

Sarcoma mediastinal de células de Langerhans. Reporte de caso

Langerhans cell sarcoma. A case report

Castro M; Perusini A; Kohan D; Fantl D; Otero V

Hospital Italiano de Buenos Aires

belen.castro@hospitalitaliano.org.ar

Fecha recepción: 12/12/2019

Fecha aprobación: 16/12/2019



ATENEO

HEMATOLOGÍA

Volumen 23 n° 3: 59-62

Septiembre - Diciembre 2019

Palabras claves: sarcoma de células de Langerhans, neoplasia histiocítica, células de Langerhans.

Keywords: Langerhans cell sarcoma, histiocytic neoplasia, Langerhans cells.

Resumen

El sarcoma de células de Langerhans (SCL) es una patología poco frecuente con mal pronóstico. El diagnóstico depende principalmente de la anatomía patológica e inmunohistoquímica. No existe un lineamiento estandarizado de tratamiento quimioterápico, lo cual dificulta el manejo de estos pacientes. Presentamos un caso de una paciente femenina que presentó evolución tórpida pese a los múltiples tratamientos no pudiendo beneficiarse de terapias blanco específicas.

Abstract

Langerhans cell sarcoma is a rare malignant disease with poor prognostic. The diagnosis mainly depends on histopathological evaluation and immunohistochemistry. There is no standardized guide to chemotherapy treatment, which makes it difficult to manage these patients. We present a case of a female

patient who presented a torpid evolution despite of the application of multiple treatments, being unable to get benefit from targeted therapies.

Introducción

El sarcoma de células de Langerhans (SCL) es una neoplasia hematopoyética histiocítica derivada de células dendríticas de la epidermis. Es una patología poco frecuente, con comportamiento clínico agresivo, citología atípica y mal pronóstico⁽¹⁾.

Generalmente afecta al sexo femenino, con compromiso de ganglios linfáticos (50%) como así también sitios extranodales: piel (60%), huesos, médula ósea, etc. Presenta características de malignidad con rápido crecimiento, invasión local y frecuente recurrencia y metástasis. Las células neoplásicas son característicamente positivas para CD1a, S100 y CD207 (langerina) en el estudio anatomopatológico⁽¹⁻⁵⁾.

Dada la baja frecuencia de la patología no existe un

estándar claro de tratamiento. Se han utilizado esquemas símil CHOP y sus variantes, con resultados desalentadores. La combinación con radioterapia y escisión quirúrgica mostró beneficios en el control de la enfermedad localizada. Se propone el trasplante de médula ósea como tratamiento con mejores resultados de la enfermedad diseminada⁽⁶⁻⁸⁾. Se han investigado en los últimos años nuevos tratamientos blanco específicos. Los pacientes con la mutación V600E del oncogén BRAF pueden beneficiarse con esta estrategia. Esta mutación está presente en un 38-57% de los casos de SCL⁽⁹⁾.

El pronóstico empeora con la diseminación de la enfermedad. La supervivencia global específica a la enfermedad es 58% al año y 28% a 5 años. La supervivencia libre de enfermedad es 25% al año y 18% a 5 años^(1,6).

Caso clínico

Paciente femenina 56 años consultó por guardia por pérdida de peso y tos seca de un mes de evolución. Se realizó laboratorio que evidenció anemia de trastornos crónicos, leucocitosis con fórmula conservada y LDH normal. En la radiografía de tórax se observó ensanchamiento mediastinal (Imagen 1). Se realizó PET-TC que mostró una masa expansiva voluminosa en mediastino posterior: 13.2 x 9.1 x 9.4 cm SUV 10.2 (Imagen 2.A). Se realizó biopsia de la masa mediastinal, que informó tejido fibroconectivo con extenso infiltrado inflamatorio histiocitario y eosinófilos entremezclados, con histiocitos de mediano y gran tamaño con núcleos arriñonados y en acúmulos (Imagen 3). Inmunohistoquímica: positivo para CD163, CD1a, S100, langerina y CD4,

Ki 67: 8%. Compatible con sarcoma de células de Langerhans (Imagen 4). Biopsia de médula ósea: hiperplasia mieloide y megacariocítica.

Se decidió inicio de quimioterapia con esquema DA-EPOCH (etopósido, vincristina, doxorubicina, ciclofosfamida y prednisona, en dosis ajustadas). Completó 3 ciclos sin complicaciones. Debido a persistencia de síntomas se solicitó PET-TC, que mostró persistencia de la masa expansiva conocida en mediastino posterior con leve incremento en la actividad y en el tamaño: 15.7 x 9.8 x 8.4 cm SUV 11.7 (Imagen 2.B).

Se decidió nueva biopsia de masa mediastinal y, debido a la complejidad del diagnóstico, se realizó una consulta internacional que informó sarcoma de células de Langerhans con intensa reacción histiocítica asociada, confirmando el diagnóstico anatomopatológico. Se realizó estudio molecular de la mutación V600E del oncogén BRAF con resultado negativo. Se realizó consulta para definir conducta terapéutica. De acuerdo a la recomendación la paciente realizó bendamustina con respuesta parcial, PET-TC masa de 9.3 x 2.7 x 7.1 cm SUV 8.3, con estado funcional 0 (Imagen 2.C). Se intentó luego de manera sucesiva nueva resección quirúrgica, radioterapia sobre la masa residual, sin respuesta evidenciada por PET-TC (Imagen 2.D). Se evaluaron tratamientos con el objetivo de obtener estabilidad de la enfermedad, sin comprometer la calidad de vida de la paciente. Según reportes de casos y consulta externa inició talidomida, evolucionó con aumento de la masa tumoral con compromiso de luz esofágica. Se colocó stent, suspendió tratamientos oncológicos y continuó con cuidados paliativos.

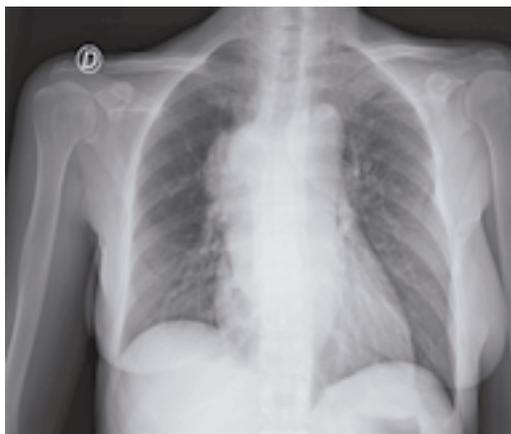


Imagen 1. Radiografía de tórax frente

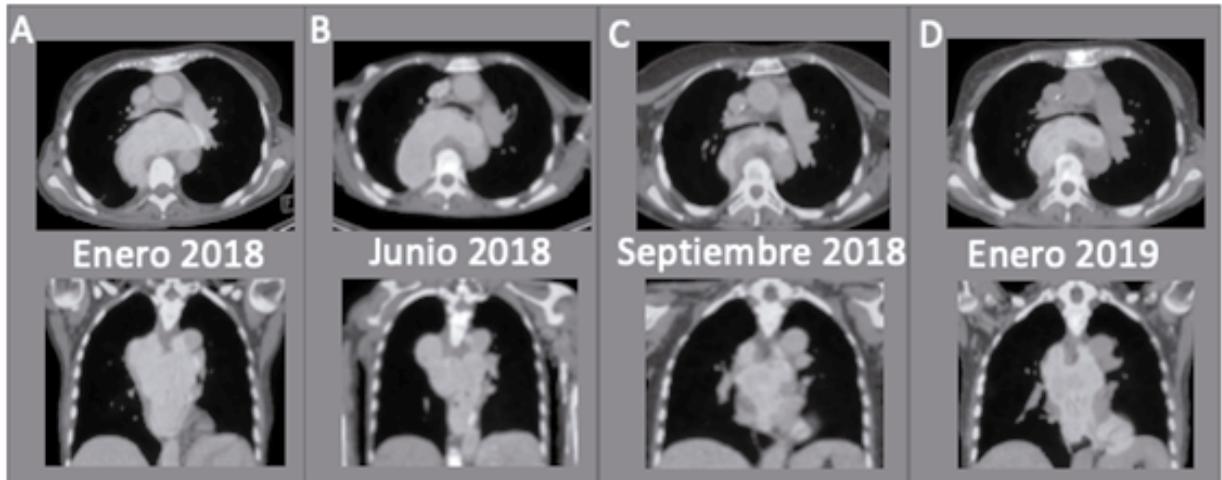


Imagen 2. PET-TC

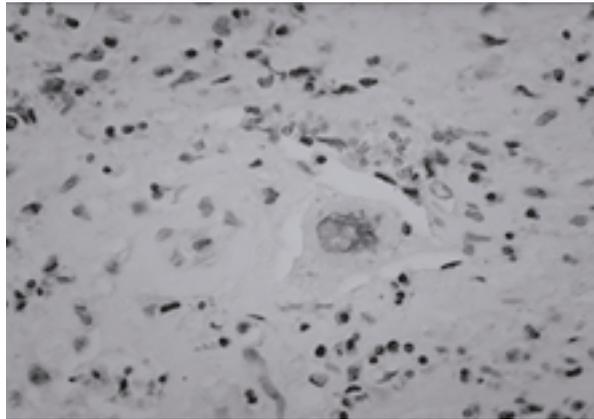


Imagen 3. H&E

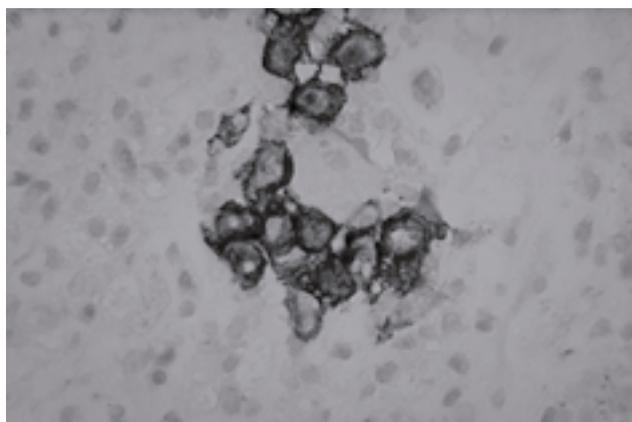


Imagen 4. IHQ CD1a

Discusión

El SCL es una enfermedad de muy baja incidencia, se han reportado en la literatura apenas 66 casos⁽¹⁾. Es altamente agresiva, con rápida progresión y mal pronóstico, por lo que es importante su diagnóstico precoz. El mismo se basa principalmente en la anatomía patológica e inmunohistoquímica características, requiriendo de un patólogo experto⁽¹⁻⁵⁾. No existe un lineamiento estandarizado de tratamiento quimioterápico, lo que dificulta el manejo clínico de estos pacientes en la práctica cotidiana, aun más ante la falla a esquemas de primera línea⁽¹⁻³⁾.

Tal como describe la literatura, presentó evolución tórpida pese a los múltiples tratamientos instaurados según experiencias publicadas y recomendaciones de expertos; no pudiendo beneficiarse de terapia blanco específica por no tener mutación del V600E del gen *BRAF*^(5,8,9).

Es relevante participar en sociedades científicas y de pacientes que nucleen a estas patologías infrecuentes para poder estimular el avance en la investigación de las mismas y eventuales mejoras en las estrategias terapéuticas basadas en evidencia.

Conflictos de interés: Los autores declaran no poseer conflictos de interés.

Bibliografía

1. Howard JEF, Dwivedi RC, Masterson L, Jani P. Langerhans cell sarcoma: a systematic review. *Cancer Treat Rev.* 2015;41: 320-331.
2. Valentín-Nogueras SM, Seijo-Montes R, Montalván-Miró E, Sánchez JL. Langerhans cell sarcoma: a case report. *J Cutan Pathol.* 2013;40: 670-675.
3. Ma X, Li W, Du J, Cai L, Zhang J. A case of an adult Langerhans cell sarcoma. *Int J Dermatol.* 2016;55: 92-96.
4. Lakshmaiah KC, Smitha CS, Lokanatha D, Linu AJ, Premalata CS et al. Langerhans Cell Sarcoma - Review of Literature and a Rare Case Report . *J Mol Biomark Diagn.* 2014;5:181.
5. Rasika Singh, Charles Edward Keen, Christopher Stone, and Patrick Sarsfield, "Langerhans Cell Sarcoma: A Case Report Demonstrating Morphological and Immunophenotypical Variability within a Single Lesion," *Case Reports in Pathology*, vol. 2017, Article ID 9842605, 5 pages, 2017.
6. Kwong Y-L. Cutaneous Langerhans cell sarcoma relapsing systemically: Complete remission with the EPIG regimen. *Ann Hematol.* 2015;94: 697-699.
7. Shukla N, Kobos R, Renaud T, Teruya-Feldstein J, Price A, McAllister-Lucas L et al. Successful treatment of refractory metastatic histiocytic sarcoma with alemtuzumab. *Cancer.* 2012;118: 3719-3724.
8. Abidi MH, Tove I, Ibrahim RB, Maria D, Peres E. Thalidomide for the treatment of histiocytic sarcoma after hematopoietic stem cell transplant. *Am J Hematol.* 2007;82(10):932-3.
9. Mourah S, Lorillon G, Meignin V, Vercellino L, de Margerie-Mellon C, Pages C et al. Dramatic transient improvement of metastatic BRAFV600E-mutated Langerhans cell sarcoma under treatment with dabrafenib. *Blood.* 2015;126: 2649-2652.



Atribución – No Comercial – Compartir Igual (by-nc-sa): No se permite un uso comercial de la obra original ni de las posibles obras derivadas, la distribución de las cuales se debe hacer con una licencia igual a la que regula la obra original. Esta licencia no es una licencia libre.