

指状突树突细胞肉瘤并腮腺转移 1 例

王慧, 相龙全 (通信作者*)

(济宁医学院临床医学院, 山东 济宁 272000)

摘要: 指状突树突细胞肉瘤(interdigitating dendritic cell sarcoma, IDCS)是一种罕见的指状突树突细胞来源的恶性肿瘤,多发生于颈部淋巴结,少数发生于淋巴结外,如肝脏、脾脏、小肠、等部位。IDCS临床表现和病理组织学形态缺乏特异性,故病理确诊多依赖免疫组化和电镜检查。本文报道一例发生于颈部淋巴结IDCS合并腮腺转移的老年女性患者,观察其临床病理特征,以期提高临床和病理医师对本病的认识。

关键词: 指状突树突细胞肉瘤; 案例报道; 病理

中图分类号: R73

文献标识码: B

DOI: 10.3969/j.issn.1671-3141.2022.64.018

本文引用格式: 王慧, 相龙全. 指状突树突细胞肉瘤并腮腺转移 1 例[J]. 世界最新医学信息文摘, 2022, 22(064): 105-107.

A Case of Interdigitating Dendritic Cell Sarcoma with Metastases to the Parotid Gland

WANG Hui, XIANG Long-quan*

(School of clinical medicine, Jining Medical College, Jining Shandong 272000)

ABSTRACT: Interdigitating dendritic cell sarcoma (IDCS) is a rare malignant tumor derived from interdigitating dendritic cells, which mostly occurs in the cervical lymph nodes, and rarely occurs outside the lymph nodes, such as the liver, spleen, and small intestine, etc. The clinical manifestations and histological patterns of IDCS are not specific, so the pathological diagnosis mostly relies on immunohistochemistry and electron microscopy. This article reports an elderly female patient with cervical lymph node IDCS complicated with parotid gland metastasis. The clinicopathological features were observed, in order to improve the understanding of the disease by clinicians and pathologists.

KEY WORDS: interdigitating dendritic cell sarcoma; case report; pathology

1 临床资料

1.1 患者女, 64岁, 因左耳垂下及颈部无痛性肿物发现4月余于入院, 既往高血压病史8年, 患者4个月余前无意发现左耳垂下腮腺区及左颈部各有一肿物, 无痛, 左侧耳垂下腮腺区肿物约2cm × 2cm × 2cm, 皮肤颜色、皮温正常, 质地硬, 边界清楚, 活动度差, 与周围组织无粘连。左侧颌颈部可以触及1肿物, 大小约4cm × 3cm × 2cm, 皮肤颜色、温度正常, 质地中等偏硬, 边界清楚, 活动度可, 与周围组织无粘连, 局部无触压痛, 舌体没有感觉异常, 活动自如, 其他均无明显不适症状。

2 病理检查

2.1 大体表现

左侧颈部肿物: 灰红色肿物一个, 大小约2.5cm × 2cm × 1.5cm, 切面灰白灰黄色, 边界尚清。左腮腺肿物: 涎腺组织一块, 大小约3.5cm × 2.5cm × 1.5cm, 切面见一肿物, 大小约1.2cm × 1cm × 1cm, 肿物切面灰白、灰红、质中。另见灰黄组织一块, 大小约6cm × 4cm × 1cm, 其内查见淋巴结19枚, 直0.3-1cm, 附涎腺组织, 大小约4cm × 3cm × 1cm, 切面灰白, 质中, 分页状, 未见明显异常。

2.2 免疫组化

S-100、SOX10、CD68、Vimentin、

Lysozyme呈弥漫强阳性（见图二）、CD1a（个别+）、Langerin（-）、CD3（T细胞+）、CD5（T细胞+）、CD20（B细胞+）、CD79a（B细胞+）、CD21（滤泡树突网+）、CD23（滤泡树突网+）、MPO（-）、CD34（-）、CD30（-）、EMA（-）、Ki67（+）约40%。

2.3 镜检

镜下可见瘤细胞形态相对较为一致，细胞界限不清，胞质丰富，淡嗜伊红色，核呈卵圆形，可见核凹陷，核常呈空泡状，可见小核仁，核分裂（见图1）。

病理诊断：（颈部肿物）指状突树突细胞肉瘤（IDCS）伴坏死，（腮腺肿物）指状突树突细胞肉瘤，另见淋巴结（0/19）未查见肿瘤。

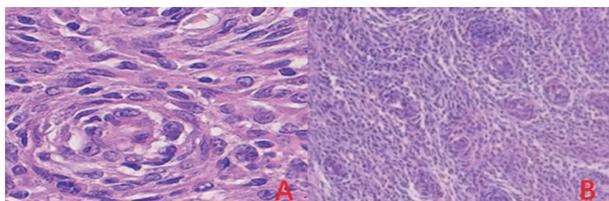


图1 指状突树突细胞肉瘤病理特征

注：（A）为40倍镜下瘤细胞呈片状、条纹状、漩涡状增生的梭形、卵圆形细胞，胞质嗜伊红色，染色质呈空泡状，可见小核仁；（B）为4倍镜下瘤细胞弥漫成片，界限不清，漩涡状增生，可见到淋巴细胞、嗜酸性粒细胞、中性粒细胞浸润。

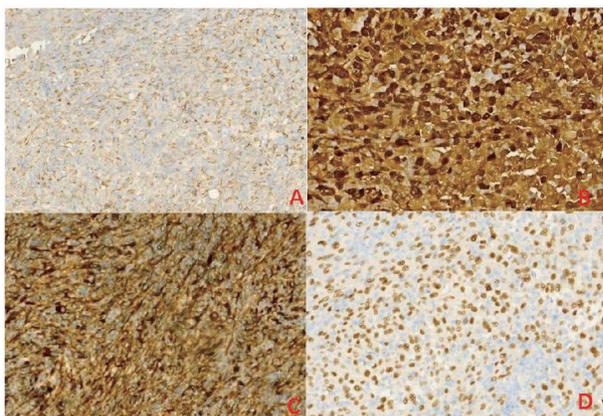


图2 肿瘤细胞免疫组化结果

注：（A）CD68 胞质阳性（B）S-100 胞质、胞核阳性（C）Vimentin 胞质阳性（D）SOX-10 胞核阳性

3 讨论

树突状细胞（Dendritic cells, DCs）是一组异质的非淋巴、非吞噬的免疫附属细胞，存在于淋巴和非淋巴器官中^[1]。它们是关键抗原呈递细胞和免疫反应的启动者，是体内功能最强的专职抗原呈递细胞（Antigen presenting cells, APC），成熟DC能有效激活初始T细胞^[2]。DC分为滤泡树突细胞、朗格汉斯细胞、指状突树突细胞（interdigitating dendritic cell, IDC）和纤维母细胞性网状细胞。IDCS是一种罕见的指状突树突细胞肿瘤^[3,4]。一项研究发现^[5]编码DNA聚合酶 θ 酶的POLQ和编码肿瘤抑制卵蛋白相互作用蛋白的FNIP1可能与IDCS的恶性潜能有关。其发病机制可能与EBV和HSV8病毒感染相关，但了解它们的作用需要进一步研究^[6]。IDCS大部分发生在颈部淋巴结，少数发生于结外部分，如皮肤^[7]、肝、脾、乙状结肠系膜^[8]、及软组织等部位。镜下肿瘤组织边界不清呈巢状，肿瘤细胞呈现卵圆形、圆形与梭形，排列为旋涡状与编织状^[9]，伴少量反应性淋巴细胞、浆细胞。肿瘤细胞表达S-100、波形蛋白、筋膜蛋白、CD68/KPI和溶菌酶阳性，对CD1a、CD34、CD35、HMB45、Melan-A、CD21和B细胞和T细胞的谱系标志物呈阴性^[1]。IDCS病例需要与非血液肿瘤（如黑色素瘤、梭形细胞肿瘤和几种间充质肿瘤）和血液肿瘤（滤泡树突细胞肉瘤、朗格汉斯细胞组织细胞增生症和成纤维细胞网状细胞瘤）等鉴别^[1]。IDCS临床发生率低且缺乏特征临床表现，故确诊多依赖病理学检查，IDC组织形态学也同样缺乏特异性，免疫组化有助于将IDCS与其他肿瘤区分开。

IDCS治疗包括手术、化疗、放疗。局限性病变多采用根治性手术切除，转移及多发肿瘤多采用化疗为主的联合疗法，但尚未建立标准疗法。大多数患者采用CHOP化疗方案治疗^[10]。有学

者报道^[6]，一例IDCS患者经过ABVD方案后化疗后，获得完全缓解。但需要对更大的患者群体进行进一步的研究，以评估针对IDCS的标准疗法。

参考文献

- [1] Felezi S, Nosrati A, Eslami Jouybari M, et al. Interdigitating Dendritic Cell Tumor of Submandibular Lymph Node: Case Report and Literature Review[J]. *Iran J Pathol*,2021,16(2): 237–242.
- [2] Gardner A, de Mingo Pulido Á, Ruffell B. Dendritic Cells and Their Role in Immunotherapy[J]. *Front Immunol*,2020,11: 924.
- [3] Hao P, Cao L, Li Y, et al. Interdigitating dendritic cell sarcoma located in the adrenal gland: a case report and literature review[J]. *J Int Med Res*,2021,49(11): 3000605211055410.
- [4] Lupato V, Romeo S, Franchi A, et al. Head and Neck Extranodal Interdigitating Dendritic Cell Sarcoma: Case Report and Review of the Literature[J]. *Head Neck Pathol*,2016,10(2): 145–51.
- [5] Hong KH, Song S, Shin W, et al. A case of interdigitating dendritic cell sarcoma studied by whole-exome sequencing[J]. *Genes Genomics*,2018,40(12): 1279–1285.
- [6] Helbig G, Wichary R, Pająk J, et al. Sustained remission after ABVD treatment for interdigitating dendritic cell sarcoma[J]. *Contemp Oncol (Pozn)*, 2015,19(1): 83–5.
- [7] Rosenberg SA, Niglio SA, Jo VY, et al. Interdigitating dendritic cell sarcoma presenting in the skin: diagnosis and the role of surgical resection, chemotherapy and radiotherapy in management[J]. *Rare Tumors*,2014,6(4): 5573.
- [8] Zhu J, Su S, Zhou J, et al. Interdigitating dendritic cell sarcoma presenting in the sigmoid colon mesentery: A case report and literature review[J]. *Medicine (Baltimore)*,2017,96(16): e6210.
- [9] Xue T, Jiang XN, Wang WG, et al. Interdigitating dendritic cell sarcoma: Clinicopathologic study of 8 cases with review of the literature[J]. *Ann Diagn Pathol*,2018,34: 155–160.
- [10] Zhou ZY, Sun RC, Yang SD, et al. Interdigitating dendritic cell tumor of the lymph node in the right submaxillary region: a case report and review of the literature[J]. *Int J Surg Pathol*,2011,19(1): 88–92.