

## Sarcoma mielode esplénico originado en una metaplasia mielode

Eugenio Leonardo\*, Diana Maite Hernández Fernández\*\*, Diana González Rodríguez\*\*, Ana Maria Castro Morillo\*\*

\* San Luigi Gonzaga, Torino ITALIA

\*\* Hospital Universitario "Faustino Pérez Hernández" Matanzas CUBA

### Resumen

El acúmulo de mieloblastos en un órgano extramedular constituye un tumor denominado Sarcoma mielode según clasificación de la OMS que puede anteceder u ocurrir al mismo tiempo que una Leucemia mielode aguda, o secundaria a una transformación de un Síndrome mieloproliferativo o mielodisplásico crónico preexistente.

Objetivo: presentar un caso de sarcoma mielode esplénico que se originó en una metaplasia mielode esplénica secundaria a una Mielofibrosis crónica idiopática

Material y método: se realizó estudio anatomopatológico convencional e inmunohistoquímico (IHQ) en biopsias obtenidas del mismo paciente en el transcurso de 5 años que consultó inicialmente por estudio de anemia severa

Resultados: 1996 Biopsia de medula ósea (BMO) con cuadro de mielofibrosis crónica idiopática. 2001 Hepatomegalia y Esplenomegalia- biopsia hepática con infiltración por elementos mieloides maduros de las tres series, presencia de dismorfia ligera, se concluye como Metaplasia mielode. 2004 Esplenomegalia gigante- esplenectomía y BMO control que mostraron el primero infiltrado mielode difuso de células granulopoyéticas con escasa maduración y presencia de precursores eritroides y megacariopoyéticos con displasia, positivos a CD 34, CD 117, y MPO, en la BMO persistencia de la Mielofibrosis

Conclusión: Se evoluciona paciente con biopsias de medula ósea, hepática y esplénica que mostraron transformación progresiva de su Síndrome mieloproliferativo crónico hasta llegar a Sarcoma mielode

### Introducción

El acúmulo de mieloblastos o de células mieloides inmaduras en un órgano extramedular constituye un tumor denominado sarcoma mielode en la clasificación de OMS (1). Esta forma tumoral se desarrolla en los órganos linfáticos, en el hueso, en la piel, en el sistema nervioso central y en diferentes mucosas. Puede anteceder u ocurrir al mismo tiempo que una leucemia mielode aguda, o como una transformación blástica de un síndrome mieloproliferativo crónico o mielodisplásico.

### Presentación del caso

#### Historia clínica

Paciente de 70 años de sexo masculino. En el año 1996 presentó una forma grave de anemia que no resolvió con el tratamiento, se realizó la biopsia de la medula ósea en la cual se diagnosticó una mielofibrosis crónica idiopática (foto 1)

En el año 2001 luego de una hepatomegalia se detectó en la biopsia hepática una metaplasia mielode constituida preponderantemente de células de la población megacariocítica y megacarioblástica (foto 2).

En el mes de enero del 2004 el paciente ingresó nuevamente por una importante esplenomegalia con seria pancitopenia ( $2.5 \times 10^6$  eritrocitos,  $1.8 \times 10^3$  leucocitos y  $4 \times 10^3$

plaquetas) sin presencia de células inmaduras en el leucograma. Fue sometido a esplenectomía y se realizó biopsia osteomedular quirúrgica de control, ya que con la toma de biopsia tradicional se encontró una “punctio sicca” (punción seca).

El bazo se examinó macroscópicamente. Luego se prepararon varias láminas histológicas del mismo bazo y de la biopsia de la médula ósea coloreadas por H/E y Giemsa. Una muestra del bazo se utilizó también para investigaciones inmunohistoquímicas con anticuerpos CD3, CD10, CD20, CD34, CD61, CD117, CD236R y lisozima.

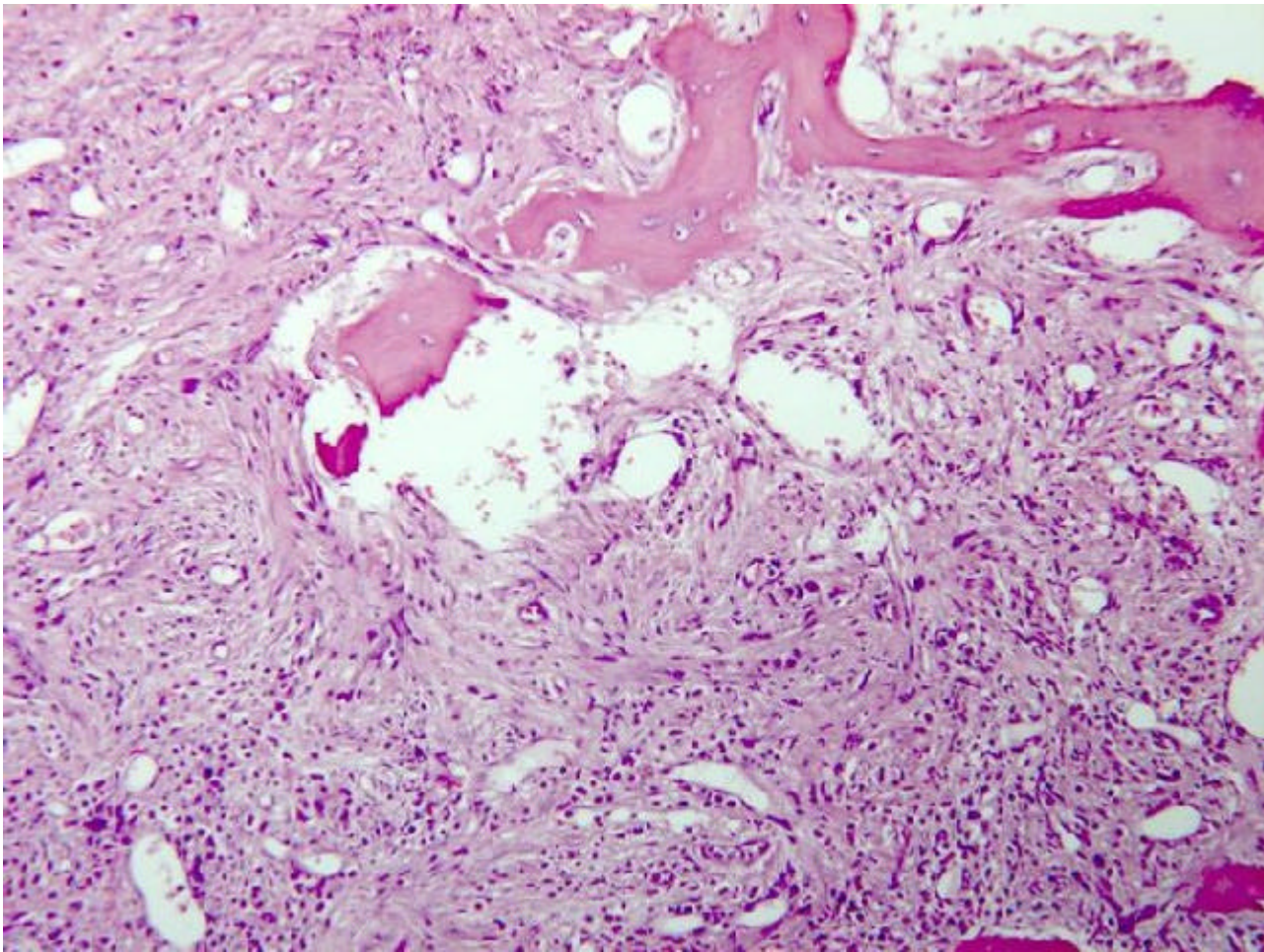


Foto 1: Biopsia de médula ósea inicial (1996)

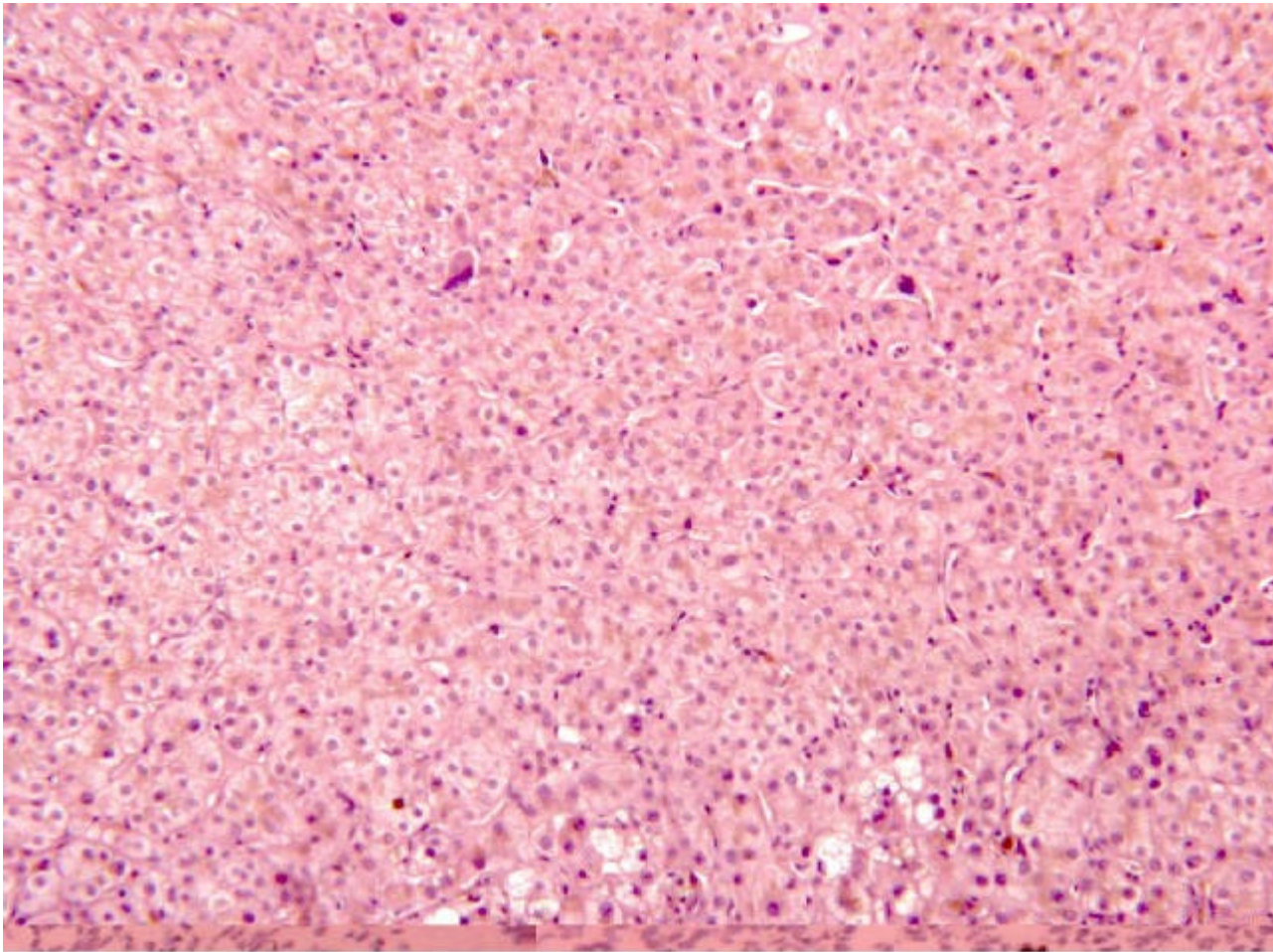


Foto 2: Biopsia hepática (2001)

---

## Resultados

Hallazgo anatomopatológico:

Macroscópicamente

Bazo que presentaba aumento de tamaño con un peso de alrededor de un kilogramo. Al corte la pulpa esplénica tenía una coloración roja con muchas áreas grisáceas y consistencia cremosa.

Microscópicamente (foto 3)

Se observó un infiltrado difuso de células mieloides de tamaño medio, conjuntamente con células precursoras de la línea eritroide, elementos megacariocíticos y megacarioblásticos con signos de displasia

El examen morfológico de la médula ósea afirmó un cuadro de mielofibrosis (foto 4).

Las investigaciones por inmunohistoquímica evidenciaron una proliferación celular infiltrando los cordones de la pulpa esplénica, positiva con los marcadores CD34, MPO y

CD117 (foto 5, 6, 7).

Se observaron también células grandes positivas por CD61 (megacarioblastos) y elementos inmaduros de la población eritropoyética (CD236R<sup>+</sup>) (foto 8, 9).

**Por tanto se diagnosticó la presencia de un sarcoma esplénico mielode, variante granulocítica, originado posiblemente de una metaplasia mielode.**

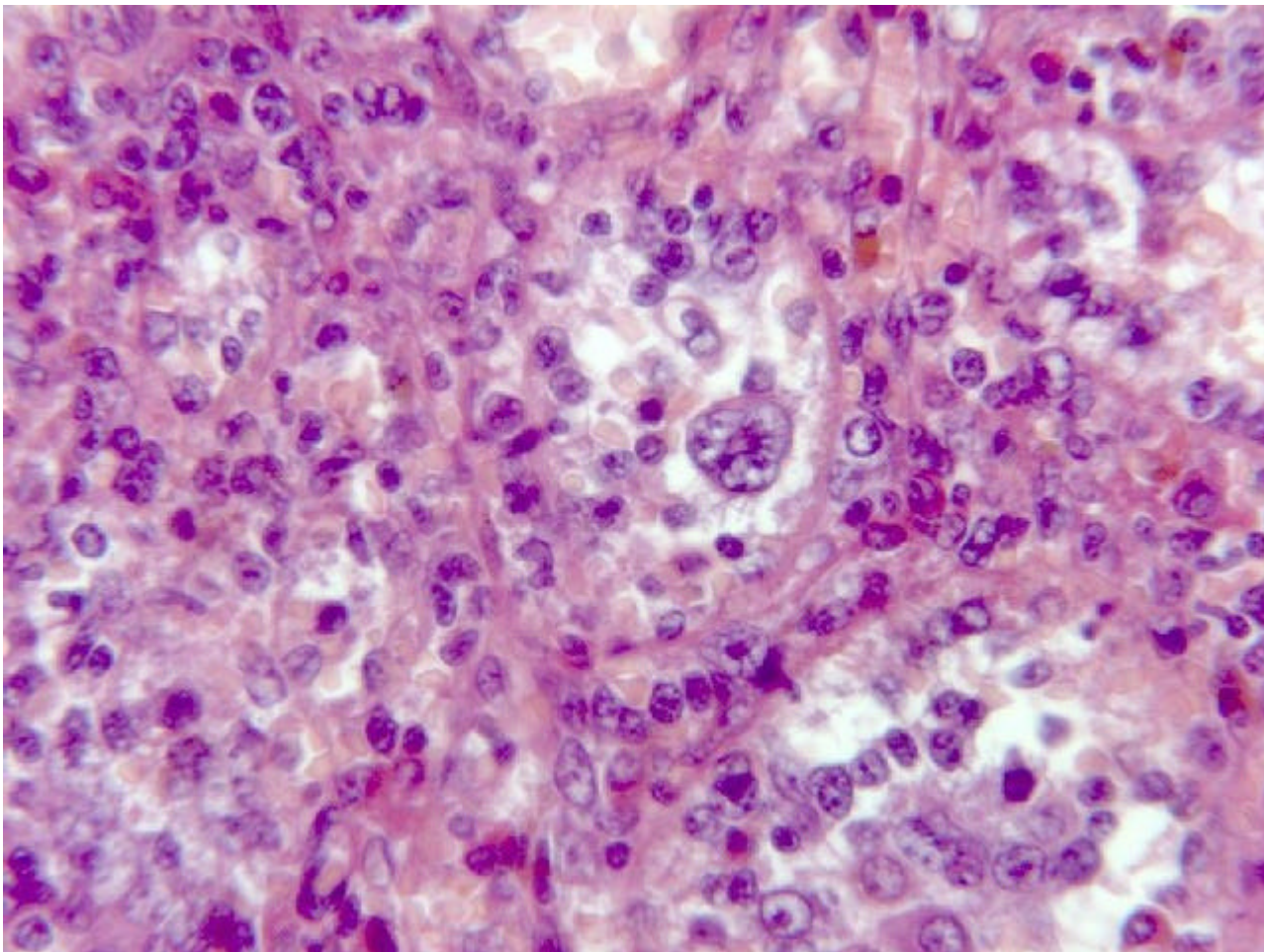


Foto 3: Infiltración de la pulpa roja esplénica por células inmaduras de estirpe mielode con marcada displasia

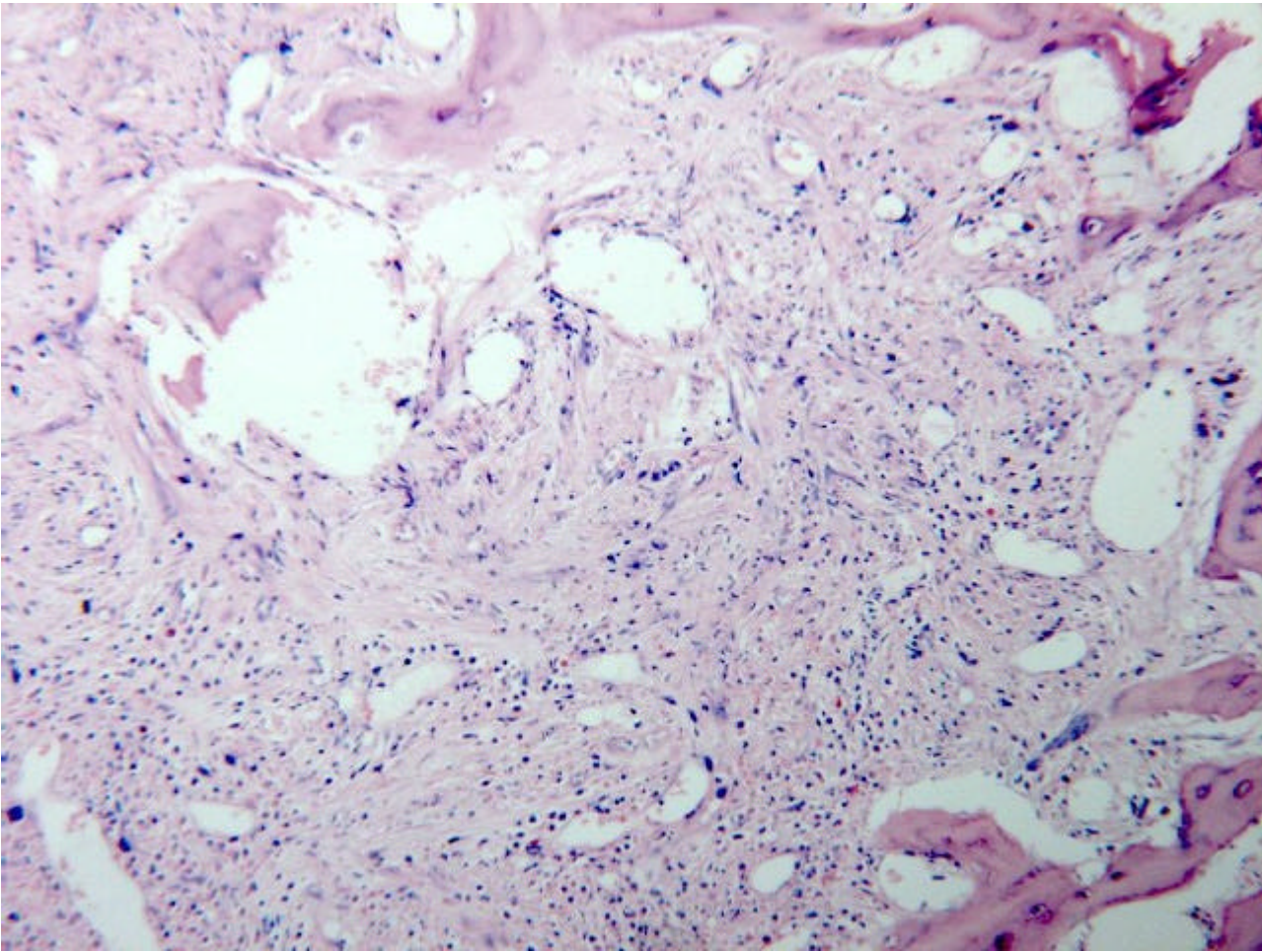


Foto 4: Persistencia del cuadro histológico de Mielofibrosis crónica idiopática en la médula ósea (2004)

---

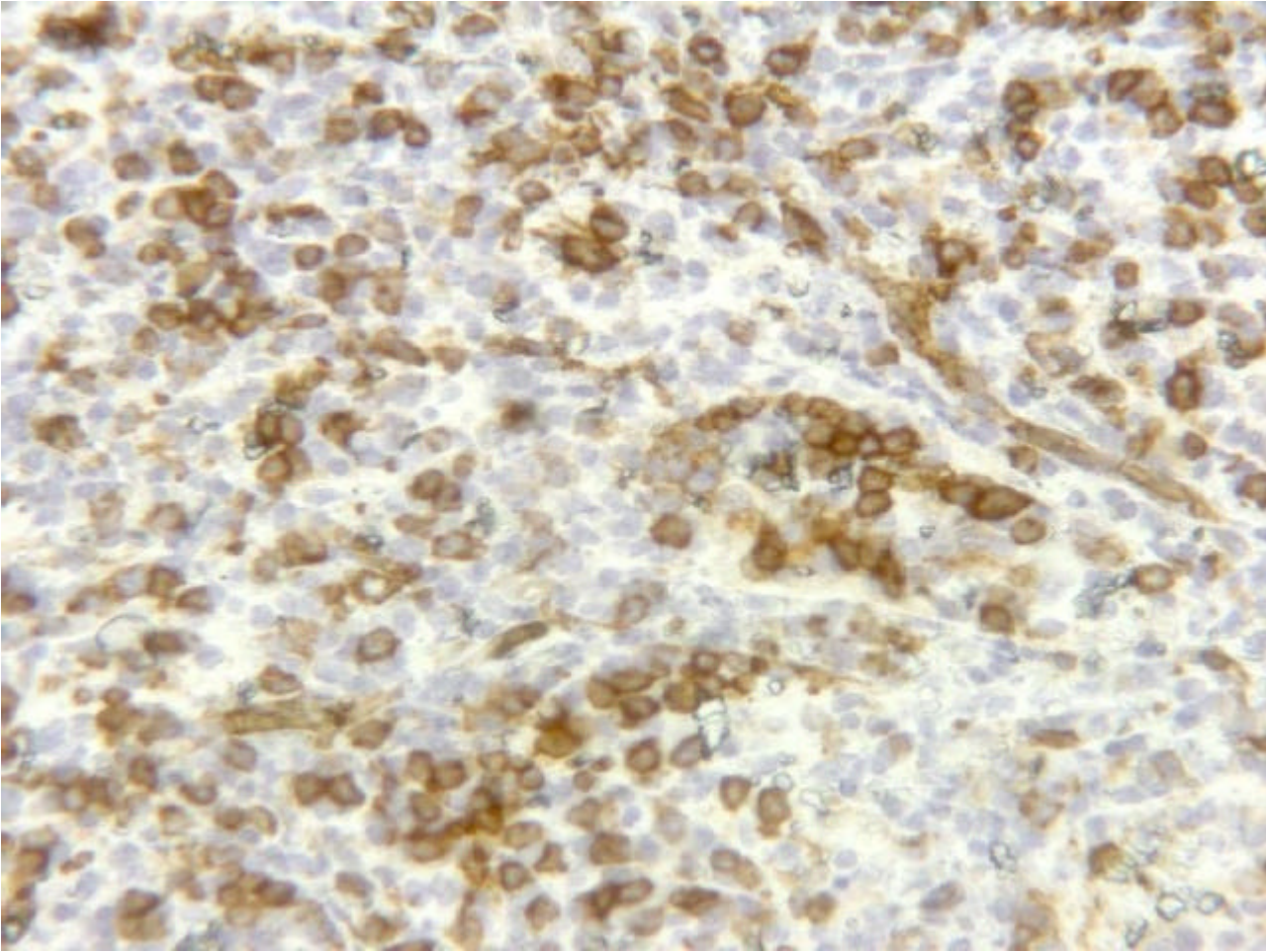


Foto 5: CD34 positivo en la proliferación celular ubicada en la pulpa esplénica

---

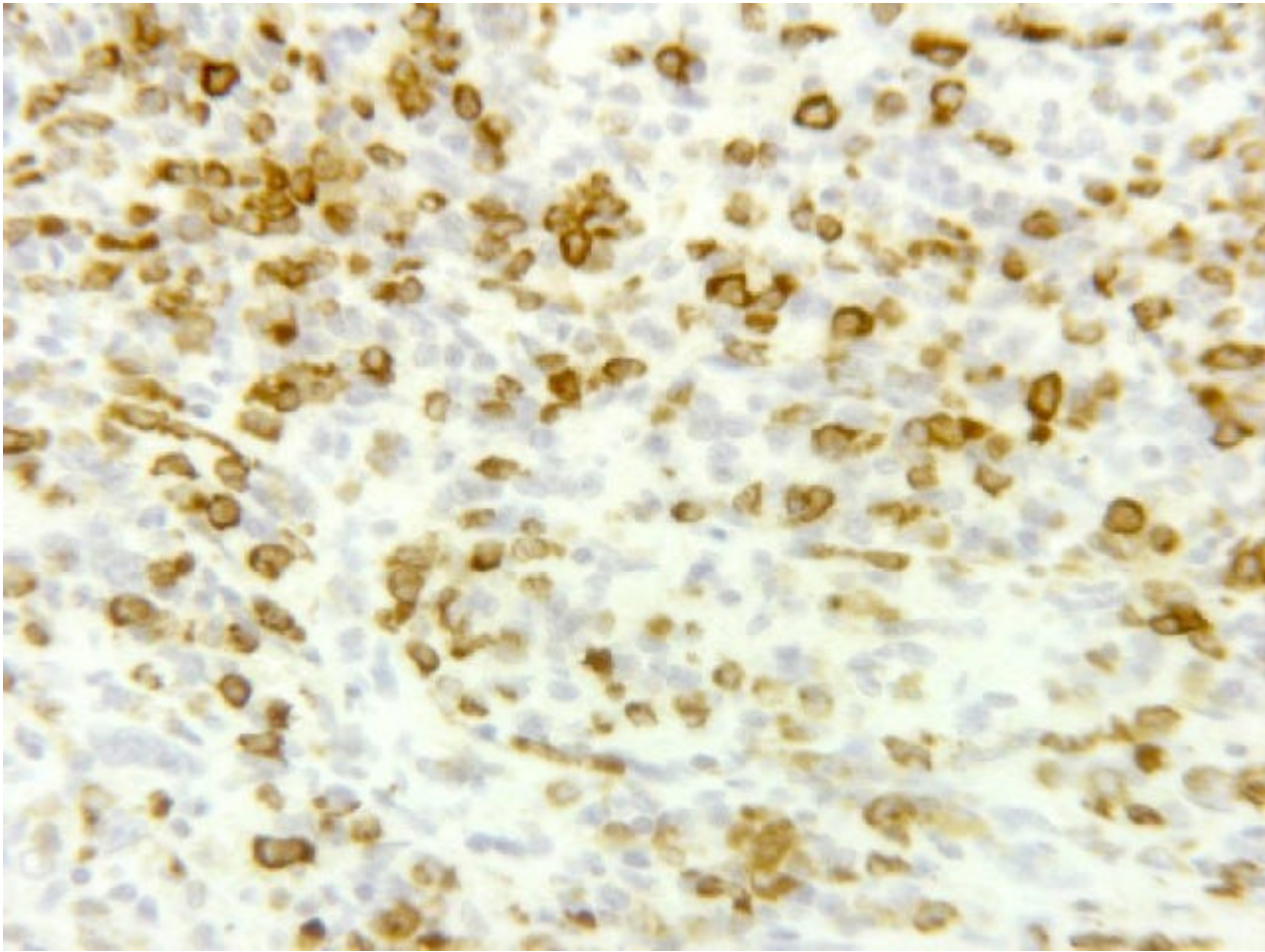


Foto 6: MPO positivo en igual población celular, lo que confirma su origen mieloide granulocítico

---

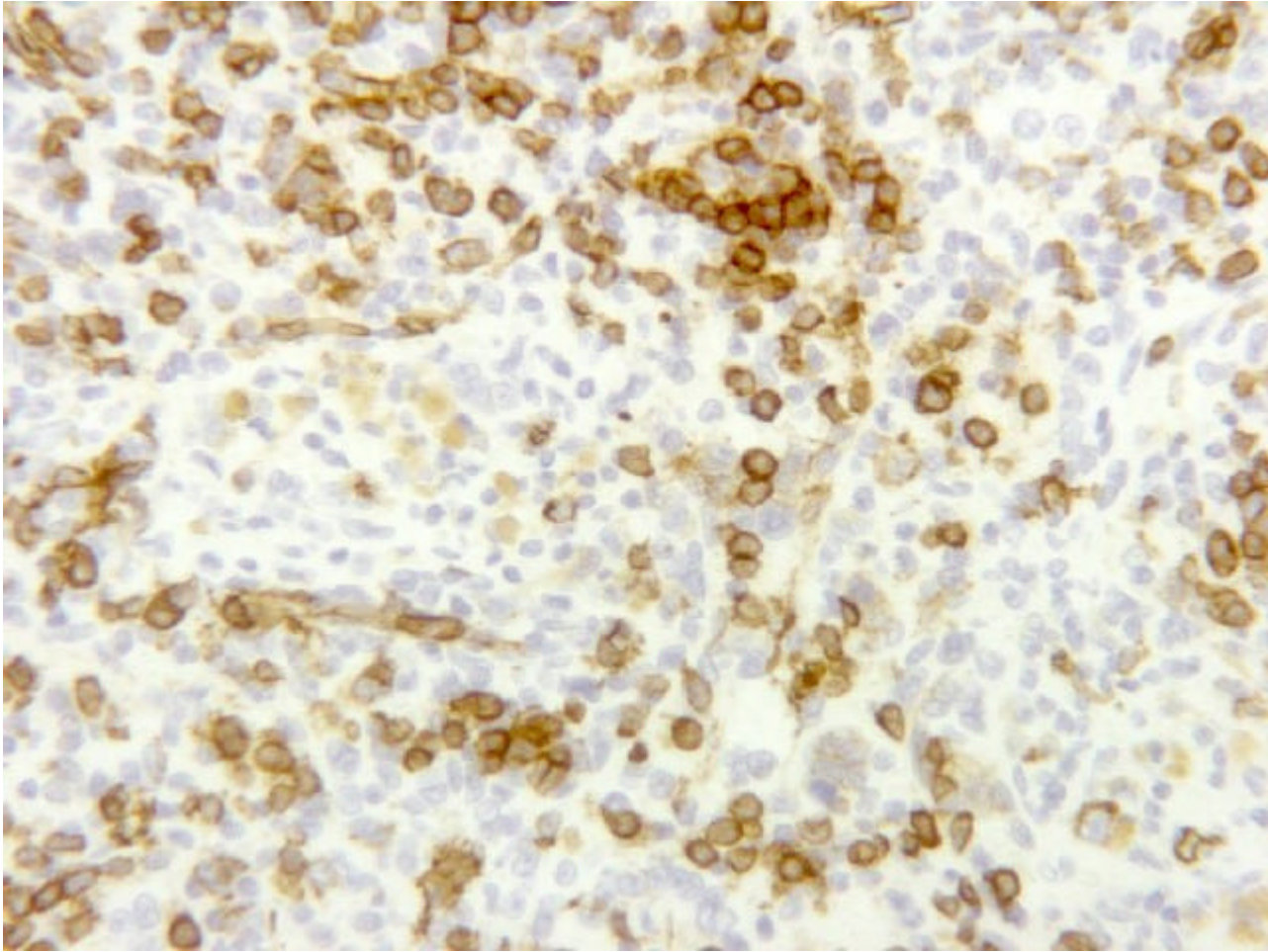


Foto 7: CD117 igualmente positivo en las mismas células

---



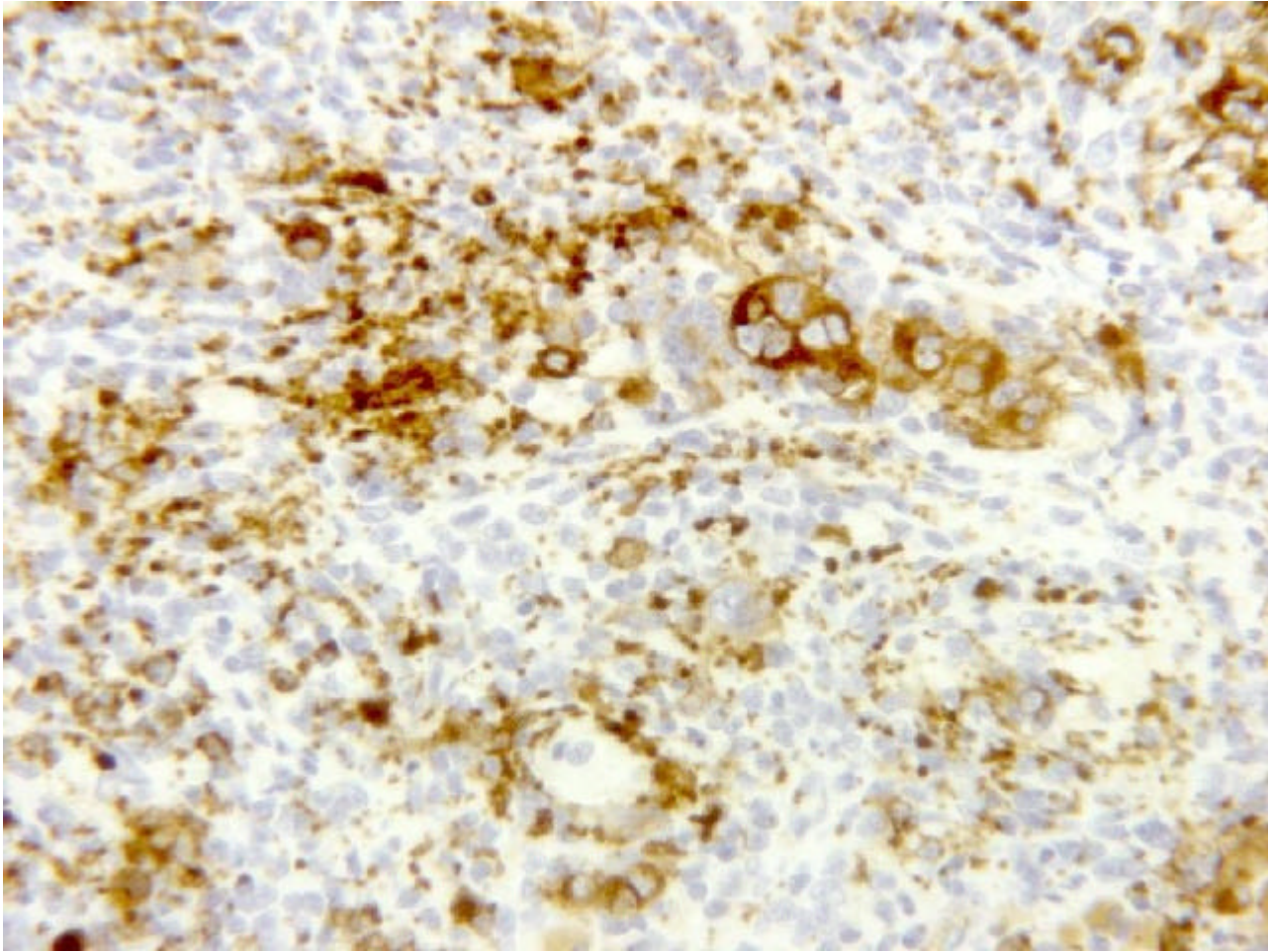


Foto 8: CD61 positivo en los megacarioblastos presentes

---

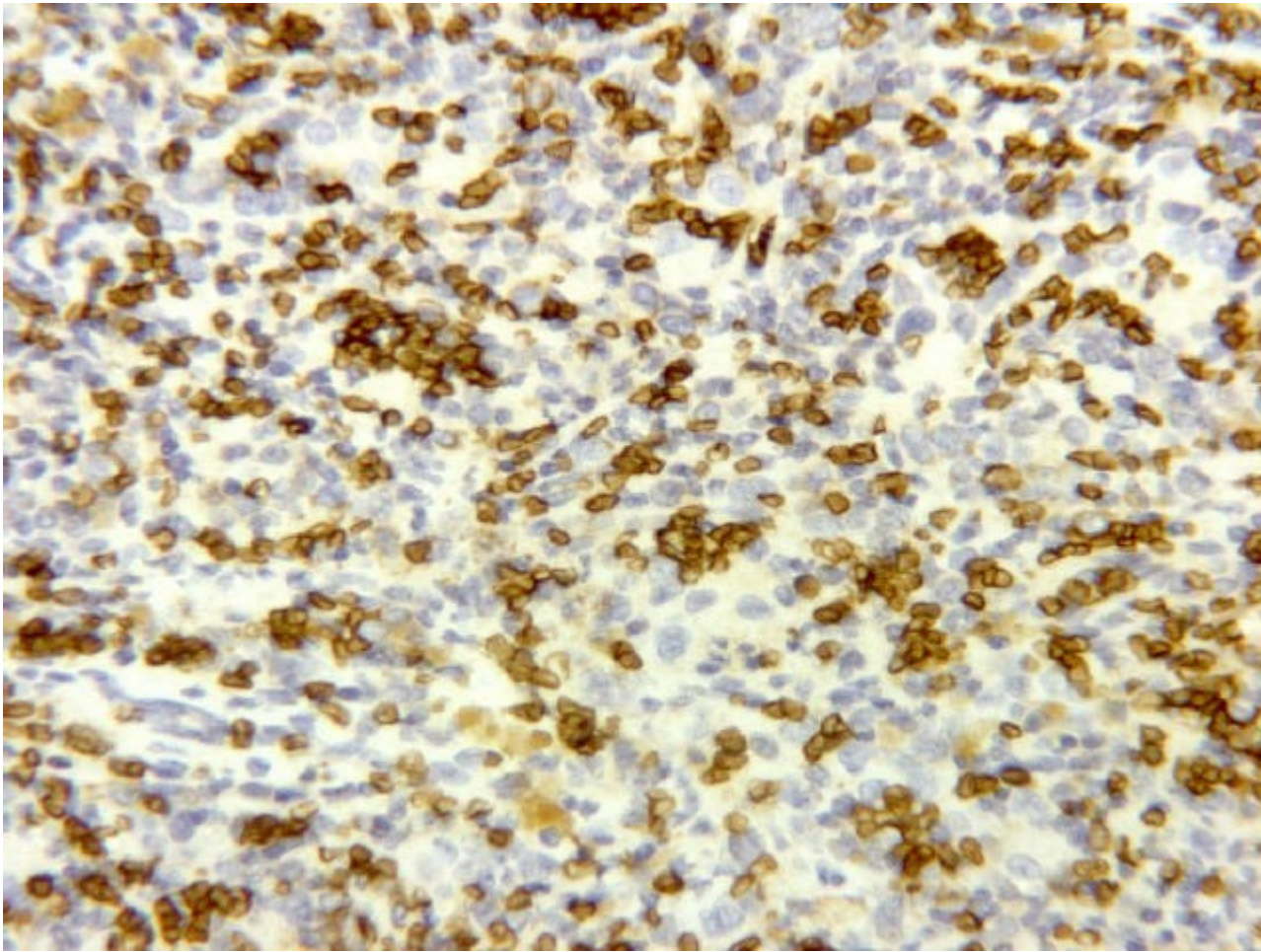


Foto 9: CD236R positivo en elementos eritroides inmaduros

### Discusión

La literatura reporta que el diagnóstico histopatológico del sarcoma mielóide falla sobre un 50% de los casos cuando no está hecho a través de la inmunohistoquímica (2,3). Diferenciar entre una metaplasia mielóide y un sarcoma mielóide verdadero es importante porque la terapéutica de esta forma de neoplasia debe ser necesariamente la de una leucemia mieloblástica aguda, ya que la progresión y el pronóstico son similares (4).

En realidad la inmunohistoquímica nos ayuda no solamente para diagnosticar correctamente y diferenciar el caso de metaplasia mielóide exuberante de un verdadero sarcoma mielóide y así caracterizar el tipo histológico de sarcoma. A través de los heterogéneos resultados inmunohistoquímicos se pueden distinguir cuatro diferentes variantes de sarcoma mielóide. La forma granulocítica se caracteriza por ser positiva con CD34, CD68 (KP1+, PG-M1-), CD99, CD117, MPO y lisozima. La forma monoblástica se demuestra positiva con CD68 (KP1+ y PG-M1+) y lisozima, mientras CD34 y MPO resultan negativos. En el caso de la variedad

mielomonoblástica se observa una mezcla heterogénea de positividad con los marcadores anteriores mientras la variante megacarioblástica presenta positividad con CD34, Factor VIIIIRAg y CD61(1,3)

Además se pueden encontrar ulteriores marcadores, como CD2, CD7, CD43, CD56 y otros que no son útiles para diagnosticar, pero pueden indicar un pronóstico peor o la expresión de una translocación génica t(8, 21), especialmente en la forma monoblástica(3).

### **Bibliografía**

1. Jaffe ES, Harris NL, Stein H, Vardiman JW, ed. World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues. Lion: IARC Press; 2001.
2. Audouin J, Comperat E, Le Tourneau A, Camilleri -Broet S, Adida C, Molina T, Diebold J  
Myeloid sarcoma: clinical and morphologic criteria useful for diagnosis.  
Int J Surg Pathol. 2003; 11: 271-82
3. Toth E, Balint I, Deak B, Orosz Z  
Complex pathological diagnosis of granulocytic sarcoma: apropos of a case.  
Pathol Res Pract. 2002; 198: 55-57
4. Tsimberidou AM, Kantarjian HM, Estey E, Cortes JE, Verstovsek S, Faderl S, Thomas DA, Garcia-Manero G, Ferrajoli A, Manning JT, Keating MJ, Albitar M, O'Brien S, Giles FJ  
Outcome in patients with nonleukemic granulocytic sarcoma treated with chemotherapy with or without radiotherapy Leukemia. 2003; 17:1100-3