



## Revisión

# Sarcoma Mieloide en paciente pediátrico

**\*Alderete Nelson D<sup>1</sup>, De la Rosa Paula<sup>1</sup>, Trujman Patricio<sup>1</sup>,  
Navarro López Jessika SA<sup>1-2</sup>, Valdovinos Zaputovich Bertha M<sup>1-2</sup>.**

<sup>1</sup>Anatomía y Fisiología Patológica. Facultad de Medicina. UNNE.

<sup>2</sup>Hospital Pediátrico Juan Pablo II, área de Anatomía Patológica y Citología. Corrientes, Ciudad.  
Argentina. C.P.: 3400

E-mail: [Alderetenelson74@gmail.com](mailto:Alderetenelson74@gmail.com)

Fecha de recepción: 22/02/2024

Fecha de aceptación: 10/04/2024

### Resumen:

El sarcoma mielóide solitario (SM) se presenta como una variante poco común de la leucemia mielóide aguda (LMA), a veces denominada tumor mielóide fuera de la médula ósea o cloroma. Aunque suele encontrarse en los huesos, su aparición en otras áreas del cuerpo es poco frecuente. Además, muchos pacientes que lo padecen pueden evolucionar hacia la leucemia mielóide aguda en un lapso relativamente corto. Se presenta el caso de un paciente masculino de 5 años de edad con síntomas de dolor en región cervical. Se realiza biopsia de la misma con anatomía patológica e inmunohistoquímica que diagnosticó SM, sin embargo, la prueba de sangre y la infiltración de la médula ósea no mostró evidencia de LMA. El diagnóstico preciso de SM es necesario para determinar el pronóstico y comenzar quimioterapia precoz para disminuir el riesgo de leucemización.

**Palabras claves:** sarcoma mielóide, leucemia mielóide aguda, pediatría

### ABSTRACT

Solitary myeloid sarcoma (SM) occurs as a rare variant of acute myeloid leukemia (AML), sometimes called myeloid tumor outside the bone marrow or chloroma. Although it is usually found in the bones, its appearance in other areas of the body is rare. Furthermore, many patients who suffer from it can progress to acute myeloid leukemia in a relatively short period of time. The case of a 5-year-old male patient with symptoms of pain in the cervical region is presented. A biopsy was performed with pathological anatomy and immunohistochemistry that diagnosed SM; however, the blood test and bone marrow infiltration showed no evidence of AML. Accurate diagnosis of SM is necessary to determine the prognosis and begin early chemotherapy to reduce the risk of leukemization.

**key words:** myeloid sarcoma, acute myeloid leukemia, pediatrics.

### RESUMO

O sarcoma mielóide solitário (SM) ocorre como uma variante rara da leucemia mielóide aguda (LMA), às vezes chamada de tumor mielóide fora da medula óssea ou cloroma. Embora geralmente seja encontrada nos ossos, seu aparecimento em outras áreas do corpo é raro. Além disso, muitos pacientes que sofrem com isso podem evoluir para leucemia mielóide aguda em um período de tempo relativamente curto. É apresentado o caso de um paciente do sexo masculino, de 5 anos, com sintomas de dor na região cervical. Foi realizada biópsia com anatomia patológica e imunohistoquímica que diagnosticou SM, porém o exame de sangue e infiltração de medula óssea não mostraram evidências de LMA. O diagnóstico preciso da SM é necessário para determinar o prognóstico e iniciar a quimioterapia precoce para reduzir o risco de leucemização.

**Palavras-chave:** sarcoma mielóide, leucemia mielóide aguda, pediatria.



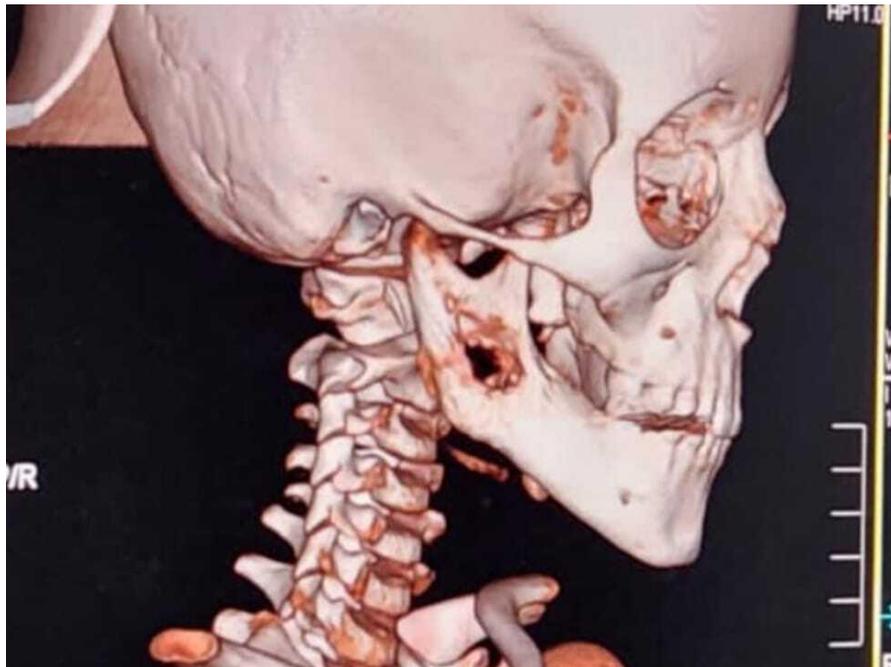
## INTRODUCCIÓN

El Sarcoma Mieloide o de Partes Blandas, es un tipo de tumor maligno de rápido crecimiento, también llamado Cloroma, Sarcoma Granulocítico o Tumor Mieloide Extramedular, el cual deriva de una proliferación clonal de células madres mieloides inmaduras y mieloblastos. El objetivo del presente trabajo es presentar un caso de un paciente con SM que compromete la tabla externa y medular de rama mandibular derecha presenta diagnóstico de SM. Actualización en la complejidad y abordaje previo al diagnóstico de dicha patología. (1-2)

## MATERIALES Y MÉTODOS

En mayo de 2023 ingresa al servicio de emergencia del Hospital Juan Pablo II, de Corrientes Capital, un paciente de sexo masculino de 5 años de edad, el cual refiere presentar antecedentes previos de afección y tratamientos en la región cervical derecha. Al examen bucal, mucosa gingival y fondo de saco normal, caries en 55/65 y arreglos en 85/84/75, tumoración del lado derecho en región parotídea, próximo al lóbulo de la oreja derecha. se realizan los estudios complementarios pertinentes (ecografía y tomografía con contraste EV) con posterior interconsulta al servicio de infectología, odontología y cirugía maxilofacial. En la tomografía de macizo facial y cuello sin contraste: se observa desestructuración ósea del ángulo inferior y rama ascendente mandibular con osteolisis y reacción cortical. Adenomegalias yugulo-carotideas derecha de 18mm. Se asocia un marcado aumento del volumen del músculo masetero y pterigoideo de probable origen inflamatorio/infeccioso en primera instancia, por lo que se plantea una posible osteomielitis, descartándose compromiso de glándula parótida. (Ver imagen 1 y 2).

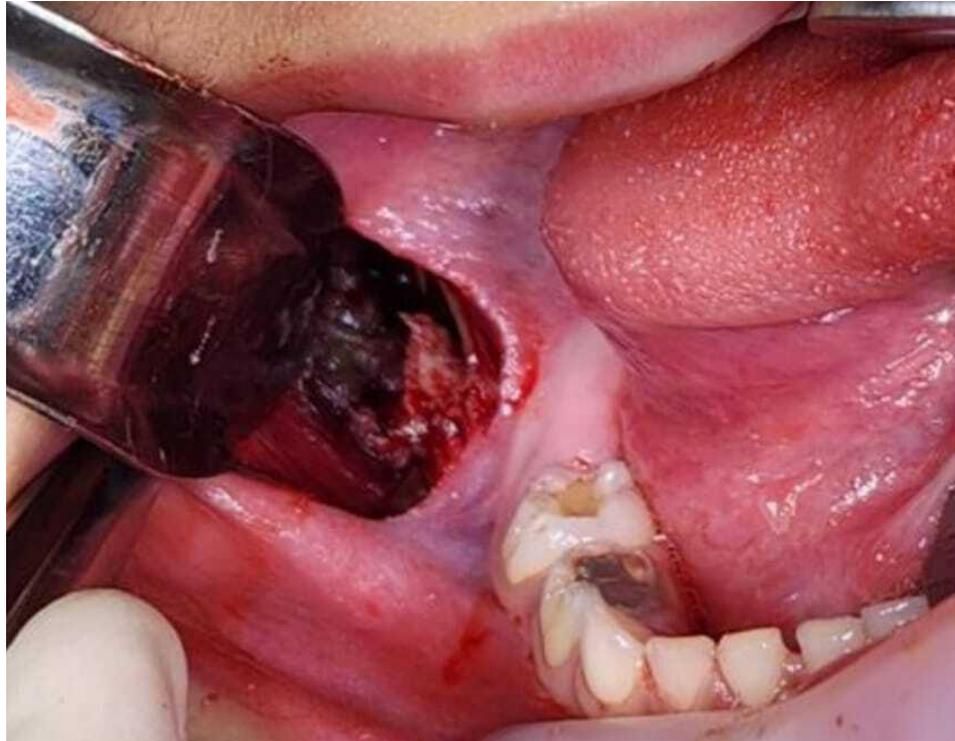
**Imagen N°1-** reconstrucción 3D por tomografía.



Se observa una lesión con desestructuración ósea en la rama mandibular ascendente derecha con una osteolisis producida por el sarcoma mieloides que nos permite visualizar la localización y extensión de la misma.



**Imagen N°2-** procedimiento quirúrgico.

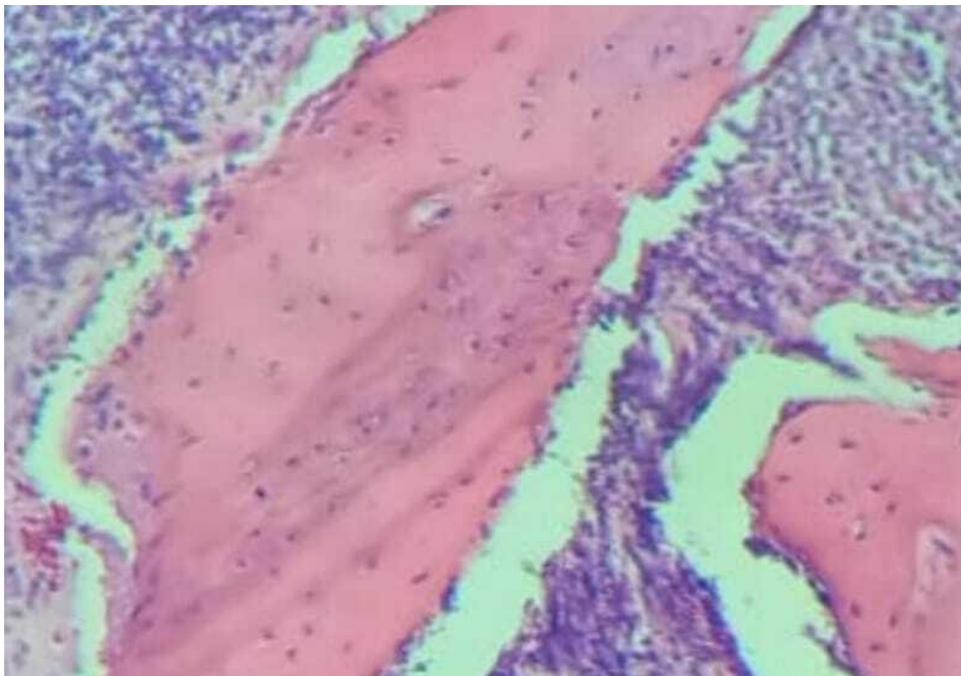


Paciente que ingresa al área quirúrgica, se realiza anestesia general y se prepara el campo. Se realiza una incisión en sector posteroinferior de lado derecho. Se procede a realizar biopsia de hueso mandibular, con obtención de líquido que es enviado al servicio de anatomía patológica.

Es evaluado por el servicio de cirugía buco-maxilo-facial, quien posterior a la evaluación tomográfica y de otros estudios de imágenes decide realizar biopsia el 2 de junio de 2023. Concomitantemente también se realiza interconsulta con el servicio de Hemato Oncología, quien sugiere laboratorio de lisis y citometría de flujo. Obtenida la muestra, la misma es enviada al Servicio de Anatomía Patológica, en donde se recibe material de partes blandas (B-23-240) parduscas que suman en conjunto 0,7 x 0,5 x 0,3cm. y fragmentos de partes duras de 1,5 x 1 x 0,5cm. El material es procesado y coloreado por técnicas de rutina y de histoquímica. A la microscopía se observa población neoplásica de células con núcleos hiper cromáticos, fusiformes y redondas, con escaso pleomorfismo y mitosis, que infiltran partes blandas, tejido muscular esquelético y adiposo. Abundante material eosinófilo y azulado tipo banda de tejido colágeno hialinizado y neoformación ósea parcialmente mineralizado. Además, se observan filetes nerviosos, vasos dilatados y congestivos, eritrocitos extravasados, y trabéculas óseas algunas necróticas. Así como escasas células inflamatorias, neutrófilos polimorfonucleares y eosinófilos. (Ver imagen 3). El paciente y sus padres han sido informados de las características y objetivos del estudio y han otorgado el consentimiento para su inclusión en el mismo.



**Imagen N°3-** microscopia 100x H/E



Alteración de la histología normal del tejido, por una proliferación celular atípica, que alcanza a reemplazar a la parte ósea. Fragmentos tisulares irregulares que corresponden a hueso y tejidos blandos adyacentes. Se reconoce infiltración difusa del espacio intertrabecular y extensión del compromiso al tejido fibroadiposo contiguo. Esto es a expensas de una población celular que presenta marcados cambios artefactuales por fraccionamiento y procesamiento. En la mayor parte de la muestra se presentan como elementos pequeños con elevada relación núcleo/citoplasma y núcleo hiper cromático, que forman playas sólidas densas y discurren en trabéculas y regueros entre gruesos haces colágenos hialinos. En algunas porciones periféricas de la muestra logran desplegar mejor sus características y se presentan como elementos redondos de pequeño a mediano tamaño, con elevada relación núcleo/citoplasma, núcleo redondo de cromatina granular, con eventual pequeño nucleolo evidente y delicado collarite citoplasmático de aspecto granular anfófilo a eosinófilo formando playas densas con capilares y linfocitos entremezclados. El estroma es fibrocolageno, con algunos septos realmente hialinos. No se advierte atipia citológica significativa, mitosis ni necrosis. No se observa depósito osteoide.

### **RESULTADOS**

Con un diagnóstico de tumor de células pequeñas y azules. Se solicita inmunohistoquímica al hospital Garrahan para confirmar fenotipo tumoral, informando mieloperoxidasa, lisozima, CD43, CD13, ERG y Ki67 positivos. La morfología y el perfil inmunofenotípico favorece el diagnóstico de SM. Se sugiere correlacionar con la citometría de flujo y la clínica.

**Conclusión diagnóstica:** El SM es un tumor maligno extra medular compuesto por células precursoras mieloides inmaduras, asociado a la leucemia mieloide aguda (LAM) y síndromes mielodisplásicos. Su aparición en la edad pediátrica y cavidad oral como manifestación inicial el SM es extremadamente raro.



## DISCUSIÓN

La leucemia mieloide aguda se caracteriza por ser una condición maligna de origen mieloide, resultado de la proliferación anormal de células precursoras de la sangre. Esta enfermedad representa el tipo de cáncer más frecuente en individuos menores de 24 años y constituye la principal causa de fallecimiento por cáncer durante la infancia. (3)

Se manifiesta a través de síntomas generales, así como manifestaciones secundarias relacionadas con la enfermedad, como infecciones recurrentes, dolor óseo o abdominal, sangrado y púrpuras hemorrágicas. En el ámbito intraoral, se observa comúnmente como una lesión única e indolora en la encía, con propensión al sangrado espontáneo. Además, son frecuentes las úlceras orales y las infecciones intra orales causadas por hongos, bacterias o virus, como la gingivostomatitis herpética, debido al estado de inmunosupresión asociado. La manifestación de la leucemia aguda mieloide en la cavidad oral es extremadamente poco común, con escasos casos reportados hasta la fecha. (3-6)

El sarcoma de tejido blando (SM) puede presentarse en individuos de cualquier edad, aunque aproximadamente dos tercios de los casos se manifiestan antes de los cuatro años, y se asocia con la leucemia aguda mieloide (LAM) en un 3-4,7% de las ocasiones. (4-5)

La localización intraoral más frecuente del SM es en la encía vestibular, mientras que su presentación intraósea es sumamente infrecuente. En los raros casos de manifestación ósea, suele aparecer como una masa única e indolora, siendo poco común la presencia de múltiples focos. (6)

Desde el punto de vista radiológico, se observa como una radio lucidez que conlleva a la destrucción de la cortical ósea.

El diagnóstico diferencial del SM intraoral incluye carcinomas, granuloma piogénico, periodontitis, abscesos periapicales, linfomas, metástasis y sarcoma de Ewing.

Para confirmar el diagnóstico, se requiere un estudio anatomopatológico, inmunohistoquímico y de citometría de flujo. Los marcadores inmunohistoquímicos como la lisozima, mieloperoxidasa y cloroacetato esterasa suelen mostrar positividad en estos casos.

**Agradecimientos:** Al servicio de Anatomía Patológica Del Hospital Juan Pablo II.

**Conflicto de intereses:** no hubo conflictos de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Azevedo TAC, Neves LJ, Macari MZ, Coracin FL, Neto VT, Baglioli BF, et al. Sarcoma mielóide em mandíbula de paciente pediátrico com lma relacionada à síndrome de Down – Caso clínico. Hematol Transfus Cell Ther [Internet]. 2021;43:S453–4. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.780>
2. Médica, R., Eduardo, R.-B., Aida, M.-G., & Rodríguez Bautista, J. E. (s/f). Sarcoma Mieloide, una entidad poco frecuente. Medigraphic.com. Recuperado el 28 de octubre de 2023, de <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmed/md-2019/md193i.pdf>
3. Vázquez-Martínez, C., Redondo-Alamillos, M., Romance-García, A. I., & Sánchez- Aniceto, G. (2019). Sarcoma mieloide intraoral: forma poco común de debut de la leucemia aguda mieloide. Revista española de cirugía oral y maxilofacial, 41(1), 41–43. <https://doi.org/10.20986/recom.2019.1030/2019>
4. Montañez FM, editor. Tumores mandibulares de conducta agresiva en pacientes pediátricos. Reporte de 4 casos [Internet]. Vol. 20. Revista odontologica de la ciudad de Mexico; 2016. Disponible en: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0121-07932010000300011&lang=es](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-07932010000300011&lang=es)
5. Medina Medina, E., Cárdenas Restrepo, R., Molineros Arévalo, B., Arias Betancur, D., Valencia Cadavid, A. M., & Cornejo Ochoa, J. W. (2010). Aspectos imaginológicos del sarcoma granulocítico en la cara y el cráneo de niños y jóvenes: informe de cinco casos y revisión de la literatura. IATREIA, 23(3), 286–293. [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0121-07932010000300011&lang=es](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-07932010000300011&lang=es)
6. Juárez-Villegas, L. E. J., Cruz-Carrasco, A., Palomo-Colli, M. Á., Zapata-Tarrés, M., Peña-del Castillo, H., & Dies-Suárez, P. (2012). Osteosarcoma maxilar en un paciente pediátrico: presentación de caso y revisión de la literatura. Gaceta mexicana de oncología, 11(5), 344–347. <https://www.elsevier.es/es-revista-gaceta-mexicana-oncologia-305-articulo-osteosarcoma-maxilar-un-paciente-pediatrico-X166592011265629X>.