

RECIBIDO:
11 diciembre 2023
APROBADO:
7 febrero 2024

Sarcoma folicular de células dendríticas mediastinal: primer reporte de caso en Costa Rica

Mediastinal Follicular Dendritic Cell Sarcoma: First Case Report in Costa Rica

Carlos Pabón Páramo
<https://orcid.org/0000-0002-8022-6936>
Randall Angulo Bolaños
<https://orcid.org/0000-0001-9373-7746>
Randall Rojas Varela
<https://orcid.org/0000-0001-6986-2088>

Carlos Pabón Páramo¹, Randall Angulo Bolaños¹, Randall Rojas Varela²

1. Universidad de Costa Rica, Radiología e Imágenes Médicas, convenio Caja Costarricense del Seguro Social, San José, Costa Rica.
2. Hospital México, Servicio de Radiología, San José, Costa Rica.

AUTOR CORRESPONSAL:

Carlos Pabón Páramo. Correo electrónico drpabonparamo@gmail.com

Resumen

El sarcoma folicular de células dendríticas (SFCD) es una neoplasia maligna rara derivada de las células dendríticas foliculares. Ha sido clasificado, dadas sus características inmunohistoquímicas, como parte del grupo de los sarcomas, donde representa un porcentaje menor al 1%. Actualmente, existen menos de 1.000 reportes en la literatura a nivel mundial, lo cual plantea una dificultad no sólo diagnóstica, siendo confundido frecuentemente con neoplasias de tipo linfóide; sino también terapéutica al no existir un claro consenso sobre su manejo definitivo. Esta revisión de caso clínico describe el primer caso reportado de SFCD en Costa Rica.

Palabras clave: sarcoma de células dendríticas foliculares, células dendríticas, sarcoma, neoplasias del mediastino, radiología.

Abstract

Follicular dendritic cell sarcoma (SFCD) is a rare malignant neoplasm derived from follicular dendritic cells, which has been classified, given its immunohistochemical characteristics, as part of the group of sarcomas, where it represents less than 1%. Currently, there are less than 1000 reports in the literature worldwide, which generates a difficulty not only in diagnosis, being frequently confused with lymphoid type neoplasms; but also, as therapeutic as there is no clear consensus on its definitive management. This clinical case review describes the first reported case of SFCD in Costa Rica.

Key words: follicular dendritic cell sarcoma, dendritic cell, sarcoma, mediastinal neoplasms, radiology.

Introducción

El sarcoma folicular de células dendríticas (SFCD), descrito por primera vez en el año 1986 en una serie de cuatro casos clínicos,^{1,2} es una neoplasia de bajo grado derivada de las células dendríticas foliculares (CDF). Se ubican usualmente en los folículos linfoides primarios y secundarios, y funcionan como células accesorias no fagocíticas del sistema linfóide en el proceso de captura y presentación de antígenos e inmunocomplejos.^{3,4} Su diagnóstico es retador, aproximadamente 50% de los casos son mal diagnosticados como carcinomas indiferenciados,⁵ linfomas de células grandes, sarcomas fusocelulares, variantes de melanoma, entre otros.⁶ Se contabilizan

zaron, al año 2021, únicamente 809 casos publicados en toda la literatura escrita en idioma inglés, y corresponden al 0,4% de todos los sarcomas de tejidos blandos del cuerpo.³ Entre el año 1986 y 2021, de los 809 casos reportados a nivel mundial, únicamente 42 tenían origen mediastinal,⁷ siendo este caso el primero publicado en Costa Rica.

Caso clínico

Se trata de una paciente femenina de 36 años, asmática, obesa, residente de un barrio urbano del gran área metropolitana costarricense, quien acudió al servicio de emergencias en enero 2023, por un cuadro de tos seca con una duración de 4 semanas de evolución, sin síntomas acompañantes y sin nexo epidemiológico. A pesar de utilizar agonistas beta adrenérgicos y antitusígenos, la tos fue persistente.

Al realizar el abordaje inicial, presentó signos vitales dentro de límites normales y no se encontraron hallazgos relevantes al examen físico. En los exámenes de laboratorio iniciales, el hemograma y química sanguínea no mostraron alteraciones. La radiografía posteroanterior de tórax (Figura 1) registró una masa mediastinal derecha redondeada, bien delimitada, con densidad de tejido blando y con un diámetro aproximado de 9 cm, proyectada en la topografía de la ventana aortopulmonar, la cual produjo compresión de la vía aérea principal y generó desplazamiento de la tráquea hacia la derecha. En la proyección lateral (Figura 2), se visualizó ocupación del espacio retroesternal, lo que confirmó su ubicación en mediastino anterior.

Figura 1.

Radiografía posteroanterior de tórax prequirúrgico.

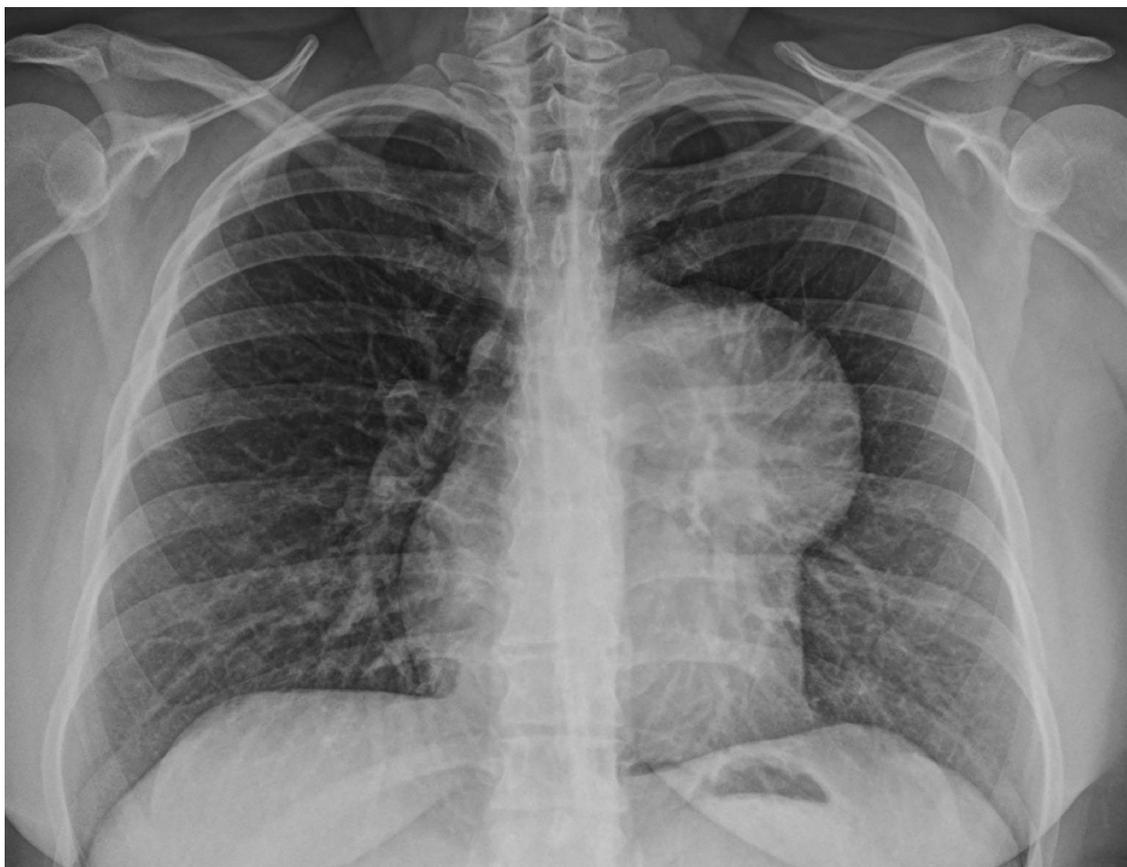


Figura 2.

Radiografía lateral de tórax prequirúrgico.



Figura 3.

Tomografía contrastada de tórax, reconstrucción en plano axial.

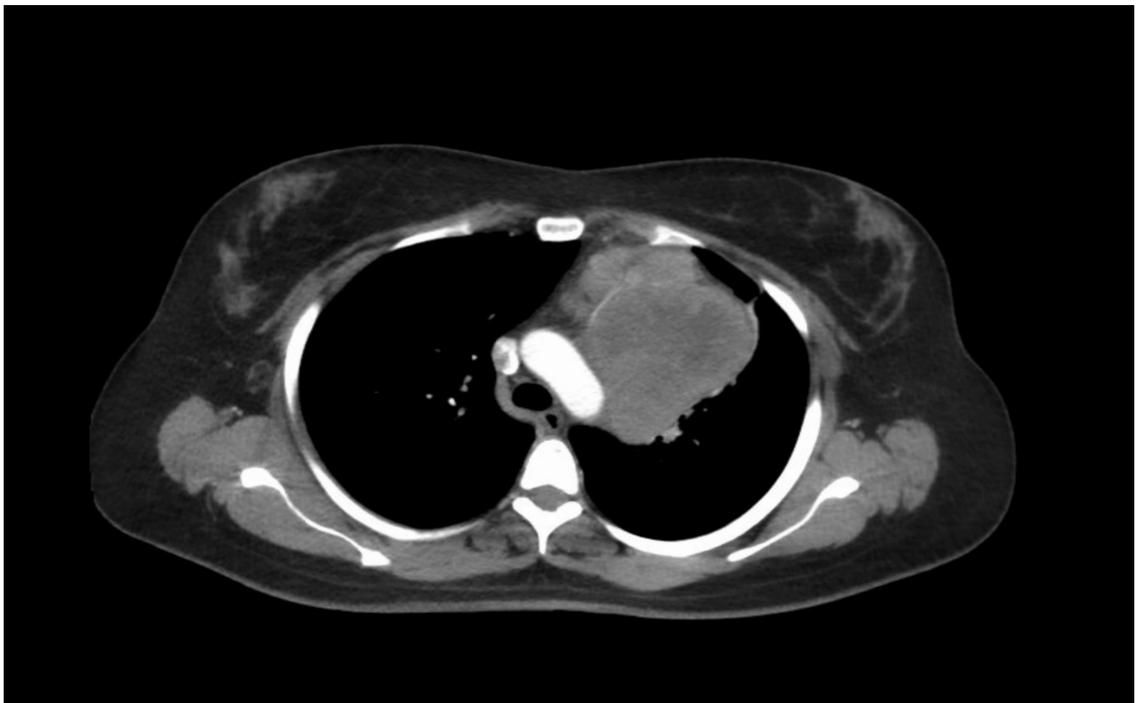
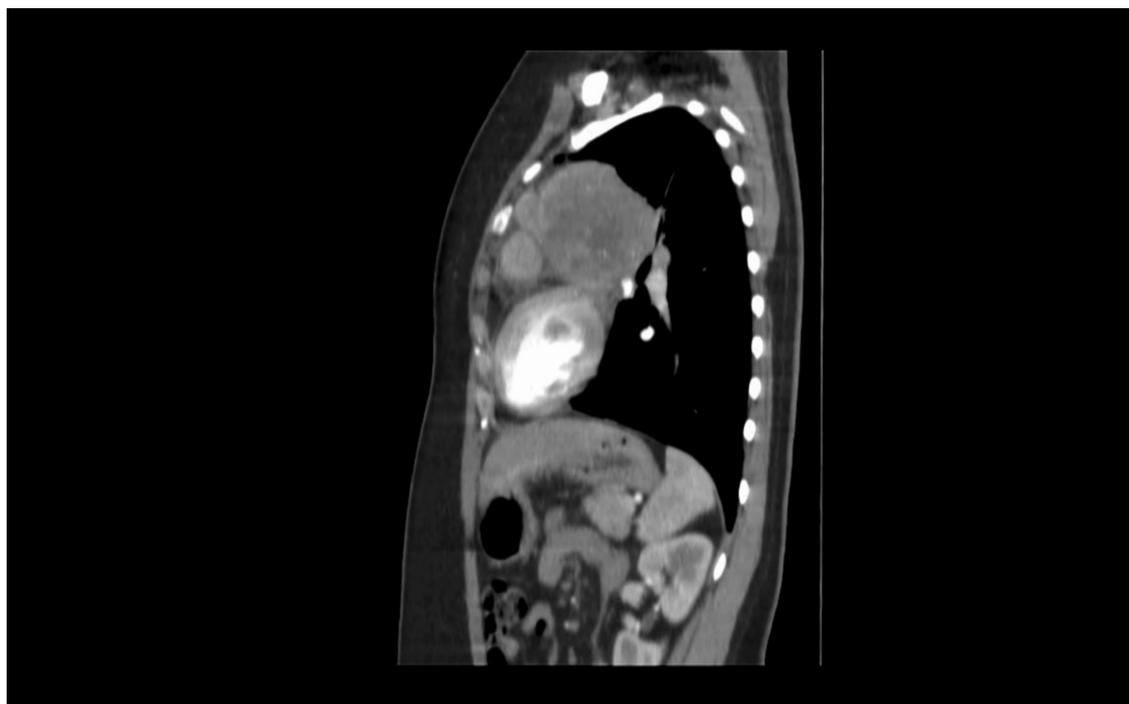


Figura 4.

Tomografía contrastada de tórax, reconstrucción en plano sagital.



En la tomografía computarizada de tórax con medio de contraste intravenoso (Figuras 3 y 4), se reportó la presencia de dos masas en la ventana aorto pulmonar de 86 x 75 mm y de 41 x 36 mm, con 4 lesiones nodulares satélites la mayor de 28 mm; se concluyó que las mismas, en el contexto del grupo etario de la paciente, deberían ser consideradas como linfoma o timoma, sin descartar tumores germinales como posibilidades diagnósticas.

Se realizó la tipificación histológica de la masa mediante biopsia percutánea con aguja gruesa guiada por ultrasonido, con resultados no concluyentes en ese momento. Se realizó un segundo tiempo de biopsia mediante cirugía torácica mínimamente asistida por video (VATS), la cual también fue no concluyente. Sin embargo, se realizó un amplio panel de inmunohistoquímica que evidenció que las células fueron negativas para los siguientes marcadores: TdT, pancitoqueratina, p63, EMA, CD34, S100, actina de músculo liso, desmina, CD30, MUC4 y ALK, por lo que se descartó la posibilidad de origen de estirpe neural, músculo liso y esquelético, procesos linfoproliferativos, tumores miofibroblásticos, melanoma y timoma.

Como última opción diagnóstica y terapéutica, la paciente fue sometida a biopsia excisional por toracotomía, la pieza quirúrgica completa fue analizada, lo que resultó en tejido fibroadiposo con proliferación mesenquimal fusocelular, compuesto por células dispuestas en estroma colagenoso, con presencia intrínseca de células inflamatorias. Finalmente, la correlación inmunohistoquímica concluyó, dados sus patrones de positividad, que la masa era concordante con un sarcoma de células dendríticas foliculares encapsulado.

Discusión

El SFCD se caracteriza por ser de localización intra o extranodal,⁵ pudiendo afectar prácticamente cualquier área anatómica, siendo más frecuente la localización extranodal en un 79,4%, a nivel de hígado, bazo, tracto gastrointestinal, amígdalas/adenoides y mediastinal, entre otras, en dicho orden de frecuencia. El compromiso intranodal, aproximadamente 15% de los casos, predomina en la región abdominal, axilar y cervical.⁷

Estas neoplasia afectan generalmente a adultos (edad promedio 43-49 años), siendo muy raras en poblaciones pediátricas; no presentan predilección por género y usualmente debutan como una masa solitaria, de crecimiento lento, dolorosa o no dolorosa,^{5,7,8} asociándose a otros síntomas de acuerdo con su localización,⁹ por ejemplo, dolor epigástrico, sensación de plenitud gástrica, fiebre, pérdida de peso, entre otros, en los casos de aparición intrabdominal.⁶ Los síntomas constitucionales no son típicos, sin embargo, se han reportado en algunos casos asociados a enfermedad de Castleman y amiloidosis secundaria.¹⁰

El proceso por el cual las CDF desarrollan potencial neoplásico aún no está claro, no se ha identificado una mutación o translocación universal. Sin embargo, se asocia con inestabilidad cromosómica generalizada, junto con la desregulación de la progresión del ciclo celular y la evasión inmune. Algunos casos albergan mutaciones de BRCA2, amplificación de MDM2 o expresan el receptor de somatostatina 2A y, a pesar de estar clasificados como sarcoma, casi todos los casos de SFCD sobre expresan el receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR), un marcador típico de neoplasias epiteliales.^{7,11,12}

La sospecha diagnóstica se apoya tanto en el cuadro clínico como en estudios por imágenes, principalmente la tomografía computarizada (TC), resonancia magnética (RM) y la tomografía por emisión de positrones (PET); sin embargo, el estudio citológico, la biopsia con aguja gruesa y la excisión completa, así como la inmunohistoquímica, son necesarias para distinguir el SFCD de otras neoplasias sarcomatosas.^{6,13}

Entre los hallazgos histológicos característicos se presentan células con una disposición fusiforme, bordes celulares indistintos y un fondo de linfocitos dispersos entre las células neoplásicas. (Figura 5)¹³ Respecto a los marcadores de inmunohistoquímica, dado su origen mesenquimatoso, los principales asociados al SFCD son el CD21, (Figura 6) CD23 y CD35, así como una insignificante tinción con S-100 característica.^{7,13,14,15}

Figura 5.

Tinción con hematoxilina y eosina que muestra células fusiformes con núcleos ovalados y cromatina vesicular, sobre un fondo de linfocitos entremezclados. Extraída de Ong-Hua Q, Qin X, Ya-Jia G, Jian W, Xiao-Yuan F. Imaging findings of follicular dendritic cell sarcoma: Report of four cases. Korean J Radiol 2011;12(1):122. Doi: 10.3348/kjr.2011.12.1.122

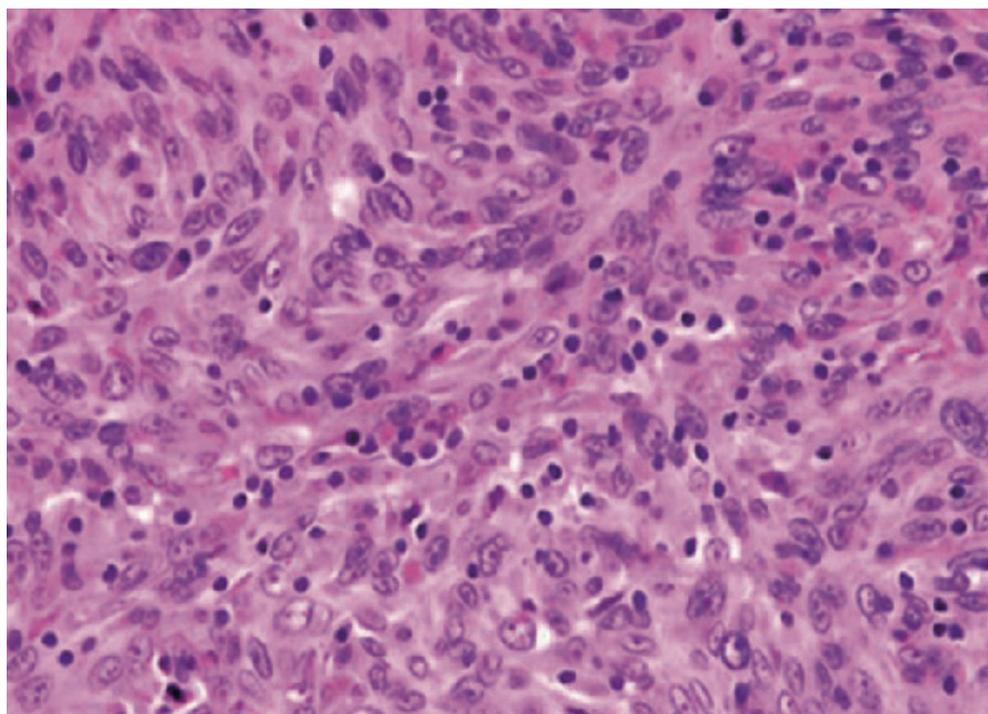
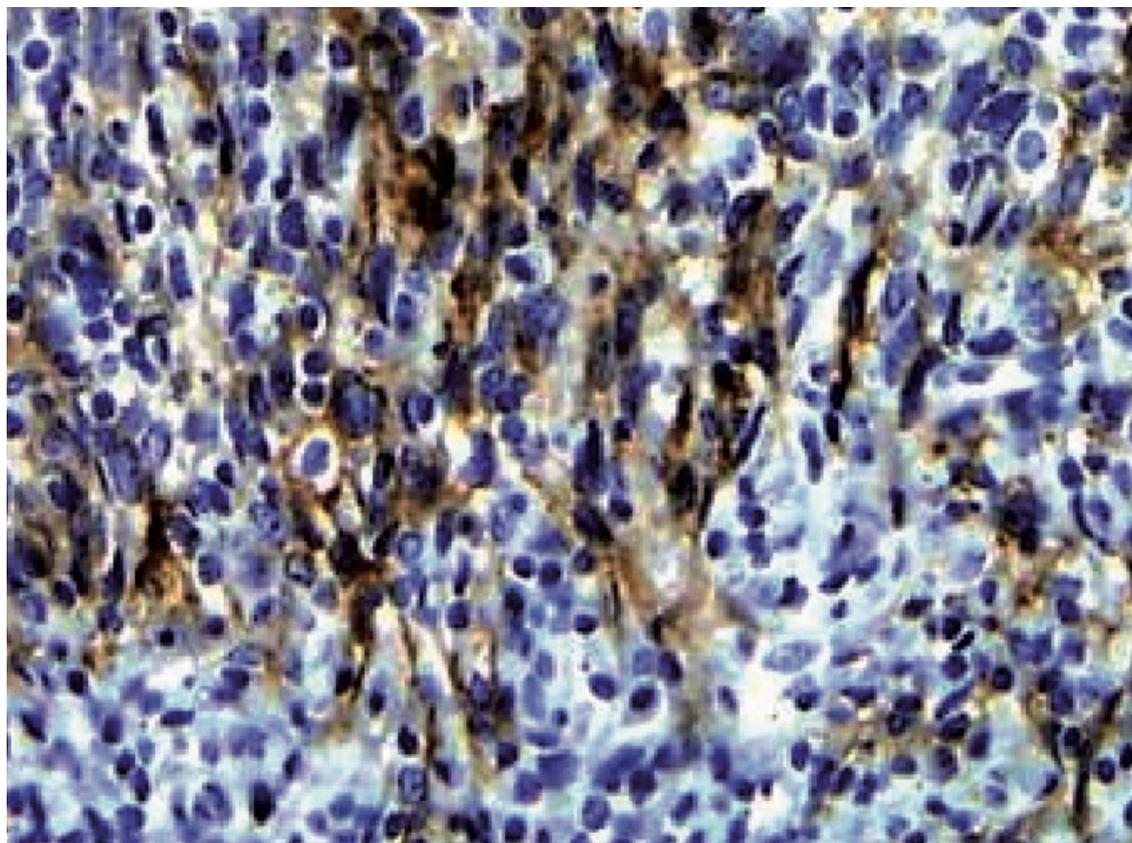


Figura 6.

Tinción de membrana positiva con anticuerpo anti CD21. Extraída de Ong-Hua Q, Qin X, Ya-Jia G, Jian W, Xiao-Yuan F. Imaging findings of follicular dendritic cell sarcoma: Report of four cases. Korean J Radiol 2011;12(1):122. Doi: 10.3348/kjr.2011.12.1.122



Dada la baja incidencia del SFCD y de bibliografía publicada al respecto, aún en la actualidad se dificulta establecer recomendaciones óptimas de manejo. En los casos de enfermedad localizada, la resección quirúrgica es el estándar de oro y no se ha demostrado aún un papel claro de la terapia adyuvante como radioterapia o quimioterapia. Cuando la cirugía no es una opción viable, o en casos de enfermedad recurrente o refractaria, se han considerado opciones como radioterapia o quimioterapia sistémica, sin embargo, su eficacia no está claramente establecida.^{11,16}

En el caso clínico expuesto en este artículo, posterior a la realización de la biopsia excisional por toracotomía, la posibilidad de utilizar radioterapia como terapia complementaria fue discutida por comité multidisciplinario y se llegó al consenso de la aplicación de 30 ciclos de radioterapia de consolidación, en un periodo de 6 semanas. A la fecha de la presentación de este manuscrito, la paciente se encuentra en un posoperatorio de 9 meses, libre de recurrencia de la enfermedad; entre las principales secuelas se documentan únicamente la presencia de parálisis hemidiafragmática izquierda y disfonía, en probable relación con lesión residual del X par craneal y rama laríngea recurrente (Figuras 7 y 8).

Figura 7.

Radiografía posteroanterior de tórax postquirúrgico.

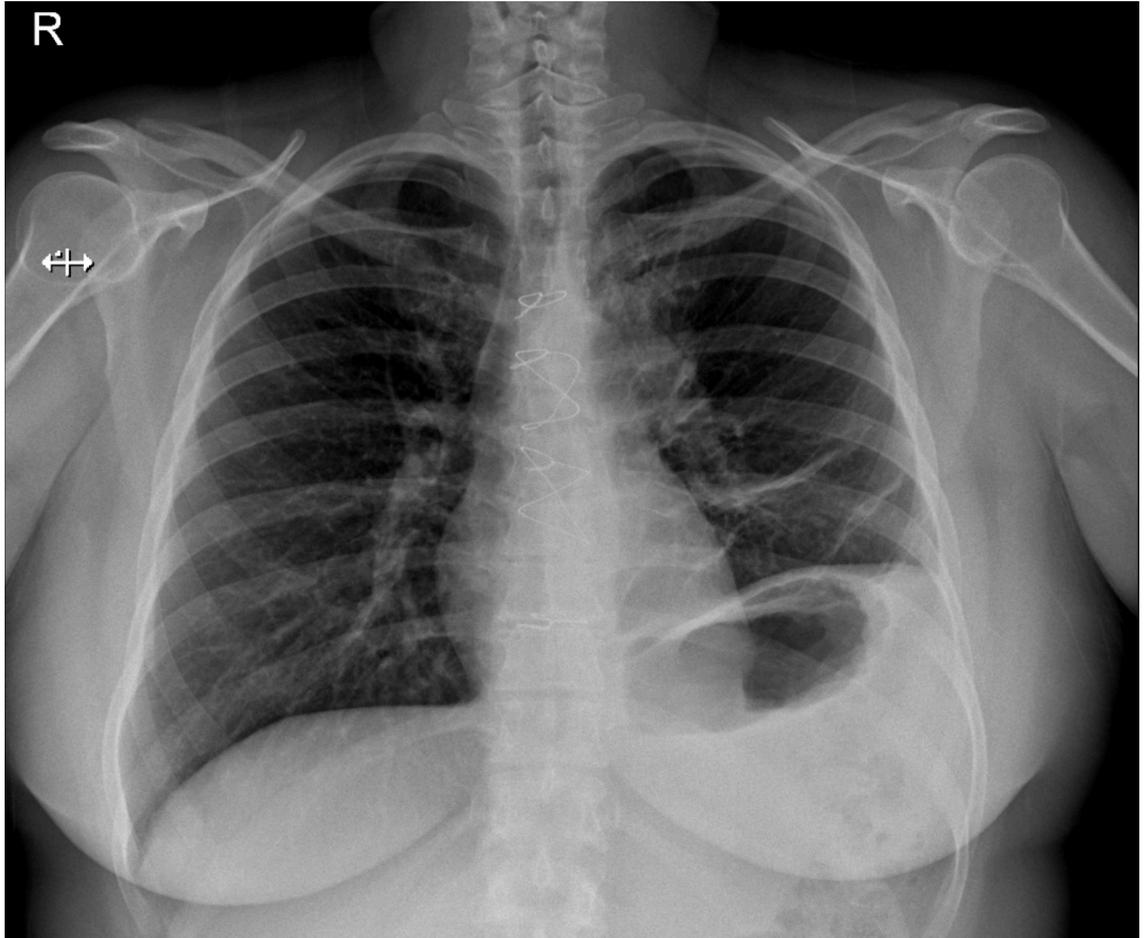


Figura 8.

Radiografía lateral de tórax postquirúrgico.



Financiamiento: los autores declaran que el trabajo no tuvo financiamiento.

Conflictos de interés: los autores declaran que no tienen conflictos de intereses relacionados con el tema de esta publicación.

Contribuciones de los autores: CPP: administración del proyecto; análisis formal; conceptualización; escritura, revisión y edición; investigación; metodología; redacción - borrador original; visualización. RAB: administración del proyecto; análisis formal; conceptualización; escritura, revisión y edición; investigación; metodología. RRV: administración del proyecto, análisis formal, recursos, supervisión.

El Editor en Jefe, Dr. Francisco Arancibia, realizó el seguimiento del proceso de revisión y aprobó este artículo.

Referencias

1. Ilonen IK, Meltzer AJ, Ellozy S, Bains MS, Huang J. Follicular dendritic cell sarcoma of the chest. *Ann Thorac Surg* 2022;113(4):e263–6. Doi: [10.1016/j.athoracsur.2021.05.064](https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2021.05.064)
2. Monda L, Warnke R, Rosai J. A primary lymph node malignancy with features suggestive of dendritic reticulum cell differentiation. A report of 4 cases. *Am J Pathol* 1986;122(3):562–72.
3. Mao S, Dong J, Wang Y, Zhang C, Dong A, Shen J. Follicular dendritic cell sarcomas: CT and MRI findings in 20 patients. *AJR Am J Roentgenol* 2021;216(3):835–43. Doi: [10.2214/ajr.19.22759](https://doi.org/10.2214/ajr.19.22759)
4. 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. Doi: [10.3892/ol.2016.4826](https://doi.org/10.3892/ol.2016.4826)
5. Pang J, Mydlarz WK, Gooi Z et al. Follicular dendritic cell sarcoma of the head and neck: Case report, literature review, and pooled analysis of 97 cases: Follicular dendritic cell sarcoma literature review. *Head Neck* 2016;38(S1):E2241–9. Doi: [10.1002/hed.24115](https://doi.org/10.1002/hed.24115)
6. Bertelli Pucho JL. Sarcoma de células dendríticas foliculares: una entidad poco frecuente. *Rev Argent Cir* 2018;110(1):43–5. Doi: [10.25132/raac.v110.n1.1298.es](https://doi.org/10.25132/raac.v110.n1.1298.es)
7. Facchetti F, Simbeni M, Lorenzi L. Follicular dendritic cell sarcoma. *Pathologica* 2021;113(5):316–29. Doi: [10.32074/1591-951x-331](https://doi.org/10.32074/1591-951x-331)
8. Leipsic JA, McAdams HP, Sporn TA. Follicular dendritic cell sarcoma of the mediastinum. *AJR* 2007;188(6):W554–6. Doi: [10.2214/ajr.04.1530](https://doi.org/10.2214/ajr.04.1530)
9. Sosa-Luis AS, Gutiérrez-Quiroz CT, Espinosa-Zúñiga F, Meléndez-Mena DE, Montiel-Jarquín AJ, Loria-Castellanos J. Sarcoma de células dendríticas foliculares. Informe de un caso. *Cir Cir* 2021;89(4):538–41. Doi: [10.24875/CIRU.20000083](https://doi.org/10.24875/CIRU.20000083)
10. Kairouz S, Hashash J, Kabbara W, Mchayleh W, Tabbara IA. Dendritic cell neoplasms: An overview. *Am J Hematol* 2007;82(10):924–8. Doi: [10.1002/ajh.20857](https://doi.org/10.1002/ajh.20857)
11. Jacobsen E, Gounder MM. Follicular dendritic cell sarcoma. UpToDate. [Internet]. [Consultado 1 ago 2023]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/follicular-dendritic-cell-sarcoma/print>
12. Jiménez-Heffernan JA, Díaz Del Arco C, Agrados M. A cytological review of follicular dendritic cell-derived tumors with emphasis on follicular dendritic cell sarcoma and unicentric Castleman disease. *Diagnostics (Basel)* 2022;12(2):406. Doi: [10.3390/diagnos-tics12020406](https://doi.org/10.3390/diagnos-tics12020406)
13. Long-Hua Q, Qin X, Ya-Jia G, Jian W, Xiao-Yuan F. Imaging findings of follicular dendritic cell sarcoma: Report of four cases. *Korean J Radiol* 2011;12(1):122. Doi: [10.3348/kjr.2011.12.1.122](https://doi.org/10.3348/kjr.2011.12.1.122)
14. Xu L, Ge R, Gao S. Imaging features and radiologic-pathologic correlations of inflammatory pseudotumor-like follicular dendritic cell sarcoma. *BMC Med Imaging* 2021;21(1). Doi: [10.1186/s12880-021-00584-6](https://doi.org/10.1186/s12880-021-00584-6)
15. Xu H, Chen B, Jiang C, Yang Z, Wang K. Follicular dendritic cell sarcoma in the right chest wall: A case report. *Medicine (Baltimore)* 2020;99(35):e21935. Doi: [10.1097/md.00000000000021935](https://doi.org/10.1097/md.00000000000021935)
16. Valero Liñán AS, Honguero Martínez AF, Rombolá CA, Jiménez López J, León Atance P. Un tumor de mediastino anterior poco frecuente: sarcoma de células dendríticas foliculares en el seno de la enfermedad de Castleman. *Cir Esp* 2012;90(1):58–9. Doi: [10.1016/j.ciresp.2010.06.016](https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2010.06.016)