

ΠΡΩΤΟΠΑΘΕΣ ΔΕΡΜΑΤΙΚΟ ΛΕΜΦΟΖΙΔΙΑΚΟ ΛΕΜΦΩΜΑ, ΔΙΑΧΥΤΟΥ ΤΥΠΟΥ ΜΕ ΕΠΙΘΕΤΙΚΗ ΒΙΟΛΟΓΙΚΗ ΣΥΜΠΕΡΙΦΟΡΑ

Γ. Πετράκης¹, Π. Παντελίδου¹, Ε. Μανδαλά², Α. Φωτιάδου¹, Τ. Κολέτσα³

1. Εργαστήριο Διαγνωστικής Ιστοπαθολογίας, Μητροπόλεως 115, Θεσσαλονίκη

2. Δ' Παθολογική Κλινική, Ιπποκράτειο Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης, Τμήμα Ιατρικής, Α.Π.Θ.

3. Εργαστήριο Γενικής Παθολογίας και Παθολογικής Ανατομικής, Τμήμα Ιατρικής, Α.Π.Θ.

Εισαγωγή: Τα πρωτοπαθή δερματικά λεμφοζιδιακά λεμφώματα (PCFCL) έχουν γενικώς ευνοϊκή κλινική συμπεριφορά, με ελάχιστες εξαιρέσεις.

Σκοπός: Η παρουσίαση ασυνήθους περίπτωσης PCFCL με επιθετική βιολογική συμπεριφορά και η επισήμανση των κλινικοπαθολογοανατομικών του χαρακτηριστικών.

Υλικό και Μέθοδοι: Ασθενής 83 ετών με ιστορικό PCFCL προ διετίας, έλαβε 6 κύκλους RCHOP και ενώ ήταν υπό θεραπεία συντήρησης με Rituximab υποτροπίασε με πολλαπλές ερυθματολεπιδώδεις δερματικές βλάβες στα άνω και κάτω άκρα, υπό μορφή επηρμένων, ακανονίστου σχήματος, ερυθροκύανου χρώματος πλακών και όγκων, επώδυνων στην πίεση (εικόνα Α). Η κλινική εικόνα ήταν συμβατή με λέμφωμα από μεγάλα κύτταρα, του τύπου του άκρου ποδός. Ακολούθησε βιοψία των δερματικών βλαβών, μορφολογική εκτίμηση και ανοσοϊστοχημική διερεύνηση.

Αποτελέσματα: Τομές αιματοξυλίνης-ηωσίνης έδειξαν εκτεταμένη, διάχυτη διήθηση του χορίου και υποδορίου ινολιπώδους ιστού από νεοπλασματικά λεμφοειδή κύτταρα. Αυτά ήταν μέσου και μεγάλου μεγέθους, με χαρακτήρες, κυρίως κεντροβλαστών, και κατά θέσεις κεντροκυττάρων. Δεν παρατηρήθηκε επιδερμοτροπισμός ή εξέλκωση της επιδερμίδας (εικόνες Β-Δ).

Κατά τον ανοσοϊστοχημικό έλεγχο, τα νεοπλασματικά κύτταρα εμφάνισαν θετικότητα σε: CD20, CD79a, CD10, BCL6 και BCL2 (αρνητικό στην πρώτη βιοψία) και ήπια θετικότητα στο MUM1/IRF4 (προηγουμένως αρνητικό) (εικόνες Ε-Ι). Δεν παρατηρήθηκε θετικότητα σε: CD3, CD30 και MYC. Ο δείκτης κυτταρικού πολλαπλασιασμού Ki67 έδειξε θετικά νεοπλασματικά κύτταρα σε ποσοστό 80% (εικόνα Κ). Παρά την κλινική εικόνα των όγκων, τα μορφολογικά και ανοσοφαινοτυπικά χαρακτηριστικά δεν συνηγορούσαν υπέρ λεμφώματος από μεγάλα κύτταρα, του τύπου του άκρου ποδός.

Τέθηκε η διάγνωση του PCFCL, διαχύτου τύπου, με σχολιασμό των ανοσοφαινοτυπικών χαρακτηριστικών, που συνδέονται με επιθετική συμπεριφορά. Δεν υπήρχε διήθηση άλλου οργάνου και η οστεομυελική βιοψία ήταν επίσης ελεύθερη λεμφωμάτους διήθησης.

Συμπεράσματα: Με βάση την ταξινόμηση των δερματικών λεμφωμάτων κατά WHO-EORTC, η παρουσία τόσο κεντροβλαστών, όσο και κεντροκυττάρων κατατάσσει το λέμφωμα στην κατηγορία του PCFCL. Εντούτοις, σπανίως αυτό μπορεί να εμφανίζει κλινικοπαθολογοανατομικά χαρακτηριστικά επιθετικού λεμφώματος. Η διάγνωση εκτροπής σε πρωτοπαθές δερματικό DLBCL δεν στηρίζεται από την τρέχουσα βιβλιογραφία. Απαιτούνται πολυκεντρικές μελέτες ανάλογων περιστατικών για τον ορθότερο χαρακτηρισμό και αντιμετώπισή τους.

Βιβλιογραφία: Swerdlow et al, WHO Classification of Tumours of Haemopoetic and Lymphoid Tissues, IARC, Lyon 2017, p.282-284, p.303-304

Jaffe et al., Hematopathology, Elsevier, 2017, p.373-379

Hristov et al, Cutaneous B-cell lymphomas: 2021 update on diagnosis, risk stratification and management, Am J Hematol 2020, PMID:32815650

