

Sarcoma granulocítico del tercio distal del fémur. Presentación de 1 caso inusual

DRA. NINEL REY VALDIVIA,¹ DR. GOLIATH REYNA GÓMEZ,² DR. ORLANDO M. DE CÁRDENAS CENTENO³
Y DR. EDDY SÁNCHEZ NODA⁴

Rey Valdivia N, Reyna Gómez G, de Cárdenas Centeno OM, Sánchez Noda E. Sarcoma granulocítico del tercio distal del fémur. Presentación de 1 caso inusual. Rev Cubana Ortop Traumatol 1999;13(1-2):123-8.

Resumen

Se presentó un caso de sarcoma granulocítico del tercio distal del fémur derecho como forma de presentación inicial de una leucemia mielóide crónica, se expusieron los síntomas, el examen físico y los hallazgos radiológicos y hematológicos, así como los resultados anatómo-patológicos y la conducta que se llevó a cabo. Se llamó la atención acerca de las confusiones diagnósticas que podían surgir por lo inusual del caso.

Descriptor DeCS: LEUCEMIA MIELOIDE CRONICA/complicaciones; FEMUR/cirugía; NEOPLASMAS DE LOS TEJIDOS BLANDOS/complicaciones.

El sarcoma granulocítico es una variante inusual de las neoplasias mieloides caracterizado por una masa tumoral compuesta de mieloblastos o de mieloblastos y promielocitos neutrófilos, conocido antiguamente por Chloroma, por el color verde de la superficie recién cortada.¹

Es más frecuente en niños que en adultos y se asocia más comúnmente con las estructuras óseas. El tumor puede ocurrir simultáneamente con un cuadro en sangre y médula ósea típicos o anteceder a una leucemia durante muchos meses e incluso, raramente, años.^{1,2}

El propósito de este trabajo es la presentación de un caso de sarcoma granulocítico del tercio distal

del fémur en una paciente mayor, diagnosticado en el Complejo Científico Ortopédico Internacional "Frank País".

Presentación del caso

Paciente femenina de 63 años, de la raza blanca, que 3 meses antes de su ingreso comenzó a presentar dolor y aumento de volumen en la rodilla derecha, que fue diagnosticado por su médico de la familia como una gonartrosis y se puso tratamiento con reposo y antiinflamatorios. El incremento de los síntomas y una impotencia funcional total de la articulación la hacen acudir a nuestro centro donde se decide su ingreso para estudio y tratamiento.

¹ Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Especialista de I Grado en Ortopedia y Traumatología. GBT de Investigación y Desarrollo.

² Especialista de I Grado en Medicina Interna.

³ Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesor Auxiliar de Ortopedia. Facultad "Finlay-Albarrán". Subdirector Docente del Hospital Ortopédico Internacional "Frank País". Jefe de GBT de Investigación y Desarrollo.

⁴ Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Jefe del Departamento de Anatomía Patológica y del Banco de Tejidos.

ANTECEDENTES PATOLÓGICOS PERSONALES

Hipertensión arterial.

Asma bronquial.

Anemia de etiología no precisada hace 1 ½ años que fue tratada con antianémicos orales.

Pérdida evidente de peso \pm 40 libras en 1 año.

EXAMEN FÍSICO (DATOS POSITIVOS)

Mucosas: hipocoloreadas.

Panículo adiposo: muy disminuido.

Abdomen: no se constata visceromegalia a la palpación.

EXAMEN FÍSICO ORTÓPEDICO

Paciente que no deambula por limitación dolorosa de la rodilla derecha, la cual presenta una tumoración de 10 cm de diámetro en el nivel del tercio distal del fémur, de consistencia dura, adherida a planos profundos, de superficie irregular que toma toda la articulación incluyendo hueso poplíteo, muy dolorosa a la palpación superficial con crepitación en su interior.

Hay una contractura en flexión de 20 ° y un acortamiento aparente de \pm 3 cm producto de la misma en el nivel del miembro inferior derecho, el cual presenta además una disminución de la masa muscular con atrofia marcada del cuádriceps. En el nivel del cóndilo interno-fémur derecho se observa una discreta circulación colateral. No adenopatías inguinales.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

- Hemoglobina: 91 g/L
- Hematocrito: 0,29 vol %
- Eritrosedimentación: 25 mm/L
- Coagulación: 8'
- Sangramiento: 2'
- Leucograma: $30 \times 10^9 \times L$
- Poli: 080 Promielocitos: 003
- Linfo: 011 Mielocitos: 006
- Stab: 001 Juveniles: 005

RADIOGRAFÍAS SIMPLES

- *Rayos X de rodilla derecha* (fig. 1): Imagen osteolítica, excéntrica, que toma extremo distal

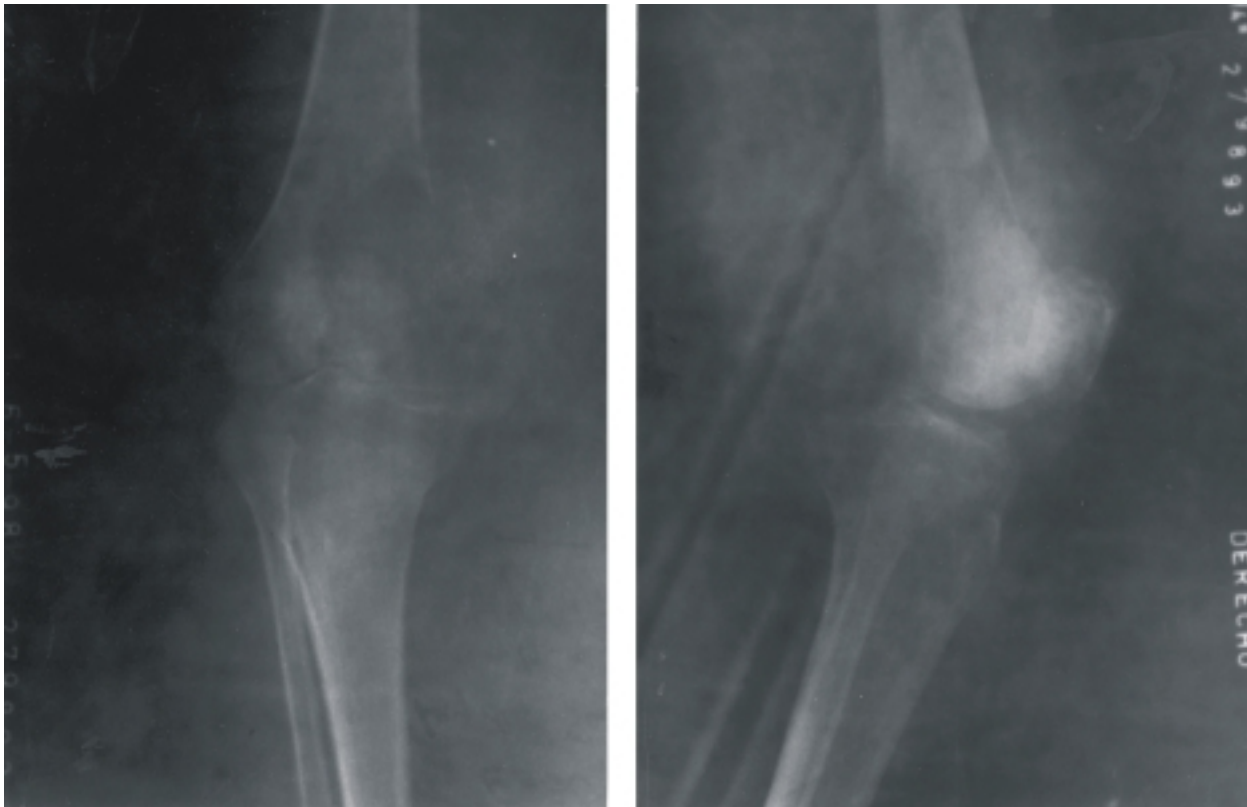


Fig. 1. Radiografías anteroposterior y lateral de la rodilla que muestran la extensión del tumor y ruptura de la cortical y la invasión de las partes blandas.

fémur (epifiso-metáfisaria), toma todo el cóndilo medial, adelgaza y rompe cortical con contornos mal definidos e invasión de partes blandas. El tercio distal del fémur, así como el proximal de la tibia y la rótula muestran un aspecto apolillado del hueso.

- *Rayos X de pelvis ósea* (fig. 2): Apolillamiento de la hemipelvis derecha que toma todo el iliaco así como la región de la cabeza femoral y el trocánter mayor de ese lado.



Fig. 2. Radiografía de la pelvis donde se observa el aspecto apolillado del iliaco y la extremidad proximal del fémur.

- *Rayos X de tórax* (fig. 3): Apolillamiento de todos los arcos costales con marcada osteoporosis. No alteraciones pleuropulmonares.
- *Survey gammagráfico*: Hiper captación moderada de cadera derecha con punto hipercaptante redondeado en cóndilo externo del fémur derecho.

HEMOGRAMA CON DIFERENCIAL (REPETIDO)

Hb: 70 g/L	Leucograma: $49,8 \times 10^9 \times L$
Reticulocitos: 1,8 %	Stabs: 003 Mieloc: 010
	Eosin: 004 Monoc: 006
Plaquetas:	
$210 \times 10^9/L$	Linfo: 003 Juven: 005
	Seg: 007 Blastos: 005
	Hipocromía + + +
Gránulos tox. +	
Normoblastos: 2	

Con estos elementos comenzamos a valorar posibilidades diagnósticas para decidir conducta:

1. La imagen radiológica, a pesar de la edad de la paciente, nos hacía pensar, en primer lugar, en

un tumor de células gigantes (TCG), en segundo lugar, en un osteosarcoma y en última instancia, en una lesión de células plasmáticas.

2. Hematológicamente se podía plantear la existencia de una reacción leucemoide en el transcurso de un tumor óseo, aunque existían demasiados elementos inmaduros en periferia y anemia, lo cual no favorecía este planteamiento.



Fig. 3. Radiografía del tórax donde se observa la toma ósea de los arcos costales.

El estado general de la paciente se fue deteriorando y el aumento de volumen e importancia funcional de la rodilla derecha se incrementaban así como el dolor a ese nivel, por lo cual se decidió llevarla al salón de operaciones para realizar biopsia inscisional de la lesión. Se halló macroscópicamente, gran infiltración de partes blandas y destrucción ósea por infiltración de un tumor de color verdoso, de consistencia dura, con espículas de hueso en su interior.

Se envía al Departamento de Morfología del Instituto de Hematología donde se realiza medulograma y biopsia de médula ósea.

**OTROS EXÁMENES COMPLEMENTARIOS
REALIZADOS EN NUESTRO CENTRO**

Proteínas totales: 61 g/L Proteína Bencés Jones:
positiva
Albúmina: 35 g/L Urea: 8,6 mmol/L
Globulina: 26 g/L Creatinina: 61 mmol/L
Calcio: 31 mmol/L Ácido úrico: 289 mmol/L
Fósforo: 1,3 mmol/L
Fosfatasa alcalina: 157 mmol/L

ULTRASONIDO ABDOMINAL

Se halló la hepatomegalia de 5 cm y
esplenomegalia de 7 cm, sin otras alteraciones.

Se recibe resultado de biopsia tumoral: B-98-79
que informa sarcoma granulocítico de partes blandas
y tejido óseo.

BIOPSIA DE MÉDULA ÓSEA

B-98-235: El aspecto histológico se
corresponde con un proceso mieloproliferativo
crónico del tipo LMC tipo común (figs. 4 y 5).

Dado el agravamiento del estado general de la
paciente se discute el caso en el colectivo junto al
clínico y la oncóloga y se plantea que debe ser
trasladada a un servicio de hematología, lo cual se
realiza, siendo atendida en otro centro hospitalario
que cuenta con éste, donde se realiza amputación

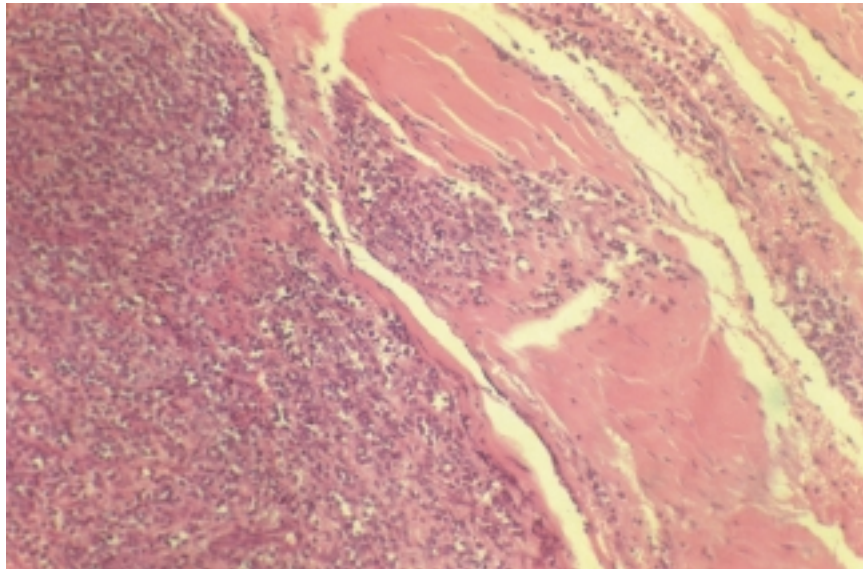


Fig. 4. Corte histológico de hueso y partes blandas. Nótese la sustitución de la arquitectura hística por una notable proliferación de masas uniformes de células inmaduras compuestas por mieloblastos y promielocitos neutrófilos (H/E x 40).

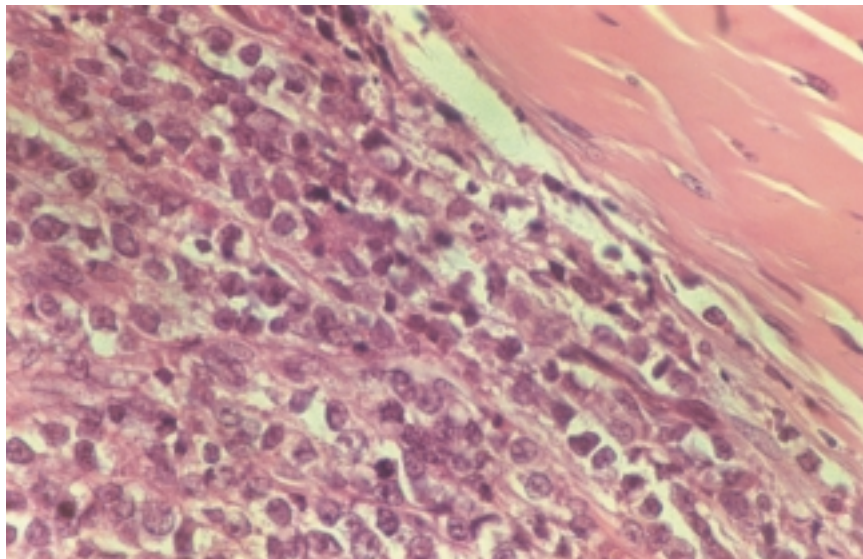


Fig. 5. Corte histológico de la biopsia de hueso y partes blandas de la rodilla, donde se nota la diferenciación mielocítica de la lesión sarcoma granulocítico (H/E x 100).

supracondílea del fémur derecho y tratamiento específico para la LMC.

La paciente fallece 1 año después del diagnóstico en el curso de una crisis de agudización de su enfermedad de base. Al momento de la muerte no había recidiva de la tumoración ósea a otros niveles.

Discusión

En la literatura, hasta el año 1995, se reportan algo más de 400 casos de sarcoma granulocítico,^{3,6} con aparición más frecuente en niños que en adultos, generalmente asociado a estructuras óseas.⁴ Sin embargo, los huesos más frecuentemente involucrados son los huesos planos como cráneo, senos perinasales, esternón, costillas, vértebras y pelvis,¹ no ha sido reportado hasta ahora en huesos largos.^{4,6}

Lo atípico de esta presentación es que aparece en una paciente añosa que, a pesar de haber tenido antecedentes de anemia de etiología no precisada, el cuadro hematológico en aquella ocasión, así como la remisión del mismo con tratamiento de antianémicos orales, nos conllevó a un estudio profundo y por tanto, no se puede plantear que haya habido una leucemia mielóide crónica (LMC) instalada anteriormente o, al menos, no había habido una crisis blástica que hiciera necesario un diagnóstico de esta entidad.

En este caso, el sarcoma granulocítico fue la primera evidencia de una lesión mieloproliferativa y en contradicción con lo planteado en la literatura apareció en un hueso largo (fémur) y no como una manifestación final que precede a las manifestaciones sistémicas de la crisis blástica de la LMC, aunque como se reporta, cuando el tumor aparece precediendo la presentación de la LMC, lo más frecuente es que aparezca en ganglios linfáticos, meninges, piel, mamas y, en última instancia, en huesos planos.^{2,7,8}

Fue por estas razones, por lo inusual de la presentación y lo atípico de la evolución que los primeros planteamientos diagnósticos fueron encaminados a pensar que se trataba de tumores primarios del hueso; ya al ir estudiando más profundamente el caso y al tener en nuestras manos los resultados de las biopsias de hueso y médula ósea comenzamos a pensar en el tratamiento adecuado. Según lo descrito en la literatura y lo planteado por la oncóloga, este tumor es

radiosensible y cuando es de poco tamaño, que no ha roto la cortical y el tratamiento radiante se utiliza como coadyuvante del tratamiento sistémico específico para la LMC, es posible su reducción,^{8,9} En el caso presentado se hizo necesaria la amputación del miembro por la extensión que había alcanzado el tumor.

En conclusión, con la forma de presentación, la evolución del caso y los datos obtenidos por la revisión de la literatura, planteamos que la paciente puede haber sido portadora de una LMC no diagnosticada y el sarcoma granulocítico fue el antecedente de una crisis blástica en el transcurso de la misma^{2,7,8} que pudo llevar a confusiones por lo inusual de su localización.

Summary

A case of granulocytic sarcoma of the distal third of the right femur was reported as an initial form of presentation of a chronic myeloid leukaemia. The symptoms, physical examination, radiological and hematological findings, the anatomopathological results and the behaviour that was followed were approached. As it was an unusual case, emphasis was made on the diagnostic confusions that could occur.

Subject headings: LEUKAEMIA, MYELOID, CHRONIC/ complications; FEMUR/surgery, SOFT TISSUE

Résumé

Un cas de sarcome granulocytaire du tiers distal du fémur droit, avec une présentation initiale sous forme d'une leucémie myéloïde chronique, a été présenté; les symptômes, l'examen physique et les découvertes radiologiques et hématologiques, ainsi que les résultats anatomopathologiques et la conduite menée à bien ont été exposés. On a attiré l'attention sur les confusions diagnostiques pouvant survenir pour la rareté du cas.

Mots clés: LEUCEMIE MYELOIDE CHRONIQUE/ complications; FEMUR/chirurgie; NEOPLASMES DES TISSUS MOUX/complications.

Referencias bibliográficas

1. Rosai J. Ackerman patología quirúrgica. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1983;t3:1287-8.
2. Devita VI, Hellman S, Rosenberg SA. Cáncer: principios y práctica de Oncología. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1984;t3:1310-4.

3. Bsingh T, Magnuson J, Schneller G. Harel. Granulocytic Sarcoma of the nasal septum. *Rhinology* 1994;8(6):319-22.
4. Chabner BA, Haskel CM, Canellos GP. Destructive bone lesions in chronic granulocytic leukemia. *Medicine* 1969;48:401-10.
5. Mason TE, Damaree R, Margolis C. Granulocytic Sarcoma (Chloroma): two years preceding myelogenous leukemia. *Cáncer* 1973;31:423-32.
6. Agalotis DP, Paperhausen PR, Moscinsk LC, Elfenhem GJ. Case report of spontaneous remission of cytogenetic replse chronic myelogenous leukemia suggestive of progression to blast crisis after allogenic bone narrow trasplantation animals. *Hematology* 1995; 70(1):37-41.
7. Garfinkle LS, Bennet DE. Extramedullary myeloblastic transformation in chronic myelocitic leukemia simulating a coexistent malignant lymphoma. *Am J Clin Pathol* 1969;51:628-45.
8. Kandel EU. Chloroma. Review of the literature from 1926-1936 and report of three cases. *Arch Int Med* 137,59:691-704.
9. Wiernik PH, Serpick AA. Granulocytic Sarcoma (Chloroma). *Blood* 1970;38:361-9.

Recibido: 10 de agosto de 1999. Aprobado: 20 de septiembre de 1999.

Dra. Ninel Rey Valdivia. Complejo Científico Ortopédico Internacional "Frank País", Avenida 51 No. 19603 entre 196 y 202, La Lisa, Ciudad de La Habana, Cuba.