

# Sarcoma de células dendríticas foliculares de localización ganglionar y extraganglionar. Estudio clinicopatológico e inmunohistoquímico de cinco casos

Diego Leonardo Jorge-Buys,\* Gustavo Lastra-Camacho,\*\* Jesús Campos-Martínez,\*\*  
Mónica Romero-Guadarrama,\*\*\* Carlos Ortiz-Hidalgo&

## Resumen

Las células dendríticas son un componente esencial del sistema inmunológico reticular accesorio. Las células dendríticas foliculares (CDF) están en el tejido linfóide, asociadas con los linfocitos B y desempeñan un papel fundamental en la captura y presentación de antígenos, así como en la producción y regulación de complejos inmunes. Pueden ser reconocidas desde el punto de vista histológico por su núcleo ovoide a triangular, una delicada membrana nuclear basófila, cromatina vesiculosa, un pequeño nucleolo central y límites celulares indistinguibles; algunas pueden ser bi o multinucleadas. En cuanto a su ultraestructura se caracterizan por delicados procesos citoplasmáticos conectados por desmosomas. Inmunohistoquímicamente se caracterizan por reactividad a CD21, CD35, R4/23, Ki-M4, CNA42 y CD68 (Kp1). Los sarcomas originados de CDF son raros y afectan primordialmente a ganglios linfáticos, con compromiso extranodal ocasional. Es probable que numerosos casos sean confundidos con otros tumores como linfomas de células grandes, carcinomas sarcomatoides, sarcomas fusocelulares o melanomas. Informamos cinco casos de sarcomas de CDF, y hacemos hincapié en sus características clinicopatológicas e inmunohistoquímicas.

**Palabras clave:** Sarcoma de células dendríticas foliculares, inmunohistoquímica.

## Summary

Dendritic cells (DC) are an essential component of the nonlymphoid, nonphagocytic immunoaccessory reticulum cells of the peripheral lymphoid tissue. Follicular dendritic cells (FDC) are one type of DC in the lymphoid follicle associated with B lymphocytes. They play an important role in the capture and presentation of antigens, generation and regulation of immune complexes. FDC can be recognized histologically by their oval to triangular nucleus, delicate basophilic nuclear membrane, almost empty nucleoplasm, small but distinct central nucleolus, and indistinct cellular outline; some cells can be binucleated or multinucleated. Ultrastructurally, they possess delicate interwoven cell processes connected by desmosomes. Immunohistochemically, they can be highlighted by staining with CD21, CD35, R4/23, Ki-M4, CNA-42 and CD68 (Kp1). FDC sarcoma is rare. FDC sarcomas affected predominantly lymph nodes with occasional extranodal involvement. Many cases of FDC sarcomas are probably misdiagnosed as other tumors such as large cell lymphoma, sarcomatoid carcinomas, fusocellular sarcomas or melanomas. We present herein five cases of FDC sarcomas and discuss the salient clinical, pathological and immunohistochemical features of these tumors.

**Key words:** Follicular dendritic cell sarcoma, immunohistochemistry.

\* Departamento de Patología, Centro Médico ABC, México D. F.

\*\* Unidad Médica de Alta Especialidad "Ignacio García Téllez", Instituto Mexicano del Seguro Social, Mérida, Yucatán, México.

\*\*\* Unidad de Patología, Hospital General de México, Secretaría de Salud, México, D. F.

& Departamento de Patología, Centro Médico ABC. Departamento de Biología Celular y Tisular, Universidad Panamericana, México, D. F.

### Solicitud de sobretiros:

Carlos Ortiz-Hidalgo,  
Departamento de Patología, Centro Médico ABC,  
Sur 136-116,  
Col. Las Américas,  
01120 México D. F.  
Tel.: (55) 5230 8171.  
E-mail: cortiz@abchospital.com

Recibido para publicación: 22-03-2007

Aceptado para publicación: 16-07-2007

## Introducción

Los sarcomas de células dendríticas foliculares (SCDF) son neoplásicas malignas poco frecuentes que se originan de células dendríticas foliculares y afectan ganglios linfáticos.<sup>1-6</sup> Sin embargo, aproximadamente un tercio ha sido informado en diversas localizaciones primarias extraganglionares, como cavidad oral,<sup>7-10</sup> retroperitoneo, mediastino,<sup>11</sup> pulmón,<sup>12</sup> páncreas, hígado,<sup>13,14</sup> bazo, tiroides, mama<sup>15</sup> y en la región de cabeza y cuello.<sup>16</sup>

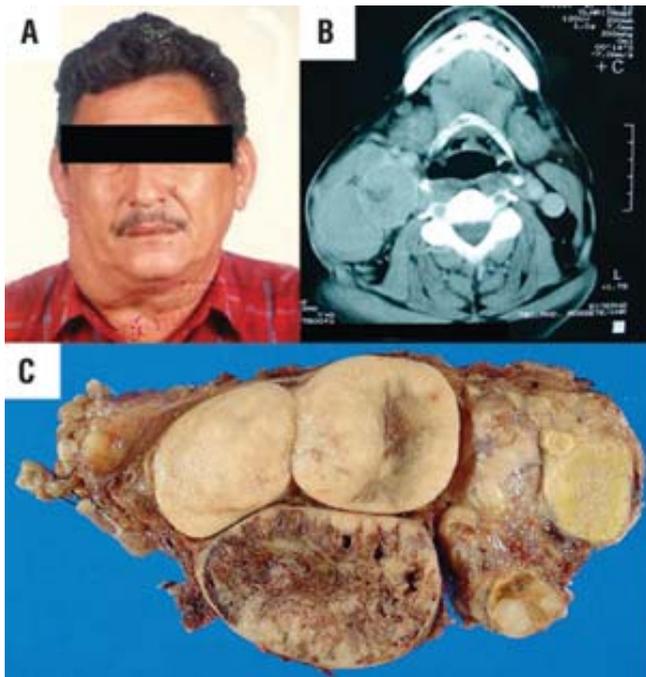
Histológicamente están compuestos por proliferación de células fusiformes a ovoides, de límites celulares poco precisos con núcleos vesiculosos y dispuestas en patrón de crecimiento arremolinado.<sup>17-19</sup> Las células neoplásicas, al igual que su contraparte normal, son característicamente inmunorreactivas a marcadores de células dendríticas foliculares como CD21, CD35,

**Cuadro I.** Anticuerpos utilizados para identificar sarcoma de células dendríticas foliculares

Anticuerpo	Clona	Casa comercial	Dilución	Recuperación
CD21	1F8	Dako	1:50	Pepsina/tripsina
CD23	1B12	Cell Marque	1:30	Trilogy
CD35	Ver-MAC, CD-35	Dako	1:20	Pepsina/Tripsina
Sinaptofisina	Snp 88	Bio Genex	1:500	Declere
Glut-1	Policlonal	Neo Markers	1:200	Declere
Claudina	Policlonal	Spring Bioscience	Prediluido	Declere
Fascina	55-K2	Dako	1:1200	Trilogy
Enolasa	MIG-N3	Bio Genex	1:2000	Declere
Vimentina	V 9	Bio Genex	1:2000	Declere
P-S100	ISE2E2	Bio Genex	1:3000	S/recuperación
CKA-E 1/3	AE18AE3	Cell Marque	1:100	Declere
Cromogranina	LK2H10	Bio Genex	1:600	Declere

CD23 y el Ki-M4,<sup>20,21</sup> y por ultraestructura presenta numerosos complejos citoplasmáticos interdigitantes unidos por desmosomas.<sup>1,17,22</sup>

En este trabajo presentamos el estudio clinicopatológico de cinco casos de SCDF, haciendo hincapié en sus características inmunohistoquímicas y en el diagnóstico diferencial con otros procesos neoplásicos de similares características histológicas.



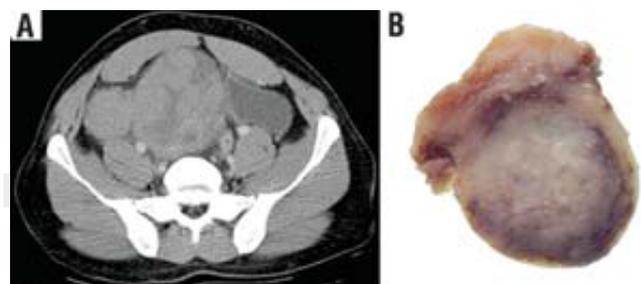
**Figura 1.** Caso 3. A) Crecimiento ganglionar en la cara lateral derecha del cuello. B) Tomografía que muestra crecimiento ganglionar en hemicuello derecho. C) Aspecto macroscópico de ganglios linfáticos afectados.

## Material y métodos

Se revisaron los archivos del Departamento de Patología del Centro Médico ABC, ciudad de México, de 1994 a 2006. Se encontraron cinco casos y se analizaron los hallazgos clínicos, histopatológicos e inmunohistoquímicos. Del material incluido en parafina se hicieron cortes de 3 micras para tinción con hematoxilina y eosina. Además, se realizó inmunohistoquímica utilizando el complejo avidina-biotina-peroxidasa con controles positivos y negativos para cada uno de los anticuerpos. Los anticuerpos, marcas, diluciones y método de recuperación antigénica utilizados se resumen en el cuadro I.

## Resultados

Los datos clínicos están registrados en el cuadro II. Tres casos fueron hombres y dos mujeres, con edad entre 23 y 51 años. En tres se pudo identificar ganglio linfático residual (figura 1); uno se presentó como masa pélvica (figura 2) y otro como neoplasia



**Figura 2.** Caso 1. A) Tomografía axial computarizada de masa abdominal. B) Aspecto macroscópico de la resección tumoral. Histológicamente resultó con cambios pleomórficos accentuados.

**Cuadro II.** Características clinicopatológicas de los cinco pacientes con sarcoma de células dendríticas foliculares

Caso	Edad	Sexo	Localización	Clínica	Macroscópica
1	37 años	Masculino	Pelvis-Retroperitoneal	Pesadez abdominal, tumor	Multifragmentado 21 × 13 × 8 cm, 653 g
2	27 años	Femenino	Supraclavicular	Crecimiento ganglionar asintomático	Sin información macroscópica (caso en consulta)
3	50 años	Masculino	Cervical derecho	Disnea, disfagia, odinofagia	2 cm
4	51 años	Masculino	Cervical	Crecimiento ganglionar asintomático	10 cm
5	23 años	Femenino	Retroperitoneal-hígado	Constipación, dolor, pérdida de peso 11 kg	40 × 20 cm, 2.5 kg

**Cuadro III.** Resultados de inmunohistoquímica de los cinco pacientes con sarcoma de células dendríticas foliculares

Caso	CD21	CD23	CD35	Sinaptof	Glut-1	Claudina-1	Fascina	NSE	Vim	S-100	CK AE1/3	Cgr A
1	+	+	+(f)	+	+	NR	+	+	+	-	-	-
2	+	+	+	-	+	NR	+	+	+	-	-	-
3	+	+	-	-	+	+	+	+	+	-	-	-
4	+	+	+	-	+	+	+	+	+	-	-	-
5	+	+	+	-	+	+	+	NR	NR	-	-	NR

Sinaptof = sinaptofisina, NSE = enolasa neurona específica, Vim = vimentina, Cgr = cromogranina, NR = no realizado.

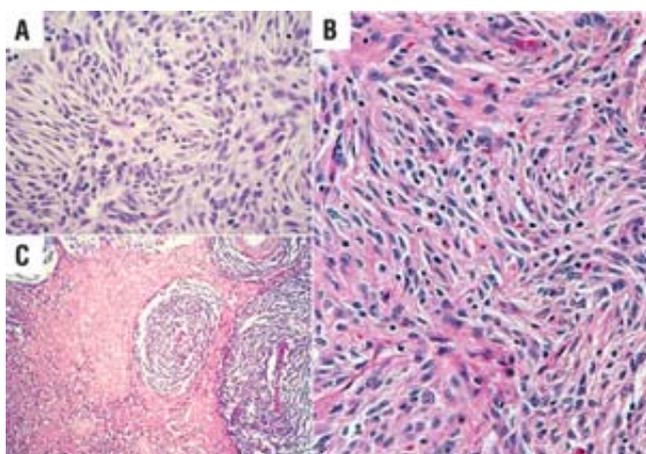
retroperitoneal. Los tumores de presentación abdominal (casos 1 y 5) mostraron síntomas de pesantez abdominal con constipación y masa palpable. El caso 3, donde se afectaba ganglios cervicales, manifestó datos de disnea, disfagia y odinofagia. Los otros dos (casos 2 y 4) sólo presentaron crecimiento ganglionar

sin sintomatología. El tumor más grande fue el retroperitoneal (caso 5) y midió 40 cm de eje mayor y pesó 2.5 kg (cuadro II).

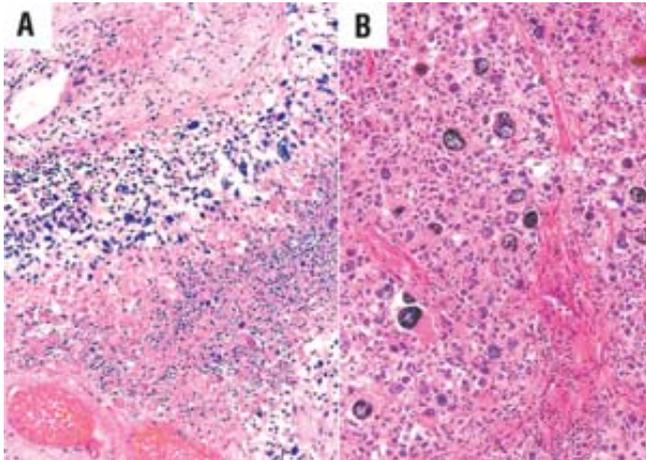
#### Hallazgos histopatológicos

Histológicamente los cinco casos exhibieron características similares. Los tumores estaban conformados por proliferación homogénea de células, predominantemente fusiformes de citoplasma levemente eosinófilo y límites celulares mal definidos (figura 3). Algunas células mostraron aspecto epitelioides y el caso 1 presentó proliferación celular pleomórfica multifocal con áreas de necrosis extensa (figura 4). El principal patrón arquitectónico adoptado por las células neoplásicas fue el de masas celulares sólidas, de distribución difusa, alternando con áreas de fascículos que, en sectores, formaban estructuras estoriformes. Los núcleos eran ovalados, vesiculosos, de cromatina finamente granular, con nucleolos pequeños ocasionales. Las mitosis fueron escasas (menos de 2 en 10 campos × 40), con excepción del caso 1. Se identificaron en todos abundantes linfocitos dispuestos en forma irregular entre las células neoplásicas fusiformes.

En el caso 1, la neoplasia estaba parcialmente rodeada por cápsula de tejido fibroconectivo y las células neoplásicas evidenciaron un marcado pleomorfismo (núcleos grandes y abigarrados) y citoplasma amplio e intensamente eosinófilo, con células multinucleadas, tanto de forma aislada como conformando



**Figura 3.** A, B) Sarcoma de células dendríticas foliculares. El tumor está compuesto por células fusiformes con núcleos alargados y citoplasma eosinófilo, con patrón "arremolinado". C) Abundante fibrosis.



**Figura 4.** Caso 1. A, B) Numerosas células gigantes pleomórficas con necrosis multifocal.

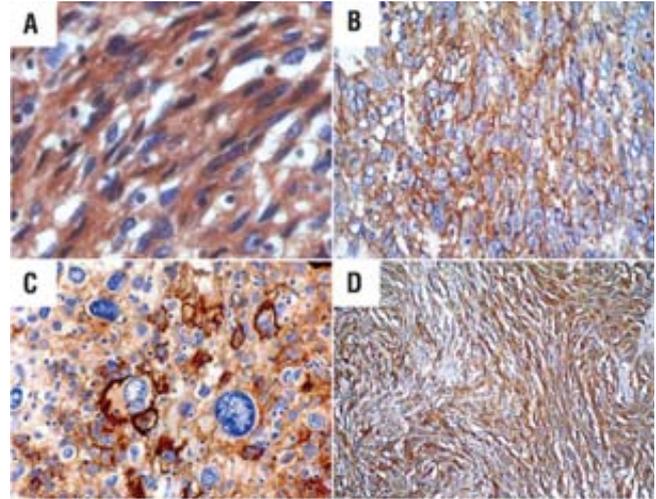
pequeños agregados celulares. Algunas de estas células gigantes presentaron linfocitos en su interior (emperipolesis), además de abundantes figuras de mitosis (8 en 10 campos  $\times 40$ ), muchas de ellas atípicas, y múltiples áreas de necrosis tumoral con células neoplásicas en la periferia dispuestas en forma de “empalizada”. Además, en el caso 1 se identificaron pequeños espacios quísticos pseudovasculares con eritrocitos y material eosinofílico, de aspecto proteináceo en su interior.

#### Inmunohistoquímica

Los resultados de inmunohistoquímica se resumen en el cuadro III. En todos los casos, las células neoplásicas fueron intensa y difusamente positivas a los marcadores de células dendríticas foliculares CD21, CD35 y CD23 (figura 5A, B, C), siendo sólo uno negativo con CD35 (caso 4). Además, las células neoplásicas fueron positivas a vimentina, Glut-1, fascina (figura 5D) y enolasa neurona específica. Tres de los casos (3, 4 y 5) fueron estudiados con el anticuerpo claudina-1, mostrando positividad citoplasmática intensa. Como parte de los recursos a base de anticuerpos para el diagnóstico diferencial, se realizó marcación con citoqueratina (AE1-3), proteína S100 y los marcadores neuroendocrinos cromogranina y sinaptofisina, todos negativos en las células neoplásicas, con excepción del caso 1, que mostró positividad focal para sinaptofisina.

#### Discusión

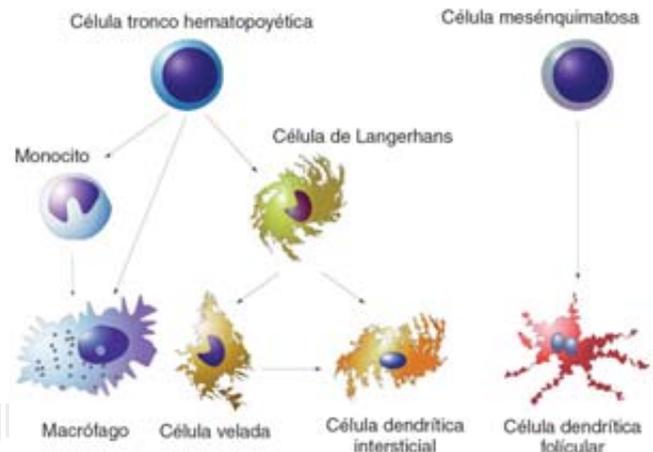
Los ganglios linfáticos normales contienen un grupo de células inmunológicas accesorias conocidas como células reticulares, que incluyen las células dendríticas foliculares (CDF), células dendríticas interdigitantes y las células reticulares fibroblásticas (con una variedad que expresa desmina y citoqueratina); todas con locali-



**Figura 5.** Inmunohistoquímica del sarcoma de células dendríticas foliculares. A) CD21. B) CD35. C) CD23. D) Fascina.

zación específica dentro del parénquima ganglionar y con funciones diversas y perfiles inmunohistoquímicos característicos.<sup>23</sup>

Las CDF son una población no migratoria de células que forman una red dentro de los folículos linfoides primarios y centros germinales de los folículos linfoides secundarios, ganglios linfáticos y tejido linfoide extraganglionar, y tienen íntima asociación con los linfocitos B.<sup>1</sup> El origen de las CDF no está del todo esclarecido, pero posiblemente sea en las células madre mesenquimatosas, a diferencia del resto de las células dendríticas, cuya estirpe, al igual que los macrófagos y las células de



**Figura 6.** Esquema que demuestra el origen de las células dendríticas. Los macrófagos, las células de Langerhans, las células veladas y las células dendríticas intersticiales, derivan de una célula madre hematopoyética común. Las células dendríticas foliculares derivan de células mesenquimatosas. (Esquema realizado por Sergio Piña-Oviedo).

Langerhans, es a partir de células madres hematopoyéticas de la médula ósea<sup>24</sup> (figura 6).

Histológicamente las CDF son difíciles de identificar con hematoxilina y eosina. Éstas son células con núcleos elongados a triangulares, de tamaño mediano a grande, con delicada membrana nuclear violácea y cromatina finamente granular, lo que le da un aspecto de “vacío” al nucleoplasma. Presentan además un pequeño nucleolo central. Ocasionalmente pueden observarse células dendríticas foliculares binucleadas o multinucleadas. A la microscopía óptica de rutina, el citoplasma celular no es posible observarse por lo que no se puede determinar los límites celulares.<sup>1,23</sup>

Por ultraestructura, las CDF son células fusiformes, con diámetro mayor de al menos 20  $\mu$  con núcleos ovoides o elongados, de cromatina grumosa, marginal y presencia de nucleolo central pequeño.<sup>20</sup> Los núcleos pueden presentar profundas indentaciones por parte de la membrana nuclear, así como invaginaciones citoplasmáticas. El citoplasma contiene escasas organelas, con mitocondrias y polisomas y escasos lisosomas. El hallazgo más característico que distingue a estas células son múltiples procesos citoplasmáticos, elongados, conectados por desmosomas maduros. Las CDF no tienen lámina basal, miofilamento, tonofilamentos, gránulos de Birbeck, gránulos secretores densos ni melanosomas.<sup>1,17,22</sup>

Funcionalmente, las CDF se caracterizan por atrapar y alojar complejos inmunes por largos periodos de tiempo, proveer de señales accesorias para la reacción de los centros germinales, y desempeñan un papel fundamental en la diferenciación y sobrevivencia de los linfocitos B de memoria. Las CDF difieren esencialmente de las otras células presentadoras de antígenos (células de Langerhans y células dendríticas interdigitantes) en que no internalizan y procesan los antígenos y no presentan péptidos antigénicos en las moléculas del MHC-II. Las CDF no poseen sus propias moléculas MHC-II, sino que la presentación antigénica se lleva a cabo a través de los receptores CD21 (CR2) y CD35 (CR1).<sup>25-28</sup>

Desde el punto de vista inmunohistoquímico, tanto las CDF normales como las neoplásicas se caracterizan por su reactividad con CD21 (receptor de la fracción C3d), CD23 (receptor de baja afinidad para IgE) y CD35 (receptor de la fracción C3b). Otros marcadores de CDF expresados igualmente en sus neoplasias, incluyen Ki-M4p, Ki-FDRC1p, R4/23 y Ki-M4. La marcación con CD68 (Kp-1) y proteína S100, es variable. Además, pueden expresar EMA y fascina, marcadores sensibles aunque inespecíficos para CDF.<sup>20,21</sup> Nuestros casos, además, expresaron Glut-1 y claudina-1. El Glut-1 es una proteína de membrana que facilita el transporte de glucosa a la célula. Su expresión ha sido informada en células normales (membranas de eritrocitos) y característicamente en nervios periféricos en células del perineurio, tanto normales como neoplásicas. Claudina-1 es parte de una familia de proteínas de membrana con función de unión intercelular entre células epiteliales y endoteliales. La claudina-1 se expresa

también en células perineurales normales y neoplásicas. Solamente hay un informe previo de expresión de Glut-1 y claudina-1 en sarcomas de CDF, dato importante a considerar cuando se considera al perineuroma como diagnóstico diferencial.

La proliferación anormal de CDF puede encontrarse en una gran variedad de procesos linfoides que incluyen la hiperplasia linfoide folicular reactiva, la enfermedad de Castleman, los linfomas foliculares,<sup>29</sup> el linfoma del manto, los linfomas de células T angioinmunoblásticas o los linfomas de Hodgkin de predominio linfocítico nodular.

Los tumores originados de células dendríticas foliculares son neoplasias malignas muy poco frecuentes. Fueron descritos en 1986 por Monda, Warnke y Rosai, en cuatro casos que afectaban ganglios linfáticos cervicales.<sup>17,30</sup> Posteriormente a esta serie se informaron casos de características similares, la mayoría localizados en ganglios linfáticos, siendo la región cervical la de mayor frecuencia, seguida por la axilar y los ganglios supraclaviculares.<sup>3-6</sup> Sin embargo, aproximadamente un tercio de estos tumores ha sido descrito en localizaciones extraganglionares entre las que se encuentran el hígado<sup>13,14</sup> y el bazo, seguidos por lengua,<sup>7,8</sup> paladar,<sup>9,10</sup> páncreas, glándula mamaria<sup>15</sup> y distintos sitios de tejidos blandos, sobre todo en la cabeza y el cuello.<sup>16</sup> Otros sitios donde han sido descritos incluyen el mesenterio del intestino delgado,<sup>31</sup> el mediastino,<sup>11</sup> el pulmón,<sup>12</sup> el retroperitoneo y la nasofaringe.<sup>32,33</sup> El primer caso de localización extraganglionar fue informado por Chan y colaborador en 1994, quienes describieron dos casos, uno localizado en la lengua y el otro en el paladar blando.<sup>9</sup> Hasta 2006 se han informado 46 casos de SCDF extraganglionares.<sup>34</sup> Estos casos no difieren de los de localización ganglionar en lo que respecta a edad de presentación (media de 45 años), distribución por sexos (similar en ambos) o histopatología.<sup>34,35</sup>

En la literatura hispanoamericana son pocos los informes.<sup>6,36-39</sup> Para finales de 2005, el número total de casos en la literatura mundial era de aproximadamente de 80.<sup>2</sup> Probablemente, el verdadero número sea mayor, ya que estos tumores suelen confundirse con linfomas de células grandes, sarcomas fusocelulares, carcinomas sarcomatoides, variantes de melanomas o sarcoma de células dendríticas interdigitantes.

La edad de presentación del SCDF es variable, pudiendo ocurrir entre los 20 y 70 años, con predominio en adultos alrededor de los 45 años de edad, aunque existen casos en la infancia.<sup>1,2</sup> No hay diferencia significativa respecto a la distribución por sexos. Existe una asociación entre las neoplasias de CDF y la enfermedad de Castleman (entre 10 y 20 % de los casos) usualmente con la variante de tipo hialino vascular.<sup>24,39,40</sup> En estos casos, la enfermedad de Castleman puede preceder o presentarse en forma conjunta al SCDF.<sup>39</sup> Los SCDF son parte de la lista de procesos neoplásicos que se originan de los distintos elementos celulares proliferantes en la enfermedad de Castleman, entre los que se encuentran linfomas, plasmocitomas y principalmente neoplasias vasculares.<sup>39-41</sup> Se ha sugerido que las células endoteliales en la enfermedad de

Castleman podrían diferenciarse hacia CDF.<sup>39</sup> Otra asociación informada, sin hasta ahora posible explicación, es SCDF en pacientes con esquizofrenia que han sido tratados por un periodo prolongado (entre 20 y 25 años).<sup>20</sup>

Los SCDF de localización ganglionar, así como los asociados a mucosas superficiales (paladar, lengua), son tumores que clínicamente suelen presentarse como masas tumorales indoloras, de crecimiento lento. No obstante, los pacientes con neoplasias de localización abdominal frecuentemente presentan malestar epigástrico, sensación de plenitud gástrica, y masa palpable y dolorosa, en ocasiones acompañada de fiebre y pérdida de peso.<sup>13,35</sup>

Macroscópicamente, los SCDF son tumores bien delimitados que pueden presentar cápsula y miden entre 1 y 20 cm, con un promedio de 5 cm. Son lesiones sólidas que al corte presentan color pardo grisáceo y pueden encontrarse áreas de necrosis así como hemorragia, particularmente en tumores de gran tamaño (mayores de 6 cm).<sup>35,42</sup>

El rasgo histológico más característico, independientemente de su localización, es la proliferación de células fusiformes a ovoides, con límites celulares indistinguibles, núcleos vesiculosos, ovalados, con pequeños nucleolos y abundante citoplasma pálido a levemente eosinófilo. Las células neoplásicas pueden disponerse formando fascículos y laminas celulares irregulares o adoptar el patrón arremolinado característico, que recuerda al que se ve en los meningiomas. Este patrón posiblemente represente un intento abortivo de formar estructuras foliculares. Ocasionalmente pueden observarse pseudoinclusiones nucleares, incrementadas en su número en tumores tratados con radioterapia.<sup>19</sup> Otro patrón histológico característico es el de estructuras nodulares compuestas por células neoplásicas fusiformes, de límites mal definidos, con linfocitos B y T entremezclados con las células tumorales, de forma aislada o en pequeñas colecciones de linfocitos, más frecuentemente en la zona perivascular. En algunas ocasiones pueden llegar a integrar verdaderos folículos linfoides con centros germinales.<sup>17</sup> Se pueden encontrar aisladas células tumorales binucleadas o multinucleadas e incluso pleomórficas, como lo observado en el caso 1. Otros hallazgos histológicos poco frecuentes son células tumorales poligonales, cambios mixoides del estroma, estructuras vasculares similares a las descritas en neoplasias neuroendocrinas (patrón reticular de vasos capilares rodeando nidos de células neoplásicas), así como espacios pseudovasculares y perivasculares (similares a los encontrados en los timomas).<sup>17</sup> Cuando el SCDF presenta células poligonales, de citoplasma abundante eosinófilo y con nucleolos prominentes grandes y eosinófilos, se requiere hacer diagnóstico diferencial con carcinomas o melanomas.

Aun cuando algunos casos pueden mostrar pleomorfismo nuclear y figuras atípicas de mitosis, éstos no son hallazgos frecuentes y han sido asociados a recurrencias tumorales o a tumores posttratamiento con radioterapia.<sup>17-18</sup> Pérez-Ordóñez y colaboradores informaron que los casos de localización intrabdominal son inva-

riablemente agresivos, y postulan que un número alto de mitosis (> 5 por campo de gran aumento), tamaño mayor a 6 cm, necrosis coagulativa y atípia citológica, son rasgos morfológicos de valor pronóstico adverso en este tipo de neoplasias.<sup>9,35,42</sup>

En el diagnóstico diferencial del SCDF debemos considerar todas las lesiones fusocelulares que pudieran presentarse en un ganglio linfático. Se debe descartar el diagnóstico de neoplasias metastásicas, fundamentalmente de sarcomas fusocelulares,<sup>43</sup> carcinomas sarcomatoides y melanomas.

El miofibroblastoma en empalizada (tumor ganglionar hemorrágico de células fusiformes con fibras amiantoides)<sup>44</sup> es una lesión que debe considerarse, casi siempre localizada en ganglios inguinales. Sin embargo, es menos celular y no presenta inmunorreactividad a marcadores de células dendríticas.

El timoma es una neoplasia que morfológicamente puede simular sarcoma de células dendríticas debido a la presencia en ambos tumores, de linfocitos de disposición perivascular entre las células fusiformes. La inmunorreactividad para citoqueratina que característicamente expresan los timomas diferencia fácilmente ambos tumores.

La diferenciación entre SCDF y los sarcomas originados en las demás células dendríticas solamente es posible con técnicas de inmunohistoquímica o microscopía electrónica<sup>22</sup> (los sarcomas de células de Langerhans son positivos para la proteína S100 y presentan gránulos de Birbeck; los sarcomas de células reticulares únicamente son positivos a la vimentina).

La Organización Mundial de la Salud considera al SCDF una neoplasia de grado intermedio de malignidad,<sup>2</sup> siendo el comportamiento biológico generalmente indolente, y la mayoría de los pacientes son tratados sólo mediante extirpación quirúrgica de la lesión. Sin embargo, algunos casos presentan comportamiento agresivo (sobre todo los de localización intraabdominal) y requieren tratamiento adyuvante con quimioterapia sistémica.<sup>2</sup> El papel que desempeña la radioterapia en estos tumores es incierto, aunque podría tener beneficios en enfermedad residual o de tumores recurrentes.<sup>1</sup> Las recurrencias locales suceden aproximadamente entre 40 y 50 %, mientras que la metástasis a distancia ocurre en 25 % de los casos, en general posterior a varias recurrencias locales previas. La tasa de mortalidad es de 10 a 20 %, siempre después de un largo periodo.<sup>39</sup>

En resumen, presentamos cinco casos de SCDF, considerada una neoplasia de grado intermedio de malignidad, conformada por células que poseen características inmunohistoquímicas y ultraestructurales de células dendríticas foliculares. Es importante insistir en la necesidad de la realización de técnicas de inmunohistoquímica para el diagnóstico de estas neoplasias, debido a la alta sensibilidad y especificidad que los anticuerpos CD21, CD35 y CD23 tienen para estas neoplasias. Además, informamos en tres casos la expresión de Glut-1 y claudina-1, considerada como un hallazgo inespecífico en los SCDF, aunque a considerar cuando el perineuroma entra dentro del diagnóstico diferencial.<sup>45</sup>

## Referencias

1. Toyoda K, Taniguchi J, Kikawa K, Uike N, Haraoka S, Ooshima K, et al. Follicular dendritic cell sarcoma: ultrastructural and immunohistochemical studies. *Intern Med* 2000;39:950-955.
2. Bradshaw EJ, Wood KM, Hodgkinson P, Lucraft H, Windebank KP. Follicular dendritic cell tumour in a 9-year-old child. *Pediatr Blood Cancer* 2005;45:725-727.
3. Hangai K, Nonaka S, Iwakiri H, Kobayashi Y, Hayashi T, Harabuchi Y, et al. Follicular dendritic cell tumor of the cervical lymph node. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2002;64:229-232.
4. Khalid S, Yaqoob N, Pervez S. Follicular dendritic cell sarcoma of lymph node—a rare entity. *J Pak Med Assoc* 2006;56:137-139.
5. Sahadevan K, Banerjee A, Wight R. Follicular dendritic cell sarcoma of a cervical lymph node: case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J* 2004;83:848-849.
6. Iotti A, Elsner B, Avagnina A, Iotti R, Debonis D. Follicular dendritic cell sarcoma in a lymph node. *Medicina B Aires* 1998;58:298-300.
7. Clement P, Saint-Blancard P, Minvielle F, Le Page P, Kossowski M. Follicular dendritic cell sarcoma of the tonsil: a case report. *Am J Otolaryngol* 2006;27:207-210.
8. Tisch M, Hengstermann F, Kraft K, von Hinuber G, Maier H. Follicular dendritic cell sarcoma of the tonsil: report of a rare case. *Ear Nose Throat J* 2003;82:507-509.
9. Chan JK, Tsang WY, Ng CS, Tang SK, Yu HC, Lee AW. Follicular dendritic cell tumors of the oral cavity. *Am J Surg Pathol* 1994;18:148-157.
10. Chou YY, How SW, Huang CH. Follicular dendritic cell sarcoma of the soft palate. *J Formos Med Assoc* 2005;104:843-847.
11. Krober SM, Marx A, Aebert H, Dohmen BM, Kaiserling E. Sarcoma of follicular dendritic cells in the dorsal mediastinum. *Hum Pathol* 2004;35:259-263.
12. Shah RN, Ozden O, Yeldandi A, Peterson L, Rao S, Laskin WB. Follicular dendritic cell tumor presenting in the lung: a case report. *Hum Pathol* 2001;32:745-749.
13. Geerts A, Lagae E, Dhaene K, Peeters M, Waeytens A, Demetter P, et al. Metastatic follicular dendritic cell sarcoma of the stomach: a case report and review of the literature. *Acta Gastroenterol Belg* 2004;67:223-227.
14. Ren R, Sun X, Staerckel G, Sneige N, Gong Y. Fine-needle aspiration cytology of a liver metastasis of follicular dendritic cell sarcoma. *Diagn Cytopathol* 2005;32:38-43.
15. Pruner G, Masullo M, Renne G, Taccagni G, Manzotti M, Luini A, et al. Follicular dendritic cell sarcoma of the breast. *Virchow Arch* 2002;441:194-199. Epub July 4, 2002.
16. Hasselblatt M, Sepehrnia A, von Falkenhausen M, Paulus W. Intracranial follicular dendritic cell sarcoma. Case report. *J Neurosurg* 2003;99:1089-1090.
17. Padilla-Rodríguez A, Bembassat M, Lázaro M, Ortiz-Hidalgo C. Intrabdominal follicular dendritic cell sarcoma with marked pleomorphic features and aberrant expression of neuroendocrine markers. Immunohistochemical analysis. *Appl Immunohistochem Mol Morphol* 2007 (in press).
18. Chan JKC, Fletcher CDM, Cooper K. Follicular dendritic cell sarcoma: clinicopathologic analysis of 17 cases suggesting a malignant potential higher than currently recognized. *Cancer* 1997;79:294-313.
19. Chan JKC. Tumors of the lymphoreticular system, including spleen and thymus. In: Fletcher CDM, ed. *Diagnostic Histopathology of Tumors*. 2nd ed. Oxford, England: Churchill Livingstone; 2000. pp. 1203-1205.
20. Pileri SA, Grogan TM, Harris NL, et al. Tumors of histiocytes and accessory dendritic cells. An immunohistochemical approach to classification from the International Lymphoma Study Group based on 61 cases. *Histopathology* 2002;41:1-29.
21. Bagdi E, Krenacs L, Krenacs T, Miller K, Isaacson PG. Follicular dendritic cells in reactive and neoplastic lymphoid tissues: a reevaluation of staining patterns of CD21, CD23, and CD35 antibodies in paraffin sections after wet heat-induced epitope retrieval. *Appl Immunohistochem Mol Morphol* 2001;9:117-124.
22. Warnke R, Weiss L, Chan J, Cleary M, Dorfman D. *Atlas of Tumor Pathology*, third series, fascicle 14. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1994. pp. 360-366.
23. van der Valk P, Meijer CJLM. Lymph nodes. In: Mills SE, ed. *Histology for the Pathologist*. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 2007; pp. 763-782.
24. Weiss LM, Grogan TM, Muller-Hermelink HK, Stein H, Dura T, Favara B, et al. Follicular dendritic cell sarcoma tumour. In: Jaffe ES, Harris NL, Stein H, Vardiman JW, eds. *Pathology and Genetics of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues*. World Health Organization Classification of Tumor. Lyon, France: Intl Agency for Research on Cancer Press; 2001, 10, pp. 275-289.
25. Park CS, Choi YS. How do follicular dendritic cells interact intimately with B cells in the germinal center? *Immunology* 2005;114:2-10.
26. Kapasi ZF, Qin D, Kerr WG, Kosco-Vilbois MH, Shultz LD, Tew JG, et al. Follicular dendritic cell (FDC) precursors in primary lymphoid tissues. *J Immunol* 1998;160:1078-1084.
27. van Nierop K, de Groot C. Human follicular dendritic cells: function, origin and development. *Semin Immunol* 2002;14:251-257.
28. Kosco-Vilbois MH. Are follicular dendritic cells really good for nothing? *Nat Rev Immunol* 2003;3:764-769.
29. Kazakov DV, Palmedo G, Mukensnabl P, Hes O, Kempf W, Michal M. Follicular lymphoma of the skin and superficial soft tissues associated with a prominent follicular dendritic cell proliferation: an unusual pattern which may represent a diagnostic pitfall. *Pathol Res Pract* 2004;200:557-565.
30. Pérez-Ordoñez BP, Rosai J. Follicular dendritic cell tumor: review of the entity. *Semin Diagn Pathol* 1998;15:144-154.
31. Devi S, Sunila, Siddesh G. Follicular dendritic cell tumor of mesentery—a case report. *Indian J Pathol Microbiol* 2004;47:399-401.
32. Georgalas C, Kanagalingam J, Gallimore A, O'Flynn P. Follicular dendritic cell sarcoma arising from the hypopharynx. *J Laryngol Otol* 2004;118:317-318.
33. Dominguez Malagón H, Cano-Valdez AM, Mosqueda-Taylor A, Hes O. Follicular dendritic cell sarcoma of the pharyngeal region: histologic, cytologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of three cases. *Ann Diagn Pathol* 2004;8:325-332.
34. Shia J, Chen W, Tang LH, Carlson DL, Qin J, Guillem JG, et al. Extranodal follicular dendritic cell sarcoma: clinical, pathologic, and histogenetic characteristics of an underrecognized disease entity. *Virchows Arch* 2006;449:148-158.
35. Wang J, Kong Y, Lu H, Xu Y. Two cases of extranodal follicular dendritic cell sarcoma. *Chin Med J (Engl)* 2003;116:794-797.
36. Martínez M, Rodríguez A, Cejas H. Actualización. Las células del sistema inmune accesorio. *Rev Facultad Ciencias Médicas. Universidad Nacional de Córdoba*. 2001; vol 58, no 1.
37. Pérez-Rodríguez FJ, Peligros-Gómez I, Rico-Morales ML, Gómez Diéz-Zarco JM, Martínez-Moreno NE, Menárguez-Palanca FJ. Sarcoma de células dendríticas foliculares. A propósito de un caso. II Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica.
38. Naranjo TA, Bosch-Princep R, Martínez-González S, Salvadó-Usach MT. Aplicación de las técnicas inmunohistoquímicas al estudio de los síndromes linfoproliferativos. II Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica.
39. Chan JKC, Tsang WY, Ng CS. Follicular dendritic cell tumor and vascular neoplasm complicating hyaline-vascular Castleman's Disease. *Am J Surg Pathol* 1994;18:517-525.
40. Sun X, Chang KC, Abruzzo LV, Lai R, Younes A, Jones D. Epidermal growth factor receptor expression in follicular dendritic cells: a shared feature of follicular dendritic cell sarcoma and Castleman's disease. *Hum Pathol* 2003;34:835-840.

41. Gerald W, Kostianovsky M, Rosai J. Development of vascular neoplasm in Castleman's disease. Report of seven cases. *Am J Surg Pathol* 1990;14:603-614.
42. Pérez-Ordoñez B, Erlandson RA, Rosai J. Follicular dendritic cell tumor. Report of 13 cases of distinctive entity. *Am J Surg Pathol* 1996;20:944-955.
43. Chang KC, Jin YT, Chen FF, Su IJ. Follicular dendritic cell sarcoma of the colon mimicking stromal tumour. *Histopathology* 2001;38:25-29.
44. Gutiérrez-Saldívar J, Surgeon J, Ortiz-Hidalgo C. Miofibroblastoma intraganglionar con empalizada (tumor fusocelular intraganglionar hemorrágico). *Patol Rev Latinoam* 1998;36:153-155.
45. Jorge-Buys DL, Torres JE, Ortiz-Hidalgo C. Expression of Glut-1 and Claudin-1 in follicular dendritic cell sarcomas. *Appl Immunohistochem Mol Morphol* 2008 (in press).