

Caso 4. Sarcoma Granulocítico de la vía biliar extrahepática presentándose como Ictericia Obstructiva.

MC González Vela, M Mayorga, ML Cagigal, F Mazorra , F Fernández, JF Val Bernal.

Introducción

Un Sarcoma granulocítico es una masa tumoral de células inmaduras de la serie granulocítica situadas fuera de la médula ósea (1). El Sarcoma granulocítico generalmente aparece en el curso de una leucemia mieloide aguda, aunque también puede ocurrir con una leucemia mieloide crónica o con un síndrome mieloproliferativo (2-3). Un Sarcoma granulocítico puede preceder a una leucemia mieloide aguda o incluso aparecer en pacientes sin que posteriormente desarrolle ningún trastorno hematológico (4).

Presentación del caso

Una paciente de 75 años acude al hospital por malestar general y dolor abdominal de un mes de duración. Ella no ha tenido fiebre, ni refiere pérdida de peso; tampoco tiene antecedentes de cirugía abdominal, ni coleditiasis. Al examen físico se reconoce una ictericia y los hallazgos analíticos son de ictericia obstructiva y anemia. Una Tomografía Axial Computada demostró una estenosis de los conductos biliares extrahepáticos con engrosamiento de la pared, sin evidencia de masas en hígado y páncreas, ni presencia de adenomegalias.

Se realizó una resección quirúrgica que incluía vesícula biliar en continuidad con conducto cístico y segmento de conducto colédoco de 4,5 cm de longitud que mostraba en gran parte de su trayecto un engrosamiento difuso de la pared con obstrucción de la luz en casi su totalidad.

En los cortes histológicos se observó una infiltración tumoral difusa del conducto colédoco y cístico, afectando a toda la pared (Figura 1-2). Dicha tumoración estaba formada por células malignas de tamaño intermedio con núcleos ligeramente excéntricos con nucleolo central y escaso citoplasma (Figura 3). Se observaban abundantes macrófagos entremezclados con las células tumorales. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad de las células tumorales para CD45, CD43 (Figura 4), Mieloperoxidasa (Figura 5), Lisozima, CD68 y CD117. Sin embargo fueron negativas para CD20, CD3, CD34, CD79a, CD30, Granzima B y CD45RO. Con estos hallazgos inmunohistoquímicos el diagnóstico fue de Sarcoma granulocítico que afectaba a conductos colédoco y cístico (transmural) y vesícula biliar. Los ganglios linfáticos (10) regionales eran reactivos. Se realizó una biopsia de médula ósea que demostró la existencia de un proceso linfoproliferativo con 20% de blastos.

Ocho meses más tarde la paciente presentó múltiples nódulos cutáneos, un síndrome confusional y falleció, realizándose la autopsia.

En la autopsia se demostró la existencia de una Leucemia Mielomonocítica aguda con infiltración multiorgánica, incluido la piel y el cerebro. Siendo la causa última de la muerte un Hematoma subdural frontoparietal con herniación uncal. Otros hallazgos asociados fueron un daño alveolar difuso con edema y hemorragia intraalveolar pulmonar bilateral y una pancreatitis aguda.

Discusión

Un Sarcoma granulocítico es una colección extramedular de mieloblastos. Es un tumor raro que puede ocurrir en cualquier localización, pero con más frecuencia en hueso, ganglios linfáticos y piel. Nosotros presentamos un caso de Sarcoma granulocítico de los conductos biliares extrahepáticos que debuta como ictericia obstructiva en un

paciente aleucémico. Revisada la literatura sólo existe otro caso de Sarcoma granulocítico que debutó como ictericia obstructiva localizado en el conducto biliar principal extrahepático (5). Es muy importante un estudio inmunohistoquímico adecuado para poder diferenciar un Sarcoma granulocítico de otros linfomas no-Hodgkin tales como el tipo linfoblástico, el linfoma Burkitt y el linfoma de células grandes que se han descrito en los conductos biliares (6).

Bibliografía

1. Rappaport H. Tumors of the hematopoietic system. Atlas of Tumor Pathology, 1st Series, Fascicule 8. Washington, D.C.: Armed Forces Institute of Pathology, 1966.
2. Nieman RS, Barcos M, Berard C et al. Granulocytic sarcoma: a clinicopathologic study of 61 biopsied cases. *Cancer* 1981; 48:1426-1437.
3. Wiernik PH, Serpick AA. Granulocytic sarcoma (chloroma). *Blood* 1970; 35: 361-369.
4. Meis JM, Butler JJ, Osborne BM, et al. Granulocytic sarcoma in nonleukemic patients. *Cancer* 1986; 58: 2697-2709.
5. Ascani S, Piccaluga PP, Pileri SA. Granulocytic sarcoma of the main biliary ducts. *British J Hematol* 2003; 121:534.
6. Das K, Fisher A, Wilson DJ et al. Primary non-Hodgkin of the bile ducts mimicking cholangiocarcinoma. *Surgery* 2003; 134: 496-500.