

CASO CLÍNICO 3

SARCOMA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS INTERDIGITANTES

DRES. MARTÍN-HERNÁNDEZ R¹, MARTÍNEZ-SUBÍAS JJ², DEL REY-TOMÁS BIOSCA FJ², TEJERO-CAVERO M².

¹HOSPITAL VIRGEN DEL PUERTO DE PLASENCIA (CÁCERES).

²COMPLEJO ASISTENCIAL DE SORIA, HOSPITAL SANTA BÁRBARA (SORIA).

Las células dendríticas interdigitantes son células presentadoras de antígeno e iniciadoras de la respuesta inmune [1, 2, 3, 4]. Son responsables de la estimulación de las células T en la iniciación de la inmunidad celular [2, 3, 4, 5].

El sarcoma de células dendríticas interdigitantes es una patología extremadamente rara, con tan solo unos 100 casos publicados en la literatura [1, 5].

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Varón de 82 años, no fumador, que presenta una adenopatía cervical izquierda, en el área III, no adherida a planos profundos, rodadera, no dolorosa, desde hace 3 meses. No ha variado de tamaño desde su aparición y no presenta clínica asociada. El resto de la exploración es normal.

El TAC revela una adenopatía de aspecto patológico, con necrosis central, de 9,5 mm en el triángulo posterior izquierdo. No se observan otras masas ni captaciones anómalas (figura 1).

La PAAF resulta positiva para células malignas y se informa como metástasis de tumor maligno, recomendando descartar clínicamente un melanoma y se sugiere la exéresis de la lesión para realizar un diagnóstico definitivo.

El paciente es valorado por el servicio de dermatología, sin encontrar ninguna lesión asociada.

Se decide realizar un vaciamiento funcional cervical izquierdo ampliado, incluyendo niveles II, III, IV y VI; con intención diagnóstica y terapéutica.

El estudio anatomopatológico aísla 39 ganglios linfáticos, de los cuales 38 no presentan signos de infiltración neoplásica. Sólo el ganglio que motivó la consulta presenta una tumoración que ocupa el centro del mismo, sin sobrepasar la cápsula. Se observan mitosis y zonas de necrosis focal. Muestra positividad con CD45, S100, Vimentina, WT1, CD4, CD45Ro y CD68. Ki-67 de 70%.

El diagnóstico definitivo es de sarcoma de células dendríticas interdigitantes, afectando a un único ganglio.

Se realiza Tomografía de Positrones tras la cirugía sin mostrar otros focos hipermetabólicos.

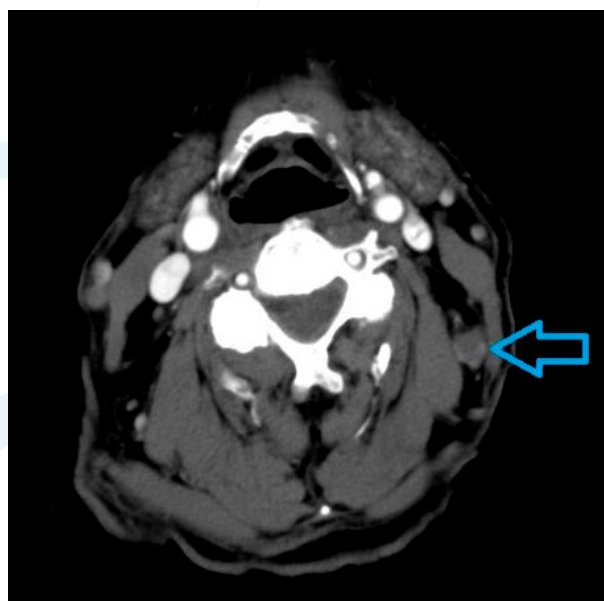


FIGURA 1: Adenopatía en el triángulo posterior izquierdo, con signos de necrosis central.

DISCUSIÓN

La forma de presentación más frecuente del sarcoma de células dendríticas interdigitantes es la linfadenopatía aislada no dolorosa [1, 2, 3, 4, 5, 6]; hasta un 47% de los casos [1].

Entre un 25 y un 33% de los casos, la enfermedad se presenta con una afectación extraganglionar aislada [1, 4, 5], fundamentalmente a nivel de hígado, pulmón, bazo o médula ósea [1]. En el resto de casos, existe una afectación simultánea, ganglionar y extraganglionar.

La incidencia de metástasis a distancia en el momento del diagnóstico es del 39%, siendo los lugares más frecuentes los ganglios linfáticos, pulmón, hígado o médula ósea [1].

La enfermedad aparece con más frecuencia en hombres [1, 2, 5, 6], en la sexta década de la vida [1, 2, 3, 5, 6]. La etiopatogenia es desconocida [1, 2, 3, 6]. La asociación precediendo o concomitante con neoplasias malignas se ha advertido en múltiples casos clínicos [1, 2, 3]. Entre un 9 y un 12% de los pacientes presentan durante sus años de vida neoplasias hematológicas y de órganos sólidos [1, 2, 3].

El diagnóstico es difícil ya que se puede manifestar con una morfología e inmunohistoquímica muy heterogéneas, por lo que requiere completar el estudio con técnicas inmunofenotípicas; que muestran positividad para S100 y Vimentina [1, 3, 4, 5, 6].

El diagnóstico diferencial es amplio. Las histiocitosis sinusales con linfadenopatías comparten un inmunofenotipo similar, pero los ganglios linfáticos muestran senos marcadamente dilatados que contienen histiocitos grandes y de forma irregular que engullen linfocitos, células plasmáticas o eritrocitos. El pseudotumor inflamatorio está compuesto de fascículos de células fusiformes, junto con inflamación y formación de pequeños vasos en la cápsula del ganglio linfático, con extensión a lo largo de las trabéculas del ganglio, pero no muestra atipias ni crecimiento agresivo. El sarcoma de células dendríticas folicular puede tener una apariencia muy similar al sarcoma de células dendríticas interdigitantes, pero es CD21 y CD35+, y se tiñe más intensamente con clusterina. El melanoma también debe descartarse, siendo además S100+, pero las células suelen ser más pleomorfas y son HMB45+ y Melan-A+ [5].

El estadiaje de la enfermedad debe realizarse con Tomografía Axial Computarizada [1, 2, 3]. La Tomografía por emisión de Positrones puede ayudar a descartar metástasis a distancia al diagnóstico, asociación con otras neoplasias malignas y monitorizar la respuesta al tratamiento [1].

Cuando la enfermedad está localizada, la mayoría de estudios proponen realizar cirugía o radioterapia [1, 2, 3] sin existir diferencias significativas de supervivencia [1, 3]. La radioterapia tras la cirugía no ha demostrado beneficio [1].

Si la enfermedad está diseminada, el tratamiento indicado es la quimioterapia en regímenes similares a los utilizados con linfomas agresivos [1, 2, 3].

El pronóstico es muy variable en función de si la enfermedad está localizada o diseminada [1, 2, 4]. La supervivencia a los 2 años en la enfermedad localizada es del 68,1%; mientras que en la enfermedad diseminada es del 15,8% [2].

BIBLIOGRAFÍA

1. Pokuri VK, Merzianu M, Gandhi S, Baqai J, Loree TR, Bhat S. Interdigitating dendritic cell sarcoma. *J Natl Compr Canc Netw*. 2015 Feb; 13(2): 128-32.
2. Dalia S, Shao H, Sagatys E, Cualing H, Sokol L. Dendritic cell and histiocytic neoplasms: biology, diagnosis, and treatment. *Cancer Control*. 2014 Oct; 21(4): 290-300.
3. Dalia S, Jaglal M, Chervenick P, Cualing H, Sokol L. Clinicopathologic characteristics and outcomes of histiocytic and dendritic cell neoplasms: The Moffitt Cancer Center experience over the last twenty five years. *Cancers (Basel)*. 2014 Nov 14; 6(4): 2275-95.

4. Shan SJ, Meng LH, Lu R, Guo Y. Primary cutaneous interdigitating dendritic cell sarcoma: a case report and review of the literature. *Am J Dermatopathol*. 2015 Aug; 37(8): 639-42.
5. Ye Z, Liu F, Cao Q, Lin H. Interdigitating dendritic cell sarcoma of lymph node mimicking granuloma: a case report and review of the literature. *Pol J Pathol*. 2011 Dec; 62(4): 274-7.
6. Vives S, Fernández MT, López de Castro PE, Ribera JM. Sarcoma de células dendríticas interdigitantes de localización pulmonar. *Med Cín (Barc)*. 2006; 126(14): 554-9.