

Sarcoma de células dendríticas foliculares de amígdala

Follicular dendritic tonsillar cell sarcoma

RESUMEN

Se presenta el caso de un varón de 64 años con un sarcoma de células dendríticas foliculares de amígdala. Este tipo de tumor es muy raro. Se han descrito 70 casos de los cuales 24 se han localizado en la región cabeza y cuello. Este tipo de sarcoma es una entidad recientemente reconocida, ya que fue descrita por primera vez en 1986. Para su diagnóstico es primordial su identificación inmunohistoquímica, en este caso fue posible por la positividad de los marcadores histoquímicos: CD21, CD23, Vimentina y D2-40 (Podoplanina).

PALABRAS CLAVE:

Sarcoma dendrítico folicular, inmunohistoquímica, amígdala.

SUMMARY

We present a new case of Follicular dendritic tonsillar cell sarcoma in a 64 years old man. Follicular dendritic cell sarcoma is a very rare entity with 70 cases reported, 24 of them placed in head and neck region. This type of sarcoma was described in 1986. Immunohistochemical markers are essential for the diagnosis, in our case CD21, CD23, Vimentin and D2-40 (Podoplanin) were positive.

KEY WORDS:

Follicular dendritic sarcoma, Immunohistochemistry, Tonsil.

Caso Clínico

Se presenta el caso de un varón de 64 años que fue derivado a consultas externas de ORL por sensación de cuerpo extraño orofaríngeo de varios meses de evolución. El paciente había dejado de fumar hacía unos meses y no tenía antecedentes personales de interés. En la exploración clínica, destacaba una gran hipertrofia de la amígdala derecha con mucosa de aspecto normal. No se palpaban adenopatías cervicales. En la misma consulta se tomó biopsia. El estudio anatomopatológico (AP) no encontró malignidad, pero ante la falta de diagnóstico, se realizó amigdalectomía.

El estudio AP diagnosticó el tumor de "sarcoma de células dendríticas foliculares de amígdala de bajo grado", con una lesión de 1,6 cm sobre un conjunto del tejido amigdalare de 4 x 4 x 2,6 cm. Estaba formado por células fusiformes, de citoplasmas mal definidos y de patrón fascicular-arremolinado. Tenía un índice mitótico bajo (3-4 mitosis por 10 campos de gran aumento) y no había evidencia de necrosis. Se diagnosticó gracias a la positividad de los marcadores histoquímicos: CD21, CD23, Vimentina y D2-40 (Podoplanina). El tumor se clasificó como categoría pT1.

Ante el descubrimiento de la naturaleza de la lesión se decidió realizar ampliación de márgenes quirúrgicos, que fueron negativos. En el comité de oncología y se decidió no añadir tratamiento adyuvante porque los márgenes eran libres y el tumor tenía un bajo índice mitótico. Transcurridos 2 años el paciente se encuentra libre de enfermedad.

Discusión

Los sarcomas tienen origen mesenquimal y representan el 1% de todos los tumores teniendo una incidencia de 3-4,5/100.000 habitantes/año¹. Solo un 10% de los sarco-

mas aparecen en cabeza y cuello y representan un 1% de los tumores de esta localización. Se han descrito 70 casos de sarcomas de células dendríticas de los cuales 24 se han localizado en la región cabeza y cuello². Este tipo de sarcoma es una entidad recientemente reconocida, ya que fue descrita por primera vez en 1986³. La localización más frecuente son los ganglios linfáticos axilares; las localizaciones extraganglionares más frecuentes son órganos abdominales⁴; en 1994 se describieron los primeros casos localizados en cabeza y cuello⁵. En cabeza y cuello la localización más frecuente es amigdalare, seguida de la cavidad oral. Se considera un tumor maligno de grado bajo o intermedio. Hay metástasis en un 25% de los casos, que se producen en otros ganglios linfáticos, pulmón o hígado, según la localización primaria.

Las células dendríticas ejercen una función presentadora de antígenos en la respuesta inmunológica y están en los ganglios linfáticos. El hecho de esta gran especialización y bajo índice proliferativo puede ser la causa del bajo número de neoplasias que desarrollan. La etiología del sarcoma de células dendríticas foliculares (FDCS) es desconocida, aunque se han asociado con el tipo hialino vascular de la enfermedad de Castleman y con el seudotumor inflamatorio hepático y esplénico, éste último relacionado con el virus de Epstein-Barr. La enfermedad de Castleman es una entidad poco frecuente enmarcada dentro de los trastornos linfoproliferativos. Se caracteriza por una hiperplasia linfoide reactiva, dando a lugar a crecimiento de tumores del tejido linfático. El VEB infecta a los linfocitos B y se ha demostrado su colaboración en la patogenia de diferentes enfermedades linfoproliferativas y neoplasias malignas.

Según la bibliografía, la distribución entre sexos es similar y el rango va desde los 14 a los 77 años con una media de 47 años^{2,4}.

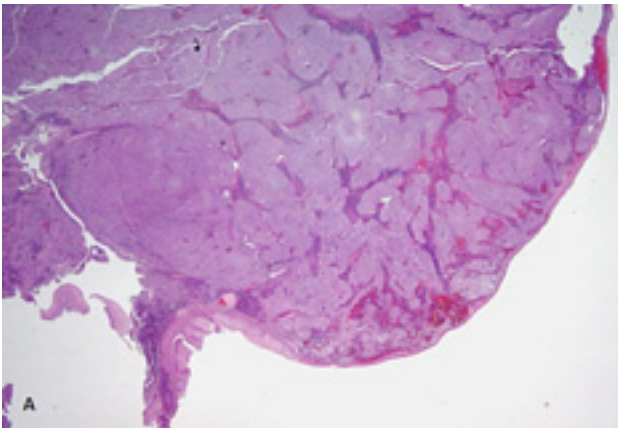


Figura 1A: visión microscópica general de la lesión.

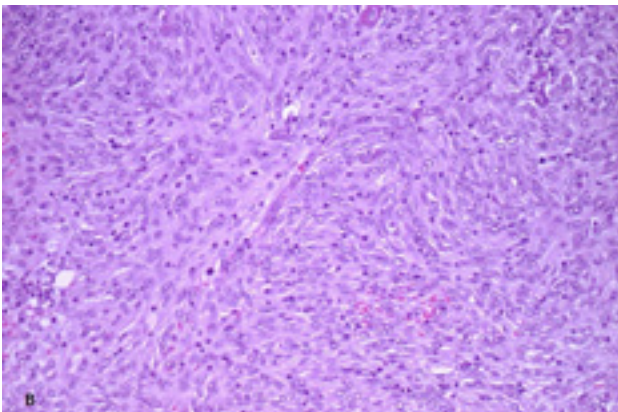


Figura 1B: patrón fascicular, arremolinado o estoriforme de las células neoplásicas.

El estudio inmunohistoquímico es muy importante, porque permite identificar el tipo de neoplasia y realizar el diagnóstico diferencial con otros posibles tumores:

- 1) Lesiones producidas por las células de Langerhans, como histiocitosis de Langerhans (histiocitosis X) y sarcomas de células de Langerhans, que se descartaron por ser negativas con CD1a y S100.
- 2) Leucemias monocíticas agudas/sarcomas monocíticos, sarcomas histiocíticos e histiocitosis malignas producidas por células mononucleares-fagocíticas, que expresan el antígeno CD68.
- 3) Sarcomas de otras células dendríticas como las interdigitadas; se rechazaron por la negatividad a CD68 y S100.
- 4) Carcinomas linfopitelial-like, que son positivos para las citoqueratinas AE1-AE3.
- 5) Tumores/sarcomas de células dendríticas fibroblásticas y de tumores miofibroblásticos inflamatorios; positivos para la actina músculo específica.
- 6) Los tumores del estroma gastrointestinal (GIST), que son positivos para el CD117 (c-kit).

El pronóstico está marcado por el tamaño tumoral (peor si > 5-6 cm) y la histología, por la presencia de pleomorfismo nuclear, índice mitótico alto (> 5 por 10 campo de gran aumento), necrosis o atipias nucleares, que lo empeoran⁴. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica asociada a vaciamiento cervical según el caso. Se desconoce el beneficio de la radioterapia y quimioterapia, que se suelen aplicar en caso de factores de mal pronóstico.

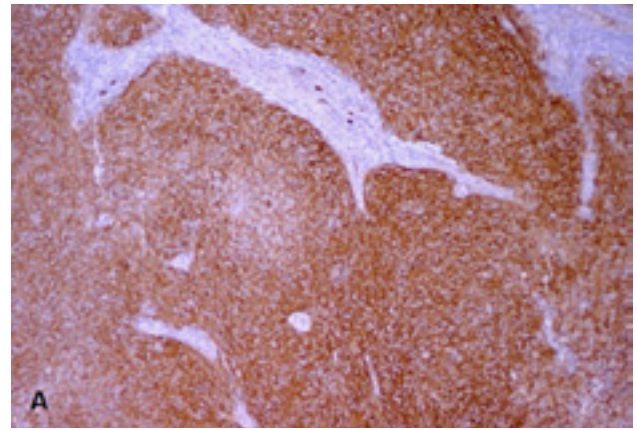


Figura 2A: tinción con marcador CD21.

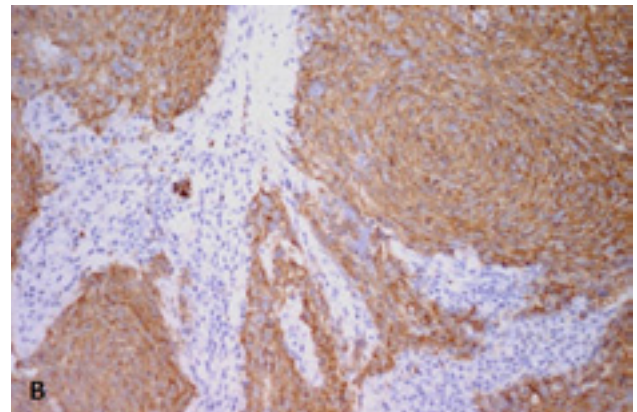


Figura 2B: tinción con marcador CD23.

Conclusión

El FDSC es una neoplasia rara reconocida recientemente en la que es primordial su identificación inmunohistoquímica.

Bibliografía

- 1 Piñeiro Z., et al. Sarcomas de cabeza y cuello. Nuestra experiencia. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2011;62(6):436-42
- 2 Gyu Eun Y., et al Follicular Dendritic Cell Sarcoma of the Tonsil. *Yonsei Med J* 51(4):602-604, 2010.
- 3 Monda L, et al. A primary Lymph node malignancy with features suggestive of dendritic reticulum cell differentiation. A report of 4 cases. *Am J Pathol.* 1986;122: 562-72.
- 4 Ribeiro L., et al. Sarcoma de células foliculares dendríticas de la amígdala. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2013. pii: S0001-6519(12)00259-2.
- 5 Chan JK., et al. Follicular dendritic cell tumors of the oral cavity. *Am J Surg Pathol* 1994;18:148-57.

Correspondencia

Dr. Carlos Francisco Pérez-Bermúdez Megía
Constitución, 63
46110 Godella. Valencia
E-mail: carlospbm@gmail.com