

# Sarcoma de células dendríticas interdigitantes. Reporte de caso

## Sarcoma of interdigitating dendritic cells. Case report

Rodriguez Orozco Jose<sup>1</sup>, Mojica Silva Luis<sup>2</sup>, Hernandez Lastra Angel<sup>1</sup>, Martinez Guerrero Gillian<sup>3\*</sup>, Mora Guerrero Daniela<sup>4</sup> & Alvarez Romero Jesus<sup>4</sup>

1 Departamento de Hematología. Organización Clínica Bonnadona Prevenir, Barranquilla, Atlántico.

2 Departamento de Medicina Nuclear. Organización Clínica Bonnadona Prevenir, Barranquilla, Atlántico.

3 Departamento de Epidemiología. Organización Clínica Bonnadona Prevenir, Barranquilla, Atlántico.

4 Semillero de Investigación. Organización Clínica Bonnadona Prevenir, Barranquilla, Atlántico.

**Recibido:** 28/08/2024

**Aceptado:** 02/12/2024

**Publicado:** 30/12/2024

### RESUMEN

Las células dendríticas, fundamentales en la respuesta inmune al presentar antígenos a los linfocitos T y B, pueden desarrollar neoplasias extremadamente raras, que representan menos del 1 % de los tumores de origen ganglionar. A continuación, se presenta un caso de sarcoma de células dendríticas interdigitantes que al ser tratado con quimioterapia mostró una evolución favorable y un buen pronóstico. Debido a la rareza de esta enfermedad, es crucial considerarla en el diagnóstico diferencial, pues la supervivencia del paciente depende del estadio en el que se detecte.

**Palabras Clave:** reporte de caso clínico, inmunohistoquímica, células dendríticas, PET CT (F18-FDG).

### ABSTRACT

Dendritic cells, essential in the immune response by presenting antigens to T and B lymphocytes, can develop extremely rare neoplasms, representing less than 1% of lymph node-originating tumors. We present a case of interdigitating dendritic cell sarcoma that, treated with chemotherapy, showed favorable progression and a good prognosis. Due to the rarity of this disease, it is crucial to consider it in differential diagnoses, as patient survival depends on the stage at which it is detected.

**Keywords:** Case report, Immunohistochemistry, Dendritic cells, PET CT (F18-FDG).

\* **Autor de correspondencia:** Gilliam Martinez Guerrero, [coordepidemiologiaclinica@bonnadona.co](mailto:coordepidemiologiaclinica@bonnadona.co)

**Cómo citar:** Rodriguez Orozco J, Mojica Silva L, Hernandez Lastra A, Martinez Guerrero G, Mora Guerrero D & Alvarez Romero J. Sarcoma de células dendríticas interdigitantes. Reporte de caso. *Oncología (Ecuador)*. 2024;34(3):102-108. <https://doi.org/10.33821/755>

## 1. Introducción

El sarcoma de células dendríticas interdigitantes (SCDI) es una neoplasia hematológica rara y de diagnóstico complejo, a menudo confundido con otros tipos de neoplasias, lo que conlleva un diagnóstico tardío y un pronóstico desfavorable para el paciente. En este reporte, se presenta el caso de una paciente cerca de su séptima década, en un inicio con sospecha de tumor de colon, pero mediante estudios histopatológicos se determinó que cursaba una neoplasia linfoide compatible con la enfermedad del presente caso. Se describe el proceso diagnóstico, el manejo oncológico, la respuesta al tratamiento y la situación actual; también se hace una breve revisión del tema que permitirá a los lectores comprender las decisiones médicas adoptadas.

## 2. Caso clínico

Mujer de 68 años con antecedentes de hipertensión arterial y tumor de colon en estudio, tratamiento farmacológico con losartán y complejo B, intervenciones quirúrgicas: tres cesáreas, trauma: fractura de codo derecho con manejo protésico. Hábito de extabaquista. Esta paciente acude al servicio de urgencias por presentar cuadro de dos meses de evolución de dolor abdominal progresivo, asociado a astenia, adinamia y palidez. En el examen físico de ingreso no presentó distensión abdominal, peristalsis positiva, blanda, depresible, con dolor a la palpación profunda en hemiabdomen izquierdo. Se palpa masa en hipocondrio ipsilateral, dura, móvil. Sin signos de irritación peritoneal. Se decide ingresar para estudios adicionales. Presenta reporte de patología de biopsia de colonoscopia:

**Muestra de íleon distal biopsias N.o 4507-21:** Hiperplasia nodular linfoide benigna con atrofia focal de vellosidades, ileítis crónica moderada, colon ascendente con poliplectomía adenoma tubular con displasia de bajo grado.

TAC abdominopélvico contrastado: "adenomegalias retroperitoneales y mesentéricas relacionadas a enfermedad neoplásica infiltrante, además de engrosamiento de las paredes del colon derecho". Por dichos hallazgos se considera manejo intrahospitalario. Se documentó elevación del CA125 46,3 u/ml, fibrinógeno y tiempos de coagulación, perfil infeccioso negativo, ácido fólico, VSG, porcentaje de reticulocitos, proteínas totales y laboratorios de lisis tumoral normales. Dados sus hallazgos, inicialmente se sospechó de enfermedad linfoproliferativa, lo que sugería compromiso extranodal. Se interconsulta a hematología; se reafirma diagnóstico y se amplía con estudios de extensión, entre ellos:

**Julio 22 del 2021 PET-CT(F18-FDG):** Adenopatías supra e infra diafragmáticas hipermetabólicas, sugieren actividad glicolítica tumoral, considerar enfermedad linfoproliferativa, engrosamiento mural difuso del colon ascendente hipermetabólico y captación difusa a la FDG en el esqueleto axial (Figura 1).

**Julio 29 del 2021 citometría de flujo en médula ósea:** No se identificaron poblaciones celulares que expresen inmunofenotipo vinculable con neoplasia hematológica. Inmunohistoquímica de la biopsia N.o 1635-2021 de ganglios hallazgos compatibles con sarcoma de células dendríticas interdigitantes reticulares de ganglios cervicales.

### Febrero del 2022 citogenético en médula ósea:

- Resultados de la muestra: 46, XX
  - Interpretación: No se detectaron clones neoplásicos. Este resultado no descarta neoplasia hematológica.
  - Observación: Ocasionales rupturas cromosómicas. Se observó una metafase 92,XXXX, -4, +6, -8, -11, +16, +17, -19, -19, +22. No se describen traslocaciones.
- Notas de célula: Resolución estimada de bandeamiento: 475.

### Biopsia de médula ósea:

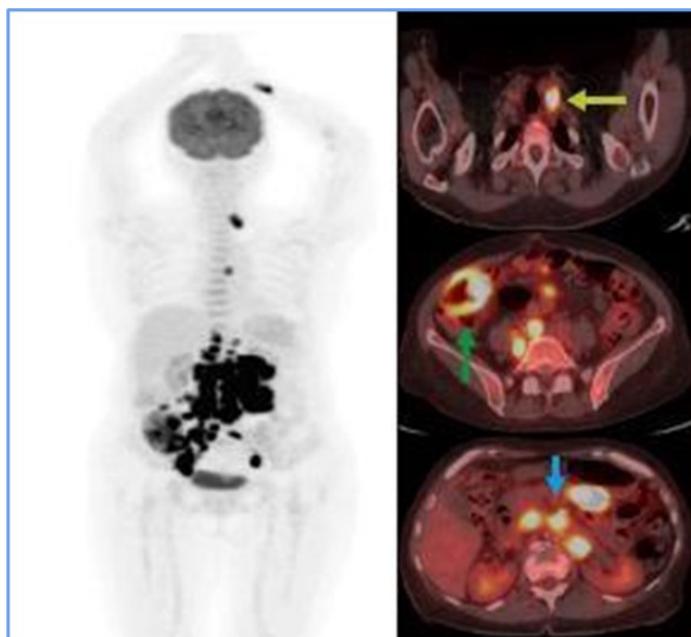
#### Reporte de anatomía patológica (04 de septiembre del 2021)

- *Descripción macroscópica:* Se recibe un bloque de parafina rotulado como BR-1877-21.
- *Descripción microscópica:* Los cortes muestran cilindro de médula ósea con una celularidad aproximada del 40 %, megacariocitos presentes con evidencia de todas las líneas celulares de maduración. No se reconoce blastos ni hay presencia anormal de población linfoide o plasmática lo cual se corrobora con marcadores por inmunoperoxidasas para CD34, CD20, CD3 y CD38.
- *Diagnóstico:* Hematopoyesis de las tres líneas.

#### Reporte de inmunohistoquímica (07 de septiembre del 2021)

- *Descripción macroscópica:* Se recibe tejido incluido en parafina rotulado #1453-21 A1, para estudio mediante técnica de inmunohistoquímica.
- *Descripción microscópica:* La población problema es positiva para CD45, VIMENTINA, S100 y CD20. Negativa para PANCITOQUERATINA, HMB45. Lo anterior plantea patología del ganglio linfático de tipo *sarcoma de células dendríticas interdigitantes reticulares*. Caso visto en junta de patología, requiere ampliación del panel de marcadores para excluir otros diferenciales. Se excluyeron metástasis de estirpe epitelial y melanocítica.
- *Conclusión:* Bloque #1453-21 A1; *inmunohistoquímica*. Compatible con *sarcoma de células dendríticas interdigitantes reticulares*.

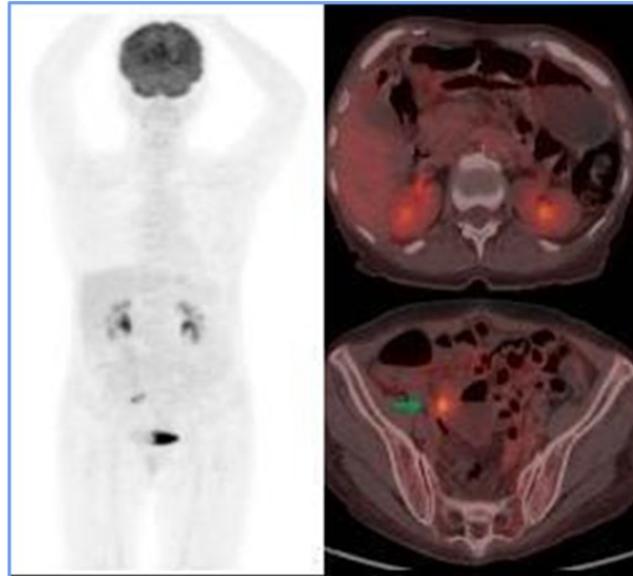
Con dichos hallazgos y el análisis clínico pertinente, se consideró en su momento que la paciente cursaba con SCDI, y posterior a esto se indicó su manejo. Por tal motivo, se ordenaron seis sesiones de poliquimioterapia R-CHOP. Eventualmente se realizó citometría de flujo en médula ósea: *células plasmáticas aberrantes del 0,11 %*, y un PET-CT (F18-FDG), que, en comparación con el estudio inicial, reportó *resolución de las adenopatías supra e infradiaphragmáticas* (ver [Figura 1](#)).



**Figura 1.** Initial PET CT. Hypermetabolic supra (yellow arrow) and infra diaphragmatic (blue arrow) adenopathy suggest tumor glycolytic activity. Diffuse mural thickening of the hypermetabolic ascending colon (green arrow) in the clinical context of suspected lymphoproliferative disease suggests extranodal involvement.

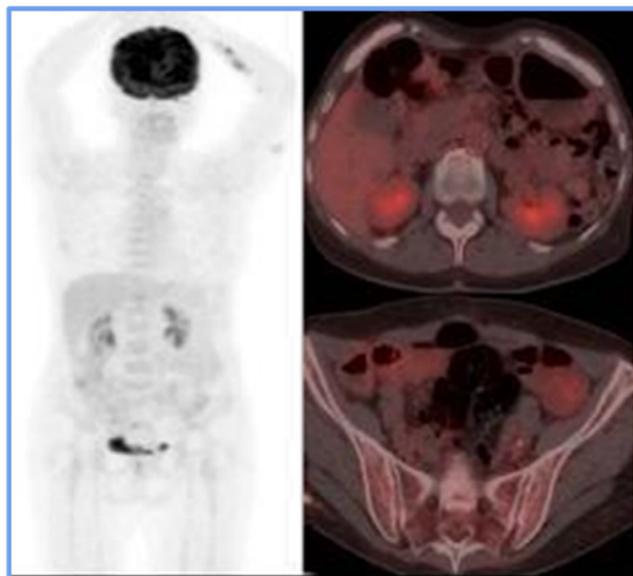
Fuente: Organización Clínica Bonnadona Prevenir, Barranquilla, Atlántico

En este reporte era evidente la adenopatía en cadena iliaca interna derecha, que mostraba captación a la FDG, y superaba la captación hepática, la cual en relación con los criterios de Deauville correspondía a un puntaje de 4, lo que indica una respuesta parcial al tratamiento [1]. Por lo tanto, el hematólogo tratante indicó manejo de rescate con esquema de quimioterapia de segunda línea: ICE por 3 ciclos. Al finalizar estas sesiones, se realizó un nuevo PET que reportó *resolución de adenopatía en cadena obturatriz* (Figura 3). Se evidenció una respuesta metabólica completa, y con estos hallazgos se declara al paciente en estado de remisión de su enfermedad. Hematología, ante su adecuada evolución, instauro inmunoterapia de mantenimiento con rituximab a dosis estándar cada dos meses por dos años. Al momento de realizar este documento, la paciente ha cursado nueve ciclos de manera exitosa y continúa en remisión de su enfermedad.



**Figura 2.** Tomografía computarizada por emisión de positrones (PET) antes del régimen de ECI. Solo se evidenció la adenopatía de la cadena iliaca interna derecha (flecha verde), la cual mostró captación de FDG, superior a la captación hepática alrededor del puntaje 4 de los criterios de Deauville, sugiriendo una respuesta metabólica parcial al tratamiento médico instaurado.

Fuente: Organización Clínica Bonnadona Prevenir, Barranquilla, Atlántico



**Figura 3.** PTomografía computarizada PET siguiendo el esquema de rescate. Se presenta la resolución de la adenopatía en la cadena iliaca interna propia, la cual se relaciona con las respuestas morfológicas y metabólicas al tratamiento médico.

Fuente: Organización Clínica Bonnadona Prevenir, Barranquilla, Atlántico

### 3. Discusión

Las células dendríticas son esenciales en la respuesta inmune; actúan como un puente entre los sistemas inmune innato y adaptativo [2]. Estas se clasifican en foliculares, de Langerhans, fibroblásticas e interdigitantes [3]. Se puede encontrar dichas células ubicadas en ganglios linfáticos, en el bazo, en las amígdalas y en tejidos linfoides asociados a mucosas (MALT) [4]. Se originan en la médula ósea o en la migración de células de Langerhans [3].

Las neoplasias de células dendríticas (NCD) son raras, estas representan menos del 1 % de los tumores ganglionares [2,5]. Las NCD se clasifican en dos tipos principales: neoplasias dendríticas estromales y de origen mielóide; esta última es el foco de este caso clínico [6]. En la literatura solo se han descrito al menos entre 100-127 casos, sobre todo en hombres mayores de 60 años, asiáticos y caucásicos, con alta tasa de metástasis (39 %) y una supervivencia promedio de un año en estadios avanzados [3,4,6,7].

El SCDI suele presentarse inicialmente como una adenopatía indolora, localizada por lo general en la región cervical; también se han descrito en región axilar, mediastinal, abdominal e inguinal [5]. El sitio de localización más frecuente son los ganglios linfáticos con una prevalencia de 47 %, y un 25 % de los paciente presenta compromiso extraganglionar, en el que, por su localización, se podrían presentar síntomas sistémicos, según el lugar afectado [4].

El diagnóstico es complejo y requiere estudios de patología e inmunohistoquímica. Su tratamiento no sigue guías definidas debido a su baja prevalencia. Las opciones incluyen cirugía, radioterapia y quimioterapia, según el estadio de la enfermedad [4].

El SCDI no ha sido relacionado a un factor desencadenante específico; sin embargo, se han reportado casos de esta patología en pacientes que recibieron tratamientos previos con tacrolimus. Esto sugiere una malignización de los linfocitos T tras su desregulación, y facilita el desarrollo de este tipo de neoplasia [3]. En cuanto a su parte histopatológica, son células fusiformes o histiocitoides con bordes irregulares, eosinofílicas con núcleos agrandados. Se parecen a las células de Langerhans microscópicamente, pero sin gránulos de Birbeck. Así como tampoco expresan CD1a y langerina [6].

Los estudios de inmunohistoquímica usualmente expresan moléculas como el S-100, vimentina, HLA-DR y CD68. Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentra el sarcoma de células dendríticas foliculares, tumor de células dendríticas indeterminadas, sarcoma de células de Langerhans, linfoma anaplásico de células grandes y el sarcoma histiocítico. Entre los más difíciles de diferenciar se encuentra el sarcoma de células dendríticas foliculares, ya que, al ser una neoplasia hematológica proveniente de un precursor similar, comparten características morfológicas y clínicas que dificultan el diagnóstico. Sin embargo, la inmunohistoquímica ayuda a determinarlo, pues el sarcoma de células foliculares expresa CD21, CD23 y CD35, a diferencia del SCDI. El SCDI tiene la capacidad de imitar neoplasias no hematológicas, como algunos sarcomas, carcinomas o melanomas [3]. El melanoma metastásico es confundido con esta enfermedad, al expresar S-100 y CD68 [6]; aunque expresa sus propios marcadores inmunohistoquímicos que lo diferencian [3].

Para la estadificación, se utilizó como herramienta el PET-CT (F18-FDG), que juega un papel importante, ya que en primera instancia permitió documentar el compromiso tanto ganglionar como extranodal y establecer viabilidad tumoral; además, facilitó el seguimiento imagenológico y la evaluación de respuesta al tratamiento médico, mediante la escala visual análoga Deauville de 5 puntos [1]. Para este caso, el PET CT documentó enfermedad persistente (Deauville 4), y contribuyó a la toma de decisiones que incluyeron el escalonamiento del manejo médico instaurado. Para un segundo momento, un nuevo PET-CT (F18-FDG) realizado después del manejo de rescate documentó que la paciente tuvo una respuesta metabólica completa al final del tratamiento [8].

Para el tratamiento no existen guías definidas, dada su baja prevalencia y su etiopatogenia no clara. En estadios iniciales localizados, se puede optar por cirugía o radioterapia dirigida, a pesar de que no se han descrito diferencias significativas en la supervivencia de los pacientes sometidos a manejo quirúrgico en comparación con el manejo conservador [6]. En los casos en que la enfermedad se encuentra metastásica, suele preferirse la quimioterapia por su alcance sistémico. Se utilizan esquemas dirigidos a enfermedades como el linfoma No-hodgkin; aunque, a pesar de los distintos esquemas propuestos, no hay una superioridad descrita de uno sobre los demás [3].

El pronóstico de la enfermedad es directamente proporcional a su avance al momento del diagnóstico. Su supervivencia es menor en estadios metastásicos al inicio del tratamiento [7].

En este caso, la paciente presentó una respuesta favorable al tratamiento quimioterapéutico, logró una remisión completa y una supervivencia de dos años hasta la fecha. El compromiso ganglionar y extranodal y los hallazgos de inmunohistoquímica permitieron diagnosticar la enfermedad y realizar tratamiento médico oportuno (Figura 1). Se obtuvo una respuesta metabólica parcial, documentada en el PET posterior al manejo inicial (Figura 2), por lo que se decidió escalar al esquema ICE de rescate de segunda línea. Se realizó un nuevo PET CT (F18-FDG) postratamiento (Figura 3), que permitió establecer respuesta metabólica completa.

## 4. Conclusión

A pesar de ser una patología muy rara, dada su similitud con otras neoplasias hematológicas, debe ser tomada en consideración como diagnóstico diferencial por exclusión; sobre todo cuando presentan adenopatías. Se ha descrito que un 19,7 % de los casos se encuentran cursando una segunda neoplasia previa a este sarcoma y en otros casos como consecuencia de ciertos tratamientos de quimioterapia para cáncer de mama o inmunosupresores, pero que, de momento, al ser escasos los reportes de la enfermedad y la información sobre esta, no es posible determinar una etiología clara que explique su origen [4].

Cabe destacar la importante realización de estudios tales como la histopatología e inmunohistoquímica, pues permiten discernir entre los diagnósticos diferenciales, y así iniciar un tratamiento oportuno, dado el mal pronóstico de la enfermedad en casos avanzados.

## 5. Abreviaturas

TAC: tomografía axial computarizada

PET-CT (F18-FDG): *positron emission tomography - computed tomography* (fluorodeoxyglucose 18 - fluorodeoxyglucose). En español: tomografía por emisión de positrones - tomografía computarizada (fluorodesoxiglucosa 18 - fluorodesoxiglucosa)

VSG: volumen de sedimentación globular

CA-125: *carcinoma antigen 125* (antígeno de cáncer 125)

R-CHOP: rituximab - ciclofosfamida, hidroxidaunorubicina o doxorubicina, Oncovin nombre comercial de la vincristina y la prednisona

MALT: *mucosa associated lymphoid tissue* (tejido linfoide asociado a mucosas)

CD: cúmulo de diferenciación

HLA: *human leukocyte antigen* (antígeno leucocitario humano)

HMB: *human melanoma black*

## 6. Información administrativa

### 6.1 Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses en relación con este reporte de caso. Todos los autores han participado de manera independiente en el desarrollo, análisis e interpretación de los datos, así como en la redacción del artículo.

### 6.2 Fuente de apoyo

Los autores no recibieron ningún tipo de reconocimiento económico por este trabajo.

### 6.3 Limitación de responsabilidad

Los autores asumen la plena responsabilidad por las opiniones y conclusiones presentadas en este artículo.

### 6.4. Declaraciones

La paciente dio su consentimiento informado por escrito para el presente reporte.

### 6.5. Agradecimientos

Los doctores Rodríguez Orozco y Mojica Silva realizaron una contribución en el análisis y la interpretación de los estudios presentados en este trabajo. Sus conocimientos y experiencia fueron fundamentales para el análisis riguroso de los datos y la obtención de conclusiones significativas que se presentan en el manuscrito. Los demás autores efectuaron una contribución sustancial a la concepción, el diseño del estudio, a la recolección, análisis o interpretación de los datos; han participado en la redacción del artículo o en la revisión crítica de su contenido intelectual; han aprobado la versión final del manuscrito; y son capaces de responder respecto de todos los aspectos del manuscrito de cara a asegurar que las cuestiones relacionadas con la veracidad o integridad de todos sus contenidos han sido adecuadamente investigadas y resueltas.

## Referencias

1. Awan U e kalsoom, Siddiqui N, SaadUllah M, Bashir H, Farooqui ZS, Muzaffar N, et al. FDG-PET scan in assessing lymphomas and the application of Deauville Criteria. *J Pak Med Assoc.* 2013;63(6):725-30.
2. Campo E, Swerdlow SH, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, et al. WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues (Medicine) Revised Edition. En: Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, et al., editors. WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. 4.a ed. IARCPRESS; 2017, pp. 469.
3. Martín-Hernández R, Martínez-Subías JJ, del Rey-Tomás Biosca FJ, Tejero-Cavero M. Sarcoma de células dendríticas interdigitantes [Internet]. 2019. Disponible en: [www.gaesmedica.com/es-es/](http://www.gaesmedica.com/es-es/)
4. Santarelli IM, Veltri M, Manzella DJ, Avagnina MA, Pereyra PM, Chavín HC. Sarcoma diseminado de células dendríticas interdigitantes. *Medicina (Buenos Aires).* 2017;77:239-41.
5. Rosales J, Arrieta E, Ahumada F, Guillermo Restrepo J, Domínguez Durán A, Castaño S, et al. Sarcoma de células dendríticas interdigitantes como segunda neoplasia metacrónica luego de un carcinoma ductal infiltrante de mama: reporte de caso. *Rev. colomb. hematol. oncol.* 2021;8(Supl1):23-5. <https://doi.org/10.51643/22562915.416>
6. Pokuri VK, Merzianu M, Gandhi S, Baqai J, Loree TR, Bhat S. Molecular insights in patient care interdigitating dendritic cell sarcoma NCCN: Continuing education accreditation statement. *J Natl Compr Canc Netw.* 2015;13:128-32. <https://doi.org/10.6004/jnccn.2015.0020>
7. Lakshmanan A, Kurian A, Annapurneswari S. Interdigitating dendritic cell sarcoma involving head and neck region- a report of four cases with review of literature. *Human Pathology: Case Reports.* 2021;24:200514. <https://doi.org/10.1016/j.ehpc.2021.200514>
8. Younes A, Hilden P, Coiffier B, Hagenbeek A, Salles G, Wilson W, et al. International Working Group consensus response evaluation criteria in lymphoma (RECIL 2017). *Ann Oncol.* 2017;28(7):1436-47. <https://doi.org/10.1093/annonc/mdx097>