

Cloroma (sarcoma granulocítico)

RENATO S.L. CAPPELLANO¹, PAULA CURADO²

Unitermos: Leucemia mielóide. Sarcoma granulocítico.

Key words: Myeloid leukemia. Granulocitic sarcoma.

RESUMO — São descritos três casos de sarcoma granulocítico em crianças, com localização orbitária e partes moles da face; nos três casos, fez-se o diagnóstico de LMA em associação. A radioterapia teve efeito benéfico em 1 caso e parcial em outro. São lembradas as dificuldades diagnósticas e possibilidade de LMA, sarcoma granulocítico e reticulossarcoma serem variações ou fases de uma mesma doença.

Formas tumorais sólidas como precursoras da leucemia mielóide aguda (LMA) ou monocítica são raras, porém bem documentadas.

Originariamente, o termo cloroma relaciona-se à cor verde que tais tumores apresentam; porém, ela pode estar ausente e por isso Rappaport⁽⁴⁾ indicou o termo de sarcoma granulocítico como mais apropriado.

Neste trabalho, apresenta-se sumariamente relato de 3 casos observados no Departamento de Cirurgia de Cabeça e Pescoço, de 1953 a 1981, e relembra-se o possível relacionamento entre sarcoma granulocítico, reticulossarcoma e leucemia mielocítica como fases de uma mesma doença.

No período citado, foram observados no Hospital A. C. Camargo 678 leucemias, sendo que 257 em crianças de 0 a 12 anos; nestes, 41 casos foram leucemias linfáticas agudas, 47 hemocitoblastias e 6 leucossarcomas.

As manifestações tumorais da LMA, além das adenomegalias e hepatoesplenomegalias, costumam ser raras e indicativas sempre de gravidade excepcional. Assim, os cloromas e as infiltrações cutâneas indicam sempre uma progressão universal da moléstia e, em consequência, um péssimo prognóstico.

A incidência dos cloromas em relação a todas as formas de leucemia na criança foi de 1,1%, o que estaria de acordo com Jamra e cols.⁽¹⁾, e em relação às leucemias mielocíticas agudas foi de 9,09%.

No primeiro caso, J.M., registro 803226, 6 anos, menina, branca, admitida em 3-9-80, a queixa foi de tumor em evolução na órbita há 3 meses, com disfunção visual. O exame clínico no Departamento de Cirurgia de Cabeça e Pescoço revelou tumor retroorbitário determinando a protrusão do globo e localizado no teto da órbita (fig. 1).

Não havia relato de outros sintomas, além de fraqueza.

O exame oftalmológico não detectou alteração do globo ocular.

Foi proposta cirurgia; a orbitotomia revelou presença de massa tumoral verde localizada no teto e parede lateral da órbita subperiostealmente e integridade dos músculos, nervos e do globo ocular. A massa de cor verde e cheiro característico foi removida; a anatomia patológica deu o diagnóstico de sarcoma granulocítico; o mielograma confirmou LMA. Sob tratamento poliquimioterápico e radioterapia localizada, a paciente evoluiu bem (fig. 2). Em 11-12-81, com piora do quadro geral, a paciente não mais compareceu para o *follow-up*.

No segundo caso, P.S.S., masculino, branco, 8 anos, registro 792438, admitido em 5-12-79, a queixa foi de dores nas pernas há 1 ano, fraqueza geral e, há 1 mês tumoração peri e intra-orbitárias e retroauriculares (fig. 3), também sem lesões oftalmológicas; no exame clínico, detectou-se hepatoesplenomegalia e os exames laboratoriais revelaram LMA. Óbito em 5-6-80.

No terceiro caso, V.L.C., 6 anos, feminina, branca, registro 810024, admitida em 5-1-81, a queixa foi de apenas tumoração no olho direito, com perturbação da visão (fig. 4). Ao exame clínico, detectaram-se, além do tumor orbitário, nódulos submandibulares. Foi submetida a

Trabalho apresentado na XXVII Reunião de Residentes do Hospital A. C. Camargo — Fundação Antônio Prudente, 1980.

1. Ex-Diretor Interino do Departamento de Cirurgia de Cabeça e Pescoço. Cirurgião Titular da Fundação Antonio Prudente.
2. Ex-Residente do Hospital A. C. Camargo — Fundação Antônio Prudente.

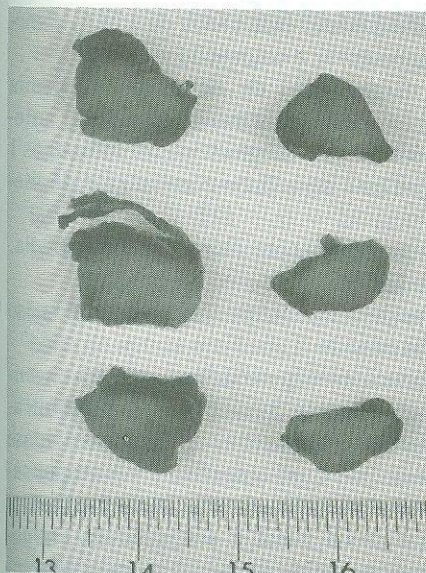


Fig. 1

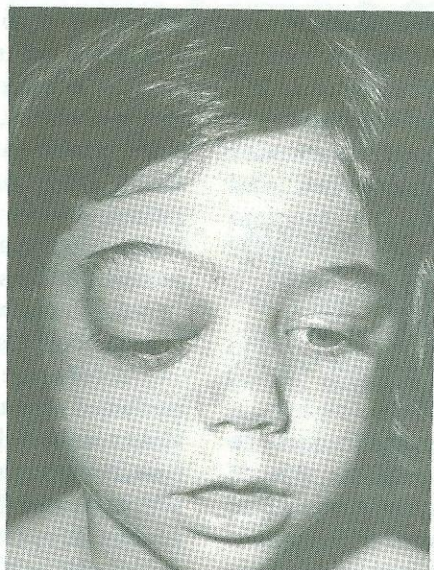


Fig. 2

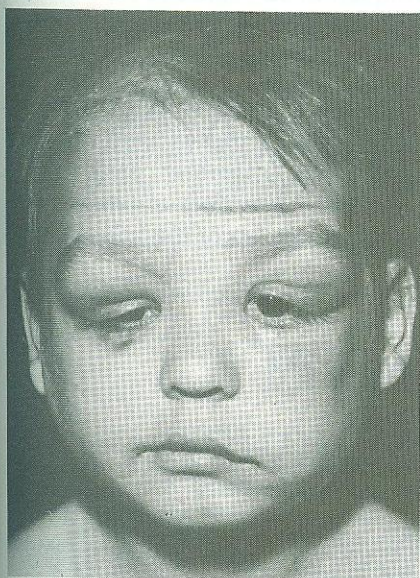
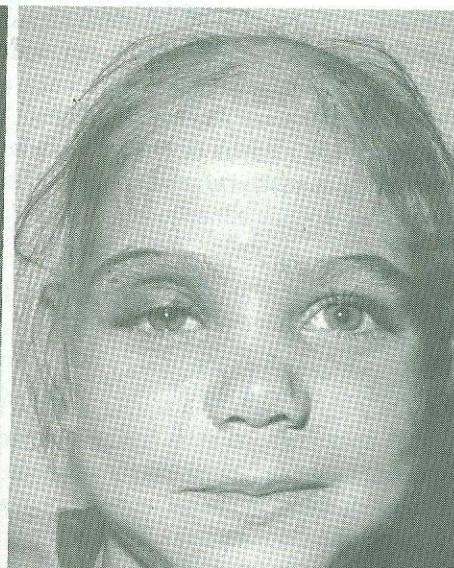


Fig. 3



Fig. 4



biópsias sucessivas da órbita e nódulos; os anatomopatológicos revelaram neoplasia maligna indiferenciada.

A hipótese de cloroma foi lembrada; as revisões de lâminas de biópsia anterior às nossas e estas reafirmaram neoplasia maligna indiferenciada, não sendo afastada a hipótese de linfoma não-Hodgkin.

O hemograma e mielograma foram normais; a paciente foi tratada com esquema dirigido a linfoma, o LSA₂I₂, e respondeu medianamente; evoluiu após alguns meses com tumorações orbitárias bilateralmente e lesão mandibular, com piora progressiva, até que só em 13-5-

-82, diferentemente de todos mielogramas realizados, chegou-se ao diagnóstico de LMA. O óbito ocorreu em 24-6-82.

COMENTÁRIOS

Em dois de nossos casos, a dificuldade diagnóstica esteve presente; como se pode observar na literatura, assim acontece quando o sarcoma granulocítico precede a leucemia e, em tais circunstâncias, o patologista pode sugerir os diagnósticos de reticulossarcoma e granuloma eosinófilo. Como afirmam Wiernnick e Serpick⁽⁴⁾, citando outros

autores inclusive, há necessidade de se rever citações de reticulossarcoma terminando em leucemia mielocítica aguda ou reticulossarcoma aparecendo em curso de LMA. Por tais circunstâncias, é possível que a associação do reticulossarcoma à LMA seja na realidade sarcoma granulocítico ou que sejam variantes de uma mesma doença.

As discussões a respeito remontam ao Século XIX, até que, em 1903, Turk, citado por Wiernik e Sepick⁽⁴⁾, relata um caso de cloroma associado à LMA e sugere que as células tumorais sejam as mesmas da LMA. Desde então, todos os casos, até nossos dias, demonstram essa associação, e/ou com a leucemia monocítica^(1,4).

A apresentação mais comum do cloroma é aquela de tumoração orbital verde determinando proptose; é mais comum nas crianças e quase sempre em área subperiosteal de osso craniano, esterno, costelas, porções proximais de ossos longos; porém já foi encontrado no ovário, seio, nódulos linfáticos, dura-máter e mais raramente na tireóide, timo, pulmão, estômago, intestino, bexiga e, de forma

disseminada, no fígado e baço. Nos casos de LMA, a medula óssea costuma apresentar a coloração verde.

Usualmente os diagnósticos de cloroma e leucemia são simultâneos, como ocorreu no caso 3; no caso 2, antecedeu o de LMA e, no caso 1, o diagnóstico foi feito após 1 ano de evolução, o que está de acordo com relatos da literatura.

A sobrevida dos pacientes com cloroma é, em média, a mesma dos casos de LMA.

A radioterapia pode ter controle total, como no caso 2, ou parcial, como no caso 1.

A cor verde deve-se à mieloperoxidase, enzima encontrada nos granulócitos, exposta à luz branca; a luz ultravioleta torna-a fluorescente vermelha. A mieloperoxidase é um complexo protéico, do qual a porfirina é a responsável pelas qualidades de cor e fluorescência da enzima; a função da enzima é a de catalisar a oxidação de aminoácidos pelo peróxido de hidrogênio, não havendo diferenças químicas entre o achado em células normais ou granulócitos tumorais.

SUMMARY

Three children with granulocytic sarcoma are described. Granulocytic sarcoma in retro-orbital area occurred in all cases. In two of them it occurred; in the first, one

month; and in the second, one year before the onset of AML. Radiotherapy effected a permanent and complete remission in one case and partial in another case.

It is suggested that AML, granulocytic sarcoma and reticulum cell sarcoma are variations of the same disease.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. JAMRA, M. & LORENZI, T.F. — Leucemia mielóide aguda (LMA). In: leucocitos-leucemias-linfomas. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 1983. p. 54-58.
2. LASZZO, J. & GRODE, H.E. — Granulocytic leukemia and reticulum cell sarcoma. Cancer 20: 545-500, 1967.
3. WIERNIK, P.H. — Leucemias agudas en el adulto. In: DeVITA Jr., V.T.; HELLMAN, S. & ROSEMBERG, S.A. — Principios y practica de oncologia. Espanha, Salvat, 1984. p. 1.288-1.293.
4. WIERNIK, P.H. & SERPICK, A.A. — Granulocytic sarcoma (chloroma). Blood 35: 361-369, 1970.