

ISSN: 2340-3438

Edita: Sociedad Gallega de  
Otorrinolaringología.

Periodicidad: continuada.

Web: [www.sgorl.org/revista](http://www.sgorl.org/revista)

Correo electrónico:

[actaorlgallega@gmail.com](mailto:actaorlgallega@gmail.com)

**SGORL PCF**  
Sociedad Gallega de Otorrinolaringología  
y Patología Cervicofacial



# Acta Otorrinolaringológica Gallega

## Caso clínico

### **Sarcoma Granulocítico da Nasofaringe: Um caso clínico**

### **Granulocytic Sarcoma of Nasopharynx: A case report**

Nuno Ribeiro Costa, Nuno Oliveira, João Correia Pinto, Paula Azevedo, Delfim Duarte, Marta Neves. Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Pedro Hispano – Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Recibido: 27/09/2015 Aceptado: 03/03/2016

## Resumo

**Introdução:** O sarcoma granulocítico (SG) é uma manifestação extramedular rara de leucemia mieloide aguda (LMA). É habitualmente observa no contexto de doença avançada e não controlada, mas também pode consistir na primeira manifestação da doença sem envolvimento da medula óssea ou sangue. O SG habitualmente manifesta-se como uma massa de tecido mole ou ósseo em locais extracraniano como osso, periósteo, gânglios linfáticos. O envolvimento da região da cabeça e pescoço é incomum.

**Caso clínico:** Doente de 23 anos, sexo feminino como queixas de obstrução nasal e hipoacusia bilateral com cerca de 1 mês de evolução. Ao exame físico apresentava otite média efusiva serosa bilateral, associada a massa volumosa na nasofaringe e adenopatias cervicais (3cm de maior diâmetro) indolores e de consistência mole bilaterais na área II, III e IV. A biopsia revelou quadro imuno-histológico compatível com sarcoma granulocítico. A doente foi encaminhada para o IPO do Porto, tendo iniciado tratamento com quimioterapia (QT). Aos 3 meses de seguimento apresentou redução parcial da massa da nasofaringe e das adenopatias cervicais e surgimento das primeiras alterações hematológicas.

**Discussão:** O SG primário é uma patologia rara com uma incidência de 2 casos por milhão em adultos. Os sintomas de apresentação são frequentemente devido ao efeito de massa do tumor ou por disfunção

Correspondencia: Nuno Costa

Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Pedro Hispano

Correo electrónico: [nunodanielcosta@gmail.com](mailto:nunodanielcosta@gmail.com)

de órgão. O diagnóstico é realizado por biópsia do tumor. O tratamento consiste principalmente em QT sistémica associada ou não a radioterapia ou transplante de células-tronco hematopoiéticas.

**Palavras-chave:** Sarcoma Granulócítico, Leucemia mieloide aguda, Nasofaringe

### **Abstract**

**Introduction:** Granulocytic sarcoma (GS) is a rare extramedullary manifestation of acute myeloid leukemia. It is usually seen in the context of advanced disease, but can also be the first manifestation of the disease without the involvement of bone marrow or blood. The SG usually manifests as a mass of soft tissue or bone in extracranial sites like bone, periosteum, lymph nodes. The involvement of the head and neck is unusual.

**Case report:** A 23 year-old female with complaints such as nasal obstruction and bilateral hearing loss with about 1 month of evolution. Physical examination revealed bilateral otitis media with effusion, associated with a large mass in the nasopharynx and painless and bilateral cervical lymphadenopathy (3cm larger diameter) with elastic consistency in the area II, III and IV. The biopsy revealed immuno-histological picture compatible with granulocytic sarcoma. The patient was referred to the IPO of Porto, having started treatment with chemotherapy (CT). At 3 months of follow-up showed partial reduction of the mass of the nasopharynx and the emergence of the first hematological changes.

**Discussion:** The primary SG is a rare pathology with an incidence of 2 cases per million in adults. The presentation of symptoms are often due to the mass effect of the tumor or organ dysfunction. The diagnosis is made by biopsy of the tumor. Treatment consists mainly of systemic chemotherapy with or without radiotherapy or transplantation of hematopoietic stem cells.

**Keywords:** Granulocytic sarcoma, Acute myeloid leukemia, Nasopharynx

### **Introducción**

O sarcoma granulócítico (SG) é um tumor extramedular de células granulocíticas imaturas<sup>1</sup>. Originalmente descrito em 1811 por Burns, foi designado por cloroma devido à sua cor esverdeada que resulta do elevado conteúdo de mieloperoxidase<sup>1, 2</sup>. Habitualmente, surge como manifestação extramedular de leucemia mieloide aguda, mas menos frequentemente pode ser observado de decurso de síndromes mielodisplásicas, leucemia mieloide crónica e outras doenças mieloproliferativas<sup>1, 2</sup>.

O SG é observado mais frequentemente no contexto de doença avançada e não controlada, mas também pode consistir na primeira manifestação da doença sem envolvimento da medula óssea ou sangue<sup>1</sup>, sendo nesta forma designada por SG primário ou isolado. O SG pode ocorrer em qualquer idade e em qualquer local do corpo, sendo as localizações mais comuns o sistema nervoso central, tecidos subcutâneos e o sistema genitourinário<sup>3, 4</sup>. O envolvimento da região da cabeça e pescoço e em particular da nasofaringe é incomum.

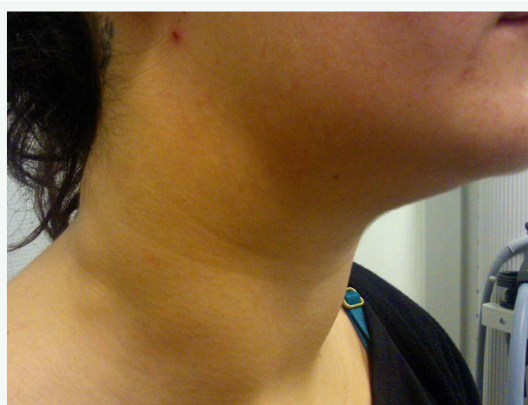
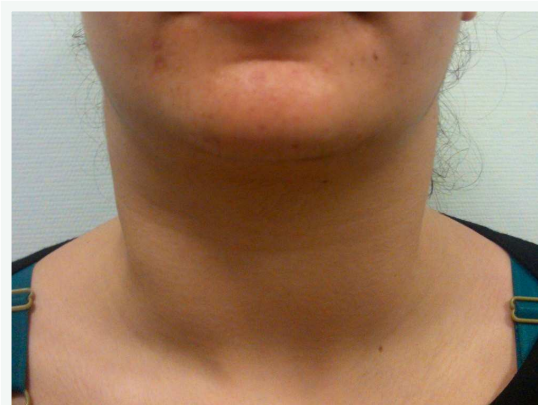
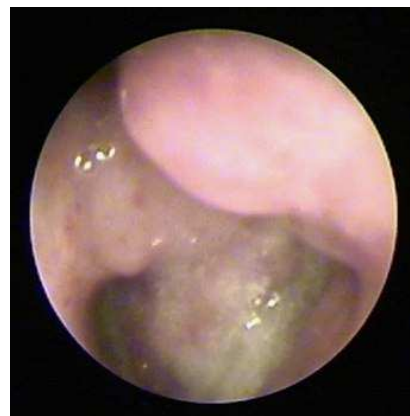
### **Caso Clínico**

Doente de 23 anos, sexo feminino, recorre ao Serviço de Urgência por obstrução nasal e hipoacusia bilateral com cerca de 1 mês de evolução. Apresentava como antecedentes pessoais miocardite e consumo de cocaína inalada. Referia hábitos tabágicos desde os 14 anos com carga tabágica acumulada de 15 unidades maço/ano. Ao exame físico apresentava otite média efusiva serosa bilateral, associada a volumosa massa na nasofaringe (Figura 1) e adenopatias cervicais bilaterais na área II, III e IV (3 cm de maior diâmetro) indolores, de consistência mole e não aderentes aos planos cervicais profundos (Figura 2).

No mesmo episódio foi realizada biopsia da neoformação da nasofaringe cujo exame anatomo-patológico revelou tratar-se inicialmente de um sarcoma de Ewing. O recurso a estudo de imunohistoquímica (positivo para mieloperoxidase, CD 117, CD 68, CD99 e Bcl2 e negativo para TdT) permitiu posteriormente rever o diagnóstico anotomo-patológico como um sarcoma granulócítico (Figura 3). A doente realizou tomografia computadorizada que revelou volumosa massa de partes moles localizada no cavum faríngeo com espessamento mucoso associada a múltiplas adenomegalias submandibulares jugulocarótídeas e cervicais posteriores. Os restantes exames laboratoriais como hemograma, bioquímica e mielograma foram normais.

A doente foi encaminhada para o Instituto Português de Oncologia (IPO) onde foi proposta para quimioterapia. Ao 3º mês de seguimento apresentou redução parcial da massa da nasofaringe das adenopatias cervicais e surgimento das primeiras alterações hematológicas compatíveis com leucemia mieloide aguda (LMA).

**Figura 1:** Nasofibrosopia. Lesão vegetante de coloração esverdeada na parede posterior da nasofaringe.



**Figura 2:** Fotografia de frente e de perfil da doente. Visualizam-se as volumosas adenopatias cervicais bilaterais nas áreas II, III e IV.



**Figura 3:** Exame Anato-mo-Patológico. À esquerda com coloração H&E apresenta neoplasia maligna de pequenas células, redondas e azuis compatível com envolvimento da mucosa por leucemia mieloblástica aguda. À direita exame imuno-histoquímico positivo para mieloperoxidase.

### Discussión

O sarcoma granulocítico é uma condição infrequente na prática clínica, que ocorre entre 2,5 a 9,1% dos doentes com LMA<sup>4</sup>. Habitualmente surge no contexto de progressão de LMA (73% dos doentes), mas pode consistir uma manifestação inaugural da doença, na ausência de alterações hematológicas – sarcoma granulocítico primário. Os locais mais frequentemente envolvidos sistema nervoso central, tecidos subcutâneos e o sistema genitourinário<sup>2</sup>. Na cabeça e pescoço, o local mais frequentemente envolvido é a órbita seguido pelos espaços epidurais<sup>2</sup>. O envolvimento da nasofaringe é raro, tendo apenas sido identificados, numa revisão recente entre o ano 2000 e 2013, apenas 13 casos a nível mundial<sup>4</sup>.

O diagnóstico diferencial de neoformações na nasofaringe é vasto, incluindo carcinoma nasofaríngeo, linfoma de células T Natural Killer, Sarcoma de Ewing, Doença de Castleman, entre outras. Assim o reconhecimento precoce do SG entre estas outras lesões apresenta importância clínica uma vez que pode conduzir a um atraso na instituição da terapia adequada. As manifestações clínicas são habitualmente inespecíficas, sendo a obstrução nasal e a hipoacusia o motivo que mais frequentemente leva estes pacientes a procurarem observação médica<sup>4</sup>.

O diagnóstico anatomopatológico de SG em contexto de LMA é relativamente fácil, mas no SG primário a taxa de erro no diagnóstico inicial varia entre 25-75%<sup>1,5-7</sup>. Os doentes são frequentemente erroneamente diagnosticados com outras doenças linfoproliferativas como linfoma não-Hodjkin, linfoma histiocítico, mieloma, sarcoma de Ewing<sup>5,7</sup>. É também recomendado que as amostras sejam enviadas para estudo de imunohistoquímica, citometria de fluxo e análise molecular<sup>1</sup>. Na literatura os marcadores mais uteis para diagnóstico são<sup>8</sup>:

- CD13 e CD 68: marcadores de células monocíticas e macrofágicas;
- Mieloperoxidase e CD 117: marcadores de diferenciação mielóide;
- Lisozima: marcador de linhagem monocítica;
- CD 43: marcador de células mielóides, células T e precursores de células B;
- CD 34 e TdT: marcadores expressos em células imaturas.

Apesar do importante contributo da análise anatomopatológica, o diagnóstico final, por vezes, só é estabelecido após o surgimento de alterações hematológicas compatíveis com LMA.

Os doentes com sarcoma granulocítico primário apresenta um melhor prognóstico face aos que apresentam envolvimento sistémico<sup>1,8</sup>. No entanto, devido ao elevado índice de progressão para LMA (88-100%) pelos doentes com SG primário, está recomendado tratamento sistémico tal como nos doentes com LMA. Estudos recentes indicam que a combinação de quimioterapia usada na LMA em associação com recissão local da lesão constituiu um tratamento inicial adequado<sup>9</sup>. Outras opções como quimioterapia em alta doses seguida de transplante de células. A quimioterapia em alta doses seguida de transplante de células tronco afigura-se como opção terapêutica após recidiva da doença. A radioterapia pode ser usada após a quimioterapia inicial para melhor controlo local da doença<sup>1,8</sup>.

Em conclusão, o sarcoma granulocítico é uma entidade rara na nasofaringe, sendo necessário um elevado nível de suspeição para o estabelecimento atempado do seu diagnóstico.

**Declaración de conflicto de intereses:** Sem conflito de intereses.

### **Bibliografía**

- 1- Yilmaz AF, Saydam G, Sahin F, Baran Y. Granulocytic sarcoma: a systematic review. *Am J Blood Res.* 2013; 3: 265-70.
- 2- Noh BW, Park SW, Chun JE, Kim JH, Kim HJ, Lim MK. Granulocytic Sarcoma in the Head and Neck: CT and MR Imaging Findings. *Clin Exp Otorhinolaryngol* 2009; 2: 66-71.
- 3- Kasahara S, Tsurumi H, Hara T, Goto H, Moriwaki H. Idiopathic myelofibrosis developing isolated granulocytic sarcoma with der (1;7)(q10; p10) after splenectomy and finally transforming to acute myelogenous leukemia. *Leuk Lymphoma.* 2000; 39: 427-33.
- 4- Vishnu P, Chuda RR, Hwang DG, Aboulafia DM. Isolated granulocytic sarcoma of the nasopharynx: a case report and review of the literature. *Int Med Case Rep J.* 2013; 7: 1-6.
- 5- Antic D, Elezovic I, Milic N, Suvajdzic N, Vidovic A, Perunicic M, et al. Is there a "gold" standard treatment for patients with isolated myeloid sarcoma? *Biomed Pharmacother.* 2013; 67: 72-7.
- 6- Meis JM, Butler JJ, Osborne BM, Manning JT. Granulocytic sarcoma in nonleukemic patients. *Cancer.* 1986; 58: 2697-709.
- 7- Yamauchi K, Yasuda M. Comparison in treatments of nonleukemic granulocytic sarcoma: report of two cases and a review of 72 cases in the literature. *Cancer.* 2002; 94: 1739-46.
- 8- Raphael J, Valent A, Hanna C, Auger N, Casiraghi O, Ribrag V, et al. Myeloid sarcoma of the nasopharynx mimicking an aggressive lymphoma. *Head Neck Pathol.* 2014; 8: 234-8.
- 9- Paydas S, Zorludemir S, Ergin M. Granulocytic sarcoma: 32 cases and review of the literature. *Leuk Lymphoma.* 2006; 47: 2527-41.