

腹腔滤泡树突状细胞肿瘤 1 例报告

钱 益¹,严栋梁¹,邵伟斌¹,刘宏斌²,臧 宏¹

(¹南通大学第二附属医院普外科,²病理科,江苏 南通 226001)

[关键词] 滤泡树突状细胞肿瘤;病理

[中图分类号] R733.4

[文献标识码] B

[文章编号] 1007-4368(2012)11-1626-03

滤泡树突状细胞肿瘤 (follicular dendritic cell sarcoma, FDSC) 是一类起源于淋巴结生发中心滤泡树突状细胞的低度恶性肿瘤, 于 1986 年由 Monda 等^[1]首次发现并报道, 不易诊断, 易复发和转移。现将南通大学第二附属医院 2011 年 11 月收治的 1 例腹腔 FDSC 结合文献报告如下。

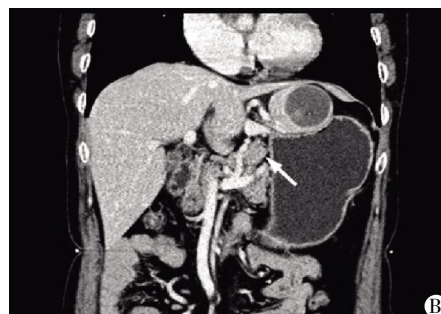
1 病例资料

患者, 女, 64 岁。因“上腹部不适 1 周余”于 2011 年 11 月 28 日入院, 入院前当地医院 MRI 检查提示“上腹部肝、胃间隙占位, 胃肠间质瘤可能”。转至南通大学第二附属医院拟诊为“腹腔占位”收住入院。予完善术前检查及准备, 入院后 CT 检查(图 1)提示: 肝胃间隙占位, 考虑间质瘤或嗜铬细胞瘤可能大, 另见胃小弯侧多发肿大淋巴结。肿瘤标记物检查: 癌胚抗原(-), 甲胎蛋白(-), 胃癌相关抗原(-)。超声内镜探测: 胃底、胃体、胃壁未见增厚及占位, 未见异常回声。

此后于全麻下行剖腹探查术, 术中探查见左

肝下、食道下端、贲门及胃底处 1 个质硬肿块, 大小约 6 cm × 4 cm, 左侧膈肌及胃底、贲门口有部分浸润, 胃小弯侧触及多发肿大淋巴结。在上述间隙将肿瘤沿包膜完整切除, 清扫小网膜囊内胰腺上缘的肿大淋巴结。该患者术后于 2011 年 12 月 19 日出院, 此后患者因肠道菌群紊乱合并真菌感染于 2012 年 1 月 7 日再次入院, 术后随访至 2012 年 7 月, 复查 CT 提示肿瘤无复发及转移征象。

术后病理示(图 2): ①巨检: 肿块包膜完整, 8.5 cm × 7.5 cm × 4.0 cm, 切面呈灰褐色, 质韧, 境界清楚。②镜检(HE 染色): 肿瘤组织大部分坏死, 表面见淋巴样组织, 肿瘤细胞呈梭形, 核大, 异形。③免疫组化(SP 法染色): CD21(+), CD35(+), 波形蛋白(vimentin, Vim)(+), 血管 CD34(+), 平滑肌肌动蛋白(smooth muscle actin, SMA)(+), S-100(+), CD68(+), bcl-2(+). 病理报告结论: Castleman 病伴滤泡树突状细胞增生及片状不典型增生, 部分区域早期滤泡树突状细胞肿瘤形成, 提示低度恶性。术后诊断为腹腔滤泡树突状细胞肿瘤。



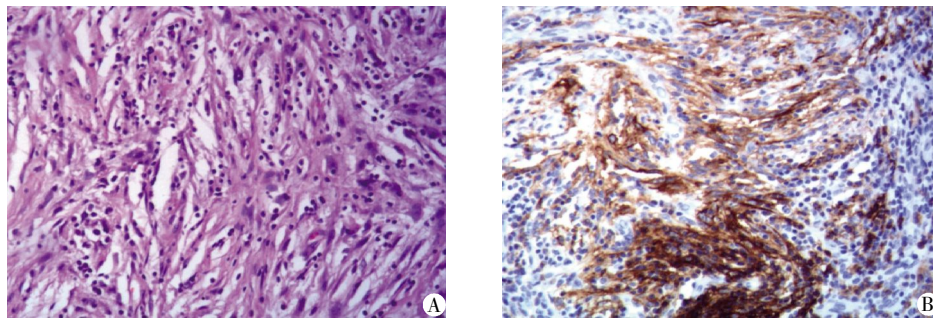
A: CT 平扫病灶位于肝胃间隙之间, 动脉期病灶实质部分均匀强化; B: 冠状位病灶静脉期仍有强化, 肝左叶、左侧膈肌及胃部呈受压推移改变, 箭头示胃小弯周围见肿大淋巴结。

图 1 滤泡树突状肿瘤患者 CT 检查结果

2 讨论

滤泡树突状细胞是一类参与免疫反应的抗原递

呈细胞, 存在于生发中心的淋巴结滤泡内, 细胞之间以树突状结构互相结合形成复杂网状结构的免疫复合物^[2]。其主要功能是将抗原递呈给 B 淋巴细胞并



A: 肿瘤细胞排列呈漩涡状、束状或不规则状,核大深染,异型性明显,可见细胞分枝状突起(HE 染色,× 40);B: 肿瘤细胞呈 CD21(胞膜/质)阳性(免疫组化 SP 染色,× 100)。

图 2 滤泡树突状细胞肿瘤患者病理检查结果

参与生发中心反应的调节,启动特殊的免疫应答,目前国内外对于腹腔 FDCS 少有报道^[3]。FDCS 的临床表现多无特异性,可表现为缓慢的孤立的淋巴结肿大和无痛性肿块。70%的 FDCS 病例发生在淋巴结内,此外 30%病例可发生在扁桃体、肝、脾、肺、胰腺、胃肠道、腹壁等淋巴结外器官^[4]。该病例也无典型的临床症状及体征,仅有非特异性上腹部不适,由影像学检查发现上腹部腹腔内占位。

国外曾经有一项针对 51 例 FDCS 病例的回顾性研究发现其可能与 Castleman 病发病相关, Castleman 病的临床表现为浅表或深部组织的淋巴结肿大,但目前得到证实的病例也并不多;另外 EB 病毒感染也增加了该病的发病机会,约有 12%的病例与 EB 病毒感染相关,因发病部位不同而临床表现各异^[5]。同时进行的研究表明 EB 病毒感染并未增加 Castleman 病发展成 FDCS 的机会,二者似乎无直接关联,因为由 Castleman 病发展到 FDCS 的病例均未感染 EB 病毒。本例病理诊断结论为 Castleman 病伴 FDCS 形成,与上述研究相符。

FDCS 缺乏特异性的临床症状,影像学检查方面也缺乏特征性表现,该病例术前 CT 检查提示肿块病灶实质部分明显均匀强化,但与其他恶性肿瘤相比,缺乏特异性影像表现可供鉴别。故其诊断基本依靠病理诊断、超微结构检查和免疫组化检测^[6]。FDCS 包膜完整、切面灰白或灰褐色,呈分叶状、结节状,中心可伴有坏死。光镜下,肿瘤细胞呈卵圆形或梭形,可见大量混杂的小淋巴细胞浸润,以 T 细胞为主,再现了树突滤泡状细胞的特点,因胞体境界不清而呈合体细胞群^[4]。少数病例肿瘤血管比较明显,可见扩张的假血管性腔隙,其内充满嗜伊红的蛋白样液体,加上淋巴细胞在血管周围聚集形成血管周围套^[7]。CD21 和 CD35 是 FDCS 常用的免疫标记物,但常为弱阳性或灶性阳性表达^[8]。术后的病

理报告及免疫组化可对 FDCS 做出很好的诊断及鉴别诊断。该病例术后免疫组化(SP 法染色)结果 CD21 阳性,CD35 弱阳性表达;另 Vim(+)证实肿瘤来自间叶组织。可能为:①胃肠间质瘤 CD117 阴性以及 Dog-1 阴性结果可除外胃肠间质瘤;②Hodgkin 病 FDCS 组织形态学上可见 R-S 样双核细胞,容易与 Hodgkin 病混淆,免疫组化检查 Hodgkin 病 CD30 为阳性,而该病例免疫组化结果 CD30 为阴性可鉴别;③嗜铬细胞瘤免疫组化标记 CgA 为阳性以及一些神经标志物阳性,该病例结果无上述情况。

FDCS 治疗的关键在于完整地手术切除肿瘤,术后联合放、化疗^[9]。放、化疗效果尚处于探讨阶段,对于肿块巨大或手术未能根治的患者,可试行联合化疗。目前应用最多的是治疗非霍奇金淋巴瘤的以环磷酰胺、阿霉素、长春新碱、强的松(CHOP)为基础的联合方案,一般治疗 3~6 个周期。国外曾有报道用吉西他滨或多西他赛联合化疗的病例。有研究表明二者的联合使用有明确的协同作用,且联合使用后能够减少单药使用的剂量,同时能加快细胞凋亡。该病例由于病理报告为轻度不典型增生,恶性程度不高,术后未建议患者放化疗,定期门诊随访至今无复发转移征象。在临床实践中由于各种原因,FDCS 易误诊、漏诊,目前对于该肿瘤的研究尚处于提高诊断的准确率、手术完整切除率以及针对性综合治疗的阶段。

[参考文献]

- [1] Monda L, Warnke R, Rosai J. A primary lymph node malignancy with features suggestive of dendritic reticulum cell differentiation. A report of 4 cases [J]. *Am J Pathol*, 1986, 122(3):562-572
- [2] Wolniak KL, Shinall SM, Waldschmidt TJ. The germinal center response [J]. *Crit Rev Immunol*, 2004, 24(1):39-65

[3] Rosario G, Aramburu JA, Rodríguez JM, et al. Cytopathology of a primary follicular dendritic cell sarcoma of the liver of the inflammatory pseudotumor-like type[J]. *Diagn Cytopathol*, 2008, 36(1):42-46

[4] 程羽青, 鲍永仪, 关乃富, 等. 小肠系膜淋巴结滤泡树突状细胞肉瘤 1 例并文献复习[J]. *南京医科大学学报(自然科学版)*, 2009, 29(6):900-903

[5] Grogg KL, Lae ME, Kurtin PJ, et al. Clusterin expression distinguishes follicular dendritic cell tumors from other dendritic cell neoplasms: report of a novel follicular dendritic cell marker and clinicopathologic data on 12 additional follicular dendritic cell tumors and 6 additional interdigitating dendritic cell tumors[J]. *Am J Surg Pathol*, 2004, 28(8):988-998

[6] 涂小予, 盛伟琪, 陆洪芬, 等. 腹腔内淋巴结外滤泡树突状细胞肉瘤的临床病理学分析[J]. *中华病理学杂志*, 2007, 36(10):660-665

[7] Chan JK, Fletcher CD, Nayler SJ, et al. Clinicopathologic analysis of 17 cases suggesting a malignant potential higher than currently recognized[J]. *Cancer*, 1997, 79(2):294-313

[8] Banchereau J, Steinman RM. Dendritic cells and the control of immunity[J]. *Nature*, 1998, 392(6673):245-252

[9] Hamdy AA, Ehab E, Hatem AA, et al. Imatinib in the treatment of follicular dendritic sarcoma: a case report and review of literature[J]. *Onkologie*, 2007, 30(7):381-384

[收稿日期] 2012-07-17

科技出版物中阿拉伯数字的书写规则

1. 为使多位数字便于阅读, 可将数字分成组, 从小数点起, 向左或向右每 3 位分成 1 组, 组间留空隙(约为一个汉字的 1/4), 不得用逗号、圆点或其他方式。
2. 纯小数必须写出小数点前用以定位的“0”。
3. 阿拉伯数字不得与除万、亿及法定计量单位词头外的汉字数字连用。如 453 000 000 可写成 45 300 万或 4.53 亿或 4 亿 5 300 万, 但不能写成 4 亿 5 千 3 百万; 三千元写成 3 000 元或 0.3 万元, 但不能写成 3 千元。
4. 一个用阿拉伯数字书写的数值, 包括小数与百分数, 不能拆开转行。
5. 表示用阿拉伯数字书写的数值范围, 使用波浪号“~”。如 10%~20%, (2~6)×10³ 或 2×10³~6×10³, 30~40 km。

(本刊编辑: 接雅俐)