

SARCOMA GRANULOCÍTICO: DOS CASOS CON COMPROMISO GANGLIONAR
GRANULOCYTIC SARCOMA: TWO CASES WITH LYMPH NODE PRESENTATION

M. Paula Russo; M. Agustina Perusini, Diego Andresik

Resumen

Se describen dos casos de Sarcoma Granulocítico (SG) con compromiso ganglionar sin criterios de Leucemia Mieloide Aguda (LMA) en la biopsia medular como forma rara de presentación de la misma que puede coexistir o preceder al compromiso medular y presentarse como síntoma de inicio (caso 1) o como recaída de la enfermedad (caso 2). Los diagnósticos diferenciales más comunes suelen ser el linfoma o un tumor sólido de acuerdo a la forma de presentación. La biopsia es imprescindible para el diagnóstico definitivo. Los estudios de imágenes como la tomografía con emisión de positrones (PET) son muy útiles en esta patología para la estadificación y seguimiento. El pronóstico y tratamiento según la bibliografía no es diferente al de una leucemia mieloide aguda. Los dos casos fueron diagnosticados con la biopsia ganglionar con una biopsia de médula ósea que no cumplía criterios de LMA.

Palabras claves: Sarcoma Granulocítico; Leucemia Mieloide Aguda; Sarcoma Mieloide.

Abstract

Two cases of granulocytic sarcoma (GS) with lymph node presentation without marrow involvement are presented because it is a rare presentation of acute myeloid leukemia (AML) that can coexist with or precede it and as initial symptom (case 1) or disease relapse (case 2). The most common differential diagnoses are lymphoma or solid tumor. Biopsy is essential for definitive diagnosis. Imaging studies such as positron emission tomography (PET) are very useful for staging and monitoring. The prognosis and treatment according to the literature is not different from AML. The two cases presented were diagnosed with lymph node biopsy with a bone marrow that did not meet criteria for AML.

Keywords: Granulocytic Sarcoma; Acute Myeloid Leukemia; Myeloid Sarcoma.

Conflicto de interés: los autores declaran NO poseer conflictos de interés.

Fuente de financiamiento: ninguna.

Datos de autor de contacto: María Paula Russo

Correo electrónico: paula.russo@hospitalitaliano.org.ar

Hospital Italiano de Buenos Aires. Juan D. Perón 4190 (C1181ACH). Buenos Aires. Argentina. Teléfono: +541149590200. Interno: 8120

Introducción

Se presentan dos casos de sarcoma granulocítico (SG), también llamado sarcoma mielóide, cloroma o mieloblastoma, por ser una forma de presentación de una leucemia mielóide aguda (LMA) descrita en la bibliografía como inferior al 1 %¹. El SG puede presentarse precediendo o simultáneamente al compromiso medular o hematógeno de la LMA. Las manifestaciones clínicas del SG sin compromiso medular simultáneo son muy variables ya que se producen por la infiltración de blastos del órgano afectado generando un desafío para el médico internista por el alto número de diagnósticos diferenciales. Los lugares de presentación solitaria pueden ser el hueso, los tejidos blandos, los ganglios linfáticos y menos frecuentemente la órbita, el intestino, el mediastino, la región epidural, el útero y los ovarios^{2,3}. En los casos presentados la presentación fue ganglionar siendo el linfoma el diagnóstico diferencial principal.

El SG puede presentarse como forma de inicio (Caso 1) o como recaída de la LMA (Caso 2).

Caso 1

Mujer de 47 años sin antecedentes de relevancia que consultó por cuadro de dispepsia y dolor abdominal asociado a registros subfebriles, astenia y adinamia. Se realizó ecografía abdominal que informó la presencia de líquido libre inter asas y adenomegalias mesentéricas. A continuación se solicitó Tomografía computada de abdomen con contraste oral y endovenoso que confirmó conglomerado adenomegálico retroperitoneal a nivel de grandes vasos, tronco celíaco y arteria mesentérica superior asociado a afectación de asas de intestino delgado de forma parcheada. En primera instancia se interpretó el cuadro como compatible con proceso linfoproliferativo con compromiso intestinal. La paciente evolucionó con síntomas de suboclusión intestinal por lo que se decidió internación en nuestro centro para completar diagnóstico y tratamiento. El examen físico de ingreso: abdomen distendido doloroso a la palpación en abdomen derecho con masa móvil palpable indolora. El laboratorio: hemograma con plaquetas y la enzima láctico deshidrogenasa (LDH) normales y sin otras particularidades. Se completó valoración con tomografía de tórax y cuello con contraste endovenoso que informó adenomegalias mediastinales. Se realizó punción biopsia de médula ósea (PAMO) que informó incremento de blastos con marcación inmunohistoquímica de CD34 con 8 - 10% de blastos sin otras alteraciones en la médula ósea. Se realizó una mediastinoscopia para escisión ganglionar del grupo pre traqueal evitando el abordaje abdominal debido al cuadro de suboclusión de la paciente. La anatomía patológica del ganglio con inmunohistoquímica y tinción de mieloperoxidasa mostró infiltración

ganglionar por blastos mieloides compatible con Sarcoma Granulocítico. Se interpretó el cuadro como un SG con compromiso ganglionar como síntoma de inicio LMA sin compromiso medular con criterios diagnóstico de LAM simultáneos. Inició tratamiento quimioterápico para LMA con el esquema de inducción con citarabina y doxorubicina. Presentó buena respuesta inicial valorada por biopsia de médula ósea que informó ausencia de blastos y estudios de imágenes que mostraron reducción ganglionar. Luego de la segunda aplicación del mismo esquema quimioterápico la paciente evolucionó con neutropenia febril, shock séptico y óbito.

Caso 2

Hombre de 44 años con antecedentes de LMA M2 en remisión durante tres años que consultó a nuestra institución por dolor en miembro inferior derecho. Se realizó ecografía doppler venosa que informó trombosis profunda infrapatelar poplítea por lo que inició anticoagulación. Evolucionó con aumento del diámetro del miembro por lo que se decidió realizar una tomografía de pelvis y ambos miembros inferiores con contraste endovenoso constatándose adenomegalias retroperitoneales, ilíacas y formaciones nodulares en muslo derecho que ocupaban hueco popliteo y pierna englobando estructuras vasculares, óseas y musculares generando estenosis venosa. En contexto de antecedente de LMA se realizó PAMO que informó celularidad conservada sin infiltración patológica. Se realizó biopsia de adenopatía inguinal que informó infiltración difusa por células grandes con tinción positiva para mieloperoxidasa e inmunomarcación positiva para CD43, CD117 y Bcl2 vinculable con el diagnóstico de Sarcoma Mielóide. Se interpretó el cuadro como recaída de la LMA a nivel ganglionar sin compromiso de médula ósea por lo que inició tratamiento quimioterápico con citarabina y doxorubicina. La TAC de control mostró reducción de las adenopatías retroperitoneales, ilíacas e inguinales sin modificación de la lesión poplítea. El paciente intercorre con tricitopenia severa, sepsis, falla multiorgánica y muerte.

Conclusión

El Sarcoma granulocítico sin compromiso medulares simultáneo es una enfermedad infrecuente con una incidencia aproximada de 2/1.000.000 en adultos habiendo publicaciones en la literatura solo de casos reportados o series pequeñas. La forma de presentación clínica aislada o multifocal puede confundirse fácilmente con otras enfermedades^{4,5}. El caso 1 presentó diagnóstico de SG por biopsia de ganglio linfático mediastinal con una biopsia de médula ósea sin criterios de LMA por lo que se interpretó el caso como un SG

ganglionar como debut de una LMA. El diagnóstico en el caso 2 fue de SG ganglionar como forma de recaída de una LMA con la biopsia ganglionar inguinal y la PAMO sin alteraciones.

No hay consenso en el tratamiento debido a la falta de estudios prospectivos randomizados pero las recomendaciones actuales son el tratamiento con el protocolo de quimioterapia convencional de una LMA tanto en el SG con compromiso medular como el aislado⁶. El seguimiento evolutivo y valoración de la respuesta al tratamiento instaurado se realiza con métodos de imágenes como es en el caso de los linfomas, siendo la tomografía con emisión de positrones (PET) un método útil⁷. Las técnicas de inmunohistoquímica son fundamentales para el diagnóstico anatomopatológico que es esencial para el inicio de tratamiento quimioterápico precoz⁸. Hay pocos datos con respecto al pronóstico de esta entidad pero lo que está publicado es una supervivencia a los cinco años de entre un 20 y un 30% siendo similar a una LMA⁹. Ambos pacientes presentados tuvieron una evolución desfavorable falleciendo durante el tratamiento quimioterápico.

Bibliografía

1. Yilmaz AF, Saydam G, Sahin F, Baran Y. Granulocytic sarcoma: a systematic review. *Am J Blood Res*, 2013. 3(4): p. 265-70.
2. Elyamany G, Khan M, El Hag I, El-Zimaity M, Al-balawi M, Al Abdulaaly A. Generalized lymphadenopathy as the first presentation of granulocytic sarcoma: a diagnostic challenge. *M Case Rep Med*, 2013. 2013: p. 483291.
3. Mandal PK, Dolai TK. A rare case of isolated myeloid sarcoma of the small gut with inv(16)(p13;q22) without bone marrow involvement. *Blood Res*, 2014. 49(1): p. 66-9.
4. Markoc F, Bozdogan N, Yükrük FA, Gumuc EB, Akdur NC. Granulocytic sarcomas: difficulties in diagnosis. *Tumor*, 2010. 96(1): p. 149-53.
5. Ohanian M, Faderl S, Ravandi F, Pemmaraju N, Garcia-Manero G, Cortes J, Estrov Z. Is acute myeloid leukemia a liquid tumor? *Int J Cancer*, 2013. 133(3): p. 534-43.
6. Avni B, Koren-Michowitz M. Myeloid sarcoma: current approach and therapeutic options. *Ther Adv Hematol*, 2011. 2(5): p. 309-16.
7. Lee EY, Anthony MP, Leung AY, Loong F, Khong PL. Utility of FDG PET/CT in the assessment of myeloid sarcoma. *AJR Am J Roentgenol*, 2012. 198(5): p. 1175-9. Campidelli C, Agostinelli C, Stitson R, Pileri SA. Myeloid sarcoma: extramedullary manifestation of myeloid disorders. *Am J Clin Pathol*, 2009. 132(3): p. 426-37.
9. Bakst RL, Tallman MS, Douer D, Yahalom J. How I treat extramedullary acute myeloid leukemia. *Blood*, 2011. 118(14): p. 3785-93.