



P-751 - SARCOMA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS FOLICULARES MESENTÉRICO, LOCALIZACIÓN INUSUAL DE PATOLOGÍA EXCEPCIONAL

Trébol, Jacobo; Sánchez Casado, Ana Belén; García Plaza, Asunción; González Muñoz, Ignacio; Bellido Hernández, Lorena; Muñoz Bellvís, Luis

Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca.

Resumen

Introducción: Se presenta un caso de sarcoma de células dendríticas foliculares (CDF) mesentérico, entidad excepcional (menos de 20 casos reportados), y se revisa esta patología.

Caso clínico: Varón de 55 años, exfumador, asmático y con hernioplastia inguinal dos años antes. Desde entonces molestias abdominales inespecíficas y los últimos meses pérdida de 15 kilos, sudoración nocturna, aumento de perímetro y masa abdominal. Exploración: gran masa abdominal firme, parcialmente movilizable pero no rodeable por detrás que transmite latido aórtico. En TAC masa mesentérica bien definida, heterogénea, de 18 × 19 × 13 cm sin signos infiltrativos que desplaza y comprime asas intestinales y cava inferior y con áreas de densidad grasa que sugiere liposarcoma, y lesión hepática dudosa. La RMN detecta hemangioma hepático y otras 2 lesiones hepáticas. PET: masa con SUV_{máx} = 14,5 y captación difusa en médula ósea (SUV_{máx} = 5,1). BAG de masa sugestiva de liposarcoma desdiferenciado MDM2+, Ki67 20%; biopsia de médula con hiperplasia mieloide reactiva. Se decide en comité cirugía sin neoadyuvancia. Laparotomía xifopúbica. Hallazgos: tumoración lipomatosa heterogénea en mesenterio solidarizada con parte distal de pedículo mesentérico superior. Se realiza exéresis completa extracapsular incluyendo parte del citado pedículo (con ileocólicos) para garantizar resección R0, lo que supone sacrificar 100 cm de íleon, ciego y colon ascendente. Yeyunotransversostomía mecánica. Evolución satisfactoria: ingreso de 7 días precisando 2 concentrados de hemáties (2º día). Diarrea de 5-10 deposiciones/día al alta. Anatomía Patológica: resección R0 de sarcoma de CDF de 22 × 15 × 12 cm con 5 mitosis atípicas/10 campos de gran aumento (CGA). Inmunohistoquímica: vimentina, CD23, Fascina: positividad difusa. CD21, S100, CD99, CD68, CKAE1/AE3: positividad focal. MDM2: positividad nuclear en 80%. CD117, CD34, STAT6, CK7, calretinina, MyoD1, GFAP, TLE1, P16, EMA, P63, EBER, Actina muscular, Desmina, SOX10: negativos. Índice proliferativo Ki67: 20-30%. A nivel molecular: PD-L1- en células tumorales; EGFR y BRAF nativos. Presenta datos de mal pronóstico histopatológico. Se decide seguimiento sin adyuvancia. Tras 8 meses, está sin recidiva y asintomático.

Discusión: Los tumores primarios del mesenterio son poco comunes siendo los más frecuentes el desmoide y el lipoma. Pueden aparecer también sarcomas, linfomas y GIST. Las células dendríticas son presentadoras de antígeno y existen en muchos tejidos; las de los centros foliculares se denominan CDF. Los sarcomas de CDF son los tumores de células dendríticas más frecuentes. Son

más frecuentemente (58%) extranodales aunque la localización mesentérica es excepcional. La afectación ganglionar cervical y/o intraabdominal son las más frecuentes. La mayoría cursan asintomáticos, pero pueden presentar síntomas generales, dolor abdominal o fiebre. La inmunohistoquímica es indispensable para el diagnóstico definitivo y no es raro que no se consiga hasta analizar la pieza completa. Su conducta no es demasiado agresiva, se comporta como un sarcoma de grado intermedio con un riesgo relevante de recurrencia local (28%) y de metástasis a distancia (27%). El tamaño (≥ 6 cm), la presencia de necrosis, el alto recuento mitótico ($\geq 5/10$ CGA) y la atipia citológica asocian mal pronóstico. La cirugía radical es el tratamiento más efectivo; la radioterapia adyuvante no modifica significativamente la supervivencia global y el papel de la quimioterapia en enfermedad avanzada es controvertido.