

# Neoplasia de células dendríticas foliculares

Sofía Ornelas Arroyo,\* Salomón Aguilar Medina,\* Iliana Mac Kinney Novelo\*

## Resumen

Las neoplasias de células dendríticas foliculares son neoplasias linfoides extremadamente raras. Ocurren principalmente en ganglios cervicales, axilares y supraclaviculares. Habitualmente son mal diagnosticadas como linfoma no Hodgkin. El diagnóstico definitivo requiere de inmunohistoquímica. No existen recomendaciones firmes respecto al tratamiento; la resección quirúrgica aún es la base del mismo. Aunque la mayoría de los pacientes responden al tratamiento inicial, hasta 81% recidiva. El uso de nuevas terapias biológicas con base en la biología de cada tumor en particular, podría brindar nuevas estrategias de tratamiento.

**Palabras clave.** Neoplasia. Inmunohistoquímica. Terapia biológica.

## Abstract

Follicular dendritic cell neoplasms are lymphoid neoplasm extremely rare. They mainly affect cervical, axillary and supraclavicular nodes. They are usually wrongly diagnosed as non Hodgkin lymphoma. Definitive diagnosis requires confirmation by immunohistochemistry. There are no firmly recommendations regarding treatment, surgical resection remain the mainstay of treatment. Although the majority of patients initially responded to treatment, 81% relapsed. Using of new biological therapies depends on particular tumor biology, which may proportionate new strategies for treatment.

**Key words:** Neoplasm. Immunohistochemistry. Biological therapies.

## INTRODUCCIÓN

Las neoplasias de células dendríticas foliculares son neoplasias linfoides extremadamente raras. Ocurren principalmente en ganglios cervicales, axilares y supraclaviculares. Habitualmente son mal diagnosticadas como linfoma no Hodgkin.

La primera descripción fue realizada por Mondo, *et al.*, en 1986. Hasta el año 2000 se habían reportado aproximadamente 60 casos en la literatura. El diagnóstico clínico y de patología puede resultar un reto; comúnmente son mal diagnosticados como linfoma no Hodgkin, enfermedad de Castle, histiocitosis X o sarcomas de tejidos blandos. A continuación se presenta un caso de neoplasias de células dendríticas foliculares.

## CASO CLÍNICO

Masculino de 68 años de edad, inició padecimiento tres meses previos a su ingreso con dolor abdominal en epigastrio, irradiado hacia dorso, exacerbado

con la ingesta de alimentos, hiporexia y pérdida de peso. Acudió con gastroenterólogo, quien realizó tomografía axial computarizada (TAC) abdominal con contraste oral e intravenoso, la cual reportó grandes conglomerados ganglionares mesentéricos y retroperitoneales. Biometría hemática inicial con bicitopenia (anemia y leucopenia).

Fue referido a oncólogo quien realizó biopsia de ganglio inguinal izquierdo reportando linfoma no Hodgkin, folicular, grado IIIb (centroblástico) con diferenciación plasmocitoide acentuada, inmunofenotipo B.

Acudió a segunda opinión donde se analizó la muestra de la biopsia ganglionar en patología para estudio de inmunohistoquímica (Cuadro 1) en la que se reporta neoplasia de células foliculares dendríticas limitada al centro germinal (CD 25, CD20+, CD21+, CD23+, HLADR+, CD4+) asociada con el depósito de material hialino de aspecto fibroso y discreta hiperplasia de células plasmáticas en la zona paracortical.

Ingresó para completar estadiaje y diagnóstico; se le realizó aspirado de médula ósea, el cual se reportó nor-

\* Departamento de Enseñanza (Medicina Interna) Fundación Clínica Médica Sur.

*Correspondencia:*

Sofía Ornelas Arroyo

Fundación Clínica Médica Sur. Puente de Piedra Núm. 150. Col. Toriello Guerra. C.P. 14050, Tlalpan. Tel.: 5424-7200  
Correo electrónico: chofa\_83@hotmail.com

**Cuadro 1.** Resultados de inmunohistoquímica realizados de biopsia ganglionar.

Anticuerpo primario	Caso CL – 09-88
CD20 (pan-B)	Positivo
CD3 (pan-T)	Negativo
CD10 (CALLA)	Positivo
Bcl-2	Negativo
Ki-67	40%
Bcl-6	Positivo
Anti CD4	Positivo +++
Anti HLADR	Positivo +++
Anti BCL2	Negativo (positivo en linfocitos T reactivos)
Anti BCL6	Positivo ++
Anti CD10	Positivo
Anti CD38	Negativo (positivo en células plasmáticas y focalmente en el material amorfo)
Anti Kappa	Negativo (positivo en células plasmáticas y focalmente en el material amorfo)
Anti Lambda	Negativo (positivo en células plasmáticas y focalmente en el material amorfo)
Anti HHV8	Negativo
Anti PS-100	Negativo
Anti CD68	Negativo

mal, así como tomografía por emisión de positrones donde se observaron adenopatías axilares, cervicales, retroperitoneales. Se inició el primer ciclo de quimioterapia a base de ciclofosfamida, vincristina y rituximab.

## DISCUSIÓN

Las neoplasias de células dendríticas son extremadamente raras. Son clasificadas por el Grupo de Estudio Internacional de Linfoma en tres grupos inmunofenotípicos:

- Tumor/sarcoma de células dendríticas interdigitantes.
- Tumor/sarcoma de células dendríticas foliculares (T/SCDF).
- Tumor/sarcoma de células de Langerhans.<sup>1</sup>

El diagnóstico definitivo requiere de análisis morfológico, citoquímico, inmunofenotipo y siempre confirmación mediante inmunohistoquímica. La histología típica del T/SCDF incluye proliferación de células ovoides y en forma de uso, ocasionalmente, con células gigantes con patrón fascicular y un estroma rico en linfocitos.<sup>2</sup> Las células neoplásicas generalmente expresan el mismo inmunofenotipo que las células dendríticas foliculares normales, generalmente son positivas para CD23, CD21 y CD35; usualmente son positivas para desmoplakina, vimentina, fascina, HLA-DR y EMA; en ocasiones para S-100, CD68, CD20 y CD45.<sup>3</sup>

Los T/SCDF afectan a ambos sexos por igual. La edad promedio de aparición es a los 47 años, con un rango de los 14 a 77 años.<sup>2</sup> Pueden involucrar sitios nodales y extranodales. Dentro de los sitios nodales afecta, principalmente, a los ganglios cervicales, axilares y supraclaviculares. Otros sitios linfoides afectados incluyen amígdalas, nasofaringe, parafaringe, hígado y bazo. Dentro de los sitios extranodales se ha reportado involucro de tiroides, parótidas, paladar duro y blando, pulmones y pleura, estómago, intestino delgado, colon, páncreas, mama, retroperitoneo, tejido blando de cuello, músculos de la pared abdominal y testículos.<sup>4,5</sup>

Clínicamente tienen un curso variable, usualmente con un pronóstico favorable, se presentan como una masa indolora, bien delimitada de crecimiento lento; los síntomas constitucionales son, generalmente, raros.<sup>3</sup> La historia natural y la respuesta a las diferentes modalidades terapéuticas no han sido bien establecidas debido a la baja incidencia de la enfermedad.<sup>1-3</sup>

No existen en la literatura estudios prospectivos referentes al tratamiento, por lo que no es fácil establecer recomendaciones firmes respecto al mismo. En pacientes con enfermedad localizada, la resección quirúrgica representa la base del tratamiento. La radioterapia adyuvante parece tener un rol en la sobrevivencia libre de enfermedad. No existe un rol bien definido para la quimioterapia adyuvante y neoadyu-

vante, los esquemas comúnmente utilizados son los regímenes para el tratamiento de linfoma no Hodgkin (CHOP, similar a CHOP).

Aunque la mayoría de los pacientes responde al tratamiento inicial, hasta 81% recidiva. 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.<sup>3</sup> La presentación inicial con enfermedad metastásica confiere un pobre pronóstico.

## CONCLUSIÓN

Las neoplasias de células dendríticas foliculares son neoplasias linfoides extremadamente raras, con una tasa alta de recidivas. Con base en la biología de cada tumor en particular, el uso de novedosas terapias biológicas como anti CD20 y antagonistas de VEGF, podrían proporcionar nuevas estrategias de tratamiento con el fin de proporcionar una mayor sobrevida libre de enfermedad y/o como alternativas para la enfermedad recidivante.

## REFERENCIAS

1. Kairouz S, Hashash J, Kabbara W, Mchayleh W, Tabbara I. Dendritic cell neoplasm: An overview. *Am J Hematol* 2007; 82: 924-8.
2. Soriano AO, Thompson MA, Admirand JH, et al. Follicular dendritic cell sarcoma: A report of 14 cases and a review of the literature. *Am J Hematol* 2007; 87: 725-8.
3. Fonseca R, Yamakawa M, Nakamura S, et al. Follicular dendritic cell sarcoma and interdigitating reticulum cell sarcoma: A Review. *Am J Hematol* 1998; 59: 161-7.
4. Choi PC, To KF, Lee TW, Yim AP, Chan JK. Follicular Dendritic Cell Sarcoma of the Neck, report of two cases complicated by pulmonary metastases. *Cancer* 2000; 89: 664-72.
5. Bo S, Jin H, Young M, Jong H, Hyung W, Soon J, et al. Follicular dendritic cell sarcoma: A case report and review of the literature. *Cancer Res Treat* 2010; 42: 121-4.
6. Nakamura S, Hara K, Schi T, Ito M, Ikeda H, Nagahama M, et al. Interdigitating cell sarcoma. A morphologic, immunohistologic and enzyme-histochemical study. *Cancer* 1998; 61: 652-68.