

Sarcoma mieloide espinal: Reporte de caso y revisión de la literatura

Spinal sarcoma myeloid: Case report and literature review

Catalina Caamaño¹, Bayron Valenzuela C.¹, Carlos Doleza², Patricia Orellana³, Juan Sánchez⁴, Patricio Bustos⁵, Marcos Baabor⁵, Francisco Marín⁵, Monserrat Arroyo⁵

¹ Residente de Neurocirugía, Hospital Clínico Universidad de Chile. Santiago, Chile.

² Neurólogo, Hospital Clínico Universidad de Chile. Santiago, Chile.

³ Unidad de Neurorradiología, Centro de Imagenología, Hospital Clínico Universidad de Chile. Santiago, Chile.

⁴ Hematología, Hospital Clínico Universidad de Chile. Santiago, Chile.

⁵ Neurocirujano, Hospital Clínico Universidad de Chile. Santiago, Chile.

Resumen

El Sarcoma Mieloide (SM) o Granulocítico descrito por primera vez en el año 1811, se define como un tumor extramedular constituido por células hematológicas mieloídes que se asocia a pacientes con patología hematológica previa. Se presenta el caso de un paciente masculino de 32 años con antecedentes de Leucemia Mieloide Aguda (LMA) en remisión que consulta por clínica de 3 semanas de evolución de dolor radicular territorio L5 derecho asociado a disfunción vesical aguda de 24 h. Se realiza imagen que evidencia extensa ocupación del canal y partes blandas a nivel lumbosacro, dado lo anterior se realiza cirugía de urgencia por diagnóstico de cauda equina. La biopsia informa Sarcoma Mieloide.

Palabras clave: Sarcoma mieloide, granulocítico, leucemia mieloide aguda.

Abstract

Myeloid Sarcoma (MS), also known as Granulocytic Sarcoma, first described in 1811, is defined as an extramedullary tumor composed of myeloid hematological cells, which is associated with patients with previous hematological disorders. A case is presented of a 32-year-old male patient with a history of Acute Myeloid Leukemia (AML) in remission, who presents with a clinical history of 3 weeks of evolution of radicular pain in the right L5 territory, associated with acute bladder dysfunction of 24 hours duration. Imaging is performed, revealing extensive occupation of the lumbar and sacral canal, as well as soft tissues. Given this, emergency surgery is performed due to a diagnosis of cauda equina. Biopsy results indicate Myeloid Sarcoma.

Key words: Myeloid sarcoma, granulocytic, acute myeloid leukemia.

Introducción

El Sarcoma Mieloide, granulocítico o cloroma es una masa tumoral compuesta de blastos mieloídes, que aparece en cualquier tejido del cuerpo diferente a la medula ósea^{1,2}. Recibe su nombre debido a la presencia de enzima Mieloperoxidasa. Los primeros indicios se remontan al año 1811

donde Burns evidenció una lesión retroorbitaria de coloración verdosa en un paciente. Es una neoplasia poco frecuente y es una manifestación extramedular de la Leucemia Mieloide Aguda (LMA), que puede presentarse previo al diagnóstico de LMA en 25%, aparición conjunta con LMA alrededor de 15%-35% de los casos y posterior al diagnóstico de LMA hasta 50% de los casos, incluso como manifestación de recaída de

Correspondencia a:

Monserrat Arroyo

Dr. Carlos Lorca Tobar 999. Independencia, Santiago. Chile.

monsearroyo@gmail.com

esta patología hematológica previa³. La prevalencia del sarcoma mieloide en la columna vertebral se reporta en menos del 1% de los pacientes con leucemia mieloide aguda⁴. En el presente artículo se presenta un caso clínico de sarcoma mieloide tratado en Hospital Clínico Universidad de Chile y posterior revisión de la literatura.

Caso clínico

Paciente masculino de 32 años, con diagnóstico de Leucemia Mieloide Aguda t(8;21), en noviembre de 2021 culmina su 3º ciclo de consolidación con dosis altas de citarabina, alcanzando remisión completa y desde entonces en control ambulatorio por hematología. En mayo de 2022 paciente refiere dolor radicular en territorio L5 derecho e hipoestesia correspondiente a dermatomas S1 a S3 de 3 semanas de evolución. En su control en policlínico refiere que en las últimas 48 h se agrega constipación, y en las últimas 24 h se agrega retención urinaria. Motivo por el cual es derivado a urgencias Hospital Clínico Universidad de Chile (HCUCH). Se realiza TAC de columna lumbar que evidencia ocupación con densidad partes blandas del canal raquídeo L5-S1 de predominio derecho y posible extensión al canal foraminal S1-S2 con extensión extraforaminal (Figura 1). Con el diagnóstico de síndrome de cauda equina se realiza una laminectomía descompresiva de urgencias con biopsia de tumor. Posteriormente, en segundo tiempo se realiza una exéresis de tumor bajo monitoreo intraoperatorio (Figuras 2 y 3) y se controla posteriormente con resonancia magnética (Figura 4) que evidencia masa de aspecto neoplásica infiltrativa intrarraquídea - extradural del segmento L5 a S2-S3 con extensión hacia los canales foraminales, espacio presacro musculatura paravertebral posterior, y con compromiso del ala sacra derecha.

Paciente evoluciona con recuperación de sintomatología. Se obtiene resultado de biopsia intraoperatoria que reporta neoplasia sólida constituida por nidos cohesivos de células neoplásicas de aspecto blástico con alto ratio núcleo cito-plasma, con atipia moderada y abundantes figuras mitóticas y cuerpo apoptótico con presencia de macrófagos y focos de necrosis tumoral. De los estudios bioquímicos de la pieza tumoral se revela positividad para CD-45 y mieloperoxidasa, con Ki-67 > 90%, compatible con diagnóstico de sarcoma mieloide. Se realiza estudio de médula ósea, descartándose

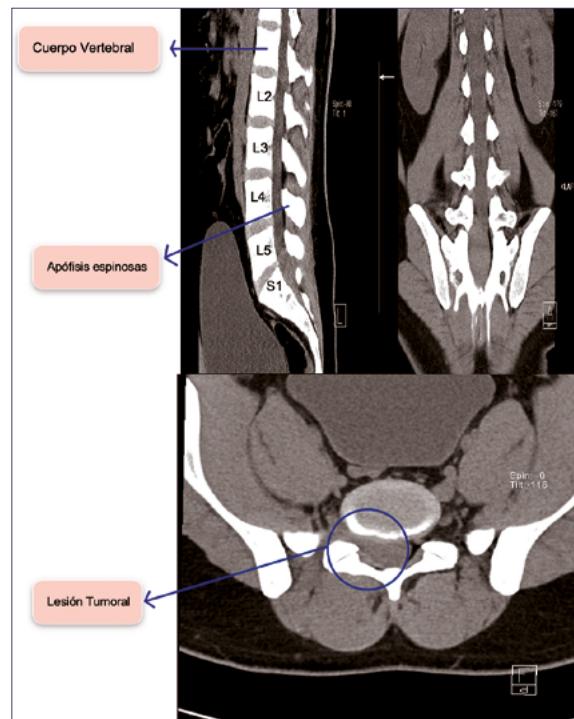


Figura 1. TC columna lumbar sin contraste. Imagen (A) evidencia ocupación completa del canal raquídeo desde el nivel del plano discal L5-S1 hacia distal por un tejido de densidad de partes blandas lateralizado a derecha; (B) que se extiende al canal foraminal ipsilateral (C).

recaída medular, sin embargo, 3 semanas más tarde, paciente se presenta con blastos en sangre periférica, por lo que nuevamente se realizan estudios de médula ósea confirmándose recaída sistémica de la enfermedad. Se indica quimioterapia de rescate con esquema FLAGIda, alcanzándose remisión completa y actualmente el paciente se encuentra en proceso para realizar consolidación con trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos.

Discusión

Los tumores de la médula espinal se dividen en 3 grandes grupos según su localización anatómica: intramedulares, intradurales extramedulares y extradurales (Figura 5). Los tu-

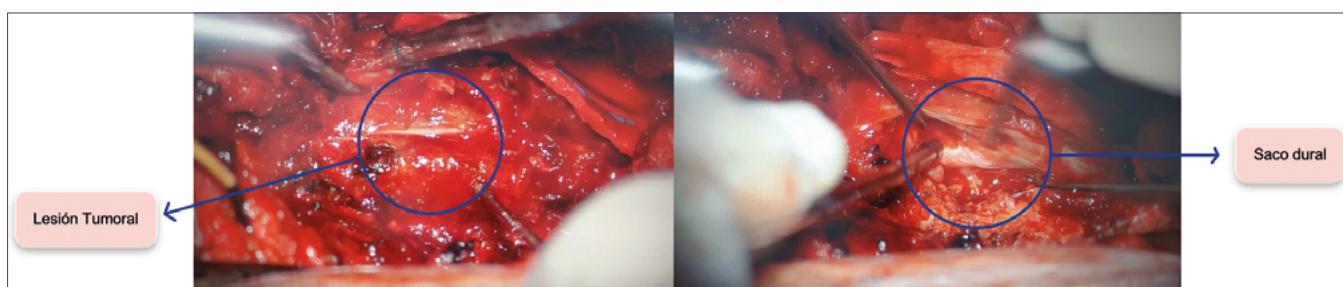


Figura 2. Imágenes intraoperatorias resección tumoral (A y B).

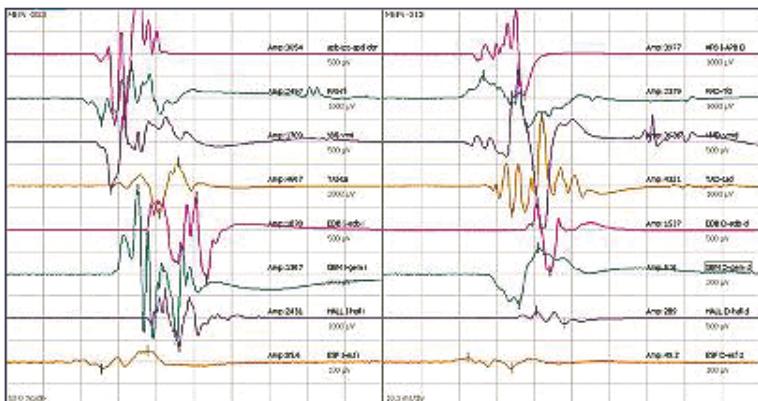


Figura 3. Imagen evidencia respuestas evocadas motoras registradas en los miotomos L2 a S4 bilateral, sin variación de parámetros durante el procedimiento quirúrgico (estímulo eléctrico transcraneal C3-C4).

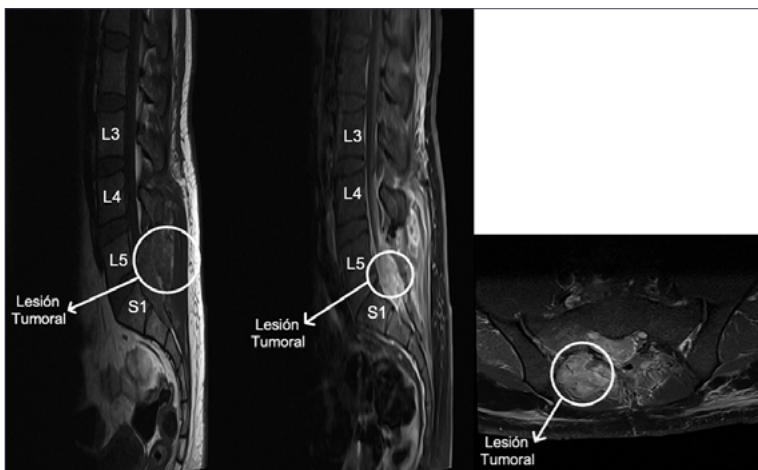


Figura 4. Imágenes postbiopsia quirúrgica. RMN columna lumbar con gadolinio. Imagen (A) secuencia T1 sagital sin Gd, evidencia masa intraraquídea epidural entre L5 y S3; (B) secuencia T1 sagital con gadolinio que evidencia realce con medio de contraste; (C) Secuencia T1 axial con gadolinio.

mores extradurales por lo general corresponden a metástasis de neoplasias sistémicas ocasionado compresión epidural de la médula espinal⁵.

El sarcoma mieloide es una neoplasia con una incidencia entre 2,5%-30% de los pacientes diagnosticados con LMA⁶. Además, puede presentarse como la manifestación inicial de recaída de esta patología. Hay predilección por el sexo masculino en una proporción 1,2:1 y se han descritos factores de riesgo relacionados con el desarrollo de esta entidad, dentro de los cuales destaca t(8;21), la cual estaba presente en el paciente presentado en el caso clínico^{2,6}.

En relación al sitio de afectación, los órganos más frecuentemente afectados son piel, hueso y ganglios linfáticos, sin embargo, puede comprometer diferentes sitios como mucosas, tracto gastrointestinal, genitourinario, SNC, mama, órganos reproductivos, pleura, pared torácica. La prevalencia del SM en la columna vertebral se reporta en menos del 1% de los pacientes con LMA⁵. Su presentación clínica depende del tamaño, localización y compresión de estructuras adyacentes, por lo cual puede ser asintomático por largo período de tiempo hasta la aparición de síntomas. En el caso clínico de nuestro paciente la aparición clínica fue de inicio lento, consultando luego de 3 semanas cuando los síntomas eran compatibles con un síndrome de cauda equina. El síndrome de cauda equina se caracteriza por un conjunto de síntomas

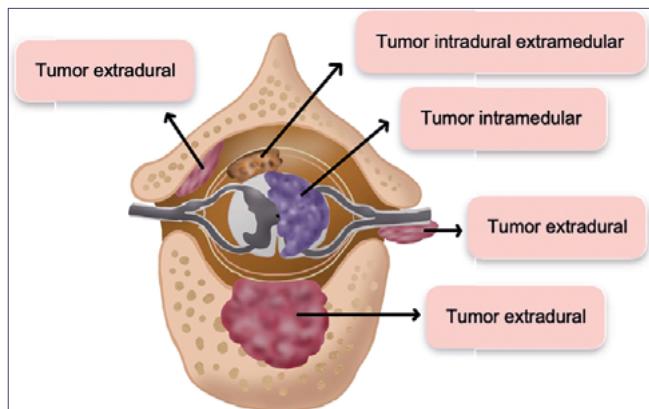


Figura 5. Localización tumores médula espinal.

debido al deterioro de la función de la cauda equina. Entre sus etiología podemos encontrar protrusiones discales, traumatismo, fractura vertebrales, tumores e infecciones que dan lugar a abscesos causando efecto de masa. En relación a su presentación clínica se caracteriza por dolor lumbar, ciática uni o bilateral, anestesia o hipoestesia en silla de montar, disfunción sexual, incontinencia fecal, disfunción esfinteriana y debilidad de extremidades inferiores⁷ que puede tener un curso larvado, pero hay que considerar que al momento de

presentar alteración del esfínter anal, disfunción vesical o paresia, el manejo oportuno será clave en el pronóstico del paciente.

Dentro de estudio diagnóstico del sarcoma mieloide la tomografía computada y la resonancia magnética han sido útiles en establecer diagnóstico diferencial. La representación TC se visualiza como una lesión isodensa en comparación a la masa muscular que al aplicar contraste intravenoso presenta un realce homogéneo. En estudios con RM, en imágenes ponderadas en T2, se visualiza como lesión hiperintensa en comparación a la musculatura e hipointensa o isoíntensa en T1⁸. Se ha reportado el TC FDG-PET útil en el seguimiento de LMA extramedular⁹. El diagnóstico como lesión aislada tienen altas tasas de diagnóstico erróneo dentro de los más comunes linfoma, cáncer indiferenciado, melanoma maligno, hematopoyesis extramedular, procesos inflamatorios e infecciosos¹⁰. No existe un consenso sobre el tratamiento debido baja frecuencia de casos reportados, sin embargo, si el paciente se presenta con síntomas compatibles con síndrome de cauda equina la cirugía descompresiva precoz es el tratamiento que determinará el pronóstico del paciente. Se ha visto que quienes son tratados antes de las 48 h tienen un mejor desenlace. En el estudio de Hogan¹¹ se analiza el tiempo adecuado de intervención quirúrgica, se evidenció que los pacientes tratados antes de 48 h se asociaba a mejoras significativas en cuanto a recuperación de disfunción sensorial, motora y esfinteriana.

Es importante que durante la intervención quirúrgica se realice monitoreo intraoperatorio (MIO), la importancia de este es monitorizar en tiempo real y evaluar la integridad funcional del sistema motor y sensorial. Dentro de sus componentes encontramos electromiografía, potenciales evocados somatosensoriales, potenciales evocados motores y potenciales motores transcraneales¹². Dentro de sus usos en la práctica clínica es útil para delimitar áreas funcionales y delimitar zonas de peligro a la hora de realizar la intervención quirúrgica, sin embargo, hay que considerar dentro de la limitaciones, puede haber un retraso de segundos desde la injuria hasta que el cambio de señal se hace evidente lo cual puede tener un impacto significativo en el desenlace del paciente. En el caso del neuromonitoreo realizado, no se evidenciaron cambios en las respuestas evocadas motoras (miotomos L2 a S3), en relación a los potenciales somatosensitivos se evidencia respuestas de baja amplitud al inicio de la intervención quirúrgica lo cuales no presentaron modificación en sus parámetros.

En pacientes con sarcoma mieloide aislado o que se presenta enfermedad medular sincrónica, encontramos como tratamiento los protocolos quimioterapéuticos de la LMA³. El sarcoma mieloide aislado es considerado un presagio para la recaída medular, con una media de progresión que va de 1 a 19 meses¹³. La terapia de elección es poco clara, sin embargo, teniendo en cuenta la evolución de la patología, la quimioterapia sistémica parece ser el enfoque más razonable. No hay un papel claro en la radioterapia como tratamiento, no se ha reportado aumento de la supervivencia en pacientes con sarcoma mieloide que recibían esquema de quimioterapia más radioterapia frente a los que recibían solo quimioterapia, no obstante, la misma puede utilizarse en pacientes con inadecuada respuesta a la terapia sistémica o en dosis paliati-

tivas para rápido alivio de los síntomas, como en el caso de síntomas compresivos medulares^{3,13}.

Conclusiones

La Leucemia mieloide aguda, dentro de sus presentaciones podemos encontrar el sarcoma mieloide con compromiso óseo, siendo la afectación del esqueleto axial con compromiso de columna lumbar poco frecuente con pocos casos reportados en la literatura, su presentación aislada o con compromiso medular es indicativo de recaída de LMA. En el caso clínico reportado el paciente debuta con clínica compatible con síndrome de cauda equina realizando cirugía descompresiva precoz, mejorando sintomatología motora, sensitiva y alteración esfinteriana. Es por ello que realizar un diagnóstico precoz idealmente antes de las 48 h puede determinar el pronóstico del paciente. Posteriormente, se evidenció a las 3 semanas de evolución presencia de blastos en sangre periférica iniciando quimioterapia alcanzando remisión completa, si bien no hay aún un esquema de tratamiento claro la quimioterapia sistémica de LMA parece tener mejores resultados.

Referencias

1. García E, Yebra E, Rodríguez R, Agud J, Riaza R, Valle B, Burgos F. Compresión medular por sarcoma granulocítico primario. Revista colombiana de cancerología. Doi: 10.1016/j.rccan.2015.03.003.
2. WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues I edited by Steven H. Swerdlow, Elias Campo, Nancy Lee Harris, Elaine S. Jaffe, Stefano A. Pileri, Harald Stein, Jürgen Thiele. Revised 4th edition.
3. Avni B, Koren-Michowitz M. Myeloid sarcoma: current approach and therapeutic options. Ther Adv Hematol. 2011 Oct;2(5):309-16. doi:10.1177/2040620711410774. PMID: 23556098; PMCID: PMC3573418
4. Hu X, Shahab I, Lieberman IH. Spinal Myeloid Sarcoma "Chloroma" Presenting as Cervical Radiculopathy: Case Report. Global Spine J. 2015 Jun;5(3):241-6. doi: 10.1055/s-0035-1549433. PMID: 26131394; PMCID: PMC4472287.
5. Chamberlain MC, Tredway TL. Adult primary intradural spinal cord tumors: a review. Curr Neurol Neurosci Rep. 2011 Jun;11(3):320-8. doi: 10.1007/s11910-011-0190-2. PMID: 21327734.
6. Meyer, H. J., & Surov, A. (2020). Myeloid Sarcoma. RöFo - Fortschritte Auf Dem Gebiet Der Röntgenstrahlen Und Der Bildgebenden Verfahren. doi:10.1055/a-1150-8131.
7. Quaile A. Cauda equina syndrome-the questions. Int Orthop. 2019 Apr;43(4):957-961. doi: 10.1007/s00264-018-4208-0. Epub 2018 Oct 29. PMID: 30374638.
8. Meyer HJ, Beimler M, Borte G, Pönisch W, Surov A. Radiological and clinical patterns of myeloid sarcoma. Radiol Oncol. 2019 Mar 14;53(2):213-218. doi: 10.2478/raon-2019-0014. PMID: 30893056; PMCID: PMC6572499
9. Stölzel F, Röllig C, Radke J, Mohr B, Platzbecker U, Bornhäuser M, Paulus T, Ehninger G, Zöphel K, Schaich M. ¹⁸F-FDG-PET/CT for detection of extramedullary acute myeloid leukemia.

- Haematologica. 2011 Oct;96(10):1552-6. doi: 10.3324/haematol.2011.045047. Epub 2011 Jun 17. PMID: 21685468; PMCID: PMC3186319.
10. Pileri SA, Ascani S, Cox MC, Campidelli C, Bacci F, Piccioli M, Piccaluga PP, Agostinelli C, Ascoli S, Novero D, Bisceglia M, Ponzoni M, Gentile A, Rinaldi P, Franco V, Vincelli D, Pileri A Jr, Gasbarra R, Falini B, Zinzani PL, Baccarani M. Myeloid sarcoma: clinicopathologic, phenotypic and cytogenetic analysis of 92 adult patients. Leukemia. 2007 Feb;21(2):340-50. doi: 10.1038/sj.leu.2404491. Epub 2006 Dec 14. PMID: 17170724
11. Hogan WB, Kuris EO, Durand WM, Eltorai AEM, Daniels AH. Timing of Surgical Decompression for Cauda Equina Syndrome. World Neurosurg. 2019 Dec;132:e732-e738. doi: 10.1016/j.wneu.2019.08.030. Epub 2019 Aug 12. PMID: 31415897
12. Hussain I, Parker WE, Barzilai O, Bilsky MH. Surgical Management of Intramedullary Spinal Cord Tumors. Neurosurg Clin N Am. 2020 Apr;31(2):237-249. doi: 10.1016/j.nec.2019.12.004. Epub 2020 Jan 31. PMID: 32147015.
13. Shahin, O. A., & Ravandi, F.(2020). Myeloid sarcoma. Current Opinion in Hematology,1. doi:10.1097/moh.0000000000000005