

# 滤泡树突状细胞肉瘤 1 例报道

Follicular Dendritic Cell Sarcoma: One Case Report

SONG Zhu-chen, WEI Jin-zhi, CAO Yong-feng, et al.

宋诸臣, 魏金芝, 曹永峰, 丛智荣

(南通市肿瘤医院, 江苏 南通 226361)

**摘要:**滤泡树突状细胞肉瘤(FDCS)为罕见低度恶性肿瘤,起源于生发中心的滤泡树突状细胞。常表现为生长缓慢的无痛性淋巴结肿大,易误诊。结合 1 例 FDCS 并文献复习其临床病理特点、治疗及预后。

**关键词:**滤泡树突状细胞;肉瘤;病例报告

**中图分类号:**R733.4 **文献标识码:**B

**文章编号:**1671-170X(2012)09-0719-02

滤泡树突状细胞肉瘤(follicular dendritic cell sarcoma, FD-CS)起源于树突网织细胞,为罕见的低度恶性肿瘤,多以侵及颈部和腋窝淋巴结为首表现。现就南通市肿瘤医院收治 1 例来源于颈部淋巴结的 FDCS,结合文献报道如下。

## 1 临床资料

患者女性,69岁,因“发现左颈部肿块 1 年余”于 2010 年 1 月 8 日入院。查体:PS 评分 3 分,双侧颈部、锁骨上、腋下触及多枚边界清楚的肿块,直径约 1~3cm,表面光滑,质地韧,无压痛,两下肺呼吸音低,未闻及干湿啰音,余均阴性。2008 年 10 月 12 日在某县人民医院行左颈部肿块切除术,术中见肿块边界清楚,质地中等,不易出血。切除标本送病理示淋巴结反应增生,因此未予重视。2010 年 1 月起患者发现双侧颈部、腋下、锁骨上多处淋巴结肿大,伴有咳嗽,活动后气急。遂就诊于南通市肿瘤医院,再次行颈部肿块切除活检。巨检:左颈部肿块切除标本,大小 2cm×3cm×2cm,包膜完整,切面灰红色,质地中等。镜检:淋巴结结构大部分被破坏,肿瘤细胞短梭形,呈片状、束状分布,肿瘤细胞染色质淡染,部分可见小核仁,偶见核分裂相;胞浆淡红,边界欠清,似合体细胞。免疫组化 SP 法:CD21(+),CD35(+),Ki-67 10%~20%(+),CD10(-),CD15(-),CD20(-),CD30(+),CK(-),S100(-),TDT(-),CD1α(-)。入院诊断为 FDCS。于 2010 年 1 月 12 日给予环磷酰胺 0.4g、长春新碱 1mg 及博来霉素 30mg 化疗 1 个周期,疗效评价为稳定。化疗结束后 2 周患者出现腹胀、乏力、恶心、呕吐、纳差、咳嗽、气急,伴有发热,返院复查 CT 提示双侧颈部、腋下、锁骨上、纵隔、后腹膜多发淋巴结肿大,网膜弥漫性增厚,提示肿瘤浸润,脾脏浸润,腹腔中等量积液、胸腔少量积液。腹水脱落细胞学检查找到肿瘤细胞。经过对症治疗效果不佳,2010 年 1 月最终死于肠梗阻。

收稿日期:2012-05-22;修回日期:2012-08-02

## 2 讨论

### 2.1 临床特点

1986 年由 Fareed 等<sup>[1]</sup>首先报道 1 例 FDCS,之后国内有零星的个案报道,缺乏大样本的研究报道。FDCS 为罕见低度恶性肿瘤,起源于生发中心的滤泡树突状细胞。最常见的临床表现为生长缓慢的无痛性淋巴结肿大。约半数发生于颈部淋巴结,也可发生于腋窝和纵隔,少数患者始发于淋巴结外。FDCS 主要发生于成人,年龄在 23~66 岁,平均 46 岁,男女性发病率相等。绝大多数报告该肿瘤恶性度低,进展缓慢,预后较好。我院报道 1 例,经过 1 个周期化疗后病情部分缓解,但很快出现病情进展,广泛侵犯网膜腔及脾脏,伴有发热,疗效较差。

### 2.2 病理特征及免疫组化

FDCS 肿瘤直径 1~20cm,切面呈结节状或分叶状,灰黄色,可见点状坏死及出血。镜检见肿瘤与周围正常组织界限清楚,边缘呈膨胀性生长。部分病例合并淋巴结反应性增生。肿瘤细胞呈梭形或卵圆形,排列成栅栏状、束状或漩涡状,部分区围绕血管呈同心圆样。瘤细胞界限不清,细胞呈融合状,胞质嗜淡伊红或透明,细胞核卵圆形或圆形,核膜薄而光滑,核染色质不规则点状或透亮,部分可见假包涵体,核仁小而嗜酸,居中。大多数病例肿瘤组织形态温和,核分裂相不多见,0~10 个/HPF,少数病例中瘤细胞异型明显,核分裂相多并伴有坏死,临床上具有较强的侵袭行为。FDCS 肿瘤细胞表达滤泡树突状细胞的标志,包括 CD21、CD35 和 CD23, Ki-67 表达率低下,常在 10%~20%左右,可呈阳性,部分病例还可见 Vimentin、S100 蛋白、EMA、CD68 及 SMA 的阳性表达<sup>[2]</sup>。超微结构特异性的表现是有许多长形的细小的胞质内突起,松散相连<sup>[3,4]</sup>。

### 2.3 诊断与鉴别诊断

依据病理特点及免疫组化标志,FDCS 诊断并不困难,但部分病例合并淋巴结增生,极易误诊<sup>[5]</sup>。本病例第 1 次活检时未行免疫表型检查,而误诊为淋巴结反应性增生。肿块增大增多时,再次行活检做 CD21、CD35 等免疫标志才得以确诊,从而延误了诊断与治疗,从中可以吸取深刻的教训。FDCS 需与淋巴结梭形细胞病变相鉴别:①指状突细胞肉瘤:该疾病恶

性程度高,进展较快,中位生存时间约1年。组织学形态类似于FDCS,免疫组化表达S100蛋白、CD68、CD1 $\alpha$ 。②Langerhans细胞组织细胞增生症:本病多见于青少年,骨组织好发,好发于骨骼,可累及淋巴结、肝、脾等。特征性病变为形成Langerhans细胞浸润的肉芽肿。Langerhans细胞中等大小,核稍圆,有凹陷、折叠、扭曲。免疫组化表达S100蛋白、CD1 $\alpha$ 、CD68等。③恶性黑色素瘤:梭形细胞型的恶性黑色素瘤细胞呈明显梭形,颇似纤维母细胞,核呈梭形或杆状,核仁清楚。梭形细胞有时排列成束或呈漩涡状。免疫组化表达Vimentin、S100蛋白和HMB-45。④梭形细胞淋巴瘤:常见于弥漫大B细胞性淋巴瘤、间变大细胞淋巴瘤,表现为短梭形细胞为主,肉瘤样排列的病理形态,免疫标志LCA、CD20、ALK可以与之鉴别。另外,发生于网膜的FDCS还需与胃肠道间质瘤、平滑肌肉瘤、腹腔纤维瘤病等相鉴别。

#### 2.4 治疗与预后

FDCS生物学行为类似低度恶性软组织肉瘤,可以复发及转移。治疗上首选外科切除,对于不能手术的患者可以行化疗及放疗。由于缺乏大样本的临床研究,目前尚未有标准的化疗方案,多数研究采用CHOP方案治疗取得较好疗效。多数病例病程较长,少数病情进展较快,预后不良。本病例由于误诊为淋巴结反应性增生而延误了最佳治疗时机,病变广

泛累及网膜及脾脏,最终死于肠梗阻。

#### 参考文献:

- [1] Fareed MM, Memon MA, Rashid A, et al. Follicular dendritic cell sarcoma of the neck with pulmonary metastases [J]. J Coll Physicians Surg Pak, 2011, 21(9):561-563.
- [2] Khalid S, Yaqoob N, Pervez S. Follicular dendritic cell sarcoma of lymph node: a rare entity [J]. J Pak Med Assoc, 2006, 56(3):137-139.
- [3] Yamakawa M, Andoh A, Masuda A, et al. Follicular dendritic cell sarcoma of the omentum [J]. Virchows Arch, 2002, 440(6):660-663.
- [4] Shen SC, Wu CC, Ng KF, et al. Follicular dendritic cell sarcoma mimicking giant cell carcinoma of the pancreas [J]. Pathol Int, 2006, 56(8):466-470.
- [5] 胡静姿, 李玉莉, 刘惠敏. 颈部淋巴结滤泡树突状细胞肉瘤合并巨大淋巴结增生一例 [J]. 中华肿瘤杂志, 2006, 28(10):736.
- [6] 朱雄增, 李甘地. 淋巴结的组织细胞和树突状网状细胞肿瘤 [A]. 武忠弼, 杨光华. 中华外科病理学(上册) [M]. 北京:人民卫生出版社, 2001.343.