

Для цитирования: *Бондарь Л.Н., Перельмутер В.М., Ефтеев Л.А., Родионов Е.О., Миллер С.В., Тузиков С.А.* Саркома из фолликулярных дендритных клеток (клинический случай). Сибирский онкологический журнал. 2019; 18(6): 129–133. – doi: 10.21294/1814-4861-2019-18-6-129-133.

For citation: *Bondar L.N., Perelmuter V.M., Efteev L.A., Rodionov E.O., Miller S.V., Tuzikov S.A.* Follicular dendritic cell sarcoma (a case report). Siberian Journal of Oncology. 2019; 18(6): 129–133. – doi: 10.21294/1814-4861-2019-18-6-129-133.

## САРКОМА ИЗ ФОЛЛИКУЛЯРНЫХ ДЕНДРИТНЫХ КЛЕТОК (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Л.Н. Бондарь<sup>1</sup>, В.М. Перельмутер<sup>1</sup>, Л.А. Ефтеев<sup>1</sup>, Е.О.Родионов<sup>1,2</sup>,  
С.В. Миллер<sup>1</sup>, С.А. Тузиков<sup>1,2</sup>

Научно-исследовательский институт онкологии, Томский национальный  
исследовательский медицинский центр Российской академии наук, г. Томск, Россия<sup>1</sup>  
Россия, г. Томск, 634009, пер. Кооперативный, 5. E-mail: bondaroncology@mail.ru<sup>1</sup>  
ФГБОУ ВО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава РФ,  
г. Томск, Россия<sup>2</sup>  
Россия, г. Томск, 634050, Московский тракт, 2<sup>2</sup>

### Аннотация

**Актуальность.** Саркома из фолликулярных дендритных клеток (ФДКС) является крайне редкой опухолевой патологией, развивающейся из дендритных клеток лимфоидных фолликулов лимфатических узлов или экстранодального расположения. **Описание клинического случая.** Приводим собственное наблюдение – случай крайне редкого экстранодального поражения ФДКС легкого у мужчины 42 лет. Больному проведено радикальное хирургическое вмешательство в объеме расширенной комбинированной пневмонэктомии справа с резекцией перикарда и медиастинальной лимфодиссекции. В исследовании использовались клинические, морфологические и иммуногистохимические методы с выявлением в опухолевых клетках Vimentine, CD23, CD35, CD68, CD21, CD1a, Ki67. При иммуногистохимическом исследовании в опухолевых клетках обнаруживалась экспрессия Vimentine, CD23, CD35, в большей части опухолевых клеток определялась экспрессия CD68, в небольшой части опухолевых клеток – экспрессия CD21. Пролиферативная активность Ki67 составила ≈30 % опухолевых клеток. Экспрессия CD1a отсутствовала. Таким образом, выставлен диагноз фолликулярной дендритно-клеточной саркомы легкого с распространением на 2 исследованных бронхо-пульмональных лимфоузла. **Заключение.** Особенностью данного клинического случая являются: крайне редкое злокачественное новообразование с поражением легкого; индолентное течение заболевания с медленным местным ростом; сложность дооперационной верификации диагноза; выполнение расширенного комбинированного оперативного вмешательства с обработкой главного бронха и сосудов через полость перикарда; наличие неблагоприятных факторов риска (размер опухоли больше 6 см, наличие распространения на бронхо-пульмональные лимфатические узлы), в связи с чем пациенту показана адъювантная химиолучевая терапия.

**Ключевые слова:** ФДКС, дендритно-клеточная саркома, фолликулярная саркома, экстранодальное поражение, комбинированное лечение.

## FOLLICULAR DENDRITIC CELL SARCOMA (A CASE REPORT)

L.N. Bondar<sup>1</sup>, V.M. Perelmuter<sup>1</sup>, L.A. Efteev<sup>1</sup>, E.O. Rodionov<sup>1,2</sup>, S.V. Miller<sup>1</sup>,  
S.A. Tuzikov<sup>1,2</sup>

Cancer Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences,  
Tomsk, Russia<sup>1</sup>  
5, Kooperativny Street, 634009-Tomsk, Russia. E-mail: bondaroncology@mail.ru<sup>1</sup>  
Siberian State Medical University, Tomsk, Russia<sup>2</sup>  
2, Moskovskiy Tract, 634050-Tomsk, Russia<sup>2</sup>

## Abstract

**Relevance.** Follicular dendritic cell sarcoma (FDSC) is an extremely rare tumor originating from dendritic cells of lymphoid follicles. It most commonly arises from lymph nodes, but may originate from a variety of extranodal sites. **Case description.** We present the rare case of a 42 year-old-man with extranodal FDSC of the lung. The patient underwent right extended pneumonectomy with resection of the pericardium and mediastinal lymph node dissection. We analyzed clinical, morphological and immunohistochemical characteristics and assessed Vimentin, CD23, CD35, CD68, CD21, CD1a, Ki67 expressions in the tumor cells. Immunohistochemical study showed that the tumor cells were positive for Vimentin, CD23, and CD35. The CD68 expression was observed in most tumor cells, and the CD 21 expression was less abundant in tumor cells. The proliferative activity of Ki67 was about 30 % of the tumor cells. There was no CD1a expression. Thus, the diagnosis of FDSC of the lung with the involvement of 2 broncho-pulmonary lymph nodes was made. **Conclusion.** Considering the following evidence: extremely rare malignant neoplasm involving the lung; slow-growing indolent disease; difficulty in preoperative diagnosis; extended surgery with resection of the main bronchus and vessels through the pericardial cavity; unfavorable risk factors (tumor is more than 6 cm, involvement of bronchopulmonary lymph nodes), adjuvant chemoradiotherapy was recommended.

**Key words:** FDSC, dendritic cell sarcoma, follicular sarcoma, extranodal lesion, combination treatment.

Новообразования гистиоцитарного происхождения, возникающие из дендритных клеток, относятся к числу крайне редких опухолевых заболеваний кроветворной и лимфоидной тканей [1–5]. Впервые саркома из фолликулярных дендритных клеток (ФДКС) описана в 1986 г. L. Monda et al. [6]. Этиология ФДКС неизвестна, однако предполагается связь в ряде случаев с наличием такой вирусной инфекции, как вирус Эпштейна – Барр [7]. Некоторые ФДКС связаны с болезнью Кастлемана [4].

Средний возраст выявления ФДКС составляет 44 года с одинаковой встречаемостью у мужчин и женщин [3, 4]. Наиболее характерно (более 60 % случаев) нодальное поражение [3, 4, 7] с преимущественной локализацией в шейных лимфоузлах. Наиболее частые локализации экстранодального поражения – миндалины, ротовая полость [8], желудочно-кишечный тракт, печень и селезенка [9, 10]. Крайне редко встречается поражение кожи, молочных желез, мочевого пузыря [11], легких [4, 12]. На 2015 г. в англоязычной литературе описано 147 случаев экстранодального поражения ФДКС, из них поражение легких описано всего в 5 случаях [12].

Клинически ФДКС проявляется как медленно растущее безболезненное образование размерами в среднем около 5 см. Более агрессивным течением отличаются опухоли с выраженной цитологической атипией, многочисленными и обширными участками некроза, высоким пролиферативным и митотическим индексом, большими размерами опухоли (более 6 см), а также при наличии интраабдоминального расположения опухоли [3, 12]. Большинство пациентов подвергаются хирургическому лечению, которое может быть дополнено адъювантной химиотерапией или лучевым лечением [12].

### Клинический случай

Пациент П., 42 лет, поступил в торако-абдоминальное отделение НИИ онкологии Томского НИМЦ в июне 2017 г. с жалобами на одышку при

умеренной нагрузке, утомляемость, периодический сухой кашель.

Из анамнеза: болен с 2015 г., когда при флюорографии выявлено новообразование правого легкого. При СКТ органов грудной клетки – данные за новообразование с перибронхиальным ростом в области промежуточного бронха справа. Был установлен диагноз: киста легкого, находился под наблюдением по месту жительства (г. Абакан). В 2016 г. при СКТ-контроле отмечен рост новообразования. Выполнялась трансbronхиальная пункция, злокачественный характер заболевания не подтвержден. В 2017 г. появились вышеуказанные жалобы, при контрольной СКТ органов грудной клетки отмечена отрицательная динамика. В мае 2017 г. больной самостоятельно обратился в НИИ онкологии Томского НИМЦ, где проведено комплексное обследование.

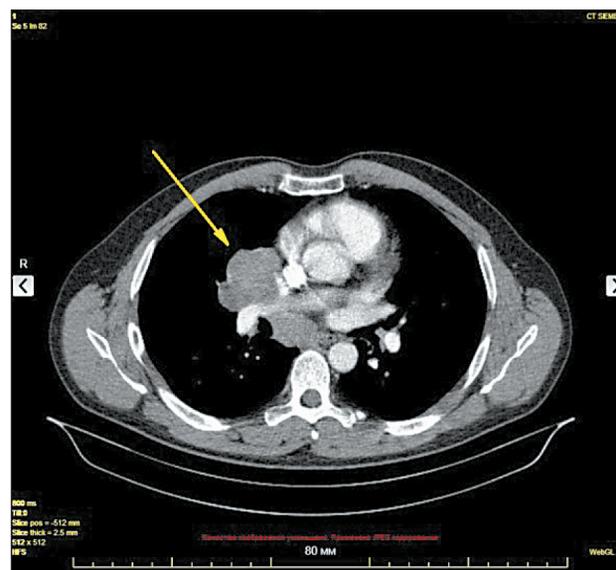


Рис. 1. СКТ органов грудной клетки. Новообразование гантелеобразной формы (указано стрелкой), размером 65×67 мм, тесно прилежащее к перикарду, муфтообразно окружает правую легочную артерию

По данным видеобронхоскопии (15.05.17) выявлены признаки опухоли средне-долевого бронха справа, выполнена трансбронхиальная аспирационная биопсия, при которой данных за злокачественное новообразование не получено. СКТ органов грудной клетки с контрастированием (16.05.17): в корневой зоне верхней и средней доли правого легкого в проекции промежуточного бронха определяется образование гантелеобразной формы (опухоль и, возможно, увеличенные лимфоузлы), размером 65×67 мм, которое тесно прилежит к перикарду, муфтообразно окружает правую легочную артерию, верхнюю легочную вену, оттесняет латерально бронхи средней доли. Образование умеренно накапливает контраст. В сравнении с представленными данными СКТ от 2015 г. отмечается увеличение образования в размерах (рис. 1).

С учетом полученных данных предоперационный диагноз: Новообразование промежуточного бронха правого легкого. 06.07.17 выполнена операция. Торакотомия справа. При операционной ревизии: в корне легкого имеется опухоль, диаметром до 10 см, сливающаяся в едином конгломерате с плотными бифуркационными (размерами до 4 см) и трахеобронхиальными лимфоузлами. Имеются признаки опухолевой инвазии в перикард. По данным биопсии со срочным гистологическим исследованием: низкодифференцированная злокачественная опухоль. Учитывая распространенность процесса, принято решение выполнить комбинированную расширенную пневмонэктомию. Легочные вены, втянутые в опухолевый конгломерат, обработаны интраперикардиально. Правая легочная артерия обработана у устья. Правый главный бронх выделен и пересечен с помощью аппарата Autosuture у устья. Выполнена медиастинальная лимфодиссекция.

При микроскопическом исследовании в ткани легкого определялись широкие поля опухолевых клеток, разделенные узкими прослойками соединительной ткани. Клетки опухоли умеренно полиморфные с овальным или веретеновидным нормохромным ядром, обильной эозинофильной цитоплазмой (рис. 2). Имелись широкие участки некроза. Проведено иммуногистохимическое исследование опухоли, которое показало, что опухолевые клетки диффузно экспрессируют Vimentine (clone V9, Dako), CD23 (clone 1B12, Novocastra) (рис. 3), CD35 (clone RLB25, Novocastra) (рис. 4). В большей части опухолевых клеток определялась экспрессия CD68 (clone PG-M1, Dako), в небольшой части – CD21 (clone 1F8, Dako). Проллиферативная активность Ki-67 (clone MIB-1, Dako) составила ≈30 % опухолевых клеток. Экспрессия CD1a (clone 010, Dako) отсутствовала.

На основании совокупности морфологических данных и иммуногистохимического профиля опухолевых клеток был выставлен диагноз

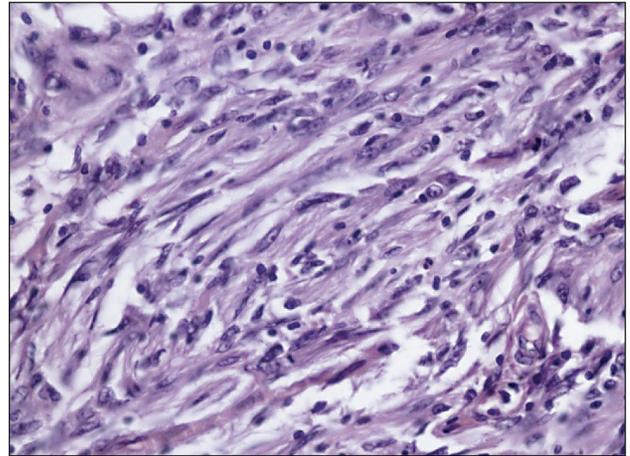


Рис. 2. Микрофото. Светооптическая микроскопия. Клетки опухоли умеренно полиморфные, с овальным или веретеновидным нормохромным ядром, обильной эозинофильной цитоплазмой. Окраска гематоксилин и эозином, ×200

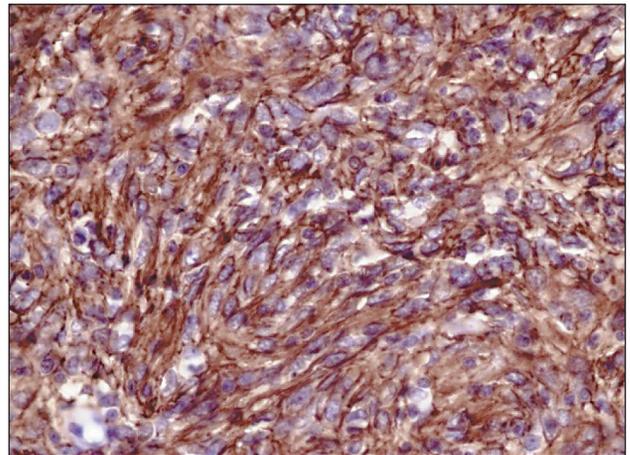


Рис. 3. Микрофото. ИГХ-исследование. Диффузная мембранная экспрессия опухолевыми клетками CD23 (clone 1B12, Novocastra), ×200

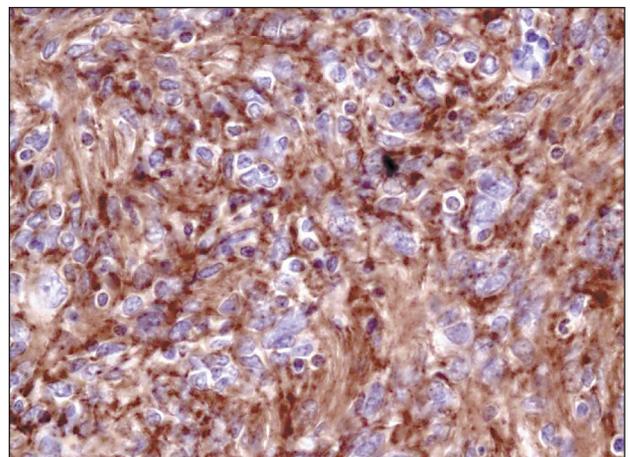


Рис. 4. Микрофото. ИГХ-исследование. Диффузная мембранная экспрессия опухолевыми клетками CD35 (clone RLB25, Novocastra), ×200

фолликулярная дендритно-клеточной саркома (9758/3) легкого с распространением на 2 бронхо-пульмональных лимфоузла. В 17 исследованных медиастинальных лимфоузлах метастазов не выявлено.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Пациент проконсультирован химиотерапевтом и радиологом – рекомендовано проведение полихимиотерапии по программе СНОР с последующей лучевой терапией на область средостения. Было проведено 2 курса химиотерапии, которые перенес удовлетворительно. Дальнейшее противоопухолевое лечение рекомендовано продолжить по месту жительства.

## ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Глузман Д.Ф., Склярченко Л.М., Коваль С.В., Иванивская Т.С., Украинская Н.И., Полудненко Л.Ю. Диагностика опухолей из гистиоцитов и дендритных клеток. Здоровая Украина. 2013; 4: 32–34. [Gluzman D.F., Sklyarenko L.M., Koval' S.V., Ivanivskaya T.S., Ukrainskaya N.I., Poludnenko L.Yu. Diagnosis of tumors from histiocytes and dendritic cells. Zdorovaya Ukraina. 2013; 4: 32–34. (in Russian)].
2. Swerdlow S., Campo E., Harris N.L., Jaffe E.S., Pileri S.A., Stein H., Thiele J., Vardiman J.W. WHO Classification of tumours of hematopoietic and lymphoid tissues. Lion: IARC Press, 2008. 361–362.
3. Saygin C., Uzunaslan D., Ozguroglu M., Sen Ocaк M., Tuzuner N. Dendritic cell sarcoma: a pooled analysis including 462 cases with presentation of our case series. Crit Rev Oncol Hematol. 2013 Nov; 88(2): 253–71. doi: 10.1016/j.critrevonc.2013.05.006.
4. Denning K., Olson P., Maley R., Flati V., Myers J., Silverman J. Primary pulmonary follicular dendritic cell neoplasm: a case report and review of the literature. Arch Pathol Lab Med. 2009 Apr; 133(4): 643–7. doi: 10.1043/1543-2165-133.4.643.
5. Gu L., Ouyang C., Lu F. Follicular dendritic cell sarcoma with extensive lymph node involvement: A case report. Oncol Lett. 2015 Jul; 10(1): 399–401. doi: 10.3892/ol.2015.3234.
6. Monda L., Warnke R., Rosai J. A primary lymph node malignancy with features suggestive of dendritic reticulum cell differentiation: a report of 4 cases. Am J Pathol. 1986; 122: 562–72.

## Заклучение

Особенностью данного клинического случая являются: крайне редкое злокачественное новообразование с поражением легкого; индолентное течение заболевания с медленным местным ростом; сложность дооперационной верификации диагноза; выполнение расширенного комбинированного оперативного вмешательства с обработкой главного бронха и сосудов через полость перикарда; наличие неблагоприятных факторов риска (размер опухоли больше 6 см, наличие распространения на бронхо-пульмональные лимфатические узлы), в связи с чем пациенту показана адьювантная химиолучевая терапия.

7. Shek T.W., Ho F.C., Ng I.O., Chan A.C., Ma L., Srivastava G. Follicular dendritic cell tumor of the liver. Evidence for an Epstein-Barr virus-related clonal proliferation of follicular dendritic cells. Am J Surg Pathol. 1996 Mar; 20(3): 313–24. doi: 10.1097/0000478-199603000-00008.
8. Biddle D.A., Ro J.Y., Yoon G.S., Yong Y.W., Ayala A.G., Ordonez N.G., Ro J. Extranodal Follicular Dendritic Cell Sarcoma of the Head and Neck Region: Three New Cases, with a Review of the Literature. Mod Pathol 2002; 15(1): 50–58. doi: 10.1038/modpathol.3880489.
9. Li Z., Jin K., Yu X., Teng X., Zhou H., Wang Y., Teng L., Cao F. Extranodal follicular dendritic cell sarcoma in mesentery: A case report. Oncol Lett. 2011 Jul; 2(4): 649–652. doi: 10.3892/ol.2011.296.
10. Liang W., He W., Li Z. Extranodal Follicular Dendritic Cell Sarcoma Originating in the Pancreas: A Case Report. Medicine (Baltimore). 2016 Apr; 95(15): e3377. doi: 10.1097/MD.0000000000003377.
11. Duan G.J., Wu Y.L., Sun H., Lang L., Chen Z.W., Yan X.C. Primary follicular dendritic cell sarcoma of the urinary bladder: the first case report and potential diagnostic pitfalls. Diagn Pathol. 2017 Apr 24; 12(1): 35. doi: 10.1186/s13000-017-0625-4.
12. Wang R.F., Han W., Qi L., Shan L.H., Wang Z.C., Wang L.F. Extranodal follicular dendritic cell sarcoma: A clinicopathological report of four cases and a literature review. Oncol Lett. 2015 Jan; 9(1): 391–398. doi: 10.3892/ol.2014.2681.

Поступила/Received 07.06. 18  
Принята в печать/Accepted 14.07.18

## СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

**Бондарь Людмила Николаевна**, врач-патологоанатом, отделение общей и молекулярной патологии, Научно-исследовательский институт онкологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук (г. Томск, Россия). E-mail: bondaroncology@mail.ru. SPIN-код: 2620-1353. ORCID: 0000-0001-6176-5486. Researcher ID (WOS): G-8195-2018. Author ID (Scopus): 57200546944.

**Перельмутер Владимир Михайлович**, доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением общей и молекулярной патологии, Научно-исследовательский институт онкологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук (г. Томск, Россия). SPIN-код: 6252-5319. ORCID: 0000-0002-7633-9620. Researcher ID (WOS): C-8227-2012. Author ID (Scopus): 8091317300.

**Ефтеев Леонид Александрович**, младший научный сотрудник торакального отделения, Научно-исследовательский институт онкологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук (г. Томск, Россия). SPIN-код: 3474-4654. AuthorID (РИНЦ): 978000. ORCID: 0000-0002-9054-0742.

**Родионов Евгений Олегович**, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник торакального отделения, Научно-исследовательский институт онкологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук (г. Томск, Россия). SPIN-код: 7650-2129. AuthorID (РИНЦ): 805452. Researcher ID (WOS): B-7280-2017. ORCID: 0000-0003-4980-8986. Author ID (Scopus): 57189622130.

**Миллер Сергей Викторович**, доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник торакального отделения, Научно-исследовательский институт онкологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук (г. Томск, Россия). SPIN-код: 6510-9849. AuthorID (РИНЦ): 558789. Researcher ID (WOS): C-8970-2012. ORCID: 0000-0002-5365-9840. Author ID (Scopus): 56525429400.

**Тузиков Сергей Александрович**, доктор медицинских наук, профессор, заведующий торакальным отделением, Научно-исследовательский институт онкологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук (г. Томск, Россия). SPIN-код: 5662-6431. AuthorID (РИНЦ): 455003. Researcher ID (WOS): D-1176-2012. ORCID: 0000-0002-0884-1838. Author ID (Scopus): 6507842873.

**Финансирование**

*Это исследование не потребовало дополнительного финансирования.*

**Конфликт интересов**

*Авторы объявляют, что у них нет конфликта интересов.*

**ABOUT THE AUTHORS**

**Lyudmila N. Bondar**, MD, pathologist, Department of General and Molecular Pathology, Cancer Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences (Tomsk, Russia). E-mail: bondaroncology@mail.ru.

**Vladimir M. Perelmuter**, MD, DSc, Professor, Head of the Department of General and Molecular Pathology, Cancer Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences (Tomsk, Russia). E-mail: pvm@ngs.ru. ORCID: 0000-0002-7633-9620. Researcher ID (WOS): C-8227-2012. Author ID (Scopus): 8091317300.

**Leonid A. Efteev**, MD, Junior Researcher, Thoracic Department, Cancer Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences (Tomsk, Russia). E-mail: efteyco@rambler.ru. AuthorID (РИНЦ): 978000. ORCID: 0000-0002-9054-0742.

**Evgenii O. Rodionov**, MD, PhD, Postgraduate, Thoracic Department, Cancer Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences (Tomsk, Russia). E-mail: rodionov\_eo@oncology.tomsk.ru. AuthorID (РИНЦ): 805452. Researcher ID (WOS): B-7280-2017. ORCID: 0000-0003-4980-8986. Author ID (Scopus): 57189622130.

**Sergey V. Miller**, MD, DSc, Leading Researcher, Thoracic Department, Cancer Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences (Tomsk, Russia). E-mail: miller\_sv@sibmail.com. AuthorID (РИНЦ): 558789. Researcher ID (WOS): C-8970-2012. ORCID: 0000-0002-5365-9840. Author ID (Scopus): 56525429400.

**Sergey A. Tuzikov**, MD, DSc, Professor, Head of The Thoracic Department, Cancer Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences (Tomsk, Russia). E-mail: TuzikovSA@oncology.tomsk.ru. AuthorID (РИНЦ): 455003. Researcher ID (WOS): D-1176-2012. ORCID: 0000-0002-0884-1838. Author ID (Scopus): 6507842873.

**Funding**

*This study required no funding.*

**Conflict of interest**

*The authors declare that they have no conflict of interest.*