

# “MAL CAMINO HACIA LA ÓRBITA”

Ana C. Félix Mayib

María del Cañizo

Equipo de Oncología Pediátrica

# CASO CLÍNICO

- Niña de 18 meses de edad, acude por presentar tumoración orbitaria derecha con sospecha de celulitis preseptal de evolución tórpida
- Ingresó en el Hospital de San Juan 2 semanas antes por este motivo y recibió tratamiento Amoxicilina-Clavulánico iv + Metilprednisona

Tras mejoría parcial se decide el alta y seguimiento ambulatorio

- AP: sin interés para el caso

# EXPLORACIÓN FÍSICA

- Irritable
- Edema palpebral derecho de consistencia dura de color violáceo que ocluye completamente el ojo, exoftalmos
- Tumorción gingival en encía superior ipsilateral
- Tumorción redonda occipital izquierda de 2cm de diámetro



# PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

## HEMOGRAMA

Leucocitos: 18.600 (Neu:30%, Linfos:  
57,7%, Mono:11,4%), HB: 10,6gr/dl, PLQ:  
154.00. LDH:2414U/L.

## BIOQUÍMICA

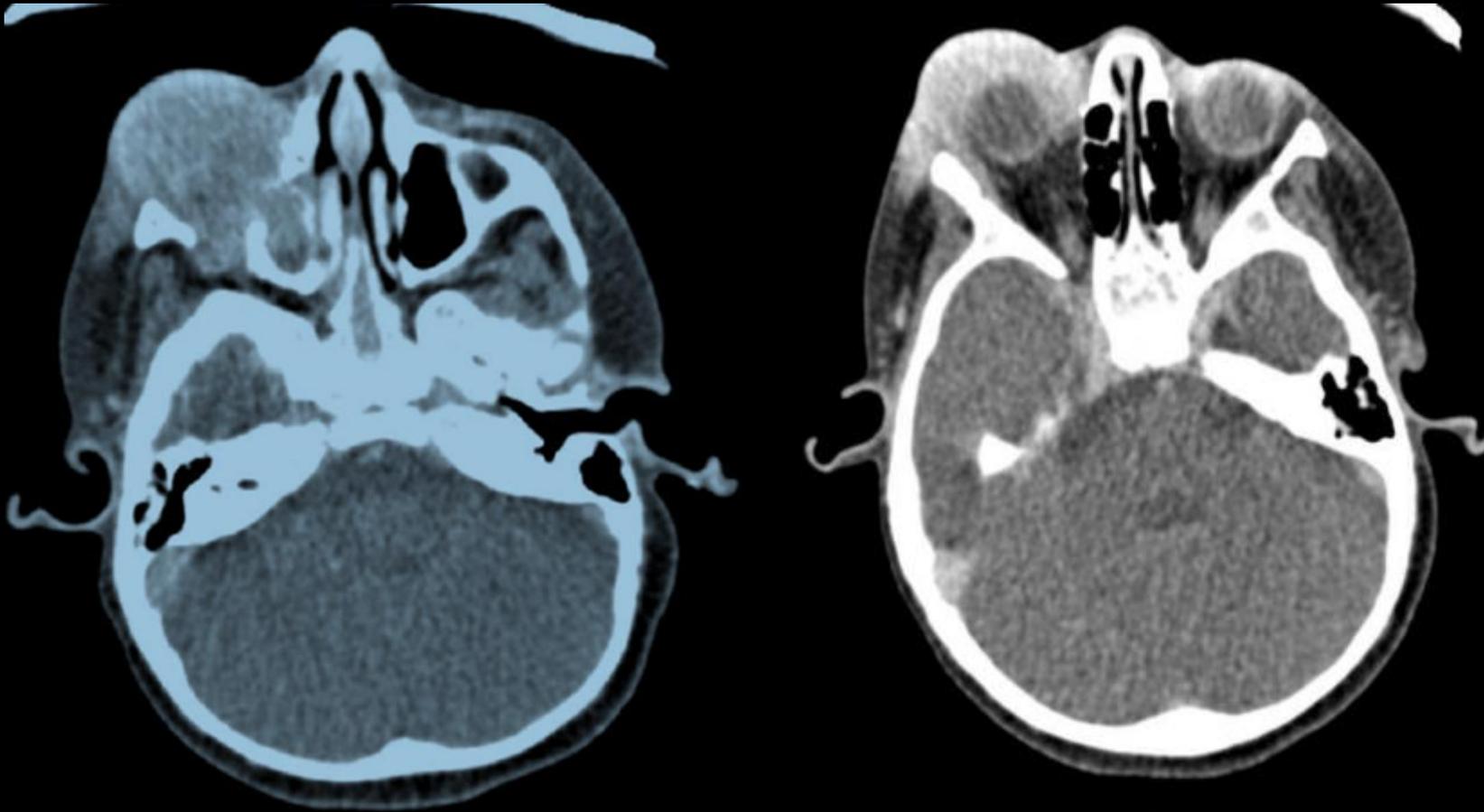
PCR: 2,64 mg/dl

## COAGULACIÓN

Sin alteraciones

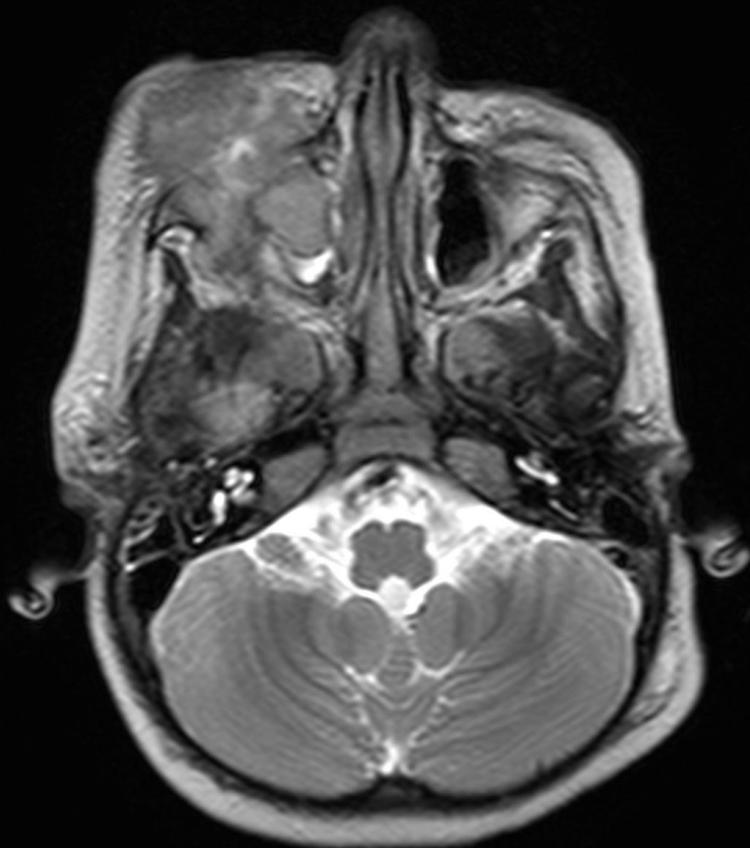


# TAC ORBITA



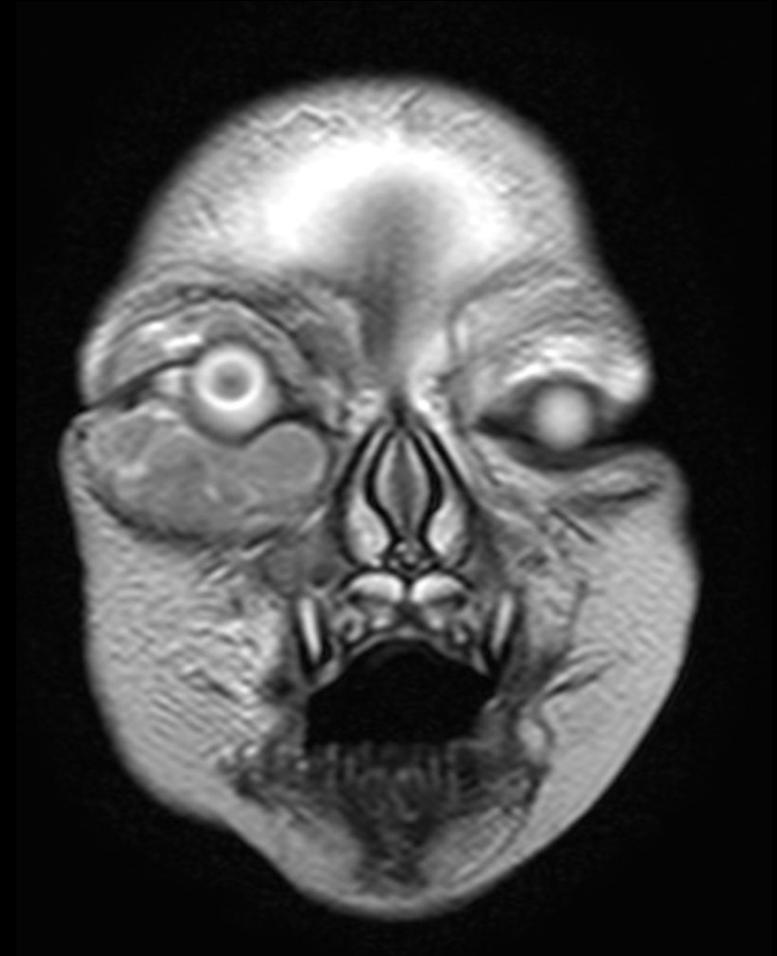
Lesión lítica con masa de partes blandas afectando el suelo de la órbita derecha, y maxilar superior

# RM CRANEAL 8/11/16



Extensa masa sólida mide 5,6x4 cm que afecta hueso maxilar y órbita derecha, condicionando proptosis ocular. Intracraneal se asocia a tres lesiones extraaxiales una con componente de partes blandas.

# RM CRANEAL



# EVOLUCIÓN

8/11/16 Biopsia de tumoración maxilar y calota



Infiltración por 7% de células blásticas de tamaño mediano, indiferenciadas.

11/11/16 Aspirado de médula ósea y Punción lumbar

## Inicio de quimioterapia

dirigida por aumento del tamaño de la masa orbitaria que engloba los dientes  
Corticoides + CFM+ VC+ Daunor+ VP



12/11/16 sangrado en sábana de ORL → shock hipovolémico

## Ingreso en UCIP

Taponamiento del sangrado  
Reposición de volumen  
fluidoterapia y trasfusión  
soporte inotrópico  
VMC durante 11 días



15/11/16 Una vez confirmado el diagnóstico LMA-M6  
Sarcoma eritroide se adapta el tratamiento según protocolo LAM 2007 SEHOP AIE



BIOPSIA: Compatible con diagnóstico de Sarcoma Granulocítico con probable diferenciación eritroblástica.

# EVOLUCIÓN

**22/11/16**

Finaliza primer ciclo

**24/11/16**

Tras estabilidad clínica alta de UCIP

Como complicaciones del tratamiento citostático

Fiebre prolongada asociada a neutropenia se aísla en hemocultivo *Staphylococcus aureus* Sensible a Teicoplanina

**14/12**

Respuesta medular morfológica completa (EMR 1%) y en RM se observa disminución notable de la masa inicial

**15/12 Alta hospitalaria** y seguimiento en hospital de día

**20-27/12/16** Segundo ciclo de quimioterapia

**Valoración de MO:** EMR negativa

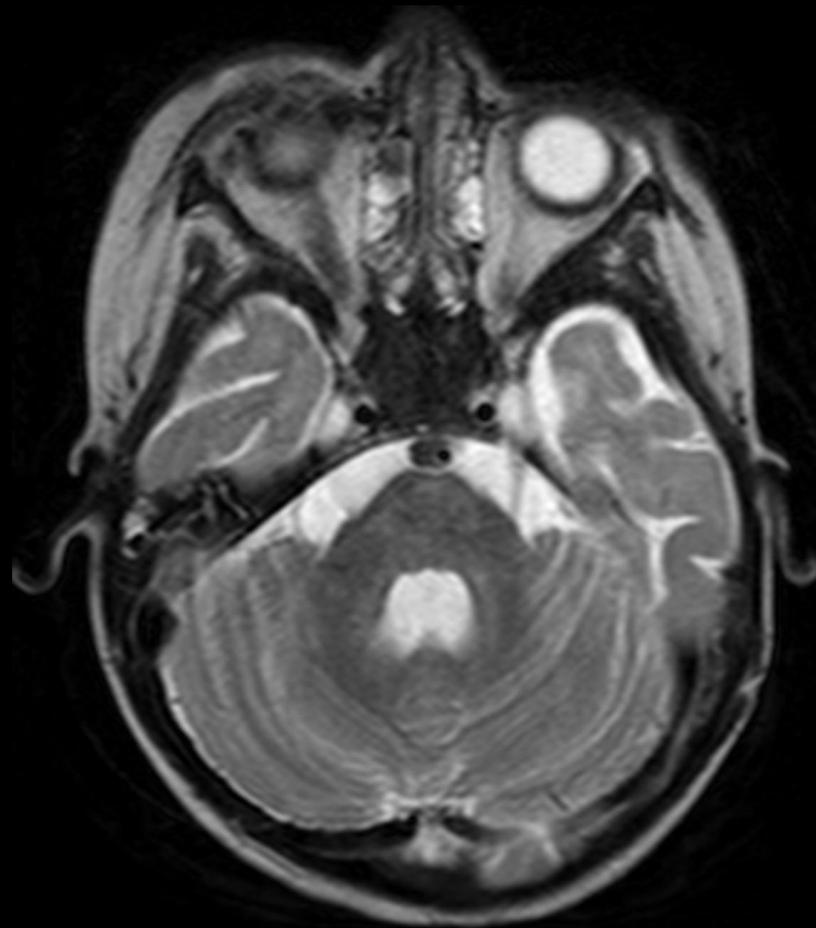
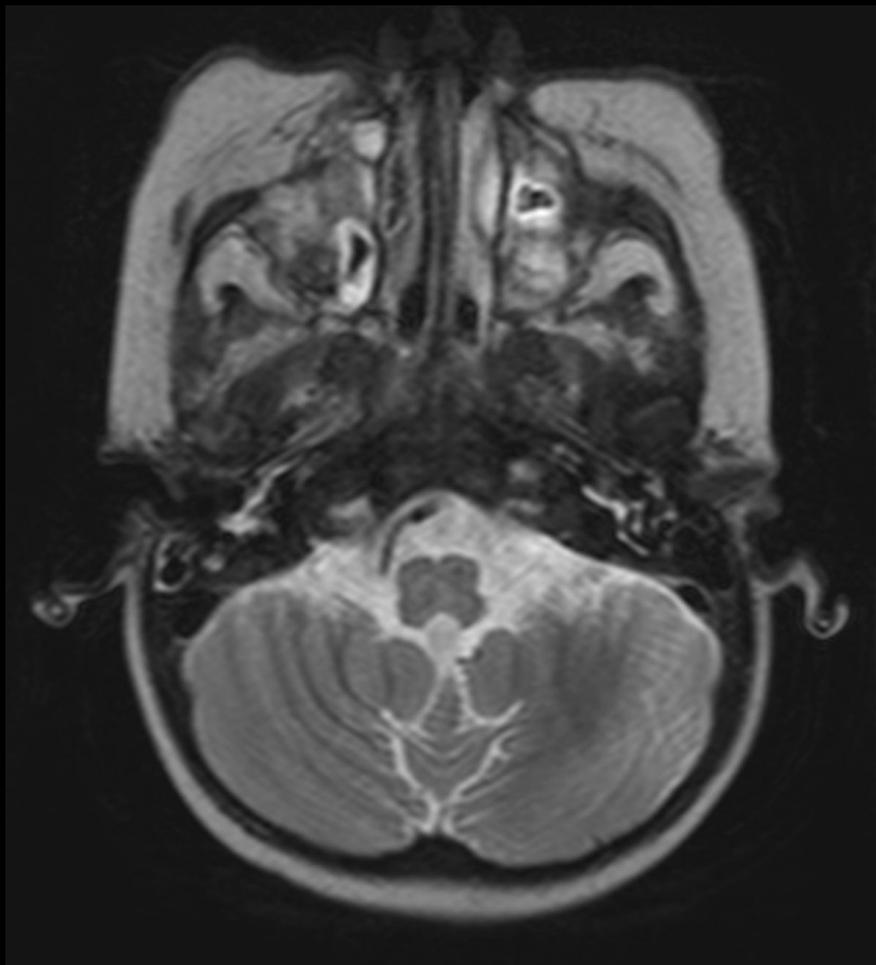
**ACTUALMENTE:**

**24-26/1/17**

1º Consolidación

**RM de control 14/2**  
Estabilidad radiológica

# RM CRANEAL DE CONTROL 13/12/16

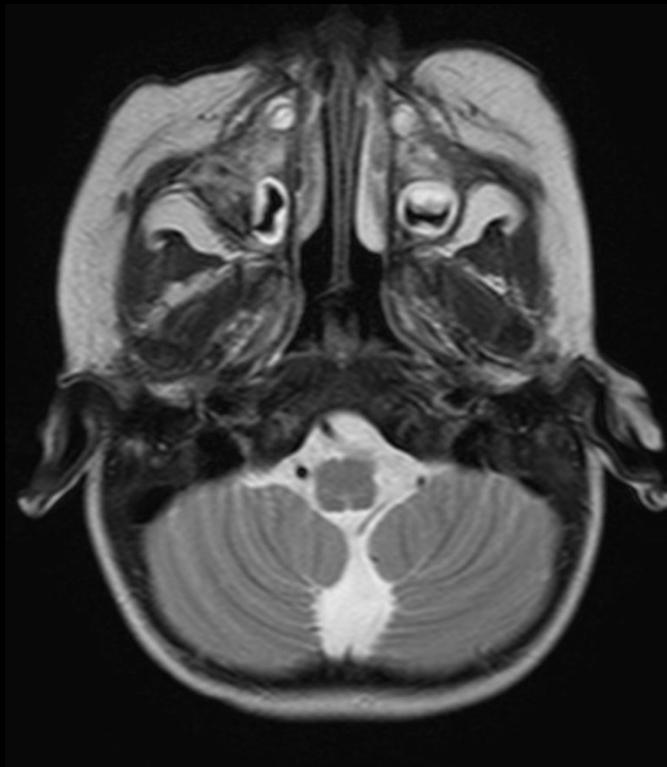


Persistencia de resto tumoral maxilar derecho 2,4x2 cm.  
No se aprecian lesiones extraaxiales

# RM CRANEAL DE 14/2/17

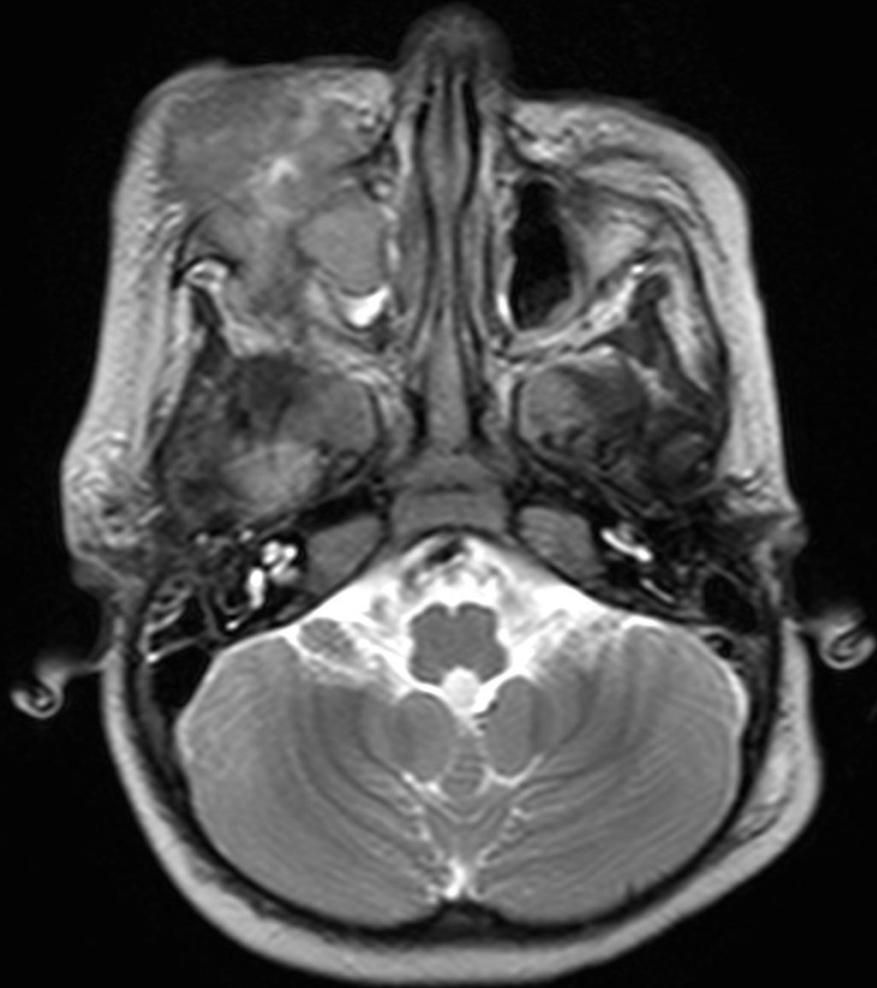


RM CRANEAL DE 8/11/16

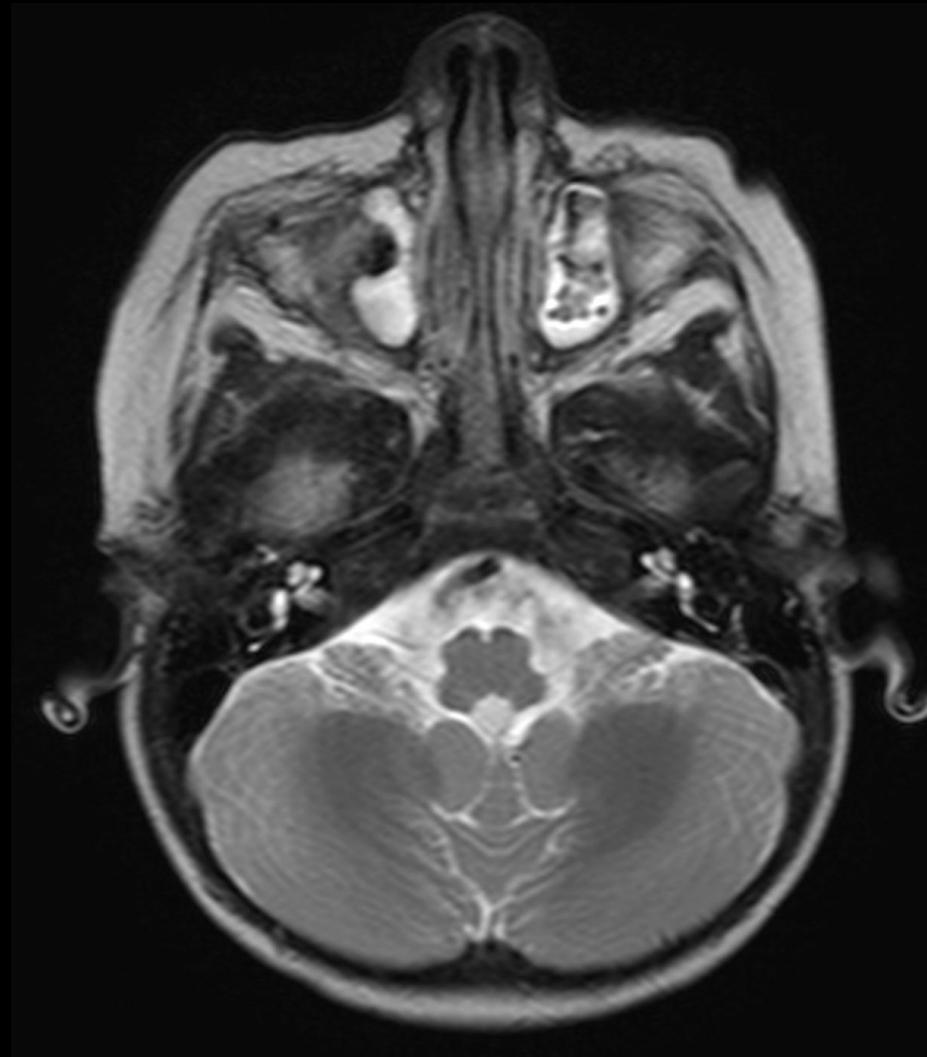


RM CRANEAL DE 14/2/17

Estabilidad radiológica del hueso maxilar derecho, con resolución del componente de masa de partes blandas



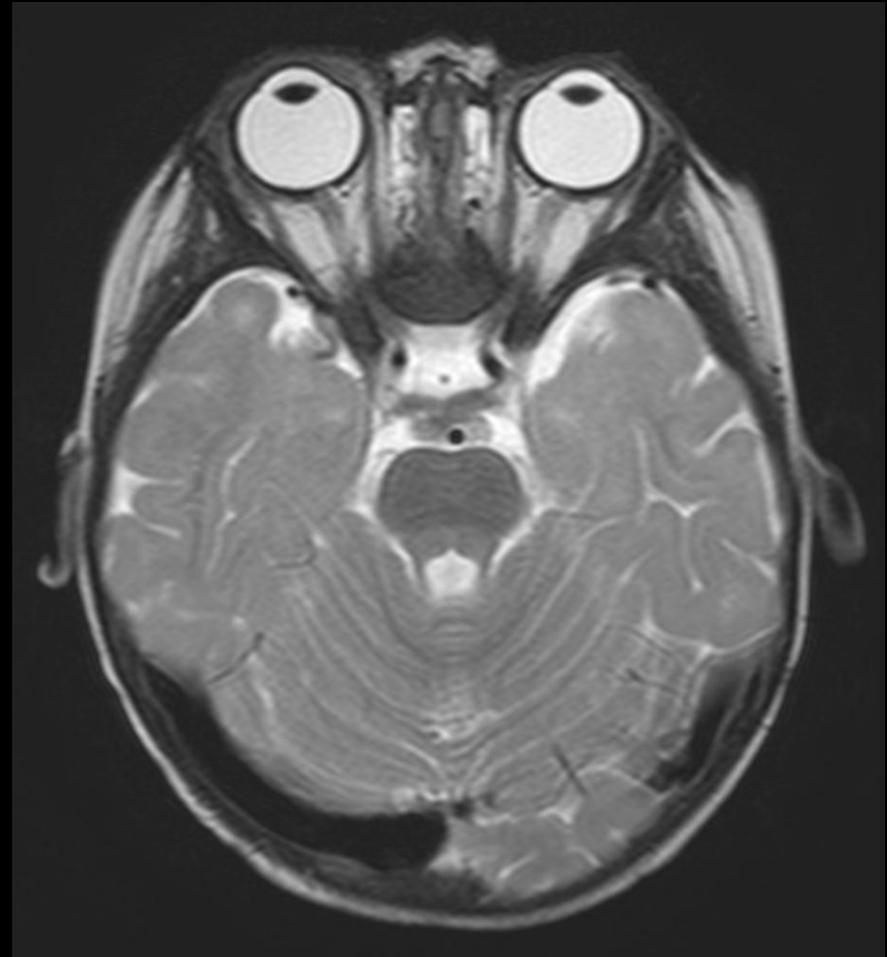
RM CRANEAL DE 8/11/16



RM CRANEAL DE 14/2/17



RM CRANEAL DE 8/11/16



RM CRANEAL DE 14/2/17

## *Case Report*

# **Assessment of PET/CT in multifocal myeloid sarcomas with loss of TET2: a case report and literature review**

- Niña de 12 años de edad con dolor en miembros inferiores, pérdida de peso de un mes de evolución y aparición de fiebre en los últimos 3 días
- Biopsia de MO: donde se observan infiltración difusa de células inmaduras con núcleos ovalados. Histoquímica fue compatible con Sarcoma eritroide
- Tomografía por emisión de positrones (PET – CT): captaba afectación de las vertebrae torácica, cresta iliaca derecha, trocante bilateral y fémur derecho. Es indicativo de Sarcoma eritroide diseminado

Published in final edited form as:

*Hum Pathol.* 2011 May ; 42(5): 749–758. doi:10.1016/j.humpath.2010.08.018.

## **Erythroblastic Sarcoma Presenting as Bilateral Ovarian Masses in an Infant with Pure Erythroid Leukemia**

- Lactante de 3 meses de edad que consulta por tos, fiebre, rechazo alimentario e hipoactividad. Al examen físico se palpa una masa en hemiabdomen izquierdo
- Eco abdominal: masa en ovario izquierdo de 8.5x 7x 4 cm
- Sangre periférica: citopenia y blastos
- Biopsia de MO y de masa de ovario. Compatible con Sarcoma eritroide
- Inició 4 ciclos quimioterapia buena respuesta y posteriormente trasplante autólogo de células madres

**BRIEF REPORT****Pure Erythroid Leukemia Mimicking Ewing Sarcoma/Primitive Neuroectodermal Tumor in an Infant**

- Lactante 3 meses de edad con cuadro clínico de proptosis de ojo izquierdo
- RNM: masa orbitaria izquierda, lesiones osteolíticas en cráneo e infiltración de los cuerpos vertebrales e hígado
- Biopsia Orbitaria: sugestiva de sarcoma de Ewing → Quimioterapia dirigida
- Medula ósea: resultado definitivo de Sarcoma eritroide → Se ajusta la quimioterapia al diagnóstico definitivo
- Fallece a las 8 semanas después

# SARCOMA ERITROIDE FORMA SÓLIDA DE LMA –M6

- Es un subtipo poco frecuente de LMA , aproximadamente 2-5%
- El sarcoma mielóide es un tumor sólido de precursores mieloides inmaduras que surge en un sitio extramedular
- Los sitios más comunes de afectación son:
  - Piel
  - Ganglios linfáticos
  - Columna vertebral
  - Órbita
  - cavidad nasal y oral
  - Ovario o cuello uterino

# LAS PRUEBAS DE ELECCIÓN

- La Resonancia Magnética (RM) es útil para detectar el sarcoma mielóide
- Tomografía por Emisión de Positrones Computarizada (PET-CT) ahora se utiliza ampliamente para la estadificación de muchos tipos de tumores
- Todos los sarcomas mieloides, pueden estar presentes antes de la detección de leucemia sistémica o pueden ser el primer signo de una recaída
- La quimioterapia de inducción antiluecémica temprana podría retrasar la progresión a la LMA y prolongar la supervivencia. Sin embargo, la mayoría de los pacientes sufren recaídas

# CONCLUSIONES



- El Sarcoma Eritroide es un subtipo raro de leucemia que puede confundirse con otros tipos de tumores sólido ( Rabdomiosarcoma, Sarcoma de Ewing o Meduloblastoma) retrasando el tratamiento adecuado
- La RNM es la prueba de elección, detecta tumores en tejidos blandos y musculoesquelético, útil para el diagnostico y seguimiento
- Hay pocos estudios del sarcoma eritroide es difícil obtener conclusiones claras

*Sometimes strength comes in  
knowing that you are not alone!*

