

**9**

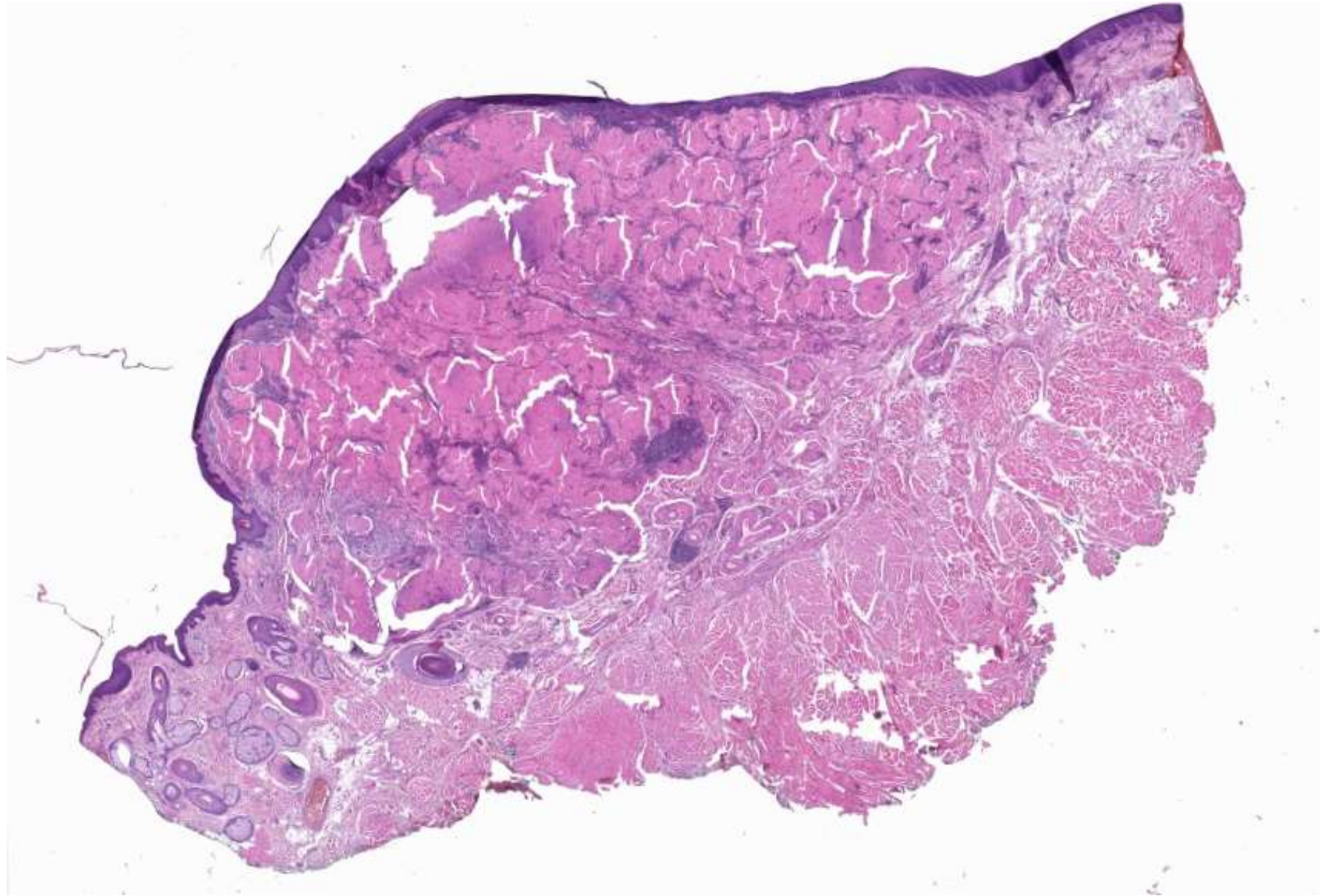
**L2026-9**

**Tereza Sokolová**

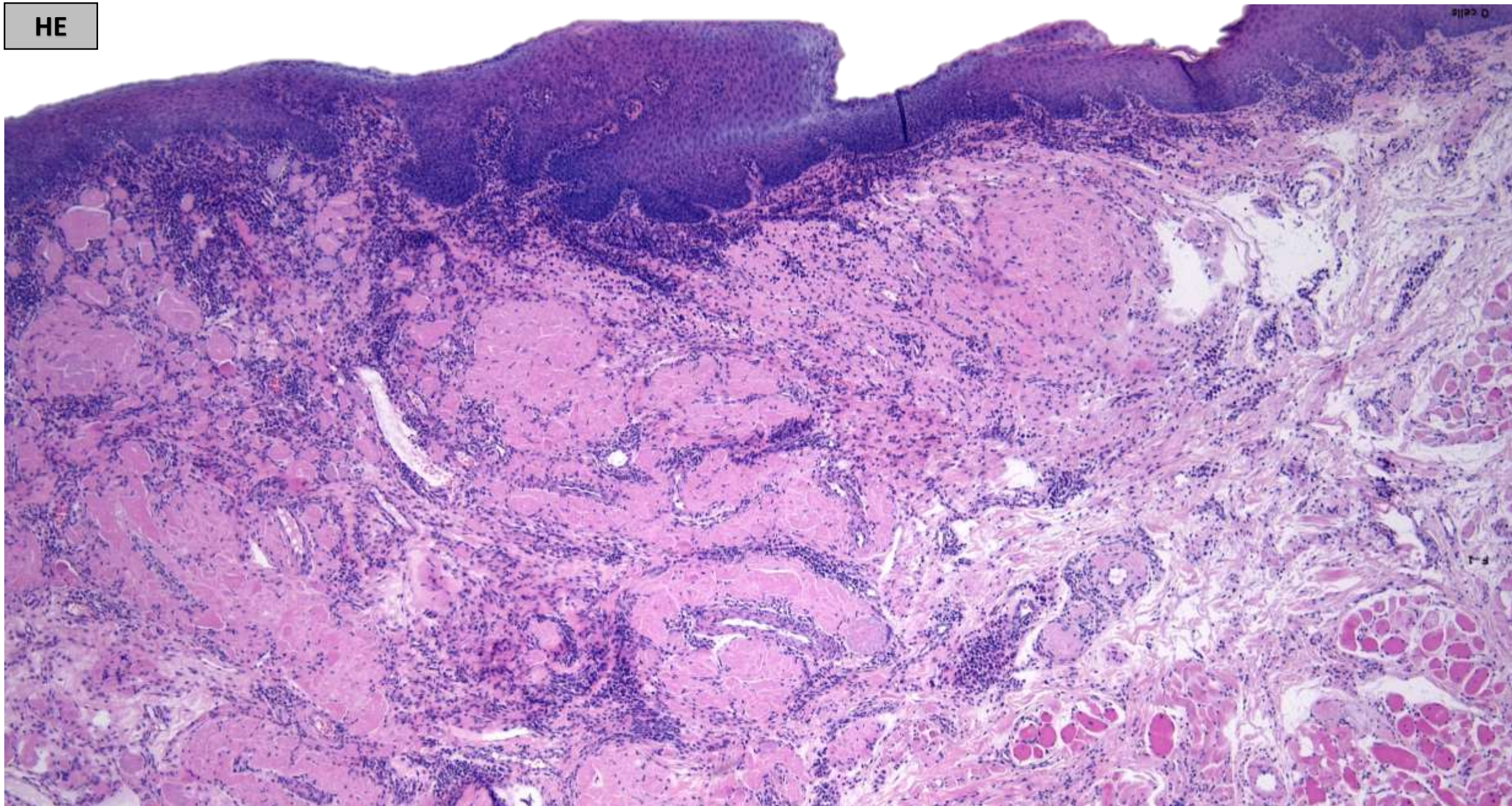
případ č.9

## **Klinické údaje a makropopis**

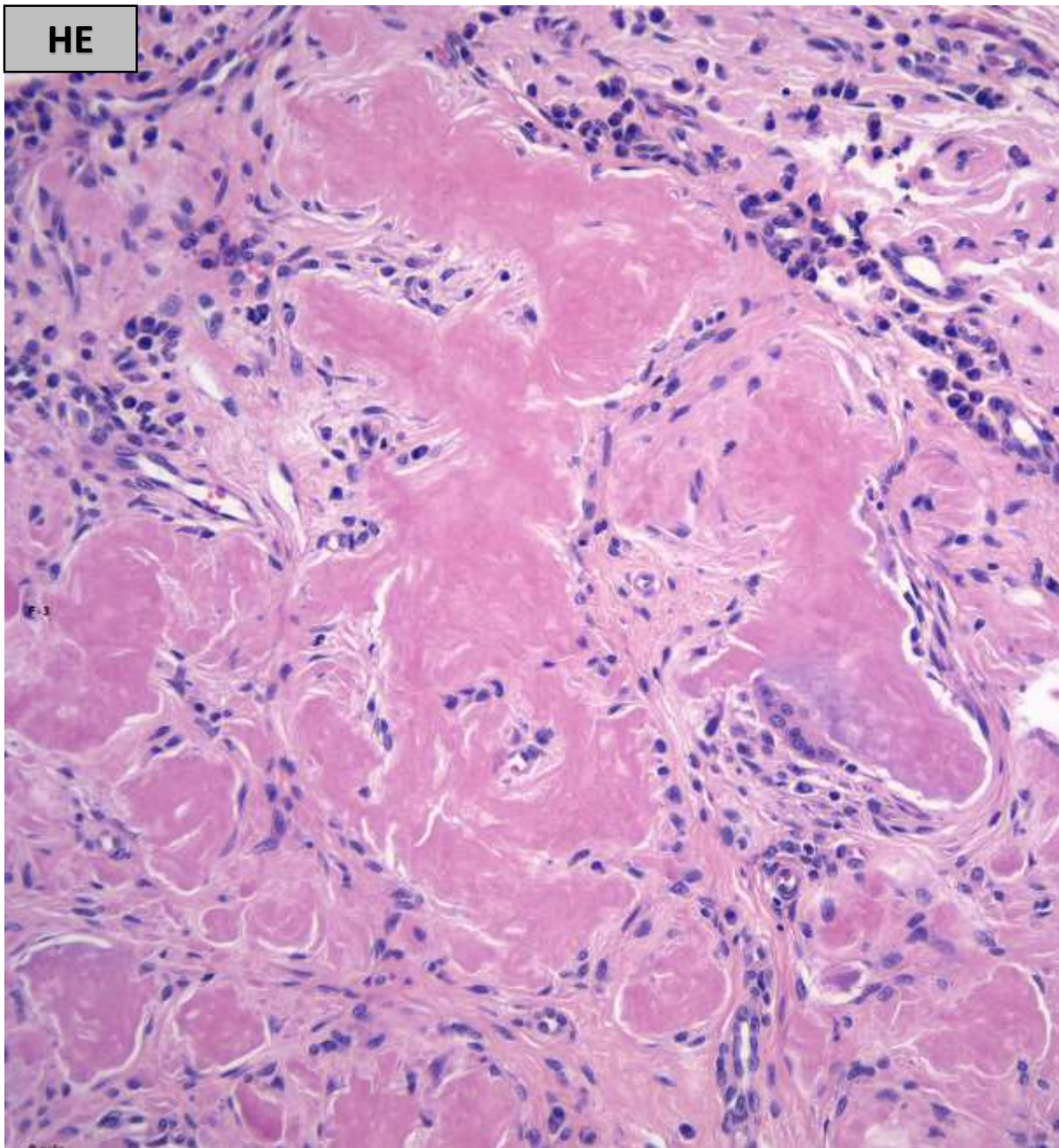
- muž, 54 let
- nodulární léze levého ústního koutku 11 x 9 x 3 mm



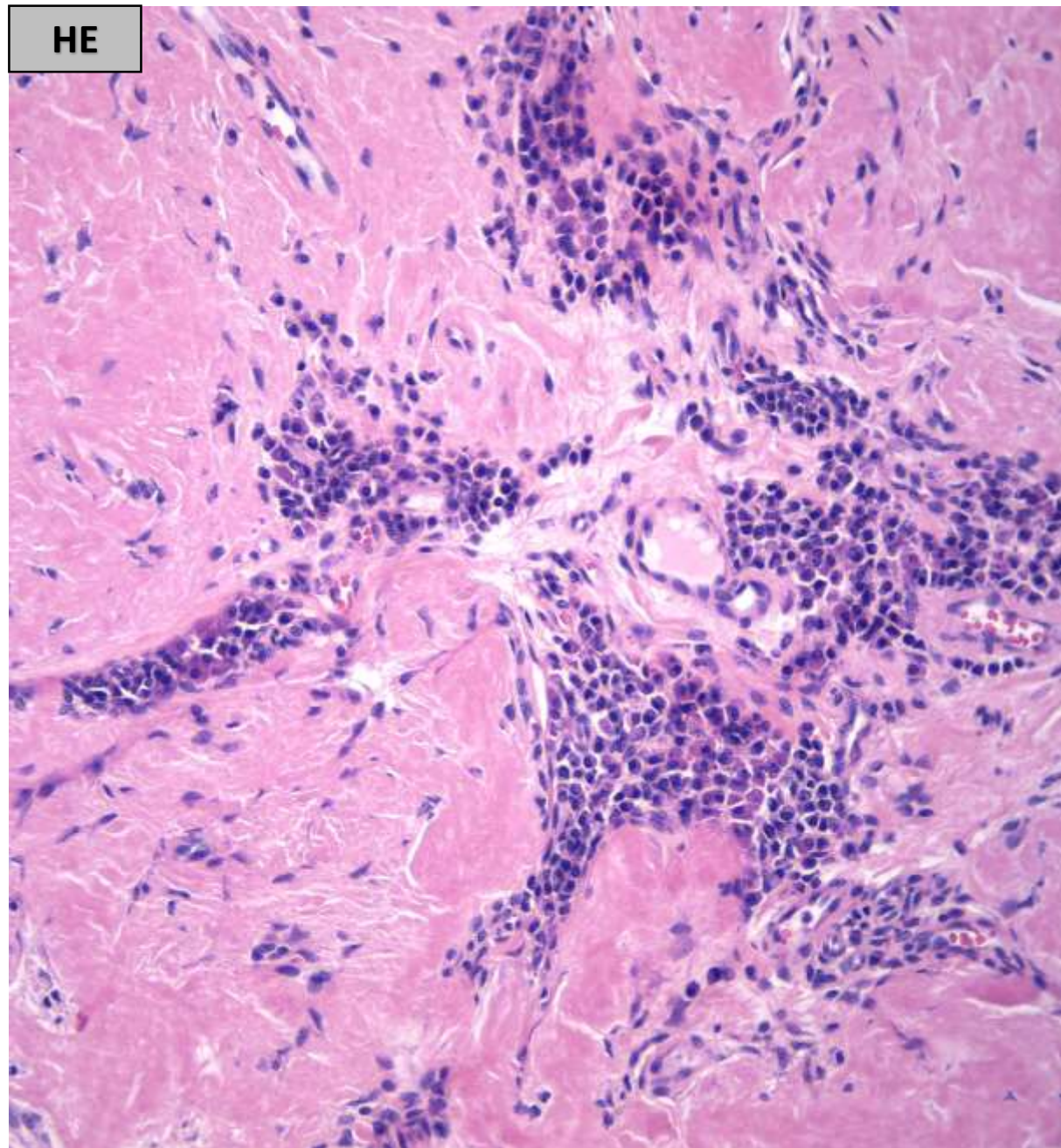
HE



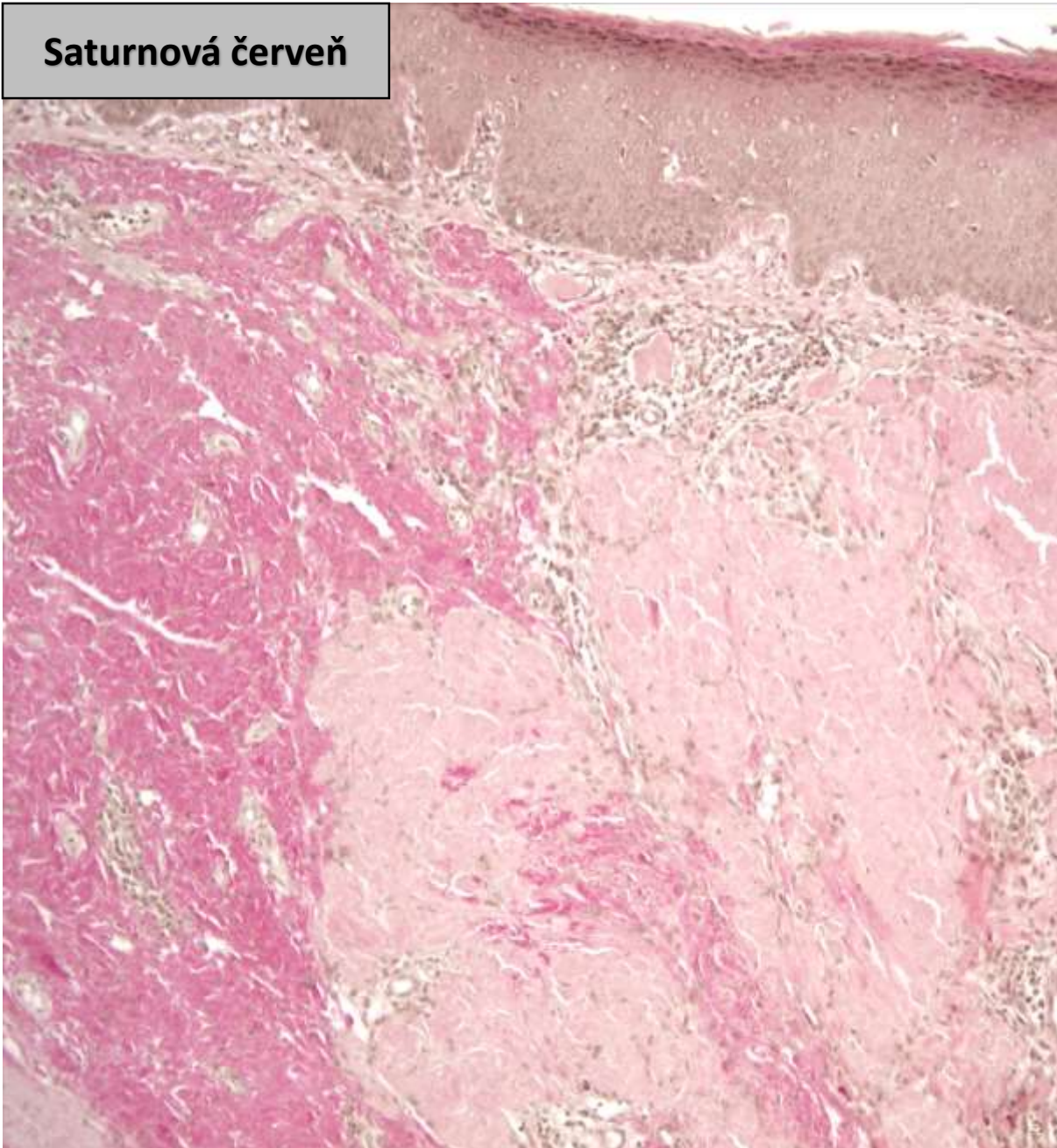
HE



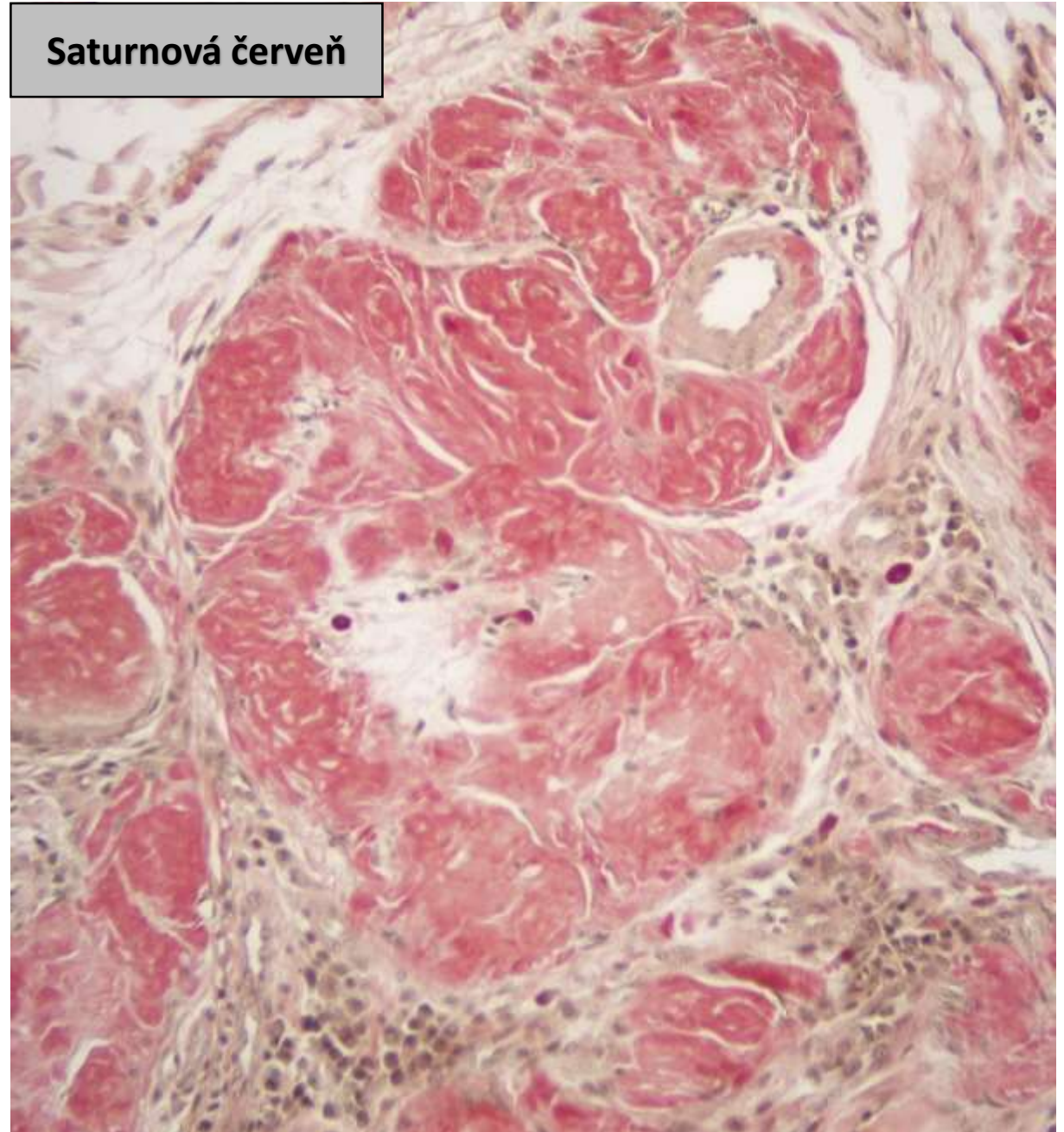
HE



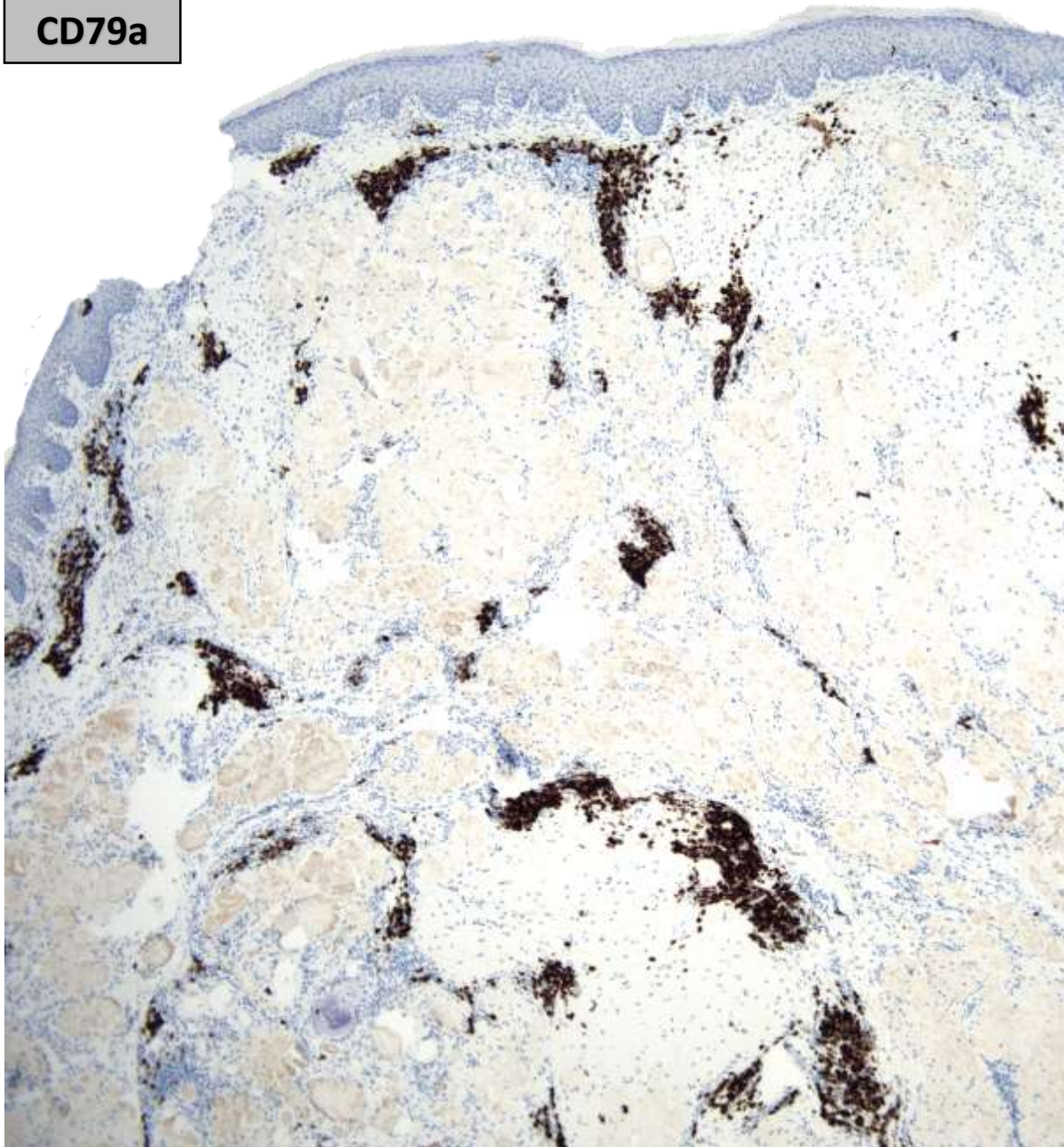
Saturnová červeň



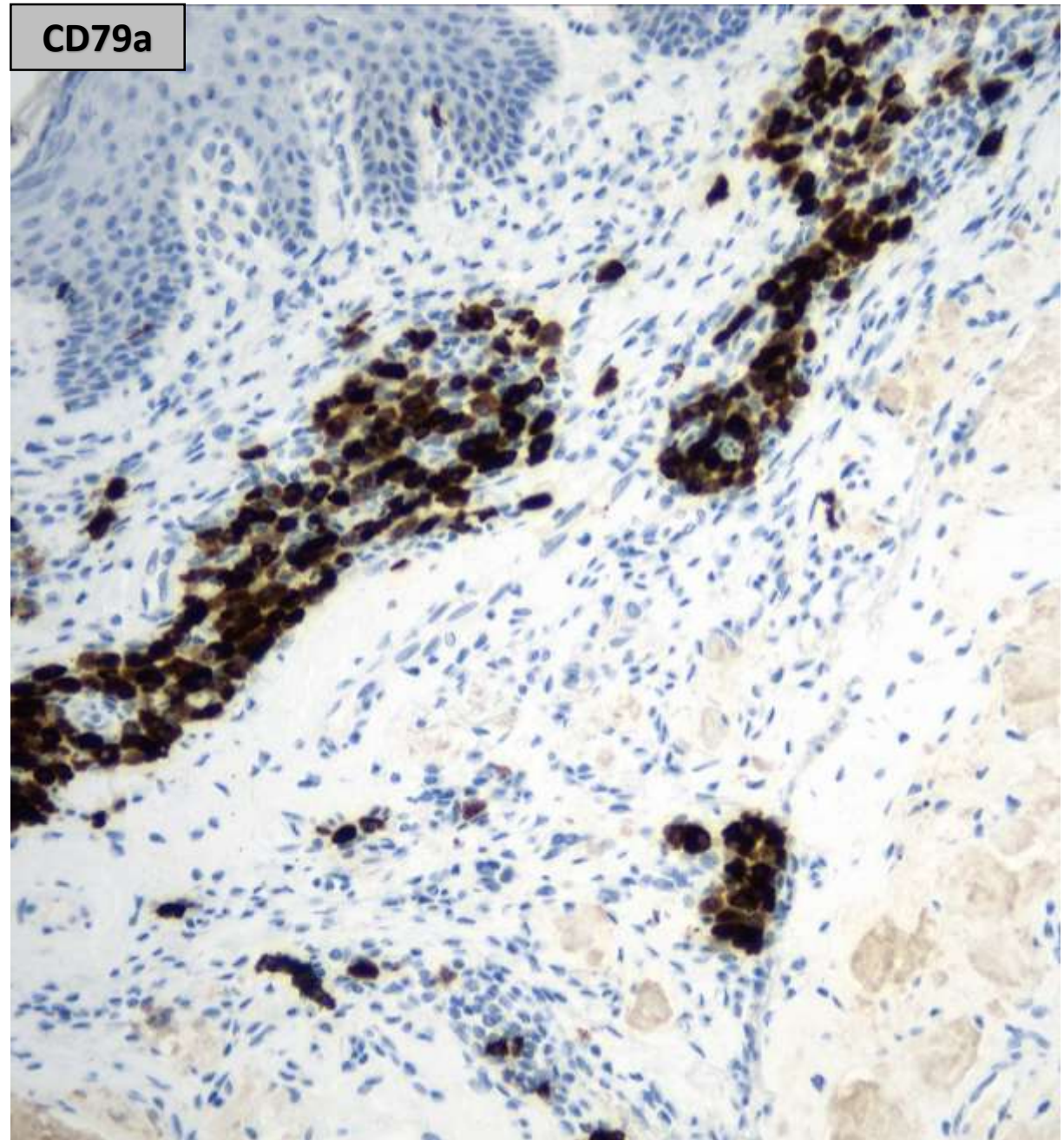
Saturnová červeň



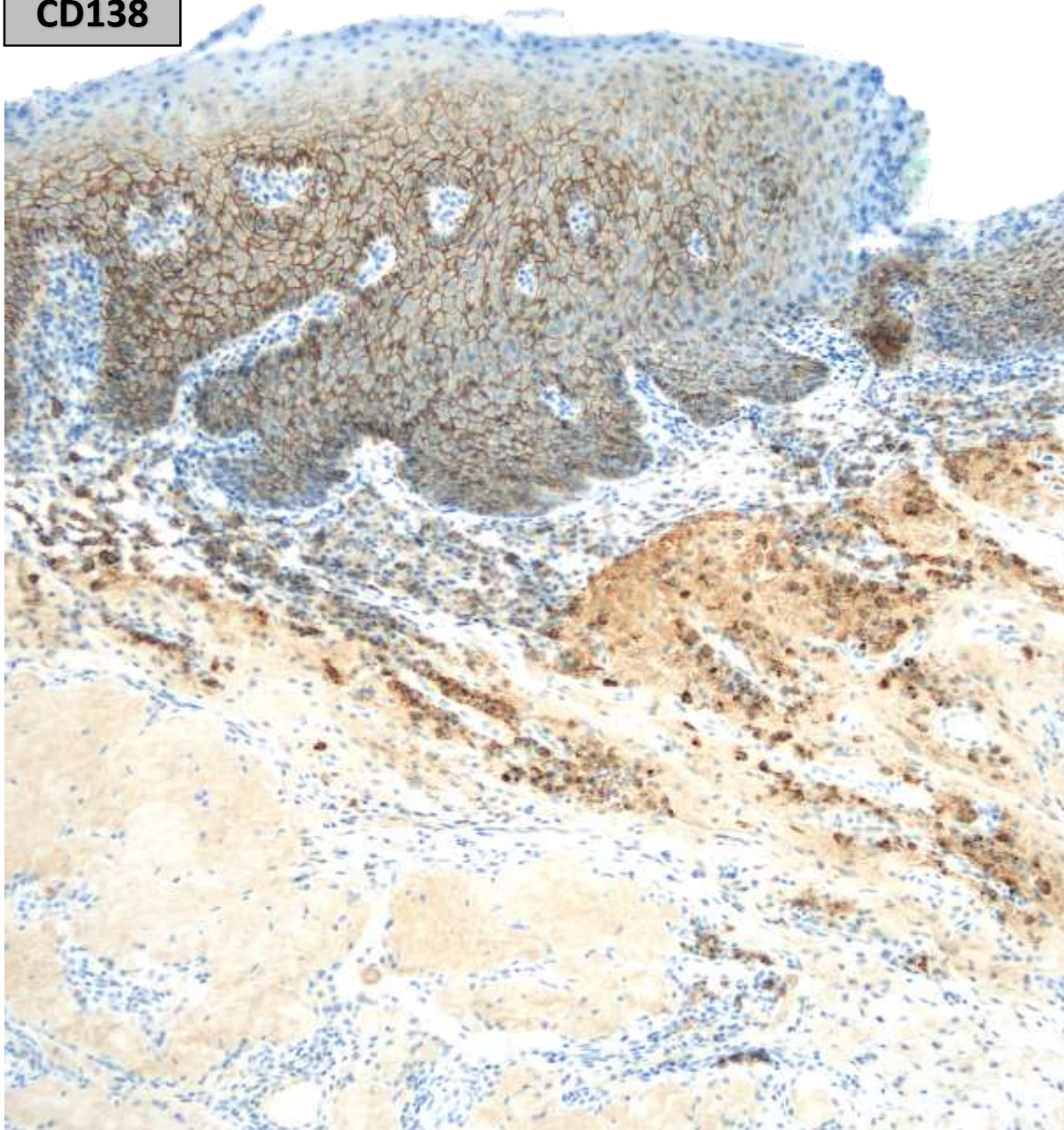
CD79a



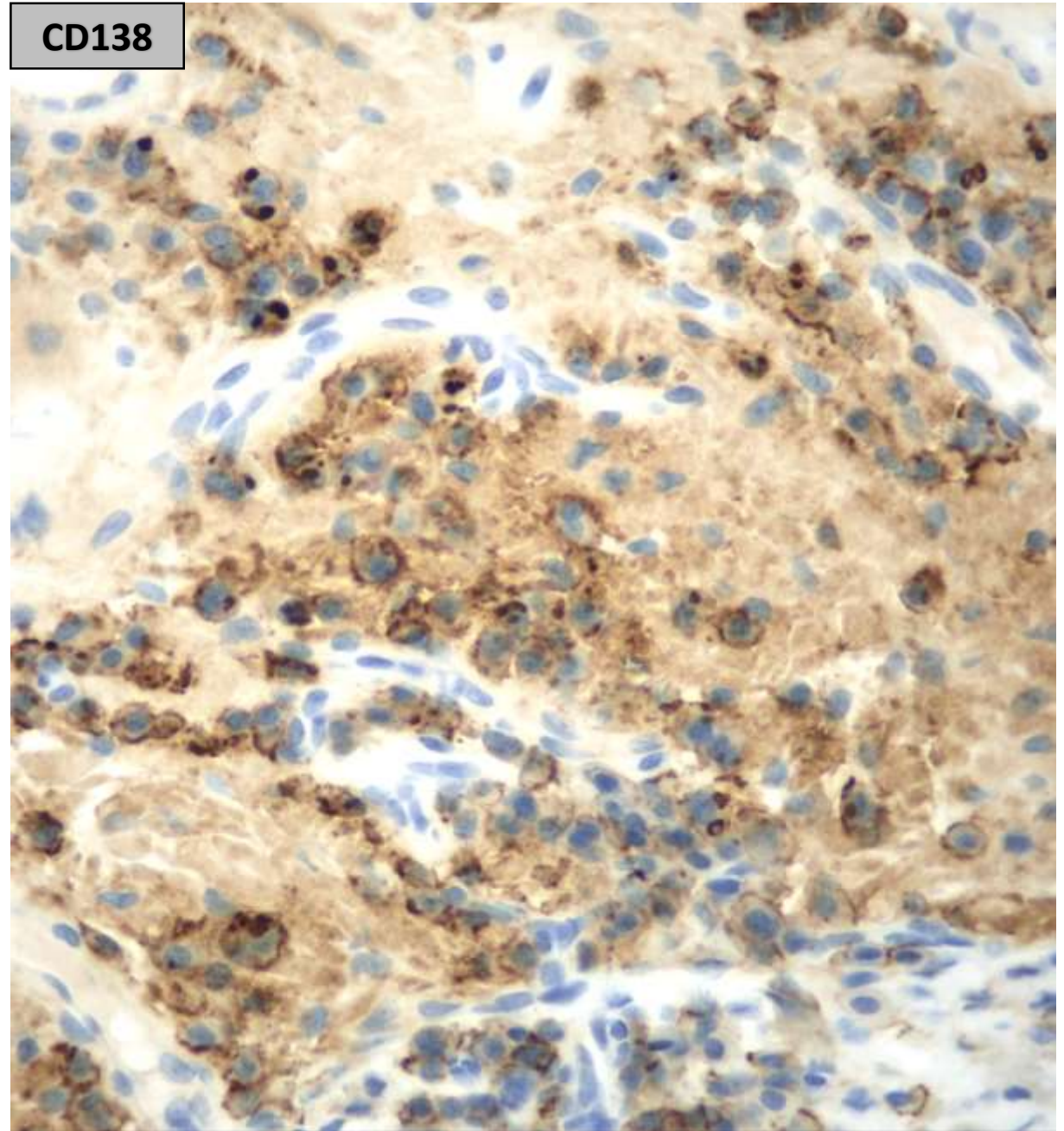
CD79a



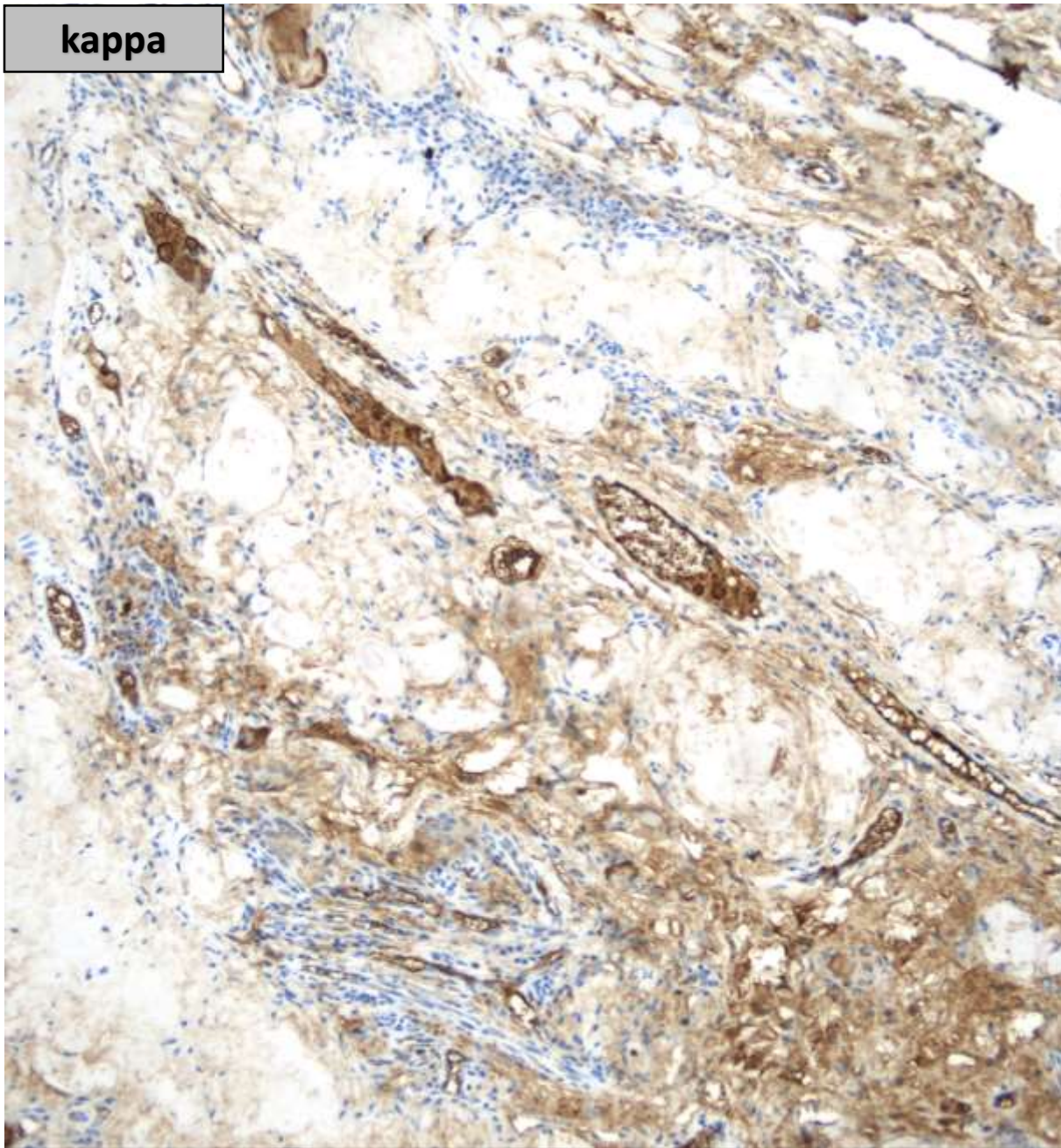
CD138



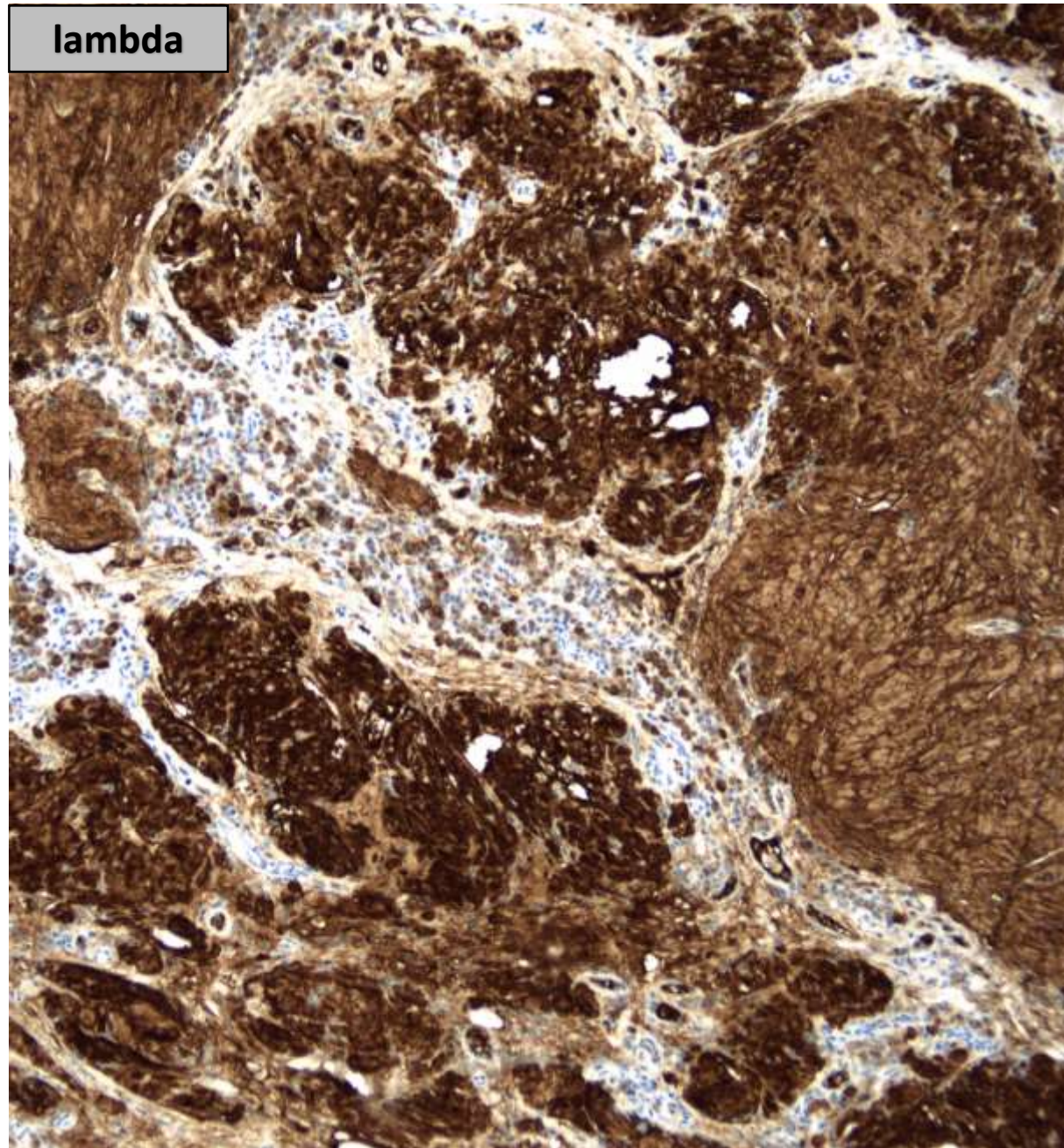
CD138



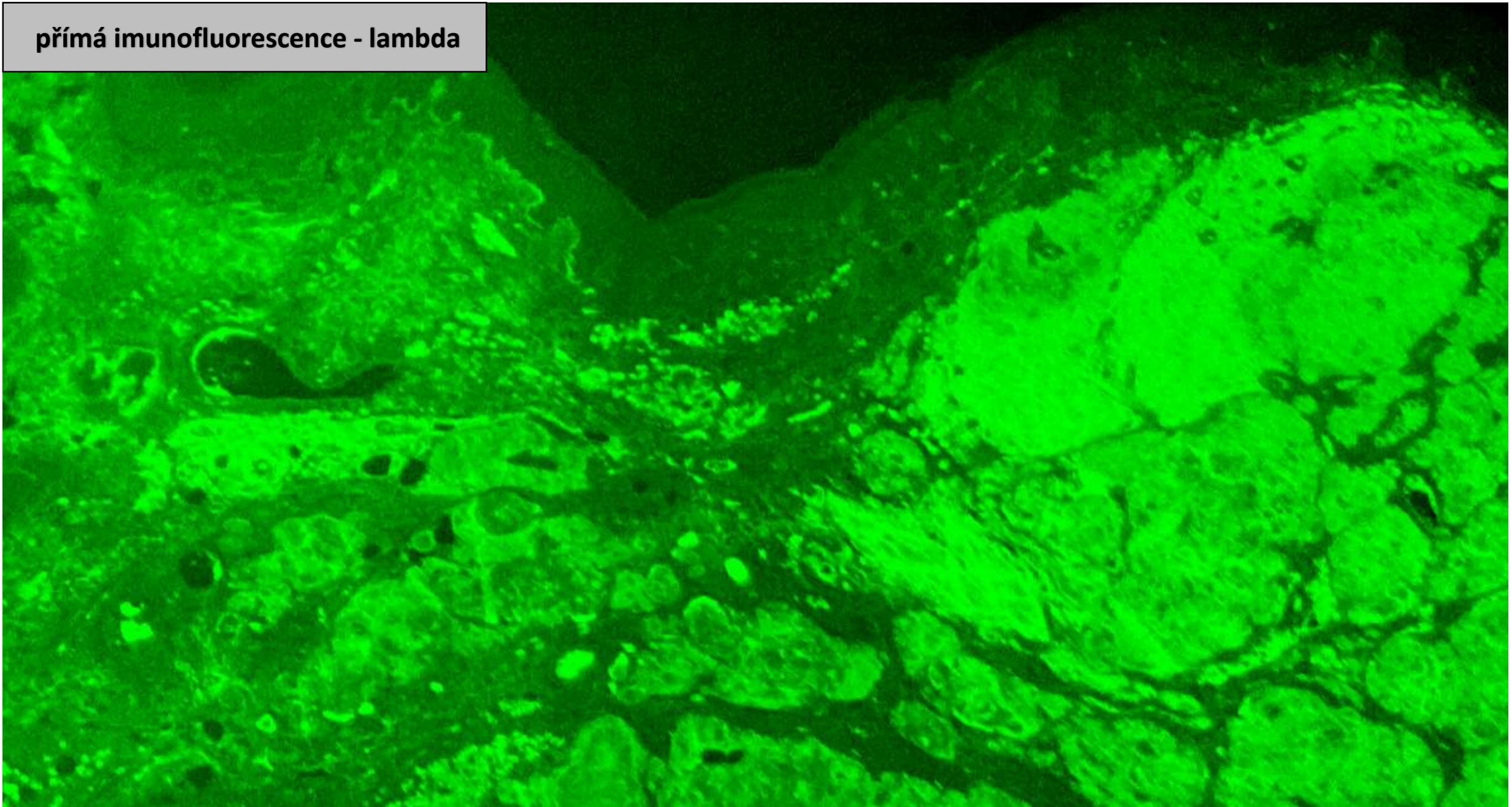
kappa



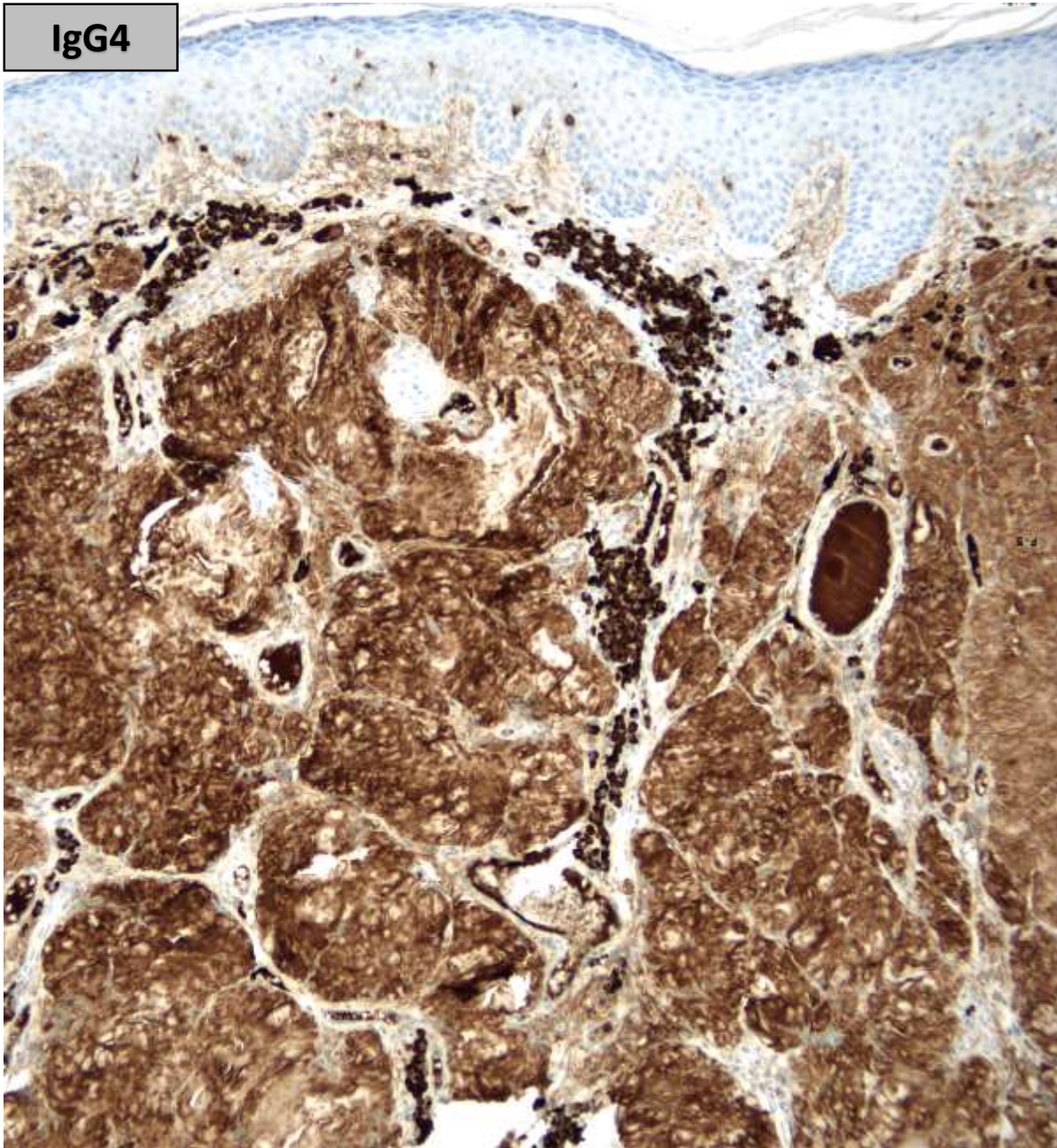
lambda



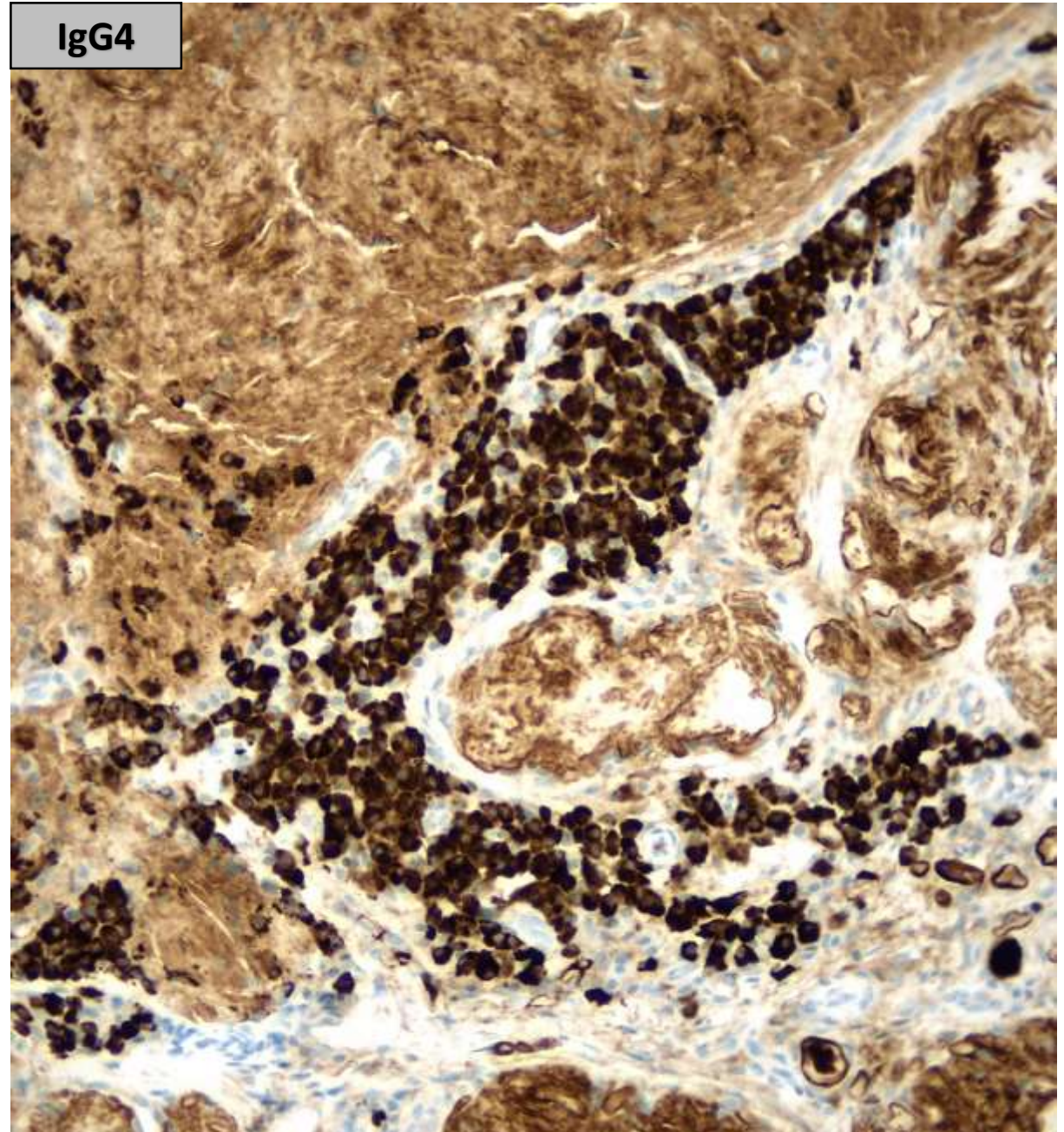
přímá imunofluorescence - lambda



IgG4



IgG4



# IHC - shrnutí

## POZITIVNÍ

- **CD79a** v B lymfocytech a plazmatických bb
- CD20 v jednotlivých B lymfocytech
- CD3, CD5 v příměsi T lymfocytů
- **CD138** v plazmatických bb
  
- IgG 1+ ve většině plazmatických bb
- **IgG4** 3 + ve většině plazmatických bb a slaběji v depozitách
  
- poměr **lambda : kappa** 15 : 1
- **Ki67** 5 – 10%

## NEGATIVNÍ

- **CD56**

případ č.9

# Diagnóza

## **Kožní AL – amyloidom**

*varianta primárního kožního lymfomu marginální zóny (PCMZL)*

případ č.9

# Diskuze

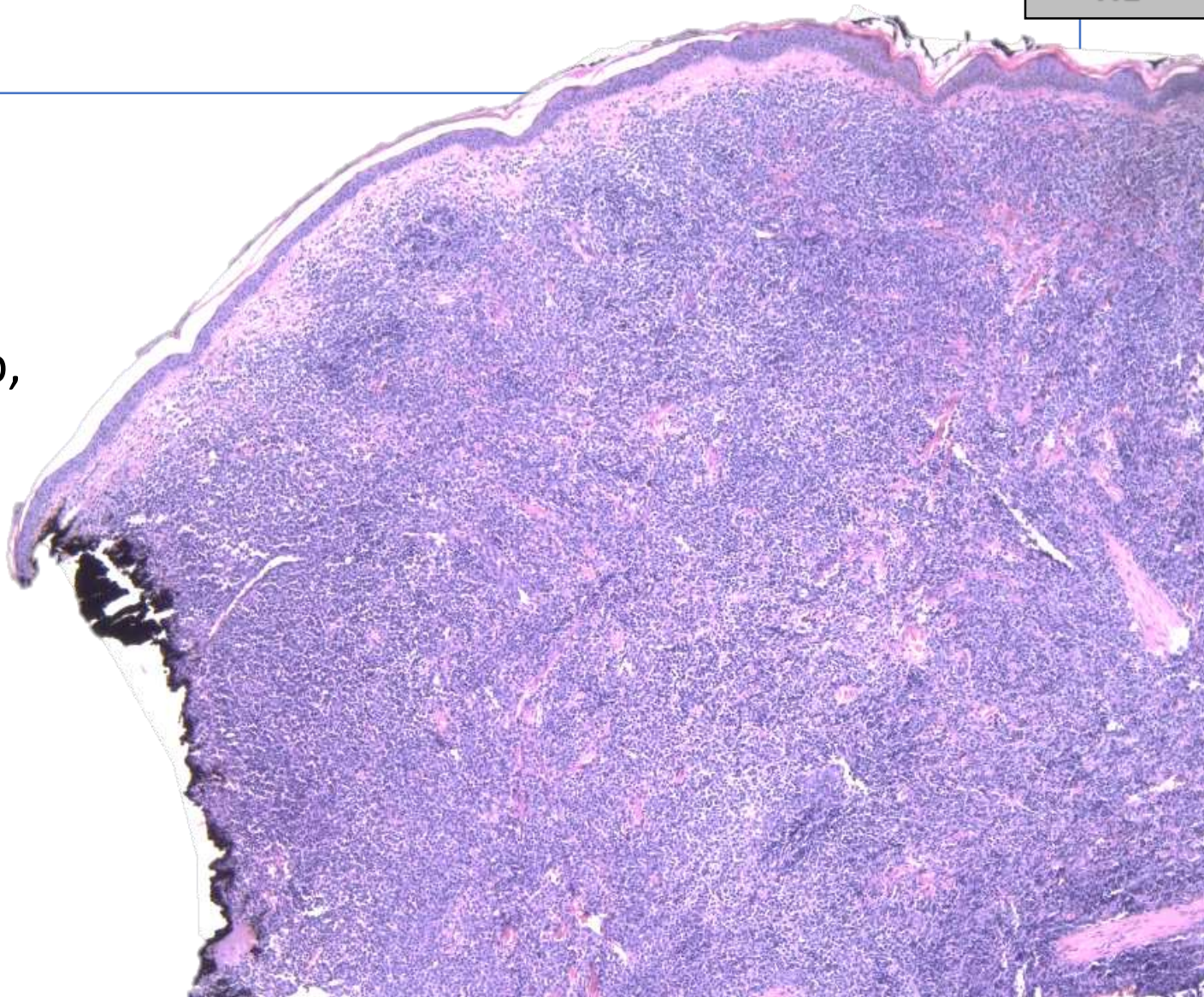
- **lokalizovaná** x systémová amyloidóza (AA x AL amyloid)
- makulární x lichenoidní x **nodulární**
  
- **3 teorie:**
  - historicky sekundární projev plazmocelulární dyskrázie/extramedulárního plazmocytomu
  - AL - amyloidom jako specifická manifestace Sjögrenova syndromu (SS)
  - nově variantní forma PCMZL (primární kožní lymfom buněk marginální zóny)

případ č.9

## Diskuze – PCMZL

HE

- typický obraz:
  - **nodulární/difuzní dermální lymfoplazmocytní infiltrát**
  - CD20 +, nondeskriptní fenotyp, restrikce lehkých řetězců
- bez izotypového přesmyku Ig
- s izotypovým přesmykem Ig
  - přítomnost T lymfocytů v infiltrátu, IgG4 ve 13 – 35 % případů



případ č.9

## Diskuze – AL-amyloidom jako varianta PCMZL

- lymfoplazmocytní infiltrát = klonální B-buněčná proliferace
  - restrikce lehkých řetězců (lambda x kappa)
  - klonální přestavba IgH genu
- „suicidal neoplasm“ = cytotoxický efekt na lymfoplazmocytní infiltrát
- přítomnost T lymfocytů na pozadí, IgG4+ = subtyp PCMZL s izotypovým přesmykem Ig
  
- mutace *SPEN* – recentně popsána u PCMZL
  
- klinické chování
  - indolentní průběh
  - bez progresu do systémové amyloidózy

případ č.9

## **Diskuze – AL-amyloidom jako varianta PCMZL**

- Sjögrenův syndrom & 20% pacientů s PCMZL
  - & ↑ riziko rozvoje B lymfomu
  - obdobné léze v plicích klasifikované jako extranodální MALT lymfom → analogie zařazení kožních lézí
- **AL-amyloidom jako morfoloická varianta spektra PCMZL**
  - případy s typickou morfologií PCMZL v primární lézi, rozvoj během sledování nebo při recidivě

případ č.9

# Diskuze – WHO

## Haematolymphoid Tumours (5th ed.)

### 4. B-cell lymphoid proliferations and lymphomas

#### Mature B-cell neoplasms

##### *Preneoplastic and neoplastic small lymphocytic proliferations*

Preneoplastic and neoplastic small lymphocytic proliferations: Introduction

Monoclonal B-cell lymphocytosis

Chronic lymphocytic leukaemia / small lymphocytic lymphoma

##### *Splenic B-cell lymphomas and leukaemias*

Splenic B-cell lymphomas and leukaemias: Introduction

Hairy cell leukaemia

Splenic marginal zone lymphoma

Splenic diffuse red pulp small B-cell lymphoma

Splenic B-cell lymphoma/leukaemia with prominent nucleoli

##### *Lymphoplasmacytic lymphoma*

Lymphoplasmacytic lymphoma

##### *Marginal zone lymphoma*

Marginal zone lymphoma: Introduction

Extranodal marginal zone lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue

Primary cutaneous marginal zone lymphoma

Nodal marginal zone lymphoma

## Skin Tumours (5th ed.)

### 6. Chapter 6: Tumours of haematopoietic and lymphoid origin

#### Cutaneous B-cell lymphoproliferative disorders and neoplasms

Reactive B-cell-rich lymphoid proliferations

##### *Primary cutaneous mature B-cell neoplasms*

Primary cutaneous marginal zone lymphoma

Primary cutaneous follicle centre lymphoma

Primary cutaneous diffuse large B-cell lymphoma, leg type

Intravascular large B-cell lymphoma

##### *Cutaneous involvement in primarily extracutaneous B-cell lymphomas and leukaemias*

Mantle cell lymphoma

Burkitt lymphoma

Chronic lymphocytic leukaemia / small lymphocytic lymphoma

B-lymphoblastic leukaemia/lymphoma

Lymphomatoid granulomatosis

případ č.9

# Diskuze – WHO

## Haematolymphoid Tumours (5th ed.)

### ICD-O coding

9699/3 Primary cutaneous marginal zone lymphoma

## Skin Tumours (5th ed.)

### ICD-O coding

9699/3 Primary cutaneous marginal zone lymphoma

9699/3 Heavy chain class-switched subtype of primary cutaneous marginal zone lymphoma

9699/3 IgM-positive non-class-switched subtype of primary cutaneous marginal zone lymphoma

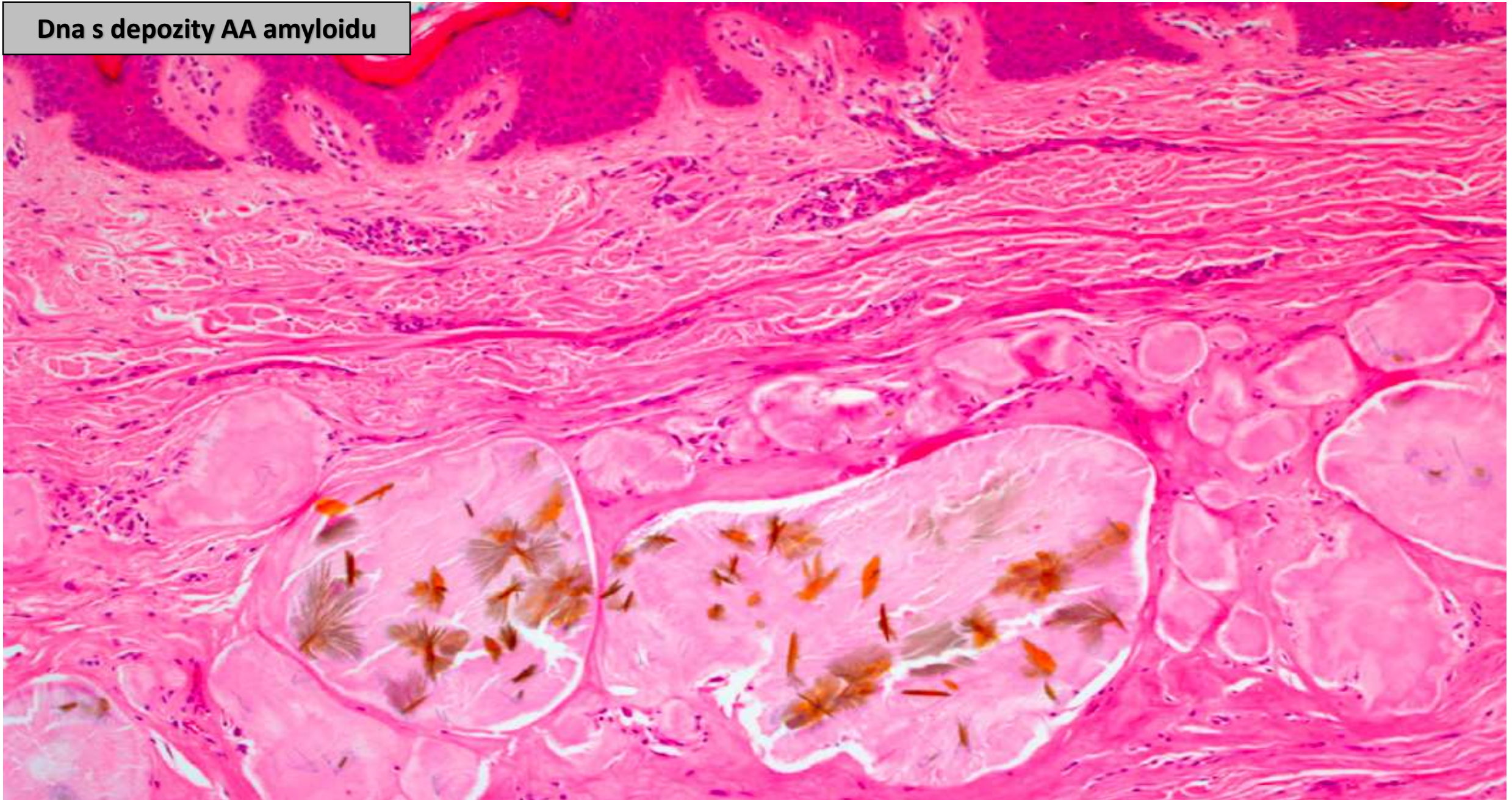
9769/1 Immunoglobulin light chain amyloidoma (AL amyloidoma)

případ č.9

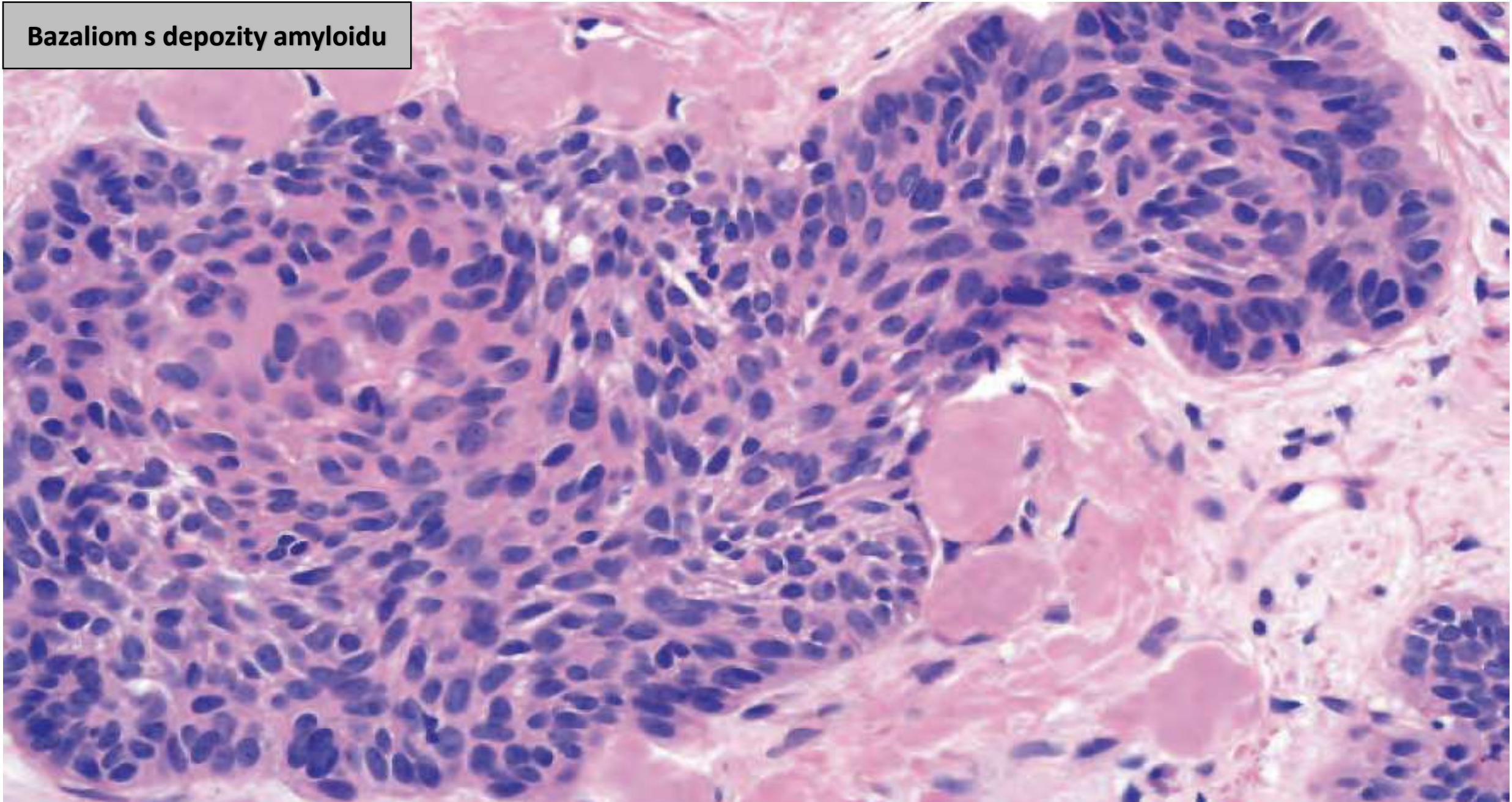
## Dif Dg

- Primární systémová AL amyloidóza:
- Systémová lymfoproliferace s plazmocytní diferenciací
  - LPL / Waldenströмова makroglobulinemie
  - MZL
- Plazmocytom/myelom (cca 1/3 pacientů)
- Systémová amyloidóza non-AL (např. AA typ u dny)
- Sekundární lokalizovaná kožní amyloidóza – tumor asociovaná
- Makulární amyloidóza kůže
- Lichen amyloidosus
- Koloidní milium

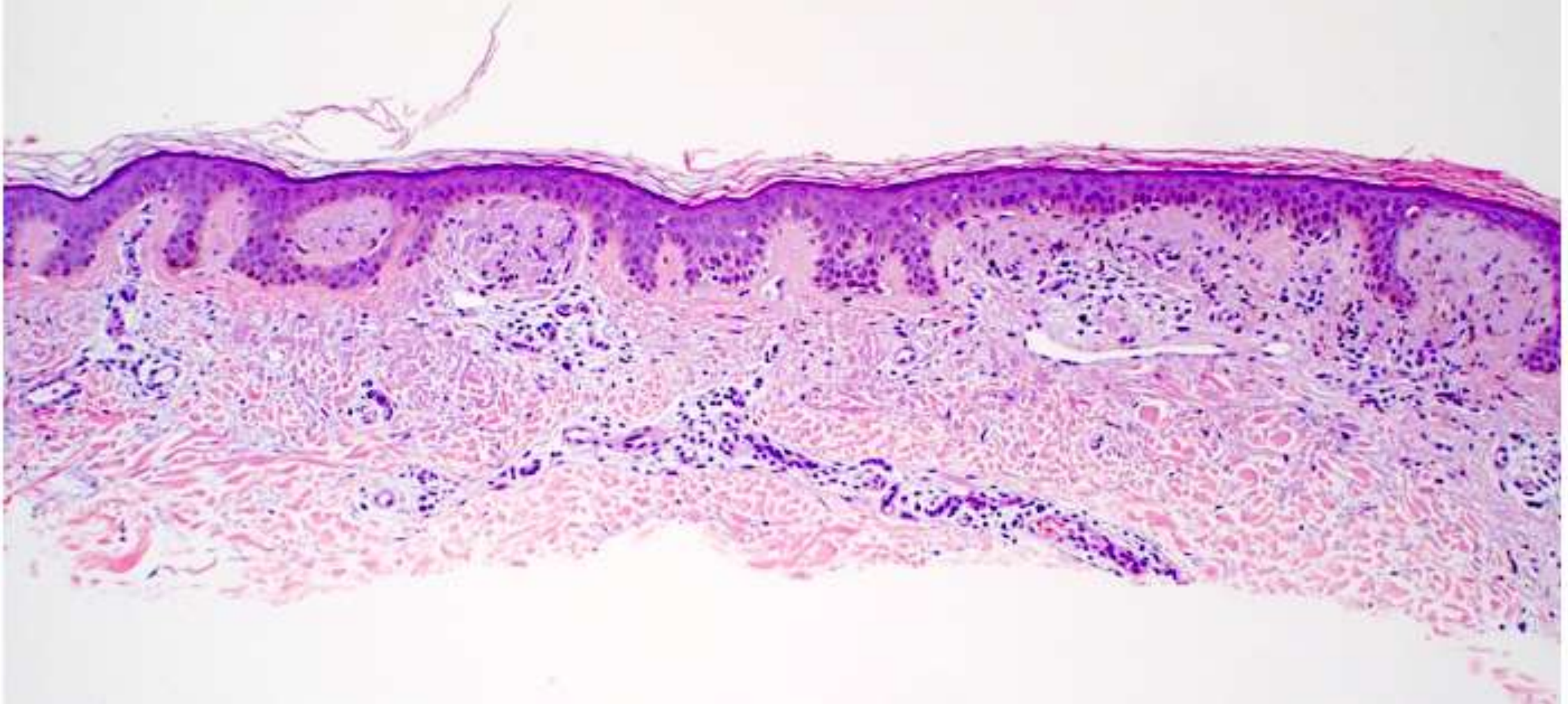
Dna s depozity AA amyloidu



**Bazaliom s depozity amyloidu**



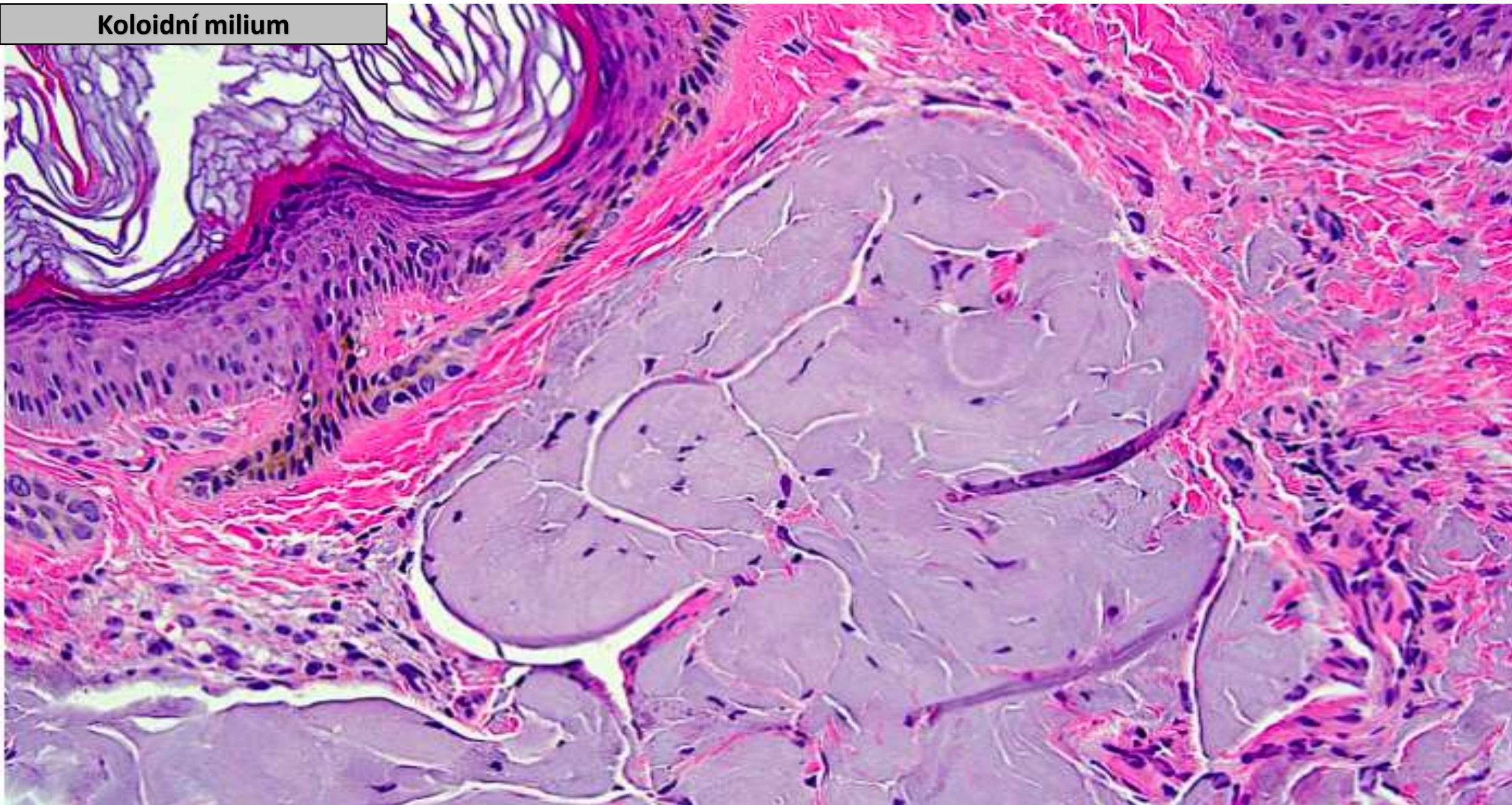
## Makulární amyloidóza kůže



## Lichen amyloidosis



**Koloidní milium**



případ č.9

## **Follow up**

- chirurgická excize léze
- bez průkazu systémového hematologického či autoimunitního onemocnění
  
- další údaje nejsou k dispozici