

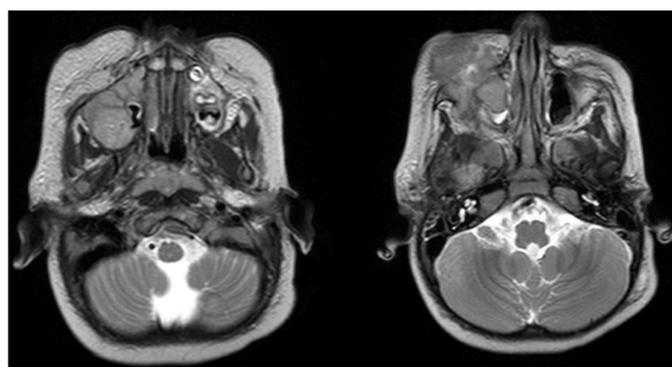
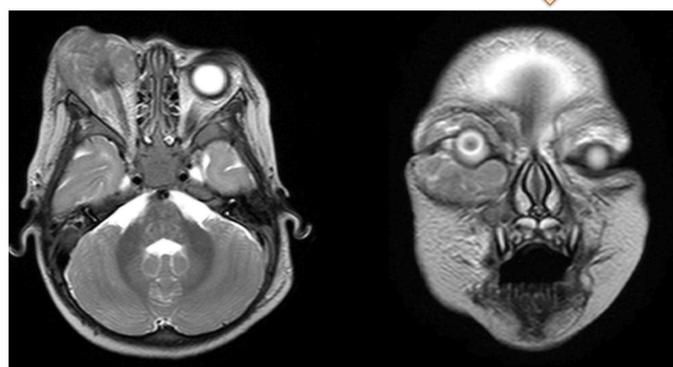
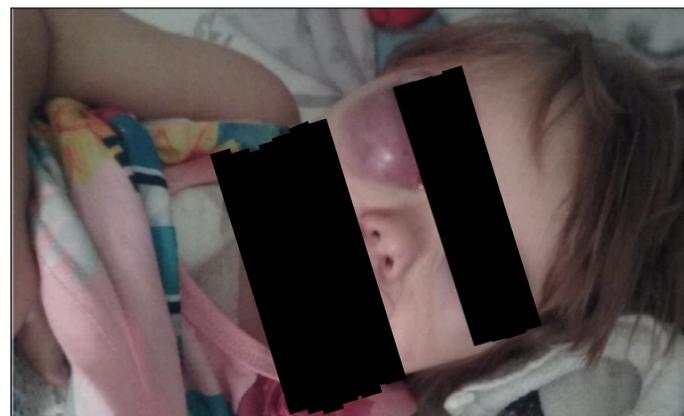
Sarcoma eritroide orbitario

Ángela Rico Rodes, Gema Sabrido Bermúdez, Virginia Gonzalez Iribarren,
Catalina Montoya, María del Cañizo

Servicio Pediatría, Sección hemato-oncología pediátrica, Hospital General Universitario Alicante (HGUA)

La leucemia eritroide aguda (LEA) es un subtipo infrecuente de leucemia mieloide aguda (LMA). **El sarcoma eritroide es su manifestación extramedular** en forma de masa tumoral que suele afectar a piel, tejidos blandos, ganglios linfáticos y tracto gastrointestinal. **Para el diagnóstico, es preciso realizar marcadores moleculares y estudio citogenético** y se está estudiando el papel del PET-TAC como complemento de las pruebas de imagen convencionales. Dado que existe pocos casos en la literatura, es difícil unificar la intensidad y la duración del tratamiento de la LEA ya que la mayoría de los pacientes no alcanzan la remisión o recaen después de varios ciclos de quimioterapia

- Niña de 18 meses, previamente sana
- Consulta en HGUA por **edema palpebral de 3 semanas de evolución**, tratada como celulitis preseptal con mala evolución
- A la exploración presenta:
 - **Tumefacción palpebral, de consistencia dura**
 - **Coloración violácea**
 - **Oclusión ocular completa**
 - **Exoftalmos**
 - **Abombamiento de la encía superior ipsilateral**
- Realizamos **analítica sanguínea** donde destaca: **leucocitosis (18600/mm³)** con predominio linfomonocitario, **anemia leve (10,6 g/dl)** y **elevación de LDH (2414 U/L)**



- **RM craneal 8/11/16:** Extensa masa sólida de 5,6x4cm que afecta a hueso maxilar y órbita derecha, **condicionando proptosis ocular**. Intracraneal se asocia a **tres lesiones extraaxiales con componente de partes blandas**



- Se realiza **biopsia de la lesión y aspirado de médula ósea** e iniciamos quimioterapia no dirigida por rápido crecimiento tumoral
- Tras confirmarse el diagnóstico de LMA-M6 con sarcoma eritroide, se adapta quimioterapia al protocolo LAM SEHOP 2007



Evaluación día +30

- **Respuesta medular completa**
- **RM 13/12/16:** Disminución de la masa inicial con resto tumoral derecho de 2,4x2cm, no se aprecian lesiones extraaxiales



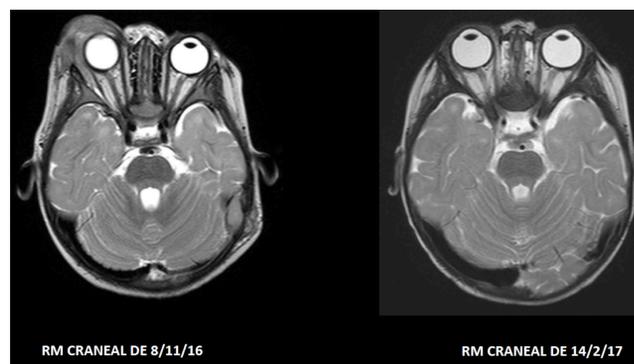
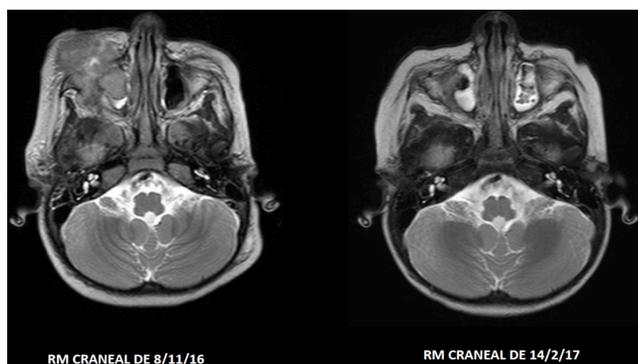
Evaluación tras 2ª inducción

- **AMO: Remisión completa**



Evaluación tras 1ª consolidación

- **RM 14/2/17:** Estabilidad radiológica del hueso maxilar derecho, con resolución del componente de masa de partes blandas
- Tras completar ciclo de consolidación se planifica TPH en Hospital la Fe que no se llega a realizar por recaída local y hematológica masiva



- A pesar de **tratamiento de segunda línea según protocolo de recaídas SHOP LANL 2001(Clofarabina/Citarabina)** se evidencia clínica y radiológicamente progresión tumoral
- Finalmente fallece ante **enfermedad refractaria**

El **Sarcoma Eritroide es una presentación excepcional de LMA** y su localización orbitaria pudo dificultar el diagnóstico precoz. Debido a la baja incidencia y el mal pronóstico, **no hay un consenso claro** en cuanto al tipo y duración del tratamiento. En este caso, la tórpida y rápida evolución no dejó lugar al **trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos (TPH)** que ha demostrado beneficio en la supervivencia global y en la supervivencia libre de enfermedad