

SARCOMA GRANULOCÍTICO: EVALUACIÓN DE 6 CASOS DE UN MISMO CENTRO

Furió S*, Calabuig M*, Mayordomo E**, Ferrández A**, Benet I*, Marugan M*, Remigia MJ*, Solano C*, Arbona C*, Hernández Boluda JC*, Teruel A*, Terol MJ*, Navarro B*, Tormo M*.

*Servicio de Hematología y Oncología Médica. **Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario. Universidad de Valencia.

Introducción: El sarcoma granulocítico (SG) es un tumor extramedular formado por células inmaduras de la serie granulocítica. Puede preceder a una leucemia mieloblástica aguda (LAM) o crónica en meses o años, o bien aparecer al diagnóstico o durante la evolución de la misma. Su incidencia es baja (2-8% según series) y se ha relacionado con los subtipos FAB M2 con t(8;21) y M4 con inv16, aunque también puede aparecer en otros. Los lugares más frecuentes de aparición son hueso, periostio, ganglios linfáticos, tejidos blandos y piel. El inmunofenotipo y la inmunohistoquímica es esencial para identificar el SG. La presencia de SG no requiere modificar el tratamiento y no parece modificar el pronóstico.

Objetivos: Analizar la incidencia, características y evolución de los pacientes con LAM y SG diagnosticados en nuestro centro entre los años 1999 y 2007.

Material y métodos: Se revisaron todos los pacientes con diagnóstico histológico de LAM y/o SG durante el periodo señalado. El diagnóstico se basó en la morfología, inmunohistoquímica e inmunofenotipo del tejido infiltrado. Se analizaron distintas variables clínicas: edad, sexo, subtipo LAM, alteraciones citogenéticas, localización del SG, intervalo entre el SG y la leucemia, tratamiento recibido y evolución de la enfermedad, y se compararon con los pacientes sin diagnóstico de SG.

Resultados: Entre los 201 pacientes diagnosticados de LAM en nuestro centro en ese periodo de tiempo, se detectó la presencia de SG en 6 pacientes (3%). Los subtipos de LAM a los que se asoció fueron: M5a (n=2), M4 (n=2), M0 (n=1) y M2 (n=1). El SG fue la única manifestación en un paciente, precedió a la leucemia en otro caso y se presentó concomitante con la leucemia en el resto. La mitad de los pacientes presentaron alteraciones citogenéticas: del(1p,3q,12p), +8,t(9;11) e inv16. Los tejidos afectados fueron piel (n=3), ganglios linfáticos (n=2), yeyuno (n=1) y ORL (n=1). Todos los pacientes entraron en remisión completa (RC) tras la quimioterapia de inducción (protocolo CETLAM, excepto un paciente en protocolo Pethema < 65a). Posteriormente, se realizó trasplante alogénico en 2 pacientes. Actualmente 4 pacientes están en RC y 2 fallecieron, uno por enfermedad injerto contra huésped aguda e infección tras TPH con acondicionamiento no mieloablativo en recaída, y otro durante el tratamiento de consolidación. A pesar del limitado número de pacientes analizado, la presencia de SG no ha modificado el pronóstico de este grupo de pacientes.

Conclusiones: la incidencia de LAM y SG en nuestro centro es similar a la descrita previamente. La localización más frecuente en nuestros pacientes es la piel y los ganglios linfáticos. A diferencia de lo descrito previamente, el subtipo M5a es el más frecuente y ninguno de los pacientes presentaba la t(8;21). Parece que la existencia de un SG no modifica la evolución de la enfermedad, a diferencia del tipo de alteraciones citogenéticas/moleculares.