica vascularización de este órgano. (3)

Los síntomas varían en función de donde se localicen las lesiones. Los tejidos más frecuentemente asociados son los nódulos linfáticos, seguido de la piel y los tejidos blandos. Otros órganos que pueden verse afectados son los testes, hueso, peritoneo y tracto gastrointestinal. Habitualmente, los síntomas tienen relación con el efecto masa que produce la lesión o lesiones. En los casos en los que el sarcoma mielóide se manifiesta con afectación ósea sin hallazgos a nivel medular, la principal localización se describe a nivel vertebral dorsal, seguida de lumbar. (4)

El 40% de los SM son diagnosticados incorrectamente debido a su similitud con otras entidades. Por esta razón se requiere un amplio estudio por IHQ donde los marcadores tumorales, junto a la morfología celular, son la clave fundamental para reconocer esta entidad. En la literatura hacen hincapié en la utilidad de la MPO y Lisozima. Sin embargo, la negatividad de uno de estos marcadores no descarta el SM. A su vez, la positividad acompañante de otras técnicas no específicas, tales como CD45, CD43, CD68, CD34, CD99, HL DR, CD117, confirman el diagnóstico de sospecha anatomopatológico. Adicionalmente, la negatividad de marcadores de linfocitos de fenotipo B (CD20, PAX5, CD79), linfocitos de fenotipo T (CD3, CD5, CD8), ALK, CD30, y otros marcadores no linfoides (CK AE1/AE3, S100, MELAN A) excluyen otras patologías. Con todo, es importante reconocer las variantes del SM con peores pronósticos y plasmarlos en los informes anatomopatológicos, como son los casos con expresión de CD56, CD2, CD4. (5)

Cuando se detecta antes de los signos clínicos de leucemia y en conjunto con una biopsia de médula ósea normal se describe como SM primario o aislado. Esta presentación es más común en pacientes jóvenes, con un recuento de leucocitos más alto, y con una mayor proporción de LMA con diferenciación monocítica, en comparación con los pacientes con LMA sin sarcoma mielóide. El diagnóstico se basa en una combi-

nación de características clínicas, radiográficas y estudios de patología del tejido. A nivel histológico típicamente se observa un infiltrado de células mieloides en diferentes estadios de maduración, exhibiendo cualquier línea ya sea granulocítica o monocítica, similar a la observada en la LMA. (6)

No hay consenso sobre el tratamiento del SM debido a la rareza de la enfermedad y la falta de estudios controlados aleatorios. Como virtualmente todos los pacientes con SM eventualmente desarrollan LMA; el tratamiento con protocolos de LMA es el enfoque más razonable. Aunque el tiempo óptimo y el tipo de quimioterapia no está claro en pacientes con SM aislados, estudios mostraron que los pacientes con LMA tratados con quimioterapia (idarubicina y ARA-C; fludarabina, ARA-C, idarubicina y G-CSF [FLAG]; ciclofosfamida, citarabina, topotecan y G-CSF [CAT - G]; daunorrubicina y ARA-C) con o sin radioterapia tuvieron una remisión completa del 65% y la mediana de supervivencia fue de 20 meses. Otros estudios también mostraron la efectividad de la quimioterapia sistémica en pacientes con SM primario, con una disminución en la tasa de progresión a leucemia aguda (41% vs. 71%; $p=0.001$) y aumento de la supervivencia. El período de progresión a leucemia aguda es más largo en pacientes tratados sistemáticamente que en aquellos tratados solo con enfoques locales como cirugía o radioterapia.(7)

El tratamiento del SM depende de varios factores como el sitio del tumor (piel, SNC, otros) y el momento del SM (inicial, recaída después de la quimioterapia, recaída después del trasplante de células madre hematopoyéticas). Otros factores importantes están relacionados con el paciente, como la edad y el estado funcional. Dependiendo de los factores antes mencionados, se pueden utilizar modalidades variables de tratamiento, que incluyen quimioterapia, radioterapia, trasplante de células madre hematopoyéticas, terapias dirigidas e inmunoterapias. (7)

Caso Clínico

Masculino de 37 años de edad, que es admitido por malestar general, astenia, pérdida de peso y presencia de masa endurecida en región costal derecha y cuerpo de esternón, de crecimiento acelerado en los 2 últimos meses. A su ingreso se destaca una leucocitosis con monocitosis, anemia y trombocitopenia.

Estudios para diagnóstico

Mielograma:

Inmunofenotipo por citometría de flujo de Medula ósea: detectó 90.5% de células inmaduras de fenotipo mieloides con marcación positiva para CD 117+, MPO ++, CD 33+++ , compatible con Leucemia Mieloides Aguda.

Citogenética: cariotipo 46 XY, +15, - 17

Biopsia de tumor en región costal: hallazgos histológicos e IHQ compatibles con Sarcoma Mieloides. Con inmunomarcación positiva CD117 y CD45

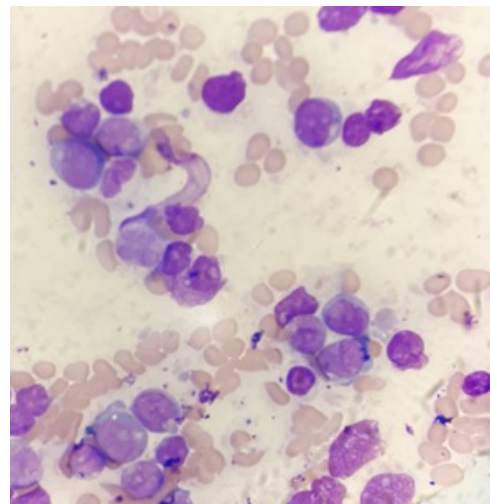


Imagen 1. Inmunofenotipo por citometría de flujo de Medula ósea



Imagen 2. Masa endurecida en región costal derecha y cuerpo de esternón

Inicio de tratamiento quimioterápico con esquema estándar 7+3 de Citarabina + Daunorrubicina, con desarrollo de toxicidad hematológica durante el mismo, presencia de neutropenia prolongada, episodio de fiebre sin documentarse foco, y múltiples requerimientos transfusionales de glóbulos rojos y plaquetas. Remisión hematológica al D33, por recuperación de citopenias y por desaparecimiento de masa esternal y costal, con Enfermedad mínima Residual no detectable.

Pasa a fase de consolidación con dosis altas de Citarabina, durante 1era consolidación, nuevamente neutropenia de 16 días, manteniendo remisión completa y EMR no detectable, se programa 2da consolidación durante la cual nuevamente se presenta neutropenia de grado IV de 17 días de duración, al finalizar la misma intercorre con derrame pleural bilateral y nuevo apareamiento de masa a nivel costal.

Se practica nueva biopsia de tumoración a nivel de costillas: con inmunohistoquímica concluyente de Sarcoma Mieloide.

Paciente es declarado como LMA en recaída de enfermedad, se propone nuevamente re-inducción con quimioterapia + consolidación con radioterapia regional y posterior trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos. (ALO- TPH).

Discusión

El manejo en cuanto a tratamiento para este caso, concuerda con lo establecido por Ramírez et al (7), en cuanto al abordaje con quimioterapia utilizando Citarabina más Daunorrubicina y trasplante de células madre hematopoyéticas por recaída. En cuanto al diagnóstico, los realizados al paciente concuerdan con lo establecido por Rojas Ferrer et al (5) al hacer estudio por IHQ mediante biopsia para confirmar diagnóstico de Sarcoma Mieloide, que también confirma lo establecido por Rodríguez-Bautista et al (6) en cuanto a la detección antes de los signos clínicos de la leucemia en conjunto con el sarcoma y el supuesto establecido por Buedo Rubio et al (3) de la relación estrecha entre el sarcoma y la LMA.

Conclusiones

- El sarcoma mieloides puede ocurrir en pacientes con LMA que han estado en remisión completa y puede manifestarse en varios órganos.
- El reconocimiento del SM en la LMA en el diagnóstico es esencial, y exige un tratamiento individualizado adicional debido al riesgo de mortalidad muy alto.
- El diagnóstico preciso de un tumor extramedular requiere un enfoque multifactorial que incluya histopatología, inmunofenotipificación, inmunohistoquímica, anomalías citogénicas y también sospecha clínica.
- La quimioterapia sistémica similar a la empleada en LMA es actualmente el tratamiento estándar, la radioterapia puede ser considerada en algunos casos, así como el trasplante de células madre hematopoyéticas.

Bibliografía

- Vilariño A, Carrasco Moro R, Sosa FP, Ley Urzaiz L, Vicente M de los Á. Sarcoma granulocítico del sistema nervioso central: reporte de 2 casos y revisión de la literatura. *Neurocirugía* [Internet]. 2020 Jan;31(1):47–51. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S113014731930048X>
- Vázquez-Martínez C, Redondo-Alamillos M, Romancé-García AI, Sánchez- Aniceto G. Sarcoma mieloide intraoral: forma poco común de debut de la leucemia aguda mieloide. *Rev Española Cirugía Oral y Maxilofac* [Internet]. 2019;41. Available from: <http://gestorrecom.inspiranetwork.com/fichaArticulo.aspx?iarf=220686767-747237412273>
- Buedo Rubio M, Hernández Bertó T, Lillo Lillo M. Edema palpebral bilateral: un primer signo infrecuente de la leucemia mieloide aguda. *Pediatría Atención Primaria*. 2020;22(86):165–8.
- Caballero-Martínez LF, Costo-Muriel C, Sanz-Cánovas J, Cobos-Palacios L, Gómez-Huelgas R. Comprensión medular como debut de sarcoma mieloide con amplia afectación ósea. *Rev Española Casos Clínicos en Med Interna*. 2022;7(2):3–5.
- Rojas Ferrer N, Berenguer Romero MD, Medina MC, de Fez Satores A, Escandón Álvarez J. Sarcoma Mieloide Intestinal. Un gran desafío en el diagnóstico clínico y anatomopatológico. Presentación de caso y revisión de la literatura. *Arch Patol* [Internet]. 2020 Sep 1;1(4). Available from: <https://www.archivosdepatologia.org/secciones/documentos/pdf/5.-Sarcoma Mieloide intestinal. Un gran desafío en el diagnostico clinico y anatomopatologico. Presentacion de caso y revision de la literatura.pdf>
- Rodríguez-Bautista E, Méndez-González A, Martínez-Coronel. Sarcoma Mieloide, una entidad poco frecuente. *Rev Médica MD*. 2019;10(3):245–9.
- Ramírez K, Cormack ME, Ramírez JI, Bullorsky E, Bruetman JE, Rivarola S, et al. Sarcoma mieloide como recaída de leucemia mieloide aguda. *Front en Med*. 2021;16(2).



CREATIVE COMMONS RECONOCIMIENTO-NOCOMERCIAL-COMPARTIRIGUAL 4.0.

CITAR ESTE ARTICULO:

Sánchez Cevallos, Y. M., Ronquillo Bustamante, P. P., Torres Banda, D. E., & Barrera Arango, M. J. (2023). Sarcoma mieloide: presentación inusual de leucemia mieloide aguda. *Relato de caso clínico. RECIAMUC*, 7(1), 352-357. [https://doi.org/10.26820/reciamuc/7.\(1\).enero.2023.352-357](https://doi.org/10.26820/reciamuc/7.(1).enero.2023.352-357)