

SARCOMA GRANULOCÍTICO OVÁRICO, PRESENTACIÓN EXTRAMEDULAR DE LA LEUCEMIA MIELOBLÁSTICA A PROPÓSITO DE UN CASO

Muñoz Contreras M, Lorca Alfaro S, Peñalver Escolano E, García Soria V,
Gómez Laencina AM, Egea Prefasi L, Meseguer Peña F.
Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia

INTRODUCCIÓN:

En el seguimiento de los pacientes oncológicos, cada vez es mayor la tendencia a trabajar con un equipo multidisciplinar con el objetivo de que estos pacientes reciban el mejor diagnóstico y tratamiento que el conocimiento médico actual permita. El amento de la supervivencia con nuevos fármacos y protocolos, ha conllevado también la aparición más frecuente, de manifestaciones clínicas, consideradas antes inhabituales o raras, por lo que ante cualquier nuevo síntoma o signo, aunque no parezca relacionado con el proceso oncológico inicialmente, siempre es necesario mantener una actitud de alerta.

La **leucemia monoblástica aguda** es un tipo poco común de leucemia no linfocítica que generalmente se manifiesta primero con signos y síntomas de insuficiencia de la médula ósea. El diagnóstico es anatomopatológico (Fig.1) por las características morfológicas y citoquímicas de las células blásticas. De presentación en personas jóvenes, la clínica típica incluye la aparición de linfadenopatías y alteraciones de la coagulación (CID).

Una de sus manifestaciones poco frecuentes es el denominado **sarcoma granulocítico, mielosarcoma o cloroma**, se trata de una masa localizada, destructiva, compuesta por una infiltración difusa de precursores inmaduros de las células granulocíticas extramedular. Usualmente aparece de manera concomitante o tras el desarrollo de una leucemia aguda mielomonogénica u otras enfermedades mieloproliferativas, excepcionalmente son encontrados en ausencia de alteraciones hemáticas. El diagnóstico precisa estudio microscópico de la masa. El tratamiento es el del proceso hematológico subyacente.

CASO CLÍNICO:

Paciente de 40 años, remitida desde Unidad de OncoHematología del Hospital Morales Meseguer, donde se encuentra en seguimiento por una leucemia aguda monoblástica (2015) que ha recibido tratamiento con QMT y trasplante alogénico (02/2016), por hallazgo de masa pélvica en PET-TC de control (2017). AP: Alergia a aceclofenaco,. Posible fallo ovárico iatrogénico. G0.

-PET-TAC (Fig. 2 y 3): masa de densidad de partes blandas en región pélvica menor izquierda que parece depender de anejo izquierdo. Lesión adenopática 37x36mm y SUVmax de 5,2. Incremento metabólico en cervix uterino con SUVmax de 3,6 de probable etiología inflamatoria. Ganglios inguinales derechos de has 10mm con leve incremento metabólico no significativo.

-Tacto vaginal: genitales externos normales, cervix de nulípara móvil, no doloroso. Útero en ante flexión. Se palpa anejo izquierdo aumentado de tamaño.

-EcoTV: tumoración ovárica izquierda de 37mm de diámetro máximo de contenido denso homogéneo.

Dados los antecedentes de la paciente se programa anexectomía izquierda laparoscópica para estudio histológico de la pieza, que cursa sin incidencias.

- Anatomía Patológica: la arquitectura ovárica está totalmente sustituida por una proliferación neoplásica constituida por células de características inmunohistoquímicas (positiva para CD34, CD45, CD79, CD3, BCL2 y CD117) y morfológicas concordantes con el diagnóstico de infiltración leucémica masiva-sarcoma granulocítico ovárico.

Actualmente, la paciente está en tratamiento con ciclo de QMT por recaída, observándose en RMN lumbar datos sugerentes de infiltración leucémica a nivel de la cola de caballo .

DISCUSIÓN:

El sarcoma granulocítico puede aparecer en múltiples localizaciones y su presentación puede ser: a) paciente con una leucemia linfática no conocida, como primer hallazgo, b) paciente con enfermedad mieloproliferativa crónica conocida, considerándose manifestación extramedular, c) pacientes en los que en el momento del diagnóstico no presentan síntomas ni signos de enfermedad hematológica.

A nivel ginecológico la localización ovárica en una paciente con leucemia aguda monoblástica (LMA) como el caso descrito, se estima en la literatura una incidencia de hasta el 2,5%, con afectación unilateral en el 88% de lo casos.

Su hallazgo implica generalmente mal pronóstico , según la bibliografía revisada, la recurrencia extramedular aislada en LMA, predice la recaída en médula ósea y debe ser tratada con quimioterapia sistémica, aunque no parece condicionar el pronóstico, también hay publicaciones que señalan que si considera al paciente en remisión completa, se debería considerar un proceso independiente. En LMC implica presencia de enfermedad y en el caso de no hallar signos de enfermedad hematológica, se debe vigilar al paciente por el alto riesgo de desarrollar enfermedad mieloproliferativa.

El estudio genético de estos pacientes podría ser de interés, ya que varios reordenamientos cromosómicos, especialmente t(8:21) y menos frecuentemente inv(16) y t(9:11) están relacionados con un mayor riesgo de tumor extramedular. El riesgo aumentado en los casos con t (8:21) e inv(16) se relaciona con la desregulación de algunos factores de transcripción implicados en el reconocimiento celular y la adhesión que resulta en la infiltración leucémica. Otros factores de riesgo son las expresiones CD56, CD2, CD4, CD7 y subtipos M1, M2, M5. Sin embargo, el único diagnóstico fiable nos lo va a proporcionar es estudio anatomopatológico de la masa extramedular.

Sólo el conocimiento exhaustivo de estas enfermedades permitirá un diagnóstico precoz y adecuado.

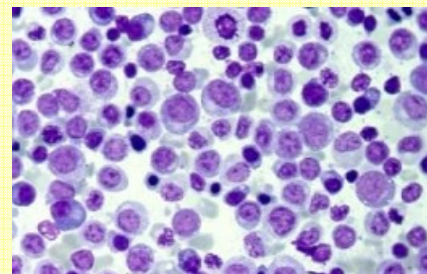


Fig. 1: imagen al microscopio de la LAM.

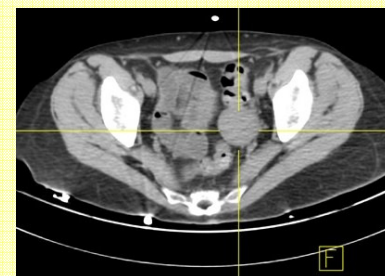


Fig. 2: TC con imagen de masa pélvica izquierda.

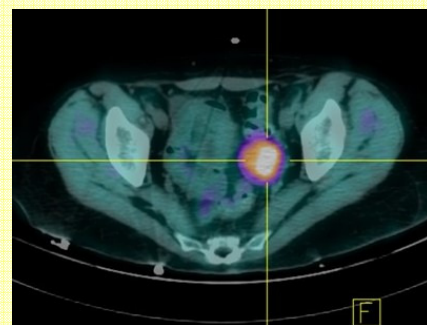


Fig. 3: PET-TC con masa pélvica con incremento metabólico