



Leucemia mieloide aguda con compromiso extramedular mediastinal, vertebral y en serosas. Reporte de un caso clínico

»Angélica Natalia Montañez Robledo¹
»Diana Marcela Cuervo Lozada²
»María Helena Solano Trujillo²
»María Victoria Caro Barbosa¹

¹ Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud

² Hospital de San José

Objetivo: reporte de caso de leucemia mieloide aguda (LMA) con compromiso extramedular.

Materiales y métodos: descripción de caso clínico.

Resultados: mujer de 34 años con disnea y edema de miembro superior izquierdo; las imágenes documentaron trombosis de la vena axilar izquierda, del confluente yugulosubclavio y la vena innominada en relación con una masa de bordes mal definidos desde el opérculo torácico hasta el mediastino. Se realizó ecocardiograma transtorácico (Eco TT) con derrame pericárdico severo con colapso de la aurícula derecha; requirió pericardiocentesis de urgencia y posterior toracentesis por abundante derrame pleural. El hemograma de ingreso presentaba 16900/mm³ monocitos, 900/mm³ neutrófilos sin otras citopenias, con 92 % de blastos.

El estudio de médula ósea (MO) mostró infiltración por el 80 % de blastos CD34+, MPO+, con expresión aberrante de TdT y PAX5 débil, compatible con LMA, según la escala EGIL, sin

cumplir criterios de leucemia bifenotípica. La citometría de flujo (CMF) del líquido pericárdico evidenció 96.1 % de mieloblastos y la del líquido pleural 94 % mieloblastos. El cariotipo fue 46 XX; estudios moleculares negativos para FLT3 ITD, TKD D835, AML/ETO y MLL.

Se realizó el diagnóstico de LMA con compromiso extramedular por masa mediastinal con infiltración a nivel de líquido pleural y pericárdico. No se realizó biopsia de la lesión por muy alto riesgo quirúrgico. Se indicó manejo con protocolo 7+3. En la revaloración persistía la lesión mediastinal, el derrame pericárdico y persistencia de blastos en derrame pleural, así como nuevas lesiones blásticas en los cuerpos vertebrales. Estudio de MO con blastos mieloides menores al 5 %. Ante refractariedad a inducción, se indicó protocolo FLAG-IDA. En la tomografía de tórax y Eco TT de revaloración persistía la lesión mediastinal sin cambios respecto a estudio inicial, con derrames de menor cantidad; tanto el estudio de MO como la CMF en líquido pleural no mostraban presencia de mieloblastos. También desaparecieron lesiones

Autor para correspondencia: Angélica Natalia Montañez Robledo

Correo electrónico: anglikmr@gmail.com

Sociedad Colombiana de Hematología y Oncología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND. (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>)

vertebrales.

Se realizó una tomografía por emisión de positrones (PET CT) que evidenció derrames previamente descritos sin actividad metabólica y alteración difusa infiltrativa con baja actividad en la densidad de tejidos blandos del opérculo torácico, se consideró adecuada respuesta a quimioterapia. Ahora en plan de consolidación con trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos.

Conclusiones: no hay claridad de la patogenia de la LMA extramedular (LMAe) y la incidencia descrita en la literatura es variable entre el 2.5 al 9 % de los pacientes. Se ha asociado con anomalías en las moléculas de adhesión celular, las interacciones entre los receptores de quimiocinas y con la señalización aberrante de RAS-MAPK/ERK; no hay una clara asociación con alguna citogenética específica.

La LMAe tiene diferentes formas de presentación, pueden encontrarse mieloblastos en sitios de hematopoyesis extramedular como el bazo o el mediastino anterior o alterando la arquitectura de otros tejidos constituyendo sarcomas mieloides, requiriendo de confirmación histopatológica para

su diagnóstico.

En estudios previos, donde se ha documentado compromiso extramedular localizado se ha dado tratamiento con radioterapia, no obstante, la mayoría de los pacientes desarrollarán compromiso intramedular, por lo tanto, también pueden beneficiarse de tratamiento sistémico.

Se ha utilizado la PET-CT para evaluar pacientes con sospecha de LMA con compromiso extramedular, sin embargo, ninguna guía específica su uso para evaluar la respuesta a la terapia, además es necesario tener en cuenta que pueden presentarse falsos positivos con relación a infecciones o el uso de factor estimulante de colonias granulocíticas, entre otros.

El tratamiento debe guiarse por el riesgo de la enfermedad intramedular; en caso de compromiso extramedular aislado debe individualizarse según las características del paciente y tener en cuenta los estudios citogenéticos y moleculares en el tejido afectado.

Palabras Clave:

Leucemia mieloblástica aguda; tumor extramedular mieloides; derrame pleural maligno.

Figuras y Tablas:

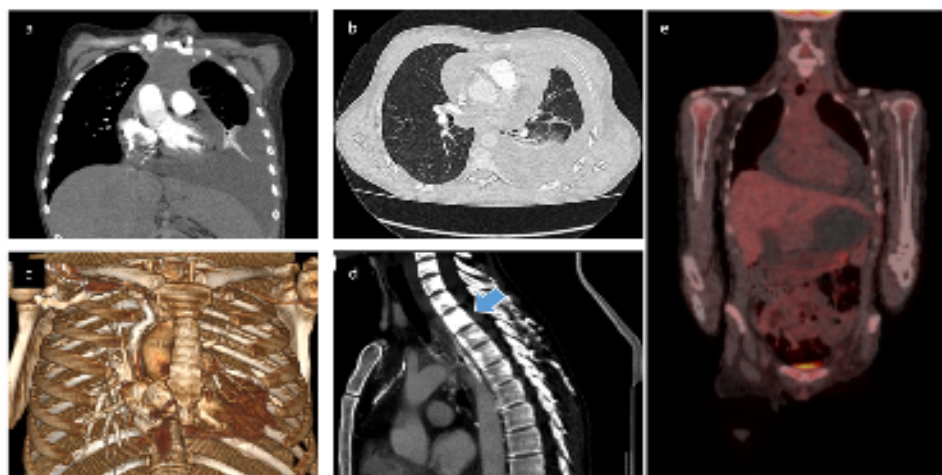


Imagen 1. a, b, c. Tomografía contrastada de tórax. Corte coronal, axial y reconstrucción tridimensional: Hipodensidad de bordes mal definidos desde el opérculo torácico al mediastino, la cual engloba las estructuras vasculares, de difícil caracterización por derrame pericárdico. Abundante líquido pleural de aspecto libre en el hemitórax izquierdo que genera atelectasia del parénquima pulmonar.
d. Tomografía de tórax contrastada. Corte sagital: Lesiones blásticas mal definidas en los cuerpos vertebrales desde C6 hasta T4, en T1 configurando "vértebras de marfil".
e. PET CT: Derrame pleural y pericárdico moderado a severo sin actividad metabólica. Alteración difusa infiltrativa con baja actividad en la densidad de tejidos blandos del opérculo torácico. Cambios de aspecto inflamatorio en parénquimas pulmonares.