



Sarcoma histiocítico de células dendríticas

Histiocytic Dendritic cell sarcoma

Lucelia Ena Leyva Calderón¹ <https://orcid.org/0000-0001-9029-5073>

Elisbeth Pérez Montes de Oca^{2*} <https://orcid.org/0000-0002-4224-6039>

Odelquis Rodríguez Lorenzo³ <https://orcid.org/0000-0002-8022-4519>

¹Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Facultad de Ciencias Médicas "Manuel Fajardo", Instituto de Hematología e Inmunología "José Manuel Ballester". La Habana, Cuba.

²Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Facultad de Ciencias Médicas "Victoria de Girón". La Habana, Cuba.

³Universidad de Ciencias Médicas de las Fuerzas Armadas Revolucionarias, Hospital Militar Central "Dr. Carlos Juan Finlay". La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: elisbethpmdeoca99@gmail.com

Cómo citar este artículo

Leyva Calderón L, Pérez Montes de Oca E, Rodríguez Lorenzo O. Sarcoma histiocítico de células dendríticas. Arch Hosp Univ "Gen Calixto García". 2023;11(3):612-18. Acceso: 00/mes/2023. Disponible en: <https://revcalixto.sld.cu/index.php/ahcg/article/view/1146>

RESUMEN

Introducción: El sarcoma histiocítico de células dendríticas es una enfermedad infrecuente, definida como una neoplasia maligna con características morfológicas e inmunofenotípicas, semejantes a los histiocitos maduros. En lo fundamental, afecta al aparato digestivo, la piel y el sistema nervioso central. Por lo general, el diagnóstico requiere del uso de técnicas inmunohistoquímicas.

Objetivo: Presentar el caso de un paciente con sarcoma histiocítico de células dendríticas, con lesiones en piel poco frecuentes.

Caso clínico: Paciente masculino de 72 años de edad, que acude a consulta de dermatología por lesiones cutáneas, asociadas a la falta de apetito y pérdida de peso. Se realiza biopsia de piel y se diagnostica sarcoma histiocítico de células dendríticas. Se remite al servicio de oncohematología para completar estudio y tratamiento.

Conclusiones: El sarcoma histiocítico de células dendríticas es una entidad infrecuente, por tanto, debe tenerse en cuenta entre los diagnósticos diferenciales de las lesiones en piel. Resulta imprescindible conocer su cuadro clínico y resultados de complementarios, para poder llegar a un diagnóstico certero, tratamiento efectivo y una evolución favorable.

Palabras clave: Hematología; neoplasia; sarcoma.

ABSTRACT

Introduction: Histiocytic dendritic cell sarcoma is a rare disease that is defined as a malignant neoplasm with morphological and immunophenotypic characteristics, which are similar to mature histiocytes. It mainly affects the digestive system, the skin, and the central nervous system. The diagnosis usually requires the use of immunohistochemical techniques.

Objective: To present the case of a patient with histiocytic dendritic cell sarcoma with rare skin lesions.

Clinical case: A 72-year-old male patient attended the dermatology clinic for skin lesions associated with loss of appetite and weight loss. A skin biopsy was performed and histiocytic dendritic cell sarcoma was diagnosed. The patient was referred to the onco-hematology service to complete the study and treatment.

Conclusions: Histiocytic dendritic cell sarcoma is a rare entity, therefore it must be taken into account among the differential diagnoses of skin lesions. It is essential to know its clinical picture and complementary results in order to reach an accurate diagnosis, an effective treatment, and a favorable evolution.

Keywords: Hematology; neoplasm; sarcoma.

INTRODUCCIÓN



En 1913 se empleó por primera vez la palabra histiocito. Su sistema celular ha recibido diferentes nomenclaturas desde entonces. El término "sarcoma histiocítico" fue propuesto por primera vez en el año 1970. En la clasificación de 2008, la Organización Mundial de la Salud (OMS) define al sarcoma histiocítico como una neoplasia maligna con características morfológicas e inmunofenotípicas, semejantes a los histiocitos maduros. Alrededor del 50 % de los casos, se presentan en los ganglios linfáticos, el resto en sitios extraganglionares (intestino, piel, bazo y tejidos blandos). Afecta principalmente el aparato digestivo, la piel y el sistema nervioso central (SNC). El diagnóstico se basa en la verificación del linaje histiocítico, por medio de inmunohistoquímica.^(1,2)

El sarcoma histiocítico (SH) se incluye en la clasificación actual de las enfermedades histiocíticas, específicamente las malignas de células dendríticas. Representa menos del 1 % de las neoplasias hematológicas.⁽³⁾

El sarcoma histiocítico es un tumor infrecuente que por lo general, aparece en la edad adulta. Supone una proliferación maligna de células con morfología y fenotipo de macrófago maduro. La presentación clínica dependerá del sitio comprometido, y si se presenta como enfermedad aislada o asociada a otra enfermedad oncohematológica.

Las células -monótonas o pleomórficas de atipia de moderada a grave, con núcleo redondo y citoplasma amplio con vacuolas- infiltran de forma difusa el tejido y los sinusoides. Los pacientes presentan una masa solitaria, acompañada con frecuencia de fiebre y pérdida de peso. En la piel se observa rash y masas tumorales indoloras. La afección intestinal se presenta con dolor y clínica obstructiva. Puede haber hepatoesplenomegalia, pancitopenia y lesiones líticas en huesos. El sarcoma histiocítico primario del sistema nervioso central puede remedar una lesión inflamatoria, por los numerosos neutrófilos acompañantes y tiene muy mal pronóstico.⁽⁴⁾

La inmunomarcación es fundamental para el diagnóstico.

El pronóstico es pobre en estadios avanzados y por lo general, con una mala respuesta al tratamiento sistémico.^(5,6)

El objetivo del actual trabajo es presentar el caso de un paciente con sarcoma histiocítico de células dendríticas, con lesiones en piel poco frecuentes.

CASO CLÍNICO

Motivo de ingreso: lesiones en piel.

Paciente masculino, de 72 años de edad y color de piel mestiza, con antecedentes de hipertensión arterial compensada con tratamiento médico (enalapril) de una tableta al día; enfermedad pulmonar obstructiva crónica compensada; exfumador ya que fumó durante 23 años de forma activa. Acude a consulta de dermatología por lesiones cutáneas de un mes de evolución, diseminadas por todo el cuerpo. Asociado a falta de apetito y pérdida de peso corporal de alrededor de 13 kilos en el mes.



Ante el examen físico: se constató erupción generalizada en piel que no afectaba manos ni pies. Las lesiones eran nodulares, en su mayoría con eritema moderado, de bordes redondeados y bien definidos. Se encontraban elevadas sobre el nivel de la piel, el tamaño oscila entre los 0,5 a 2,0 cm de diámetro, distribuidas en su mayoría en la cara y el cuello, seguidas del tórax y miembros superiores. (Fig. 1 y Fig. 2).



Fig. 1. Lesiones nodulares en piel del miembro superior derecho.



Fig. 2. Lesiones nodulares en piel de la cara.

Se le realiza biopsia de piel que muestra un infiltrado intersticial difuso de células indiferenciadas, atípicas con inmunofenotipo compatible con sarcoma de células dendríticas. Inmunohistoquímica: CK 20(-), CK 7(-), TIF1(-), CD45(-), FF (-), VIMENTINA (+), KI 67 (no evaluable).

En correspondencia con el resultado de la biopsia de piel, se remite al servicio de oncohematología, donde se le realizaron los siguientes exámenes complementarios:

Estudios de hematimetría y hemoquímica: Hemoglobina: 9,8 g/L; leucograma: 12,6x 10⁹/L; polimorfonucleares: 54 %; linfocitos: 12 %; monocitos: 0,06 %; eosinófilos: 0,6 %; Stab: 0,5 %; juveniles: 0,3 %; promielocitos: 0,9 %; blastos: 0,5 %; plaquetas: 75 x 10⁹/L; tiempo de protrombina: 14 (control 13); trombotastina activada (TPTA): 33 (control 30); lactato deshidrogenasa: 960 U/L; alanina aminotransferasa: 24 U/L; aspartato aminotransferasa: 39 U/L; gamma glutamiltranspeptidasa: 39 U/L; fosfatasa alcalina: 186 U/L; calcio: 2,30 mmol/L; fósforo: 0,55 mmol/L

Estudios virales: Test rápido VIH: no reactivo. *Western Blot*: negativo. *Venereal Disease Research Laboratory (VDRL)*: no reactivo.

Ultrasonografía abdominal: Bazo aumentado de tamaño, textura homogénea, volumen: 58,7cm³, hacia el polo inferior se observa imagen bien definida, redondeada de 21 x 16 mm que impresiona estar en relación con Bazo accesorio. Próstata aumentada de tamaño, heterogénea con múltiples calcificaciones, volumen: 36 mm³. Resto de estructuras abdominales, sin alteraciones.

Rastreo ganglionar: Se exploran cadenas ganglionares de parótidas, submaxilar, supraclavicular, submentoneanas, cuello, región axilar e inguinal, se observan adenopatías fundamentalmente en mediastino y regiones inguinales, de aspecto inflamatorio, menores de 2 cm.

Survey óseo: se observa osteopenia, no presencia de lesiones osteolíticas.

Ecocardiograma: Fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI): 71 %, estudio normal en reposo.

Baciloscopia de la biopsia: Codificación 0.

Medulograma con biopsia: Se observa una médula hiper celular, no se observan megacariocitos, área con abundantes histiocitos y en la zona paratrabecular, se encuentran células indiferenciadas atípicas que deben corresponder con sarcoma de células dendríticas, sin presencia de fibrosis. (Fig. 3)

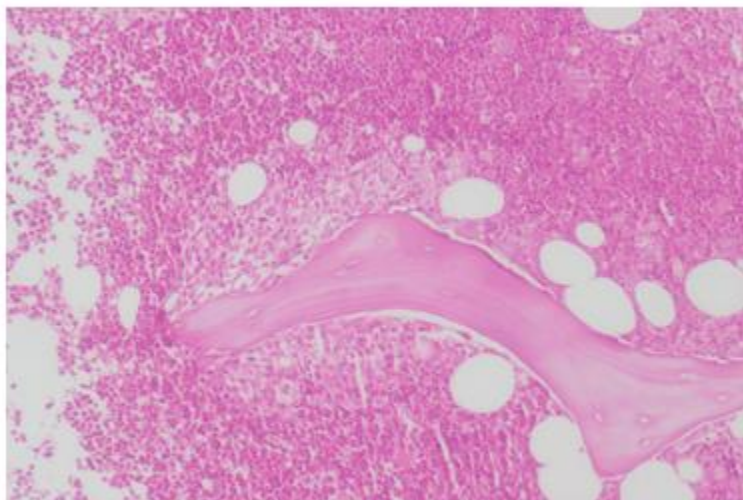


Fig. 3. Infiltración por células tumorales en médula hiper celular.

Se diagnostica el sarcoma histiocítico de células dendríticas diseminado y se clasifica como histiocitosis maligna. Se inicia tratamiento con poliquimioterapia: ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona (CHOP). Luego del segundo ciclo de tratamiento, el estado general del paciente se comprometió de forma progresiva, hasta presentar insuficiencia respiratoria severa, lo cual le ocasionó la muerte a los seis meses del diagnóstico.

DISCUSIÓN

El sarcoma histiocítico es una neoplasia maligna extremadamente rara y se clasifica dentro de los tumores del linaje de células dendríticas-macrófagos. Se presenta principalmente en la quinta década de la vida, con una mediana de edad al momento de la presentación de 52 años, aunque puede afectar todos los grupos de edad, y no existe una clara predilección por el sexo. Por lo general, involucra sitios extraganglionares de la piel, como en el caso que se presenta. También puede existir afectación de tejidos blandos superficiales y profundos, tracto gastrointestinal y sistema hematopoyético. No obstante, puede verse comprometido cualquier órgano, incluido hueso, ganglios linfáticos, hígado, bazo, pulmones y sistema nervioso central. La afectación aislada de los ganglios linfáticos se observa en menos del 20 % de los casos.⁽⁷⁾

Se resalta la importancia del presente caso con diagnóstico de sarcoma histiocítico de células dendríticas con lesiones en piel, al observarse rara vez a pacientes documentados con esta patología en la literatura consultada. Representa una neoplasia maligna poco descrita en el área de dermatología, por su reducida frecuencia de presentación a nivel cutáneo.⁽⁸⁾

En una investigación de *Torres*,⁽⁹⁾ este difundió un caso de sarcoma histiocítico de células dendríticas. El motivo de consulta en la paciente fue la pérdida de peso y el signo clínico evidente fue ictericia generalizada, lo cual indica un daño hepático o esplénico. Se muestra inmunopositividad para CD68 y vimentina, al ser una neoplasia derivada de histiocitos y componente mesenquimal. Difiere del paciente en cuestión, en parte, al acudir por falta de apetito, pérdida de peso y lesiones cutáneas, estas últimas constituyen lo más significativo ante el examen físico. Sin embargo, coinciden en cuanto a la positividad del marcador inmunohistoquímico vimentina.

Observada desde lo macroscópico, se presenta como una masa de límites delimitados o infiltrativos, con hemorragia y necrosis variable. Desde el punto de vista histológico, se trata de una proliferación neoplásica constituida por células pleomórficas de tamaño mediano y grande, con núcleos vesiculosos y plegamientos de la membrana nuclear, cromatina granular fina y presencia ocasional de nucléolo. La actividad mitótica, la necrosis tumoral y el infiltrado inflamatorio de fondo mixto suelen ser prominentes.^(9,10)

Las alteraciones a nivel del laboratorio dependerán del órgano afectado, al observarse citopenias en alrededor de un tercio de los casos. De ellos, una minoría evidenciará hemofagocitosis en médula ósea.⁽¹⁰⁾



La inmunohistoquímica es fundamental en el diagnóstico para confirmar la estirpe macrofágica y descartar otras neoplasias de células grandes y epitelioides. La mayoría de los sarcomas histiocíticos expresan CD68, CD163 y PU1, con un subconjunto de casos. Estos también expresan CD31, CD4 (citoplasmático), CD45RO y CD15, aunque el criterio diagnóstico exige la expresión de al menos dos de los siguientes marcadores: CD68, CD163, CD4 y lisozima. En algunos casos puede haber expresión de proteína S100, pero generalmente es débil y focal, además de la negatividad para células mieloides (CD13, MPO), sobre todo en pediatría. Con el mismo criterio, la proliferación debe ser negativa para células de Langerhans (CD1a, langerina) y con ausencia de marcadores decélulas foliculares dendríticas (CD21, CD35) y células mieloides (CD13, MPO). No hay positividad para marcadores específicos de células B y células T. Estas neoplasias carecen de EMA y queratina, y presentan un Ki 67 variable, como se muestra en el caso en cuestión.^(11,12)

No existe un protocolo estándar para el manejo del sarcoma histiocítico, debido a la rareza de la enfermedad, aunque la terapia incluye cirugía, radioterapia y quimioterapia sistémica. La elección entre estas opciones se basa, en lo fundamental, en la extensión de la enfermedad. El tratamiento de elección para pacientes con compromiso multisistémico es la poliquimioterapia combinada: ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona, con el agregado de etopósido al régimen CHOP. Esta constituye la terapia más popular para la enfermedad avanzada y por ende, se llevó a cabo en el paciente que se presenta. Se describen también en la literatura otros regímenes los cuales incluyen: CHOP-E, BEAM y MEAM, así como Talidomida, Alemtuzumab y Vemurafenib, con buenas respuestas terapéuticas en pocos casos individuales. El alotrasplante de progenitores hematopoyéticos se reserva principalmente para el sarcoma histiocítico recidivante y se han documentado pocos casos con respuesta completa. En el sarcoma histiocítico localizado requiere resección quirúrgica, asociada a radioterapia adyuvante, aunque se desconoce la dosis de radiación y el campo óptimo a utilizar.⁽¹³⁾

El sarcoma histiocítico es una neoplasia agresiva, por lo general, con respuesta pobre ante el tratamiento sistémico. Tienen un pronóstico más favorable aquellos casos con estadios localizados, los cuales pueden sobrevivir hasta dos años, luego de diagnóstico. La mayoría de los pacientes (70 %) presenta un estadio III/IV al momento de la presentación. Se trata de enfermedad multisistémica y/o un tumor solitario mayor a 3,5 cm. En estos casos se muestra peor pronóstico, con una mortalidad del 60-80 %, debido a la progresión de enfermedad, con una mediana de supervivencia de varios meses, en pacientes con la enfermedad diseminada.^(14,15)

CONCLUSIONES

El sarcoma histiocítico de células dendríticas es una entidad agresiva e infrecuente. Por tanto, debe tenerse en cuenta entre los diagnósticos diferenciales de las lesiones en piel. Resulta imprescindible conocer su cuadro clínico y los resultados de los exámenes complementarios, para poder llegar a un diagnóstico precoz, tratamiento efectivo y una evolución favorable.

REFERENCIAS



1. García Hernández JA, Celestrín Marcos S. Parte IX. Enfermedades del sistema nervioso. Capítulo 82: Enfermedad cerebrovascular. En: Vicente Peña E. Medicina Interna. Diagnóstico y tratamiento [Internet]. La Habana: ECIMED; 2016. p. 549-62. Acceso: 25/05/2018. Disponible en: http://www.bvs.sld.cu/libros_texto/medicinainter_diag_ttmo_segundaedicion_nuevo/cap_82.pdf
2. Goldstein LB. Aproximación a las enfermedades cerebrovasculares. En: Goldman-Cecil. Tratado de medicina interna. 25a. ^{ed}. Barcelona: Elsevier; 2016. p. 2425-33.
3. Cuba. Centro Nacional de Información de Ciencias Médicas. Accidente cerebrovascular. Estadísticas mundiales. Factográfico salud [Internet]. oct 2017;3(12):[aprox. 13 p.]. Acceso: 29/05/2019. Disponible en: <http://files.sld.cu/bmn/files/2017/12/factografico-de-salud-diciembre-2017.pdf>

Conflicto de interés

Los autores declaran que no existen conflictos de interés.

Recibido: 10/09/2023.

Aprobado: 9/11/2023.

