

Compresión medular como debut de sarcoma mielóide con amplia afectación ósea

Luis Francisco Caballero-Martínez¹, Clara Costo-Muriel¹, Jaime Sanz-Cánovas^{1,2}, Lidia Cobos-Palacios^{1,2}, Ricardo Gómez-Huelgas^{1,2}

¹Servicio de Medicina interna, Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga, España

²Instituto de Investigación Biomédica de Málaga (IBIMA), Universidad de Málaga, Málaga, España

Recibido: 25/03/2021

Aceptado: 27/04/2022

En línea: 30/08/2022

Citar como: Caballero-Martínez LF, Costo-Muriel C, Sanz-Cánovas J, Cobos-Palacios L, Gómez-Huelgas R. Compresión medular como debut de sarcoma mielóide con amplia afectación ósea. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2022 (agosto); 7(2): 3-5. doi: 10.32818/reccmi.a7n2a2.

Cite this as: Caballero-Martínez LF, Costo-Muriel C, Sanz-Cánovas J, Cobos-Palacios L, Gómez-Huelgas R. Spinal cord compression as a debut of myeloid sarcoma with extensive bone involvement. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2022 (August); 7(2): 3-5. doi: 10.32818/reccmi.a7n2a2.

Autor para correspondencia: Jaime Sanz-Cánovas. jaimesc25@hotmail.com

Palabras clave

- Sarcoma mielóide
- Compresión medular
- Neoplasias hematológicas
- Neoplasias de médula espinal

Keywords

- Myeloid sarcoma
- Spinal cord compression
- Hematologic neoplasms
- Spinal cord neoplasms

Resumen

El sarcoma mielóide es un tumor extramedular que suele encontrarse en pacientes con neoplasias hematológicas previas, con síntomas en función de la localización de las lesiones, debido al efecto masa que producen. Las principales localizaciones son ganglionares y cutáneas. Precisa una alta sospecha clínica para su diagnóstico, y presenta un mal pronóstico a corto y a medio plazo.

Se presenta un caso clínico de un varón de 64 años sin antecedentes hematológicos que debuta con dolores óseos y compresión medular, observando amplia afectación ósea en una resonancia magnética nuclear (RMN) y una tomografía por emisión de positrones (PET-TAC). Sufrir complicación infecciosa nosocomial y fallece en la UCI en esperas de confirmación diagnóstica histológica.

Abstract

Myeloid sarcoma is an extramedullary tumor usually found in patients with previous hematological neoplasms, with symptoms depending on the location of the lesions due to their mass effect. The main locations are lymph nodes and the skin. It requires a high clinical suspicion for its diagnosis and has a poor prognosis in the short-medium term.

We present a clinical case of a 64-year-old man with no hematological history who consulted for bone pain and spinal cord compression, observing extensive bone involvement on MRI and PET-TC. He suffered a nosocomial infectious complication and died in the ICU awaiting histological diagnostic confirmation.

Puntos destacados

- El sarcoma mielóide es una entidad muy poco frecuente con una forma de presentación inusual.
- Paciente diagnosticado de un sarcoma mielóide tras objetivar una amplia afectación ósea con compresión medular asociada, sin lesiones cutáneas, ganglionar o de médula ósea. Tampoco presentaba antecedentes hematológicos.

plásicos. El diagnóstico es histológico, precisando una alta sospecha clínica debido a su baja prevalencia. El pronóstico es malo a corto y a medio plazo.

A continuación, presentamos el caso de un varón de 64 años sin antecedentes hematológicos previos que presenta una compresión medular como forma de presentación de sarcoma mielóide^{1,2}.

Caso clínico

Antecedentes y enfermedad actual

Varón de 64 años, sin antecedentes de interés; no consume tóxicos ni medicamentos. Acude a Urgencias por dolor cervical de dos meses de evolución, de inicio insidioso y sin relación con algún precipitante. El dolor es irradiado a la columna lumbar, que empeora con los movimientos, impidiendo el descanso nocturno y refractario a analgesia de primer escalón. Presenta sensación de hormigueo y parestesias en miembros superiores, progresiva hasta producirle incapacidad funcional, motivo por el que ingresa para estudio en el servicio de Medicina Interna.

Introducción

El sarcoma mielóide es una afectación neoplásica que produce una o varias masas tumorales extramedulares, localizadas principalmente en la piel o en los ganglios linfáticos, aunque puede aparecer en cualquier parte del cuerpo.

La mayoría de los casos descritos están asociados a trastornos hematológicos como leucemia mielóide aguda o, en menor cantidad, a síndromes mielodis-

Exploración física

Destaca hemiparesia 4/5 en miembro superior derecho y 3/5 en izquierdo, con hipoestesia bilateral, sin otros déficits neurológicos ni alteraciones por aparatos o sistemas.

A su ingreso presenta analítica completa incluyendo marcadores tumorales, beta-2 microglobulina, proteinograma, frotis de sangre periférica o parámetros del perfil fosfo-calcio, sin alteraciones.

Pruebas complementarias

Se realiza radiografía de tórax con ensanchamiento mediastínico sin otras lesiones. Posteriormente, se realiza una tomografía axial computarizada (TAC) cérvico-toraco-abdominal y resonancia craneal y de columna completa, donde se aprecian múltiples lesiones blásticas dorso-lumbares y en pala ilíaca derecha, con componente de partes blandas asociadas y compresión de cordón medular a nivel D1 (figura 1), junto con adenopatías mediastínicas inferiores al centímetro.



Figura 1. Imagen de TAC de tórax donde se observa panalización del parénquima pulmonar.

Un PET-TAC confirma únicamente afectación ósea con partes blandas asociadas. Se inicia tratamiento con esteroides con mejoría franca de la clínica. En este momento, Neurocirugía desestima intervención quirúrgica urgente.

Se realiza biopsia de médula ósea, sin alteraciones. Tras la misma, se contacta con Radioterapia que recomienda esperar los resultados histológicos a no ser que la clínica neurológica empeore. Posteriormente, se realizan dos biopsias guiadas por TAC que resultan negativas, y se contacta con Traumatología que realiza biopsia con trócar de lesión T8.

Evolución

A las 48 horas, comienza con fiebre y clínica respiratoria, objetivándose neumonía bilateral en radiografía, probablemente debida a la situación de inmunodepresión del paciente. Desarrolla insuficiencia respiratoria e ingresa en la unidad de cuidados intensivos (UCI). Se inicia tratamiento empírico con meropenem, linezolid, ganciclovir y trimetopim-sulfametoxazol y se realiza otra TAC de tórax observando panalización de ambos pulmones (figura 2).



Figura 2. Imagen de TAC de tórax donde se observa panalización del parénquima pulmonar.

Fueron negativos los hemocultivos, urocultivos y cultivos del lavado broncoalveolar para bacterias y hongos, la PCR en sangre a CMV, VEB, HVS1, HVS2 y en lavado broncoalveolar a *Pneumocystis Jirovecii* y serologías VIH, VHB, VHC, entre otras. En ningún momento se objetivó reacción leucemoide.

A pesar de ventilación invasiva, hemofiltración y drogas vasoactivas, tras dos semanas en planta convencional y dos semanas de estancia en UCI, el paciente falleció. Al día siguiente, se recibe el resultado histológico compatible con sarcoma mielóide.

Diagnóstico

Sarcoma mielóide con amplia afectación ósea con compresión medular a nivel D1 y componente de partes blandas asociada. Síndrome de distrés respiratorio agudo, probable origen infeccioso nosocomial. *Exitus* por insuficiencia respiratoria.

Discusión

El sarcoma mielóide, también conocido como sarcoma granulocítico, es un tumor extramedular en el que están involucradas células granulocíticas inmaduras. Este tumor se identifica como una o varias masas compuestas de células blásticas mieloides producidas en un área anatómica distinta a la médula ósea¹. Puede debutar como una masa aislada o, más habitualmente, de forma diseminada en pacientes con historia previa de leucemia mielóide aguda, síndrome mieloproliferativo, síndrome mielodisplásico, o leucemia mielóide crónica².

En los casos sin antecedentes de neoplasia hematológica y con biopsia de médula ósea sin hallazgos patológicos, se define como sarcoma mielóide primario. En ocasiones, precede a leucemia mielóide aguda. Esta forma de presentación es muy rara, con una incidencia aproximada de dos casos por millón de habitantes.

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 gastrointestinal³. 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.

Para el diagnóstico, es necesaria una alta sospecha clínica, sobre todo en los pacientes sin neoplasia hematológica previa, junto con hallazgos radiológicos

y confirmación mediante biopsia del tejido afecto. En la mayoría de los pacientes con neoplasia hematológica previa, es sencillo sospechar esta entidad cuando presentan lesiones extramedulares; en cambio, en aquellos pacientes, sin antecedentes hematológicos previos, es necesaria una alta sospecha clínica. Así, el sarcoma mielóide no suele considerarse habitualmente como una posibilidad diagnóstica, y menos si en el estudio solicitado se incluye una biopsia de médula ósea anodina, presentación descrita en casos limitados en la literatura⁴.

Algunas pruebas de imagen como el TAC o la resonancia pueden ayudarnos a diferenciar otro tipo de lesiones. A nivel óseo y de partes blandas, se prefiere la resonancia al TAC. El PET-TAC puede objetivar lesiones tumorales en otras localizaciones diferentes.

A nivel histológico, podemos observar células mieloides en distintos estadios de maduración que exhiben maduración granulocítica o monocítica. Posteriormente, se precisa de técnicas como inmunohistoquímica o citometría de flujo para obtener una mayor precisión diagnóstica. La biopsia nos puede ayudar a distinguir lesiones cutáneas habituales en pacientes con leucemias o síndromes mielodisplásicos, como puede ser el pioderma gangrenoso, el síndrome de Sweet, el eritema multiforme, o infecciones por microorganismos como los herpesvirus⁵.

En distintas series de casos retrospectivos, se observa una alta tasa de diagnóstico erróneo, entre el 25-47%, clasificando estas lesiones como linfoma de Hodgkin, linfoma histiocítico, linfoma de células grandes, sarcoma de Edwing, carcinoma poco diferenciado o melanoma⁶. Los metamielocitos eosinófilos son un indicador útil para el diagnóstico de la enfermedad cuando la lesión muestra diferenciación granulocítica. En cambio, en aquellos casos en los que la diferenciación es monocítica, el diagnóstico es más complejo y requiere de técnicas más complejas.

Independientemente de la diferenciación, el diagnóstico se confirma a través de la inmunohistoquímica. Algunos de los antígenos más comunes expresados en esta entidad son CD43, CD68, lisozima, mieloperoxidasa y CD117⁷.

El pronóstico es malo a corto y a medio plazo y sin tratamiento, la mayoría de los pacientes evolucionan a leucemia mielóide aguda en menos de un año, aunque hay casos descritos de pacientes sin transformación leucémica después de 16 años⁸.

Las estrategias de tratamiento se encuentran limitadas debido a la falta de ensayos aleatorios controlados. Es importante tener en cuenta factores como la localización y el tamaño del tumor, su relación con estructuras locales, la edad del paciente y sus comorbilidades. Además, es importante conocer la anomalía genética junto con la histología para poder estratificar el pronóstico y guiar el tratamiento.

La base del tratamiento la constituye el tratamiento sistémico, incluso aunque se haya resecado la lesión aislada para prevenir la progresión a leucemia aguda. Se emplean esquemas de inducción similares a la leucemia mielóide aguda. Debe iniciarse tan pronto como se establezca el diagnóstico, ya que este hecho aumenta la supervivencia general hasta 40 meses.

Ni la cirugía ni la radioterapia por sí solas se consideran efectivas sin la adición de quimioterapia sistémica; estas se emplean para manejar los síntomas provocados por el efecto masa de la lesión⁹.

El trasplante alogénico de células madre hematopoyéticas se debe de considerar en aquellos pacientes con sarcoma mielóide leucémicos y aislados, una vez que se haya conseguido la remisión completa tras el tratamiento de inducción. El desarrollo reciente en el análisis molecular ha brindado oportunidades para terapias altamente específicas. Sin embargo, la rareza de la enfermedad y el acceso previamente limitado al análisis genético han obstaculizado el desarrollo de ensayos clínicos, lo que significa que gran parte de los datos disponibles se basan en informes anecdóticos no controlados.

Conclusiones

El sarcoma mielóide es una entidad muy poco frecuente, que suele darse en pacientes con antecedentes de neoplasias hematológicas, y con afectación ganglionar o cutánea principalmente. Precisa una alta sospecha clínica para su diagnóstico con una confirmación histológica y un estudio genético. El pronóstico suele ser malo a corto y a medio plazo.

Bibliografía

1. Campo E, Swerdlow SH, Harris NL, Pileri S, Stein H, Jaffe ES. The 2008 WHO classification of lymphoid neoplasms and beyond: evolving concepts and practical applications. *Blood*. 2011; 117(19): 5019-32. doi: <https://doi.org/10.1182/blood-2011-01-293050>.
2. Wilson CS, Medeiros LJ. Extramedullary Manifestations of Myeloid Neoplasms. *Am J Clin Pathol*. 2015; 144(2): 219-39. doi: <https://doi.org/10.1309/AJCP058YWIBUBESX>.
3. Campidelli C, Agostinelli C, Stitson R, Pileri SA. Myeloid sarcoma: extramedullary manifestation of myeloid disorders. *Am J Clin Pathol*. 2009; 132(3): 426-37. doi: <https://doi.org/10.1309/AJCP1ZA7HYZKAZHS>.
4. Magdy M, Abdel Karim N, Eldessouki I, Gaber O, Rahouma M, Ghareeb M. Myeloid Sarcoma. *Oncol Res Treat*. 2019; 42(4): 224-229. doi: <https://doi.org/10.1159/000497210>.
5. Aboutaleb A, Korman JB, Sohani AR, Hasserjian RP, Louissaint A Jr, Le L, Kraft S, Duncan LM, Nazarian RM. Aleukemic cutaneous myeloid sarcoma. *J Cutan Pathol*. 2013; 40(12): 996-1005. doi: <https://doi.org/10.1111/cup.12231>.
6. Seifert RP, Bulkeley W 3rd, Zhang L, Menes M, Bui MM. A practical approach to diagnose soft tissue myeloid sarcoma preceding or coinciding with acute myeloid leukemia. *Ann Diagn Pathol*. 2014; 18(4): 253-60. doi: <https://doi.org/10.1016/j.anndiagpath.2014.06.001>.
7. Traweek ST, Arber DA, Rappaport H, Brynes RK. Extramedullary myeloid cell tumors. An immunohistochemical and morphologic study of 28 cases. *Am J Surg Pathol*. 1993; 17(10): 1011-9. doi: <https://doi.org/10.1097/0000478-199310000-00006>.
8. Almond LM, Charalampakis M, Ford SJ, Gourevitch D, Desai A. Myeloid Sarcoma: Presentation, Diagnosis, and Treatment. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk*. 2017; 17(5): 263-267. doi: <https://doi.org/10.1016/j.clml.2017.02.027>.
9. Begna KH, Kittur J, Yui J, Gangat N, Patnaik MM, Al-Kali A et al. De novo isolated myeloid sarcoma: comparative analysis of survival in 19 consecutive cases. *Br J Haematol*. 2021; 195(3): 413-416. doi: <https://doi.org/10.1111/bjh.17742>.