



电子、语音版

·临床研究·

原发性颅内指状突树突细胞肉瘤 1 例并文献复习

陈志杰, 刘妲, 邓斌, 张旭标, 曾永亲, 林涛

广东三九脑科医院(华南师范大学附属脑科医院)神经外二科, 广东 广州 510510

摘要:指状突树突细胞肉瘤(IDCS)是一种罕见的颅内肿瘤,该文报道广东三九脑科医院神经外二科收治的 1 例此类患者,并结合文献,对 IDCS 的临床影像学 and 病理特征、免疫表型及其鉴别诊断等进行复习,以提高临床对该病的认识。

[国际神经病学神经外科学杂志, 2023, 50(6): 52–56]

关键词:指状突树突细胞肉瘤; 脑膜瘤; 误诊; 颅内肿瘤

中图分类号: R739.4

DOI: 10.16636/j.cnki.jinn.1673-2642.2023.06.010

Intracranial interdigital dendritic cell sarcoma: A case report

CHEN Zhijie, LIU Da, DENG Bin, ZHANG Xubiao, ZENG Yongqin, LIN Tao

Second Department of Neurosurgery, Guangdong 999 Brain Hospital Affiliated to South China Normal University, Guangzhou, Guangdong 510510, China.

Corresponding author: LIN Tao, Email: Drlin999@163.com.

Abstract: Intracranial interdigital dendritic cell sarcoma (IDCS) is a rare type of intracranial tumor. This article reports a patient with IDCS who was admitted to Second Department of Neurosurgery, Guangdong 999 Brain Hospital, and performs a literature review to summarize the radiological and pathological features, immunophenotypes, and differential diagnosis of IDCS, in order to improve the awareness of the disease in clinical practice.

[Journal of International Neurology and Neurosurgery, 2023, 50(6): 52–56]

Keywords: interdigital dendritic cell sarcoma; meningioma; misdiagnosis; intracranial tumor

指状突树突细胞肉瘤(interdigital dendritic cell sarcoma, IDCS)是一种罕见的肿瘤,目前世界范围内仅报道 100 多例^[1-2]。该病主要发生在淋巴系统,另有部分发生在肝脏、胃肠道和肺等躯干器官。在中枢神经系统更加罕见,我们通过检索发现只有在 2016 年 Hutter 等^[3]曾报道发现首例颅内 IDCS。我科于 2017 年 11 月收治 1 例脑膜 IDCS,本病例在国内属于首次报道。现将该病例报道如下,并通过学习献来讨论该罕见病。

1 临床资料

患者为 61 岁女性,于 2017 年 11 月 29 日就诊我院,主诉为:“头晕、头痛伴右侧肢体乏力 1 个月”。入院时查体:神志清楚,左侧肌力 5 级,右侧肢体肌力 4 级,肌张力正常,全身深浅感觉体查未见异常,余神经专科查体未见明

显异常。入院后行头颅 CT、头颅 MR 平扫+增强,结果提示(见图 1):左侧额顶部镰旁占位性病变,大小约 4.0 cm×3.7 cm×2.6 cm,考虑脑膜瘤(血管瘤型可能)。术前血常规相关结果为白细胞计数 $6.9 \times 10^9/L$,红细胞计数 $4.35 \times 10^{12}/L$,嗜酸性粒细胞比例 4.4%,嗜碱性粒细胞比例 0.6%,淋巴细胞绝对值 $3.6 \times 10^9/L$ 。于 2017 年 12 月在全身麻醉下行占位切除术。术中电凝离断多支肿瘤的供血动脉,肿瘤质地大部分偏硬,内见纤维及大量钙化改变,血运丰富,大部分边界清楚,已压迫矢状窦。术后病理描述:(左侧中央区)组织,硬膜组织内可见弥漫增生的肿瘤细胞,为卵圆形或短梭形细胞构成,细胞呈螺旋状排列细胞具有异型性,见少量核分裂象<5 个/10 HPF(高倍视野),未见坏死间质内见多灶性的淋巴细胞浸润。免疫组

收稿日期:2022-09-27;修回日期:2023-10-28

作者简介:陈志杰(1988—),男,硕士研究生,主治医师,研究方向为脑与脊柱微创神经外科;Email:chenzhijieksj@163.com。

通信作者:林涛(1976—),研究方向为颅脑肿瘤、脑血管病微创治疗;Email:DrLin999@163.com。

组织化学(免疫组化): Vimentin、CD163、CD68、S-100均弥漫(+), CD1a(-), Langerin(-), EMA灶性弱(+), PR个别(+), CD34、SSTR-2、GFAP、Olig-2、Melan-A、HMB-45、CD21、CD23均(-), CK(-/+), Ki-67 15%(+)(见表1和图2)。病理结果为:硬膜发生的组织细胞源性肿瘤,免疫组化表型支持少见的硬膜指状突细胞肉瘤。复查MRI显示

肿瘤全切除(见图1H、I)。出院时患者症状缓解,右侧肢体肌力4级,可搀扶下行走,无手术相关并发症,结合其病理表现为恶性肿瘤,告知患者需返院复查并行放射治疗,但患者由于个人原因未能返院进一步治疗。术后48个月随访时患者右侧肢体肌力恢复到正常,生活自理,无肿瘤复发征象。

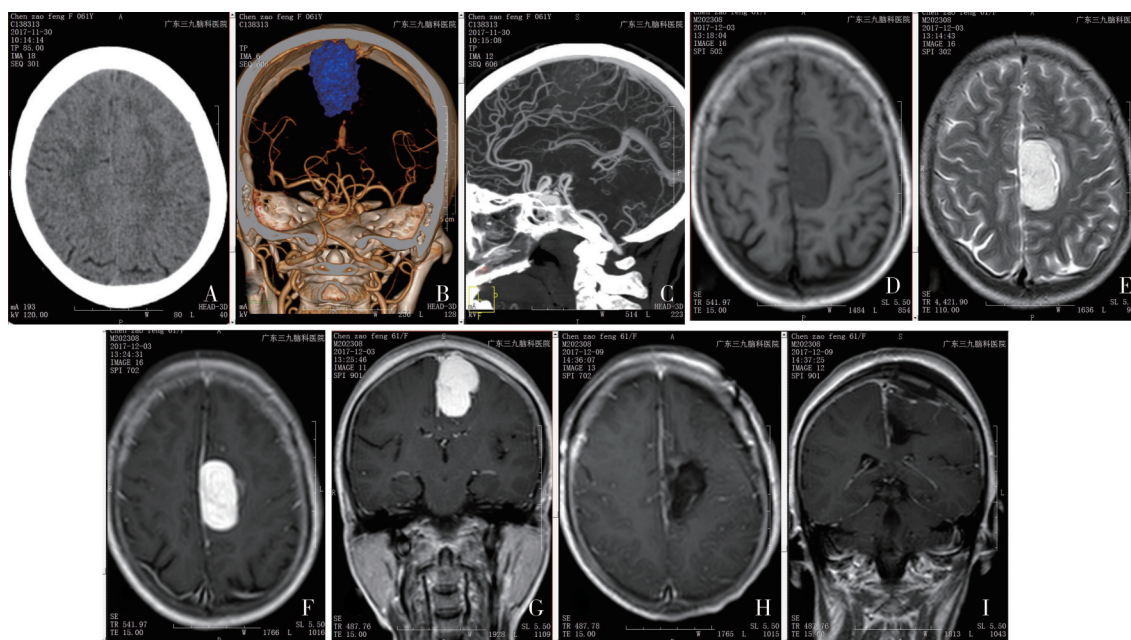


图1 颅内IDCS影像特征
A:CT显示左侧额部大脑镰旁占位,边界不清;B和C:占位具有较多穿支血管;D:T1加权成像显示占位呈均匀的低信号;E:T2加权成像可见均匀高信号,并伴有轻微的瘤周水肿;F和G:显示均匀且显著增强的病变;H和I:病变完全切除。

图1 颅内IDCS影像特征

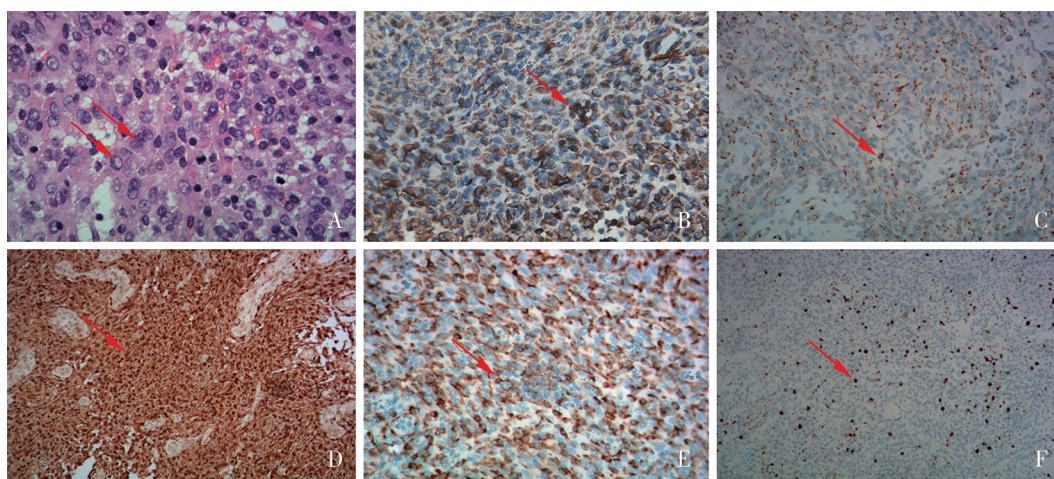


图2 颅内IDCS病理特征
A:弥漫增生的肿瘤细胞,为卵圆形或短梭形细胞构成(HE,×400,红色箭头所示);B:Vimentin阳性(×400,红色箭头所示);C:CD68阳性(×200,红色箭头所示);D:S100阳性(×100,红色箭头所示);E:CD163阳性(×200,红色箭头所示);F:约15%细胞Ki-67阳性(×100,红色箭头所示)。

图2 颅内IDCS病理特征

2 讨论

通过复习文献,笔者发现IDCS在0.8~88.0岁均可发

病,平均发病年龄为56岁,男女比例大致为1.38:1^[1]。2/3的病例肿瘤位于淋巴结内,颈部最常见,亦可见于腋下、

表1 颅内IDCS免疫组化结果

抗原	本例	参考文献[3]报道的病例
S100	+	+
CD68	+	+
CD163	+	+
Vimentin	+	+
HLA-DR	/	+
Ki-67	10%(+)	/
CK	-/+	/
PR	-/+	/
EMA	-/+	/
CD45	/	-/+
CD43	/	-/+
CD1a	-	-
Langerin	-	-
CD34	-	/
SSTR-2	-	/
GFAP	-	-
Olig-2	-	/
Melan-A	-	/
HMB-45	-	/
CD21	/	-
CD23	/	-
CD35	/	-

注: +为阳性; -/+为罕见于部分细胞; -为阴性; /为未检查该项目; CK: cytokeratin; PR: progesterone receptor; EMA: epithelial membrane antigen。

纵隔、腹膜后及腹股沟等部位淋巴结。非淋巴结器官发生的IDCS约占1/3,其中肝脏最为常见,其他好发器官包括肝脏^[4]、胃肠道^[5-6]、肺^[4,7]、脾脏^[8]、皮肤^[9]、鼻腔^[10]、腿^[11]和睾丸^[12]等。虽该病为恶性肿瘤,但是该病一般为无痛性增长,且全身症状不明显。头颈系统发生该肿瘤少见,2016年Lupato等^[13]专门分析了12例发生于头颈部的IDCS,但没有1例出现在颅内。这12例病例主要发生在口腔、腮腺、鼻咽部、扁桃体和颈部淋巴结等部位。在本病例之前,只有2015年Hutter曾报道首例颅内IDCS,该例患者的症状与本文介绍的病例大致相同^[3]。

颅内IDCS的影像学表现和脑膜瘤、血管周细胞瘤等脑膜来源肿瘤相似。Hutter等^[3]报道的大脑镰旁IDCS在MR亦可见脑膜尾征且伴有瘤内出血。本病例未见出血征象,MRT1上呈均匀低信号,T2像上呈明显均匀高信号,T1增强可见脑膜尾征,T2和CT均可见瘤周轻度水肿带,术前影像科和临床医生均认为这是1例普通的镰旁脑膜瘤,考虑血管瘤型。脑膜瘤和血管周细胞瘤是较为常见的脑膜来源肿瘤,分别约占颅内原发肿瘤的20%~30%和0.4%^[14]。脑膜瘤在MRI检查T1呈稍低或等密度信号,T2呈稍高或等密度信号增强扫描肿瘤实体部分表现为明显强化可见“脑膜尾征”,强化后可区分肿瘤与水肿带^[15]。

血管周细胞瘤在MRI检查一般边界清楚、形状不规则、呈分叶状,可见破坏颅骨,强化比脑膜瘤更明显^[16]。IDCS在MR上瘤内信号均匀以及T2像上呈明显高信号,可能是区别脑膜瘤和血管周细胞瘤的关键点。当普通神经影像难以鉴别这类疾病时,高级神经影像包括波谱、MR灌注和弥散图像等也许能协助判断占位性质。Shankar等^[17]研究发现血管周细胞瘤的在弥散图不均匀且ADC值明显高于脑膜瘤,IDCS或许在弥散图像上也会有不同特征。

该病同时应和滤泡树突状细胞肉瘤(from follicular dendritic cell sarcomas, FDSC))相鉴别。FDSC也起源于树突状细胞,其特征是滤泡树突状细胞标志物(CD21、CD23、CD35和S100)呈阳性。有研究认为FDSC的炎性假瘤样变异与EBV感染有关,这与IDCS不同^[18]。到目前为止,仅有3例^[19-21]颅内FDSC报告,颅内IDCS和FDSC的临床特征对比如表2所示。一项基于全身发病的研究^[2]表明,FDSC(216例)整体比IDCS(76例)有更好的预后;但对于颅内肿瘤,IDCS似乎比FDSC预后更好,还需要更多病例总结和长期随访。

病理和电镜检查是诊断该病的金标准。本病例HE染色提示硬膜组织内弥漫增生的肿瘤细胞,为卵圆形或短梭形细胞构成,细胞呈螺旋状排列细胞具有异型性,可见少量核分裂象,未见坏死间质内见多灶性的淋巴细胞浸润。脑膜瘤是由附着在硬脑膜内层的蛛网膜帽细胞引起的,从形态学上排除脑膜瘤相对容易。参照其他文献,IDCS相对特异性的免疫组化指标包括CD68、S-100、Ki-67和Vimentin。由于该病罕见且无明显特异性免疫组化标志物,主要依靠病理科医生筛查大量免疫组化并结合电镜检查进行排他性诊断,对病理科医生的要求比较高。

IDCS出现在硬膜组织内,是否预示着脑膜组织内存在树突状细胞?过去认为,中枢神经系统内不存在免疫细胞,但是随着研究的深入和检测手段越来越丰富,很多证据表明脑内存在免疫细胞,亦即中枢神经系统并不是完全的免疫豁免器官,而是相对免疫豁免的器官。一般认为,血脑屏障被破坏后才会有大量的免疫细胞进入中枢神经细胞,但是该患者既往并无脑部疾病史,不存在血脑屏障被破坏一说。Clarkson等^[22]的研究表明正常的脑膜和脉络丛存在树突状细胞。本病例未见体部原发肿瘤,进一步证明了中枢神经系统内是存在树突状细胞的,并且这些细胞可能会过度增殖发展成为肿瘤。

手术切除应是治疗该肿瘤的主要治疗方法。本病例患者术后48个月未见肿瘤复发,Hutter报道的病例生存期超过17个月,2例患者的生存期有待进一步随访。体部的IDCS生存期比颅内原发的生存期较短。Saygin等^[2]发现体部的IDCS发生转移时,中位生存期只有8个月。而无发生转移的中位生存期虽无法统计(大部分发表文

表2 总结文献报道颅内IDCS和FDCS患者的临床特点和治疗预后

项目	IDCS患者		FDCS患者		
	病例1	病例2	病例1	病例2	病例3
性别	女	男	男	女	女
年龄/岁	61	39	53	62	61
病变位置	大脑镰中1/3左侧	右侧额顶部镰旁	左斜坡	右侧额部	右侧额部
症状	头痛,轻偏瘫	轻偏瘫	听力减退,霍纳综合征	头痛,精神障碍	记忆减退,精神障碍
肿瘤出血	无	有	无	有	有
CT信号	等信号	高信号	NG	NG	高信号
MR特征					
T2-加权像	高信号	NG	NG	NG	NG
T1-加权像	低信号	NG	低信号	NG	低信号
强化程度	均匀明显强化	强化伴有出血征象	均匀明显强化	NG	轻度强化
脑膜尾征	有	有	无	无	无
大小/cm	4.0×3.7×2.6	7×5×6	NG	NG	4
治疗方案					
手术	有	有,3次	有	有	有
放疗	无	无	有	无	无
药物治疗	无	无	无	无	贝伐单抗
复发情况	随访48个月未复发	随访17个月未复发	随访9个月未复发	随访1个月未复发	术后6个月复发
生存期	超过48个月	待进一步随访	待进一步随访	待进一步随访	10个月
参考文献	本文病例	2015 ^[3]	2003 ^[20]	2017 ^[21]	2016 ^[19]

注:NG: no given。

献前随访时,约82%的患者仍在世),但是1年和2年生存率分别达到84.8%和68.1%。目前没有足够的证据表明辅助治疗包括(化疗和放疗)能够延长这类患者的生存期,因为该病罕见且散在发生,无法总结出治疗共识^[1]。

3 总结

本病在国内属于首次报道,因为极为罕见,故而容易出现误诊。该病发生在硬脑膜时其影像学表现与脑膜瘤相似,但MR上瘤内信号较均匀以及T2像上呈明显高信号,可区别于大部分脑膜瘤。虽然病理提示为偏恶性肿瘤,但该病全切后不易复发,生存期较长。该病的诊疗有赖于临床医生、影像科医生和病理科医生共同提高业务水平,为这类患者提供更为完善的治疗方案。

参 考 文 献

[1] MUHAMMED A, AHMED ARH, MAYSA H, et al. New insights inside the interdigitating dendritic cell sarcoma-pooled analysis and review of literature[J]. Ann Hematol, 2019, 98(12): 2641-2651.

[2] SAYGIN C, UZUNASLAN D, OZGUROGLU M, et al. Dendritic cell sarcoma: a pooled analysis including 462 cases with presentation of our case series[J]. Crit Rev Oncol Hematol, 2013, 88(2): 253-271.

[3] HUTTER G, HOFER S, TZANKOV A, et al. Intracranial interdigitating dendritic cell sarcoma: first case report[J]. Neurosurgery, 2015, 77(6): E979-E983.

[4] RADOVIĆ S, DORIĆ M, ZUJO H, et al. Interdigitating dendritic

cell sarcoma of the liver and lung: a case report with morphological and immunohistochemical features of tumor[J]. Bosn J Basic Med Sci, 2012, 12(3): 203-206.

[5] DAUM GS, LIEPMAN M, WODA BA. Dendritic cell phenotype in localized malignant histiocytosis of the small intestine[J]. Arch Pathol Lab Med, 1985, 109(7): 647-650.

[6] MIETTINEN M, FLETCHER CD, LASOTA J. True histiocytic lymphoma of small intestine. Analysis of two S-100 protein-positive cases with features of interdigitating reticulum cell sarcoma[J]. Am J Clin Pathol, 1993, 100(3): 285-292.

[7] HAN HS, LEE OJ, LIM SN, et al. Extranodal interdigitating dendritic cell sarcoma presenting in the pleura: a case report[J]. J Korean Med Sci, 2011, 26(2): 304-307.

[8] KAWACHI K, NAKATANI Y, INAYAMA Y, et al. Interdigitating dendritic cell sarcoma of the spleen: report of a case with a review of the literature[J]. Am J Surg Pathol, 2002, 26(4): 530-537.

[9] KYOGOKU C, SEKI M, OGAWA S, et al. Complete remission in systemic skin interdigitating dendritic cell sarcoma after ABVD chemotherapy[J]. J Clin Exp Hematop, 2015, 55(1): 33-37.

[10] LEE EJ, HYUN DW, CHO HJ, et al. A rare case of interdigitating dendritic cell sarcoma in the nasal cavity[J]. Case Rep Otolaryngol, 2013, 2013: 913157.

[11] ADAM Z, POUR L, VESELÝ K, et al. Interdigitating dendritic cell sarcoma of the leg[J]. Onkologie, 2009, 32(6): 364-365.

[12] LUK IS, SHEK TW, TANG VW, et al. Interdigitating dendritic

- cell tumor of the testis: a novel testicular spindle cell neoplasm [J]. *Am J Surg Pathol*, 1999, 23(9): 1141-1148.
- [13] 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): 145-151.
- [14] BARRESI V, CAFFO M, BRANCA G, et al. Meningeal tumors histologically mimicking meningioma[J]. *Pathol Res Pract*, 2012, 208(10): 567-577.
- [15] 刘欢, 王小峰, 尹剑. 脑膜瘤周水肿的发生机制及防治措施[J]. *临床神经外科杂志*, 2018, 15(4): 317-320.
- [16] 王俊, 李巧玉. 颅内血管周细胞肿瘤的治疗进展[J]. *国际神经病学神经外科学杂志*, 2016, 43(1): 51-53.
- [17] SHANKAR JJS, HODGSON L, SINHA N. Diffusion weighted imaging may help differentiate intracranial hemangiopericytoma from meningioma[J]. *J Neuroradiol*, 2019, 46(4): 263-267.
- [18] CHEUK W, CHAN JK, SHEK TW, et al. Inflammatory pseudotumor-like follicular dendritic cell tumor: a distinctive low-grade malignant intra-abdominal neoplasm with consistent Epstein-Barr virus association[J]. *Am J Surg Pathol*, 2001, 25(6): 721-731.
- [19] LEE BW, SPARR SA, SYRKIN G. Poster 10 successful rehabilitation outcome from rare brain tumor (intracranial follicular dendritic cell sarcoma): a case report[J]. *PM R*, 2016, 8(9S): S164.
- [20] HASSELBLATT M, SEPEHRNIA A, VON FALKENHAUSEN M, et al. Intracranial follicular dendritic cell sarcoma. Case report[J]. *J Neurosurg*, 2003, 99(6): 1089-1090.
- [21] HARANHALLI N, AMMAR AE, WEIDENHEIM KM, et al. Hemorrhagic intracranial follicular dendritic cell sarcoma: a case report[J]. *Surg Neurol Int*, 2017, 8: 248.
- [22] CLARKSON BD, HÉNINGER E, HARRIS MG, et al. Innate-adaptive crosstalk: how dendritic cells shape immune responses in the CNS[J]. *Adv Exp Med Biol*, 2012, 946: 309-333.
- 责任编辑:王荣兵