Carta científica 43

Sarcoma de células dendríticas foliculares: una entidad poco frecuente Follicular dendritic cell sarcoma: an unsual entity

José Luis Bertelli Puche1

Colaboradores: Eloy Sancho Calatrava¹ Juan Manuel Molina Martín de la Sierra¹ María López Macías²

1. Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo. 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Santa Bárbara. Puertollano (Ciudad Real). España. Los autores declaran no tener conflictos de interés

Correspondencia: José Luis Bertelli Puche E-mail: bertellipuche@ gmail.com

Recibido el 13 de marzo de 2017 Aceptado el 08 de agosto de 2017

RESUMEN

Los sarcomas de células dendríticas foliculares son neoplasias linfoides extremadamente raras. Afectan primordialmente a ganglios linfáticos con compromiso extranodal ocasional. El diagnóstico definitivo requiere inmunohistoquímica. Su comportamiento clínico, el tratamiento, así como su evolución resultan poco conocidos. Presentamos el caso de un paciente al que se le diagnosticó un sarcoma dendrítico folicular con afectación axilar.

■ Palabras clave: neoplasia, sarcoma de células dendríticas foliculares, inmunohistoquímica.

ABSTRACT

Folicular dendritic cell sarcoma is an extremelly rare lymphoid neoplasm. Lymph nodes are predominantly affected, but occasionallu extranodal compromise is seen. Definitive diagnosis requires confirmation by inmunohistochemistry. The clinical features and management are not well know. We present the case follicular dendritic cell sarcoma with axilary affectation.

■ Keywords: neoplasm, follicular dendritic cell sarcoma, immunohistochemistry.

Los sarcomas de células dendríticas foliculares (SCDF) son neoplasias linfoides muy poco frecuentes que afectan principalmente a ganglios cervicales, axilares y supraclaviculares; no obstante, se han descrito casos en diversas localizaciones primarias extraganglionares. Su comportamiento clínico, el diagnóstico anatomopatológico, el tratamiento, así como su evolución resultan poco conocidos. A continuación presentamos el caso de un paciente al que se le diagnosticó un sarcoma dendrítico folicular con afectación axilar.

Caso clínico: varón de 53 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial (HTA), hipercolesterolemia y tabaquismo, que consultó por autopalpación de tumoración axilar de reciente aparición sin síntomas acompañantes. A la exploración se apreciaba tumoración axilar derecha de 4 cm de diámetro acompañado de otras adenopatías axilares pero sin adenopatías en otros territorios ganglionares. Se solicitó ecografía axilar, tomografía computarizada (TC) cervicotorácica y resonancia magnética (RM) con conclusión de adenopatías múltiples en región axilar derecha así como la existencia de otras dos menores en la transición entre fosa supraclavicular e infraclavicular. Se realizó biopsia de una de las adenopatías axilares con

resultado de sarcoma de células foliculares, por lo que fue intervenido realizándose vaciamiento ganglionar axilar hasta nivel 3 con diagnóstico anatomopatológico de sarcoma folicular dendrítico (Fig. 1).

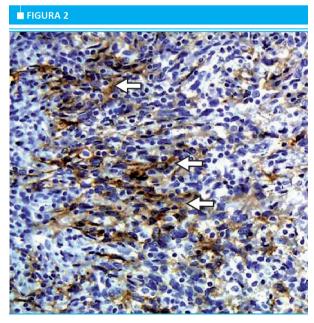
FIGURA 1

Patrón estoriforme con células fusiformes que tienen núcleos ovalados y cromatina vesicular, con pequeños linfocitos entremezclados. La flecha negra señala los núcleos ovalados de las células tumorales y la cabeza de flecha indica los linfocitos entremezclados (hematoxilinaeosina, 40x)

Posteriormente se procedió a una reintervención con exploración de la cadena lateral cervical derecha tomando adenopatía submaxilar derecha para biopsia intraoperatoria, que se encontró libre de enfermedad al igual que la cadena laterocervical derecha. Se realizó linfadenectomía supraclavicular e infraclavicular derecha; el informe concluyó con infiltración de (SCDF) en dos de los 11 ganglios asilados; las técnicas inmunohistoquímicas detectaron marcadores CD21, CD35 y CD23 característicos de las células foliculares dendríticas (Fig. 2). Recibió tratamiento adyuvante con radioterapia externa y quimioterapia de 6 ciclos Caelyx 100 mg/día. Con posterioridad, el paciente ha estado en seguimiento sin haber mostrado indicios de recidiva tras 10 años desde la finalización del tratamiento.

Los tumores originados de células dendríticas foliculares son neoplasias malignas derivadas de las células presentadoras de antígeno, encargadas de generar y regular la respuesta inmunitaria. Monda y col., en 1986, los caracterizaron por primera vez. Se trata de un entidad muy poco frecuente que constituye < 0,4% de los sarcomas de tejidos blandos; el conocimiento de la enfermedad y de su manejo es limitado dados los pocos casos descritos en la literatura; Jain y col.(2017) con 66 casos ofrecen la mayor serie recogida hasta la fecha¹.

Estos tumores suelen confundirse con linfomas de células grandes, sarcomas fusocelulares, carcinomas somatoides, variantes de melanomas o sarcomas de células dendríticas interdigitantes. El sarcoma de células foliculares dendríticas no parece tener predominio por el sexo y la edad de presentación: varía entre 14 y 78 años, con predominio en adultos alrededor de los 45 años, aunque también existen casos descri-



Sarcoma de células foliculares dendríticas con inmunohistoquímica positiva para CD21 (tinción de membrana con anticuerpo anti CD21, 20x) (flechas)

tos en la infancia^{1,2}. Pueden involucrar sitios nodales y extranodales, afectando en la mayoría de casos descritos los ganglios axilares, cervicales y supraclaviculares, mientras que aproximadamente un tercio de los casos han sido descritos en localizaciones extraganglionares. Asimismo se han informado casos en hígado, bazo, tiroides, parótidas, paladar, pulmones, estómago, intestino delgado, colon, páncreas, mama, retroperitoneo, músculos de la pared abdominal y testículos.

Se desconoce la etiología pero en determinados casos se relaciona como factor predisponente la enfermedad de Castleman, que es una hipertrofia ganglionar caracterizada por hiperplasia angiofolicular; también se ha relacionado en algunos casos con enfermedades autoinmunitarias, como el pénfigo¹⁻³. Los SCDF de localización ganglionar, así como los asociados a mucosas superficiales (paladar, lengua) son tumores que clínicamente suelen presentarse como masas tumorales indoloras de crecimiento lento. Los pacientes con neoplasias de localización abdominal frecuentemente presentan malestar epigástrico, sensación de plenitud gástrica y masa palpable dolorosa en ocasiones acompañada de fiebre y pérdida de peso. Suelen ser tumores de gran tamaño que pueden presentar hemorragia o necrosis asociada con posible infiltración de tejidos y órganos adyacentes⁴. La sospecha diagnóstica se basa en la historia clínica y en pruebas de imagen:tomografía computarizada, resonancia magnética y el estudio citológico por punción-aspiración, biopsia o escisión completa para estudio. Histopatológicamente son de morfología muy indiferenciada, con zonas nodulares o moruliformes, una alta tasa de mitosis y diferentes patrones de celularidad, siempre muy abigarrados; se caracterizan por la abundante presencia de linfocitos alrededor de los vasos. La diferenciación entre SCDF y los sarcomas originados en las demás células dendríticas solamente es posible mediante técnicas inmunohistoquímicas; los marcadores como CD21, CD35 y CD23 resultan característicos de este tumor^{2,5}.

Se consideran neoplasias de grado intermedio de malignidad, con un comportamiento biológico generalmente indolente, pero los pacientes con enfermedad extranodal, bulky o enfermedad intraabdominal son los que presentan un peor pronóstico. En pacientes con enfermedad localizada, la resección quirúrgica junto con radioterapia adyuvante representa la base del tratamiento^{1,6}. No existe un papel bien definido para la quimioterapia adyuvante y neoadyuvante; los esquemas comúnmente utilizados son los regímenes para el tratamiento del linfoma no Hodgkin. La recidiva local aparece aproximadamente en un 36-43% de los casos, mientras que las metástasis a distancia no se describen como habituales aunque se presentan en un 24-28% de los pacientes asentando principalmente en pulmón e hígado. La tasa de mortalidad es del 10-20% siempre después de un largo período. La duración de la respuesta al tratamiento parece ser mayor en pacientes

con histología de bajo grado, con una duración libre de enfermedad de hasta ocho años en pacientes inicialmente tratados con cirugía, radioterapia y quimioterapia. La presentación inicial con enfermedad metastásica confiere un pobre pronóstico⁶.

El SCDF es un tumor extremadamente raro con un grado intermedio de malignidad conformado por células que poseen características inmunohistoquímicas y ultraestructurales de células dendríticas foliculares. Se presenta más habitualmente como masa única en cabeza y cuello. El tratamiento recomendado es la exéresis quirúrgica radical con radioterapia adyuvante, y el seguimiento clínico en busca de la recidiva local o a distancia debe prolongarse durante años.

Referencias bibliográficas

- Jain P, Milgrom SA, Patel KP, Nastoupil L, Fayad L, Wang M, et al. Characteristics, management and outcomes of patients with follicular dendritic cell sarcoma. Br J Haematol. 2017; 178(3):403-12.
- Toyoda K, Taniguchi J, Kikawa K, Uike N, Haraoka S, Ooshima K, et al. Follicular dendritic cell sarcoma: ultraestructural and inmunohistochemical studies. Intern Med. 2000; 39:950-5.
- Soriano AO, Thompson MA, Admirand JH. Follicular dendritic cell sarcoma: A report of 14 cases and a review of the literatura. Am J Hematol. 2007; 87:725-8.
- Wang L, Xu D, Qiao Z, Shen L, Dai H, Ji Y. Follicular dendritic cell sarcoma of the spleen: A case report and review of the literature. Oncol Lett. 2016; 12(3):2062-4.
- 5. Khalid S, Yaqoob N, Pervez S. Follicular dendritic cell sarcoma of lymph node- a rare entity. J Pak Med Assoc. 2006; 56:137-9.
- Chan JK, Fletcher CD, Nayler SJ, Cooper K. Follicular dendritic cell sarcoma. Clinicopathologic analysis of 17 cases suggesting a malignant potential higher than currently recognized. Cancer. 1997; 79:294-313.