

Disfonía y Lumbalgia como presentación de Sarcoma Granulocítico. Primera manifestación de Leucemia Mieloide Aguda

M^a Ángeles Carceller Ruiz^a, Antonia Vera Montes de Oca^a, M^a Jesús Blanco de La Rubia^a, Antonio Alberto León Martín^a

^a Servicio de Urgencias. Hospital General de Ciudad Real.

Correspondencia: M^a Ángeles Carceller Ruiz, C/ Alfonso XIII, 29, 13300-Valdepeñas (Ciudad Real). Telf: 657951424, e-mail: mangelscarceller@hotmail.com.

Recibido el 18 de marzo de 2009.

Aceptado para su publicación el 20 de mayo de 2009.

RESUMEN

El sarcoma granulocítico o cloroma es un tumor de células primitivas de la serie granulocítica que se desarrolla en una localización extramedular. Ha sido descrito en pacientes con leucemia aguda y en síndromes mieloproliferativos crónicos en transformación leucémica, en un porcentaje bajo de casos, generalmente como forma de presentación. Su diagnóstico se basa en la sospecha, casi siempre dificultosa si no se considera dentro del diagnóstico diferencial, dado que habitualmente sus manifestaciones clínicas se refieren a la zona afectada enmascarando la etiología de los mismos. Presentamos el caso de un varón de 78 años que es derivado al servicio de urgencias hospitalarias desde su centro de atención primaria para valoración de disfonía, lumbalgia y malestar general de un mes de evolución, sin respuesta a tratamiento convencional.

Palabras clave. Disfonía, Lumbalgia, Sarcoma Granulocítico, Leucemia Mieloide Aguda.

ABSTRACT

Dysphonia and Lumbago as signs of Granulocytic Sarcoma. Initial manifestation of Acute Myeloid Leukaemia

Granulocytic sarcoma or chloroma is an extramedullary tumor consisting of primitive granulocytic cells. It has been described in patients with acute leukaemia and chronic myeloproliferative syndromes transforming into leukaemia. It is rare and generally an initial manifestation of leukaemia. Diagnosis is based on suspicion and is always difficult if it is not considered in the differential diagnosis procedure because the clinical manifestations in the affected area often mask their aetiology.

We contribute the case of a 78 year old man who was referred to the hospital emergency department from his primary care centre for evaluation. He had suffered from dysphonia, lumbago and general malaise for a month and had not responded to conventional treatment.

Key words. Voice Disorders, Low Back Pain, Sarcoma, Myeloid, Leukemia, Myeloid, Acute.

INTRODUCCIÓN

El sarcoma mieloides (conocido también como tumor mieloides extramedular, sarcoma granulocítico y cloroma) es una masa tumoral formada por mieloblastos o células mieloides inmaduras que se presenta en un sitio extramedular. Se denomina formalmente cloroma porque, como resultado de la presencia mieloperoxidasa, muestra a menudo un color verdoso que se manifiesta al contacto con el aire^{1,6}. Se origina en el espacio subperióstico y desde allí se propaga a tejidos vecinos, aunque también puede desarrollarse en otras áreas. Los cloromas se presentan algunas veces como la manifestación inicial de una leucemia mieloides aguda, aún cuando las dos entidades están presentes en el momento del diagnóstico. La distribución etárea varía de 6 a 77 años (media 22 a 30) y es más frecuente en la raza blanca y el sexo masculino (al igual que la LMA)². A pesar de su baja incidencia, su importancia radica en el mal pronóstico que entraña su aparición y en la dificultad diagnóstica, que requiere de un elevado índice de sospecha, pasando desapercibido si consideramos la inespecificidad de los síntomas habitualmente presentes en relación a patologías más banales y de mayor prevalencia, lo que implica una menor alerta sobre su presentación.

OBSERVACIONES CLÍNICAS

Varón de 78 años con antecedentes personales de hipertrofia prostática benigna en tratamiento con terazosina 5mg/24h y cardiopatía isquémica (angor estable hace 15 años, actualmente sin tratamiento). Intervenido quirúrgicamente de amigdalectomía y

hernia inguinal bilateral. Derivado por su médico de atención primaria por presentar dolor lumbar irradiado a miembro inferior izquierdo hasta talón acompañado de parestesias en 4º y 5º dedos, de predominio nocturno y que no aumenta con la movilidad ni la deambulación, de un mes de evolución y ausencia de respuesta a paracetamol y tramadol. Valorado inicialmente en nuestro servicio como urgencia traumática, el paciente además refiere sensación de "molestia inespecífica a nivel de garganta" que define como cambios en el timbre de voz, variables a lo largo del día, acompañado de astenia y pérdida de peso de once kilos en el último año. Exploración física: palidez cutánea y disfonía sin otros hallazgos. En radiología de columna lumbar se aprecia espondilolistesis L4-L5. Analítica: leucocitos 2,3 miles/ μ l (segmentados 1,1 miles/ μ l, linfocitos 1 miles/ μ l), hematies 4,56 millones/ μ l, Hbg 12,8 g/dl, Hto 39,1%, plaquetas 132.000 miles/ μ l. Coagulación y bioquímica normales. Con diagnóstico de lumbociatalgia, disfonía y probable cuadro constitucional se ingresa para estudio. Durante el ingreso el paciente permanece estable y sin dolor con analgesia intravenosa. No se observan alteraciones analíticas, excepto leucopenia y trombopenia con presencia de plaquetas gigantes en frotis. Hormonas tiroideas, marcadores tumorales, proteinograma y serología (VEB, CMV, Toxoplasma, Rosa de Bengala, RPR, Hepatitis B y C y VIH) negativos. Hemocultivos, urocultivo y Mantoux también negativos. Ecografía abdominal: próstata de morfología redondeada, con focos de transformación quística y pequeñas calcificaciones puntiformes en su interior; discreta irregularidad del margen posterior izquierdo de la glándula. Resonancia de columna: cambios degenerativos lumbares con anterolistesis L4-L5 grado I. Alteración de la intensidad de señal de todos los cuerpos vertebrales visualizados. Sin alteraciones en la intensidad de la señal de la médula.

Se realiza interconsulta a otorrinolaringología para valoración de disfonía, encontrándose en la laringoscopia abombamiento de faringe, que es biopsiado, solicitándose pruebas de imagen específicas. TAC cuello: aumento de volumen de la musculatura laterocervical posterior derecha que se extiende desde la altura de la glándula parótida hasta el cartílago hioides. La masa se extiende por detrás del paquete vascular yugulo-carotídeo derecho y lo desplaza anteriormente, obliterando el espacio graso parafaríngeo y abombando la pared lateral posterior de la orofaringe (figura 1). Por delante la lesión se extiende cranealmente hasta nasofaringe. Los resultados de la biopsia evidencian la existencia de sarcoma granulocítico. Ante este dato se solicita prueba de imagen de extensión en sospecha de síndrome linfoproliferativo. TAC toraco-abdomino-pélvico: tejido de partes blandas que oblitera cinco agujeros de conjunción, siendo el más craneal D4-D5, sin introducirse en el canal raquídeo, extendiéndose hacia el espacio prevertebral, obliterando la grasa de la zona y alcanzando la aorta descendente así como la pleura posterior izquierda de dicha zona (figura 2). La imagen resulta poco específica y sugiere cierto grado de componente fibrótico en la extensión y localización de la lesión, pudiendo corresponder a una secuela de un proceso antiguo a dicho nivel, o bien a un tejido que se está extendiendo en el mediastino pre y paravertebral izquierdo.

Ante la presencia de sarcoma granulocítico cervical confirmado por biopsia, masa a nivel mediastínico pre y paravertebral izquierdo y alteración de intensidad de señal a nivel de cuerpos vertebrales en RMN, se establece relación con leucemia mieloide aguda, realizando interconsulta a hematología donde, tras realizar biopsia de médula ósea, se confirma el diagnóstico. El paciente es dado de alta a domicilio con tratamiento. Reingresa diez días después con clínica

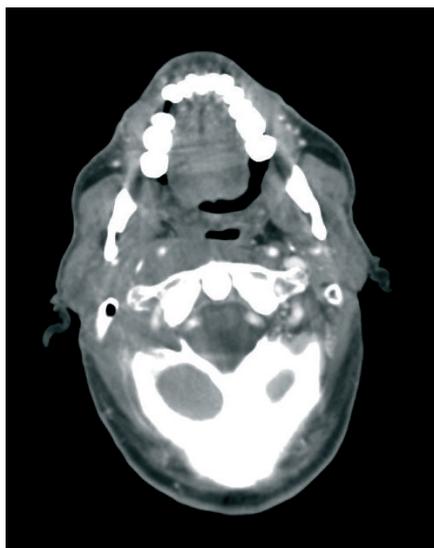


Figura 1.
Masa cervical.
Obliteración
del espacio graso
parafaríngeo
derecho.

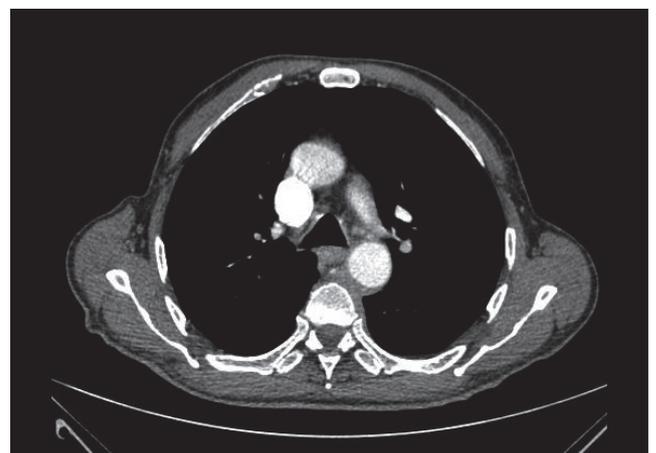


Figura 2. Masa prevertebral mediastínica. Afectación de aorta descendente y pleura posterior izquierda.

y diagnóstico de neumonía a nivel de LSI, causa de su fallecimiento.

COMENTARIOS

A pesar de que el sarcoma granulocítico es poco frecuente, resulta una causa significativa de morbilidad en pacientes con leucemia. Puede anteceder, acompañar o seguir a una leucemia mieloide crónica, a una leucemia mieloide aguda o a un síndrome mielodisplásico⁵. Se ha observado su desarrollo en el 2-8% de los pacientes con LMA. Se cree que el origen del tumor está en la médula ósea de las vértebras, siendo la afectación ósea más frecuente la de columna vertebral torácica (70%), seguida de la lumbar (50%)², con posterior migración de las células leucémicas a través de los canales de Havers y colonización del periostio^{3,4}, propagándose desde allí a tejidos vecinos, con localización más frecuente (tras la ósea) en piel, hueso, partes blandas, ganglios linfáticos y mama, entre otros. Puede presentarse como manifestación inicial de LMA, sin embargo como dato de interés se han descrito cloromas durante el desarrollo de una leucemia mieloide crónica, inmediatamente antes de las fases de agudización blástica. Los síntomas expresan la afectación de estructuras con invasión tumoral, estando presente el dolor en un 80% de los casos (más de la mitad de los pacientes presentan dolor lumbar⁴).

El caso que nos ocupa es uno de los muy pocos que se han descrito en LMA. Su cuadro clínico de presentación, como disfonía, lumbalgia y manifestaciones hematológicas, así como sintomatología general larvada, lo hacen muy particular por las dificultades diagnósticas que entraña en ausencia de un diagnós-

tico de sospecha. El mal pronóstico asociado a su aparición le confiere especial relevancia. En cuanto al tratamiento, los pacientes recién diagnosticados son tratados con quimioterapia agresiva no siendo efectivas la cirugía ni la radioterapia⁵.

El diagnóstico precoz de esta entidad y la rápida instauración de tratamiento adecuado es la conducta más efectiva según la bibliografía actual. Alertamos a los médicos de atención primaria sobre la consideración de esta entidad en la lumbalgia con mala respuesta al tratamiento en el contexto de síntomas generales. Un mejor conocimiento de la misma facilitará un diagnóstico de sospecha y una detección precoz que permita minimizar los efectos de un pronóstico sombrío.

BIBLIOGRAFÍA

1. Deme S, Deodhare SS, Tucker WS, Bilbao JM. Granulocytic Sarcoma of the Spine in Nonleukemic Patients: Report of Three Cases. *Neurosurgery* 1997; 40(6):1283-7.
2. Mostafavi H, Lennarson PJ, Granulocytic Sarcoma of the Spine. *Neurosurgery* 2000; 46(1):78-83.
3. Pallini S, Alinez J, Bonilla G, Amaolo M, Alcón Álvarez M, Musso A. Sarcoma granulocítico epidural espinal. Presentación de un caso. *Revista Argentina Neurocirugía* 2005; 19:169-71.
4. Tosi A, De Paoli A, Fava S, Luoni M, Sironi M, Tocci A, Assi A, Cassi E. Undifferentiated granulocytic sarcoma: a case with epidural onset preceding acute promyelocytic leukaemia. *Haematologica* 1995; 80(1):44-6.
5. Imrie KR, Kovacs MJ, Selby D, Lipton J, Patterson BJ, Pantalon D, Poldre P, Ngan BY, Keating A. Isolated chloroma: the effects of early antileukemic therapy. *Ann Internal Medicine* 1995; 123(5):351-3.
6. Olivetti M, Stray E, Gonza H, Erpen M, Avataneo D. Sarcoma granulocítico (Cloroma). *Rev. Neurocirugía* 2007; 9(1):11-15.