Megtévesztő morfológiájú follicularis dendritikus sejtes sarcoma esete

A case of follicular dendritic cell sarcoma with challenging morphology

Jenei Alex[@], Csomor Judit, Sági Zoltán

Semmelweis Egyetem, I. Sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest

(Beérkezett: 2021. május 20.; elfogadva: 2021. június 1.)

A 40 éves nő távoli anamnézisében jelentősebb betegség nem szerepelt. A bal supraclavicularis régióban növekvő fájdalomtalan, nyirokcsomóként azonosított 5 cm átmérőjű teriméből tűbiopsziás mintavétel történt. A meningeomára emlékeztető, örvénylő struktúrákat formáló orsósejtes tumor – amely a típusos megjelenéstől eltérően sokkal kevesebb lymphoid sejtet tartalmazott – diagnózisa az immunfenotípus alapján follicularis dendritikus sejtes sarcoma lett (1. ábra).

A follicularis dendritikus sejtes sarcoma ritka entitás, az irodalomban közölt esetek száma néhány százas nagyságrendű. Nodálisan és extranodálisan egyaránt előfordulhat. Etiológiája ismeretlen, az esetek egy része Castleman-betegség hyalin-vascularis típusával együttesen is előfordulhat [1]. A daganat klinikai lefolyása általában *low grade* sarcomára hasonlít, a kezelés soliter léziók esetében általában sebészi eltávolítás, recidív vagy disszeminált esetekben adjuváns radioterápia, valamint anthracyclin-alapú kemoterápia adható, de immun checkpoint-inhibitorok alkalmazására is sor kerülhet [2].

A follicularis dendriticus sejtes sarcomák, különösen az extranodalis tumorok differenciáldiagnosztikailag komoly kihívást jelentenek [3]. A bemutatott esetben két olyan jellegzetes eltérés is megfigyelhető, melyek diagnosztikus hibát eredményezhetnek: az örvényes területek meningotheialis daganat irányába vezethetnek, ám ennél is megtévesztőbb a daganat ritkán előforduló, de irodalomban is ismert diffúz MDM2 magpozitivitása, mely alapján dedifferenciált liposarcoma lehetősége merül fel [4], melyben a bemutatott esethez hasonlóan meningotheialis örvényszerű struktúrák lehetnek [5].

Esetünket a differenciáldiagnosztikai „buktatók” és az entitás ritkasága miatt mutatjuk be.

Nyilatkozat: A kézirat korábban más folyóiratban nem jelent meg és máshová beküldésre nem került.

Érdekeltségek: A szerzőknek nincs a közleményhez kapcsolódó közvetlen érdekelttségük.

Anyagi támogatás: A szerzők anyagi támogatásban nem részesültek.

Szerzői munkamegosztás: J.A., Cs.J., S.Z.: kézirat elkészítése. J.A., Cs.J. az ábraanyag képeinek összeállítása. A kézirat végleges változatát minden szerző elolvasta és jóváhagyta.

Irodalom

- [1] Chan AC, Chan KW, Chan JK et al. Development of follicular dendritic cell sarcoma in hyaline-vascular Castleman's disease of the nasopharynx: tracing its evolution by sequential biopsies. *Histopathology* 2001; 38(6): 510–518. DOI: 10.1046/j.1365-2559.2001.01134.x.
- [2] Lee MY, Bernabe-Ramirez C, Ramirez DC et al. Follicular dendritic cell sarcoma and its response to immune checkpoint inhibitors nivolumab and ipilimumab. *BMJ Case Rep.* 2020; 13(4): e234363. DOI: 10.1136/bcr-2020-234363.
- [3] Kaur R, Mehta J, Borges A. Extranodal follicular dendritic cell sarcoma – A review: “What the Mind Does Not Know the Eye Does Not See”. *Adv Anat Pathol* 2021; 28(1): 21–29. DOI: 10.1097/PAP.0000000000000281.
- [4] Agaimy A, Michal M, Hadravsky L. Follicular dendritic cell sarcoma: clinicopathologic study of 15 cases with emphasis on novel expression of MDM2, somatostatin receptor 2A, and PD-L1. *Ann Diagn Pathol* 2016; 23: 21–28. DOI: 10.1016/j.anndiagpath.2016.05.003.
- [5] Usman Tariq M, Kayani N, Moatter T et al. Dedifferentiated liposarcoma with meningotheial-like whorls: Five additional cases and review of the literature. *Int J Surg Pathol* 2020; 28(7): 749–758. DOI: 10.1177/1066896920921950.

@ Levelezési cím: Dr. Jenei Alex, Semmelweis Egyetem, I. Sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, 1085 Budapest, Üllői út 26., E-mail: jeneialexander91@gmail.hu

1. ábra. **A** – A HE-festett metszeten lényegében csak tumorszövet látható, a szövethenger egyik szélén kevés lymphoid elem ismerhető fel. H&E (17×). **B** – A daganatsejtek örvénylő struktúrákat alkotnak. A tumorsejtek monomorphak, sejthatáruk elmosódott, citoplazmájuk eozinofil, a sejtmagok részben megnyúltak, részben ovoid megjelenésűek, apró, de jól kivehető nucleolust tartalmaznak. A daganatsejtek között elszórtan kis lymphocyták vannak. 10 nagy nagyítású látótérben 3–5 osztódó formát számoltunk (nyílhegyek), melyek többsége atípusos volt. Ki-67-tel 15–20%-os proliferációs aktivitás látható. H&E (400×). **C** – CD21 (100×); **D** – CD23 (100×); **E** – Fascin (100×) – a normál és neoplasztikus follicularis dendriticus sejtekre specifikus markerek erős pozitívítást mutattak. A tumorsejtek CD34, SMA, Pankeratin, EMA, Progesteron, S100 és p63 reakciókkal negatívak, az INI1 megtartott volt. A CD68 változó intenzitású, de a daganatsejtek többségében pozitív. **F** – MDM2 (100×) MDM2-vel is diffúz nuclearis pozitívítás figyelhető meg.

A cikk a Creative Commons Attribution 4.0 International License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>) feltételei szerint publikált Open Access közlemény, melynek szellemében a cikk bármilyen médiumban szabadon felhasználható, megosztható és újraközölhető, feltéve, hogy az eredeti szerző és a közlés helye, illetve a CC License linkje és az esetlegesen végrehajtott módosítások feltüntetésre kerülnek. (SID_1)