

Sarcoma orbitario en paciente adulto como manifestación de leucemia mieloide aguda con translocación 8;21.

Agatha Graziella Larrazabal-Carrillo¹, Edgar Iván Zapata-Ávila², Sebastián Alejandro Hidalgo-Moreno³

1. Becado de hematología. Fundación Arturo López Pérez - Universidad de Los Andes, 2. Becado de hematología. Fundación Arturo López Pérez / Universidad de los Andes, 3. Servicio de hematología. Fundación Arturo López Pérez.

INTRODUCCIÓN:

El sarcoma mieloide es una neoplasia rara representada en el 2-9% de los casos de leucemia mieloide aguda (LMA). Aún más infrecuente es su presentación aislada sin compromiso de la médula ósea (M.O.), ocurriendo en el 1% de los casos. Se ha descrito su asociación a otras patologías mieloides como: síndrome mielodisplásico (MDS), leucemia mieloide crónica (LMC), leucemia mielomonocítica crónica (LMMC) y policitemia vera (PV). El sarcoma orbitario es particularmente raro, ocurriendo más frecuentemente en niños. El tratamiento consiste en quimioterapia de inducción y consolidación, similar a la utilizada en LMA. Controversialmente también se describe el uso de RM como parte de la terapia de primera línea.

CASO CLÍNICO:

Paciente de 45 años de edad sin antecedentes médicos conocidos, quien en junio 2022 inicia cuadro clínico de proptosis, disminución de la agudeza visual y ojo rojo izquierdo. Sin respuesta a terapia tópica por oftalmología, se solicitan estudios de imágenes (TAC y RM de cerebro) que destacan voluminosa masa neoplásica trans compartimental centrada en fosa pterigopalatina izquierda (hasta 6 cm). Se realiza biopsia por otorrinolaringología: Compatible con sarcoma mieloide (CD20- CD3- CD43+ CD117+ MPO+ CD34+ BCL2+ Ki67 20-30%). En exámenes de laboratorio sin alteraciones en el hemograma ni en perfil bioquímico. En el estudio de M.

O. DESTACA:

1% de blastos mieloides, CMF para leucemias agudas negativa, presencia de translocación (8;21). PET CT descartando compromiso extraorbitario. Inicia quimioterapia de inducción con citarabina e idarubicina (esquema 7+3) evolucionando favorablemente con recuperación visual, mejoría del exoftalmos y disminución del tamaño de la masa orbitaria en control imagenológicos subsecuentes con RM de cerebro. Se evalúa respuesta a la inducción con nuevo estudio de M.

O.:

CMF sin enfermedad residual detectable, FISH para t(8;21) negativa. Se consolida respuesta con 3 ciclos de citarabina en dosis altas. El PET de fin de tratamiento describe disminución del tamaño tumoral y resolución del metabolismo de la lesión neoplásica en órbita izquierda; PET CT control sin enfermedad a distancia. Enfermedad mínima residual en MO negativa por CMF. Hemograma en vías de recuperación post quimioterapia. El paciente es trasladado a su hospital de base, donde continúa seguimiento, hasta enero 2025 sin recaída diagnosticada.

DISCUSIÓN:

Este caso es representativo de la clínica y evolución de un sarcoma mieloide orbitario con buena respuesta a la quimioterapia sistémica utilizada en LMA. En este tipo de sarcomas, se describe supervivencia de 14% a los 2 años del diagnóstico, sin predictores claros de pronóstico favorable. Concomitante, la t(8;21) se encuentra frecuentemente en los sarcomas orbitarios en la población pediátrica, y si bien no hay claridad acerca del uso de terapia dirigida para esta mutación en primera línea, se ha descrito respuesta favorable ante el uso de gemtuzumab en pacientes refractarios con CD33+.