

Un tumor de mediastino anterior poco frecuente: sarcoma de células dendríticas foliculares en el seno de la enfermedad de Castleman

An unusual anterior mediastinal tumour: a follicular dendritic cell sarcoma associated with Castleman's disease

Los tumores de células dendríticas foliculares (TCDF) son neoplasias malignas muy poco frecuentes. Afectan principalmente a los ganglios linfáticos. Su localización excepcional en el mediastino anterior¹ nos obliga a incluirlas en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones mediastínicas. Tras la revisión bibliográfica en literatura hispanoinglesa, exponemos el primer caso de TCDF asociado a la enfermedad de Castleman (EC) de localización mediastínica anterior.

Varón de 20 años y sin enfermedades previas, consultó por tos irritativa de varios meses de evolución. La exploración física fue anodina. La analítica sanguínea (incluidos marcadores tumorales) y la espirometría no mostraron alteraciones. En la Rx y TC de tórax se observó ensanchamiento mediastínico con una lesión en la celda tímica de 7,5 cm con pequeñas calcificaciones y bordes bien definidos, sin signos de invasión vascular ni evidencia de adenopatías mediastínicas (fig. 1). Ante la sospecha de una tumoración no invasiva en el mediastino anterior y sin diagnóstico histológico se decidió tratamiento quirúrgico. Se realizó toracotomía anterolateral izquierda con preservación muscular hallando un tumor que invadía el nervio frénico izquierdo y presentaba íntimo contacto con la vena subclavia (fig. 2). Se llevó a cabo la resección en bloque de la lesión, incluyendo al nervio frénico izquierdo, timo y un parche de la vena subclavia izquierda además de la linfadenectomía mediastínica. El paciente fue dado de alta hospitalaria al cuarto día postoperatorio sin complicaciones. El informe de anatomía patológica fue informado como EC tipo hialin vascular de 10 cm de diámetro con tejido infiltrado por una lesión neoplásica mostrando un patrón hamartomatoso compuesto por centros germinales de células dendríticas interfoliculares de comportamiento focalmente invasivo

sin atipia celular marcada, ni mitosis significativas o necrosis. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para CD21, CD23 y CXCL13. Adenopatías con linfadenitis reactiva inespecífica. Timo, pleura y vena subclavia sin alteraciones relevantes. A los 12 meses de la cirugía el paciente se encuentra asintomático y sin signos de recidiva en la TC de control.

Dentro del diagnóstico diferencial de los tumores del mediastino anterior en adultos jóvenes se incluyen principalmente: los tumores del timo, linfomas, tumores de células germinales y quistes pleuropericárdicos. Sin embargo, otros tumores más infrecuentes deben ser considerados, como la EC, TCDF, condroma o hematopoyesis extramedular.

Estructuralmente, los ganglios linfáticos contienen un grupo de células inmunológicas accesorias conocidas como células reticulares. Dentro de este grupo se encuentran las células dendríticas foliculares que presentan una localización específica dentro del parénquima ganglionar con un perfil inmunohistoquímico característico² expresando CD21, CD23 y CD35. La multiplicación anormal de estas células puede encontrarse en una gran variedad de procesos linfoides como en la hiperplasia linfoide folicular reactiva, la EC, los linfomas foliculares, el linfoma del manto, los linfomas de células T angioinmunoblásticas o los linfomas de Hodgkin de predominio linfocítico nodular.

La EC, también llamada hiperplasia angiofolicular, fue descrita por primera vez en 1956 por Benjamin Castleman. Se caracteriza por una hiperplasia linfoide reactiva, con crecimiento de tumores benignos del tejido linfático y una mayor predisposición a desarrollar linfomas³. Su etiología es desconocida y existen dos variedades histológicas bien diferenciadas, una es la hialin vascular que suele ser asintomática y limitada al mediastino, y otra es la plasmocelular que se

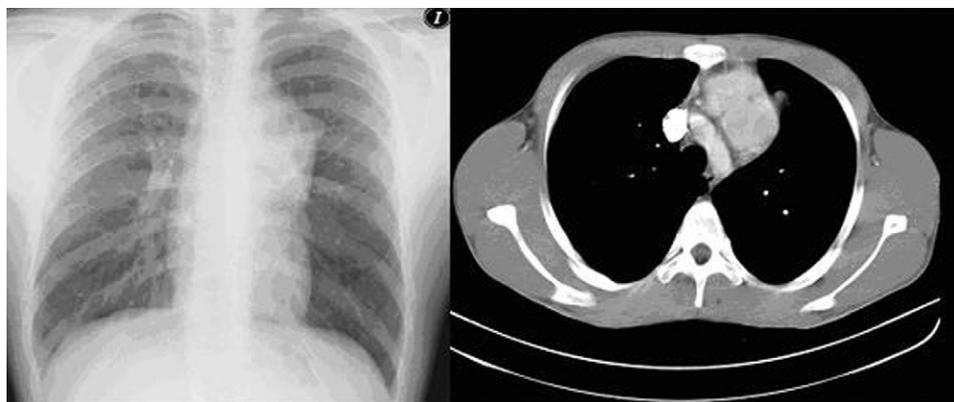


Figura 1 – Imágenes radiológicas donde se aprecia tumoración del mediastino anterior de localización preaórtica con bordes bien definidos.

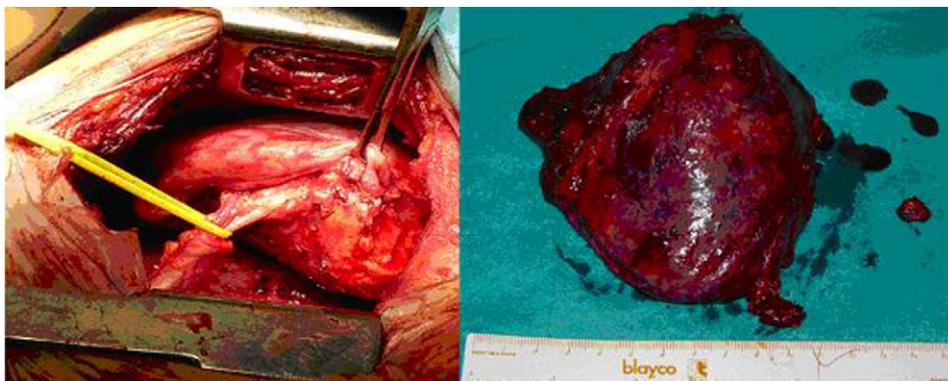


Figura 2 – Invasión del nervio frénico (referenciado a la izquierda con loop) por la tumoración. Pieza quirúrgica.

presenta frecuentemente con sintomatología sistémica y suele ser difusa o multicéntrica⁴. En la EC pueden concurrir otras neoplasias como son: TCDF; entre un 10 y un 20% de los casos (usualmente con la variante de tipo hialin vascular⁵); linfomas, plasmocitomas y neoplasias vasculares⁶. Los TCDF son neoplasias muy poco frecuentes y consideradas malignas. Se describieron por primera vez en 1986 por Monda, Warnke y Rosai, en cuatro casos que afectaban a ganglios linfáticos cervicales. Los TCDF predominan en adultos alrededor de los 45 años de edad⁷ y se distribuyen por igual en ambos sexos. La EC puede preceder al TCDF o presentarse simultáneamente⁶. La Organización Mundial de la Salud considera al TCDF una neoplasia de grado intermedio de malignidad⁷, a pesar de ello, el TCDF puede presentar recurrencias en el 36% de los pacientes o metastatizar en el 25%^{8,9} muchos años después de su diagnóstico, por lo que su potencial maligno puede ser subestimado⁷. De hecho, en nuestro caso hubo invasión del nervio frénico, lo que demuestra su carácter invasivo. La tasa de mortalidad es del 10 al 20%, siempre después de un largo periodo⁶. El tratamiento de elección es la cirugía con resección completa. Sobre el tratamiento no quirúrgico, no hay pautas claras ni datos sobre su eficacia, ya que es una enfermedad muy poco frecuente limitada a la descripción de casos aislados o series muy cortas. Parece ser que la quimioterapia como tratamiento adyuvante no ha mostrado beneficio en el manejo de este tipo de tumor^{8,10}.

Como conclusión, cabe destacar que la EC puede presentarse asociada al TCDF como un tumor mediastínico, debería tenerse en cuenta entre el diagnóstico diferencial de dichas lesiones, puede presentar un carácter invasivo y el tratamiento quirúrgico es el de elección.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cano JR, Cerezo F, González A, Marchal T, Salvatierra A. Tumor de células dendríticas foliculares en mediastino anterior. *Cir Esp*. 2009;85:254-6.
2. Van der Valk P, Meijer CJ. Lymph nodes. En: Mills SE, editor. *Histology for the Pathologist*. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 2007. p. 763-82.
3. Castleman B, Iverson L, Pardo Menendes V. Localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling Thymoma. *Cancer*. 1956;9:822-30.
4. Keller AR, Hochholzer L, Castleman B. Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer*. 1972;29:670-83.
5. Weiss LM, Grogan TM, Muller-Hermelink HK, Stein H, Dura T, Favara B, et al. Follicular dendritic cell sarcoma tumour. En: Jaffe ES, Harris NL, Stein H, Vardiman JW, editores. *Pathology and genetics of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues World Health Organization Classification of Tumor*, 10. Lyon, France: Intl Agency for Research on Cancer Press; 2001. p. 275-89.
6. Chan JK, Tsang WY, Ng CS. Follicular dendritic cell tumor and vascular neoplasm complicating hyaline-vascular Castleman's disease. *Am J Surg Pathol*. 1994;18:517-25.
7. Bradshaw EJ, Wood KM, Hodgkinson P, Lucraft H, Windebank KP. Follicular dendritic cell tumour in a 9-year-old child. *Pediatr Blood Cancer*. 2005;45:725-7.
8. Krober SM, Marx A, Aebert H, Dohmen BM, Kaiserling E. Sarcoma of follicular dendritic cells in the dorsal mediastinum. *Hum Pathol*. 2004;35:259-63.
9. Pérez-Ordóñez B, Rosai J. Follicular dendritic cell tumor: review of the entity. *Semin Diagn Pathol*. 1998;15:144-54.
10. Jiang L, Admirand JH, Moran C, Ford RJ, Bueso-Ramos CE. Mediastinal follicular dendritic cell sarcoma involving bone marrow: a case report and review of the literature. *Ann Diagn Pathol*. 2006;10:357-62.

Antonio Serafín Valero Liñán^{a,*}, Antonio Francisco Honguero Martínez^b, Carlos Alberto Rombolá^b, Jesús Jiménez López^c y Pablo León Atance^b

^aServicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete, España

^bCirugía Torácica, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete, España

^cServicio de Neumología, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: aseravl@yahoo.es (A.S. Valero Liñán).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2010 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.ciresp.2010.06.016