



SD IAP 681



Peter SZÉPE



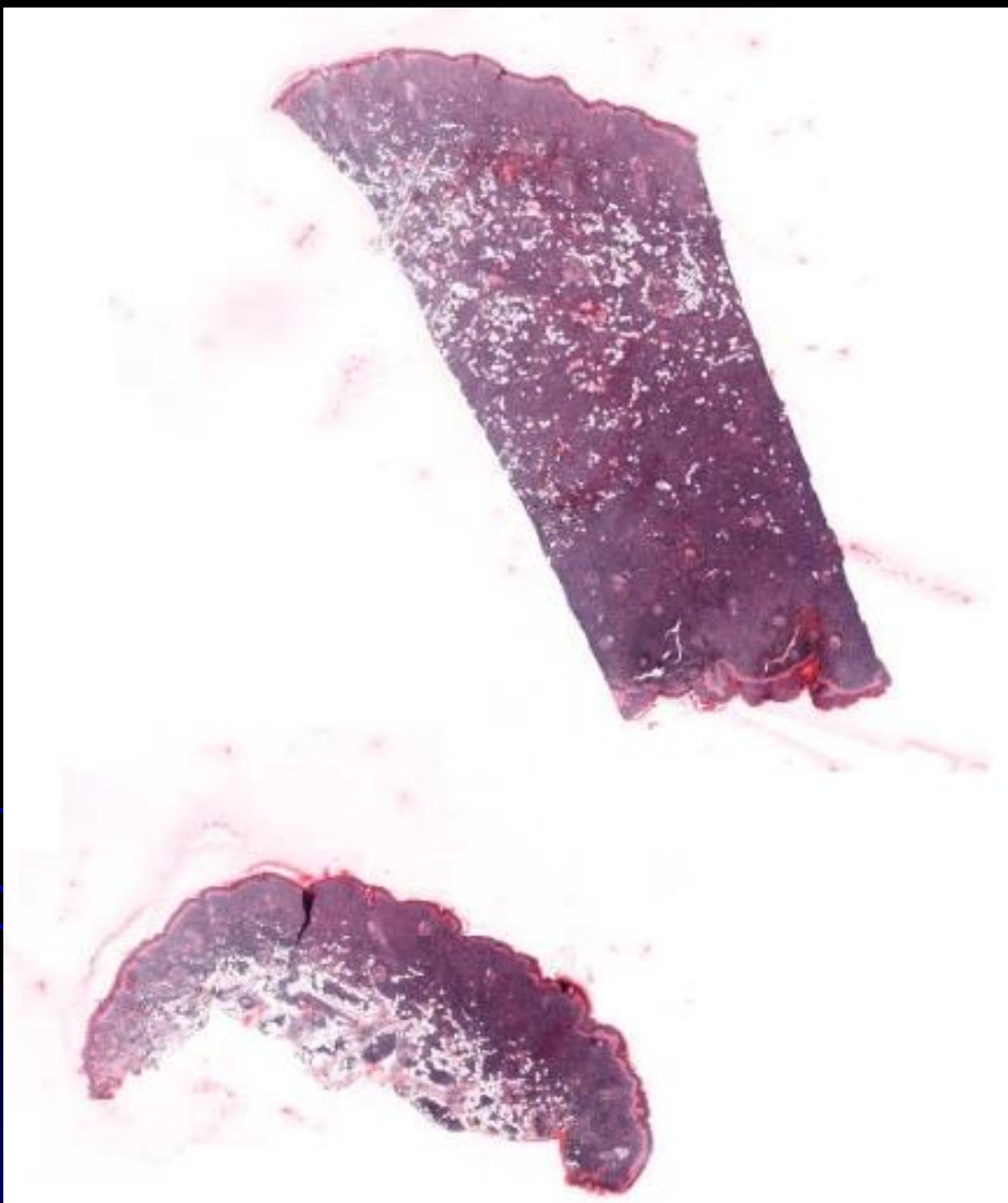
ÚPA JLF UK a UN Martin

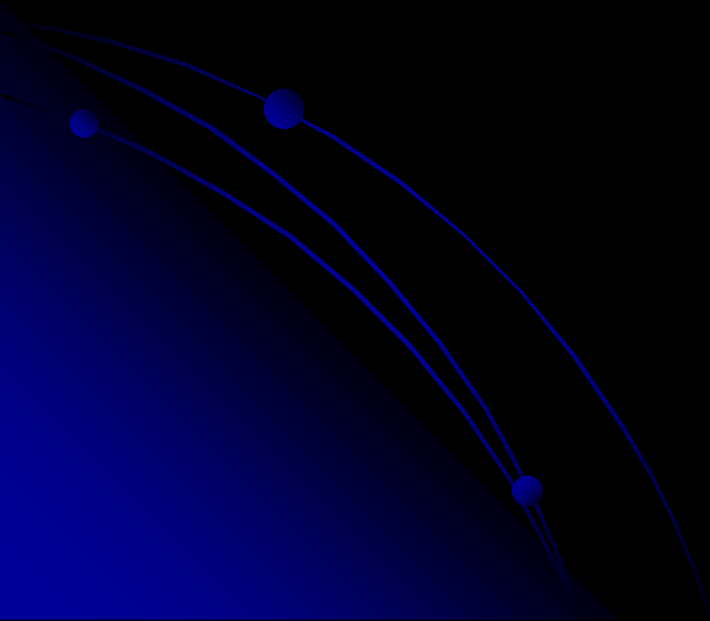
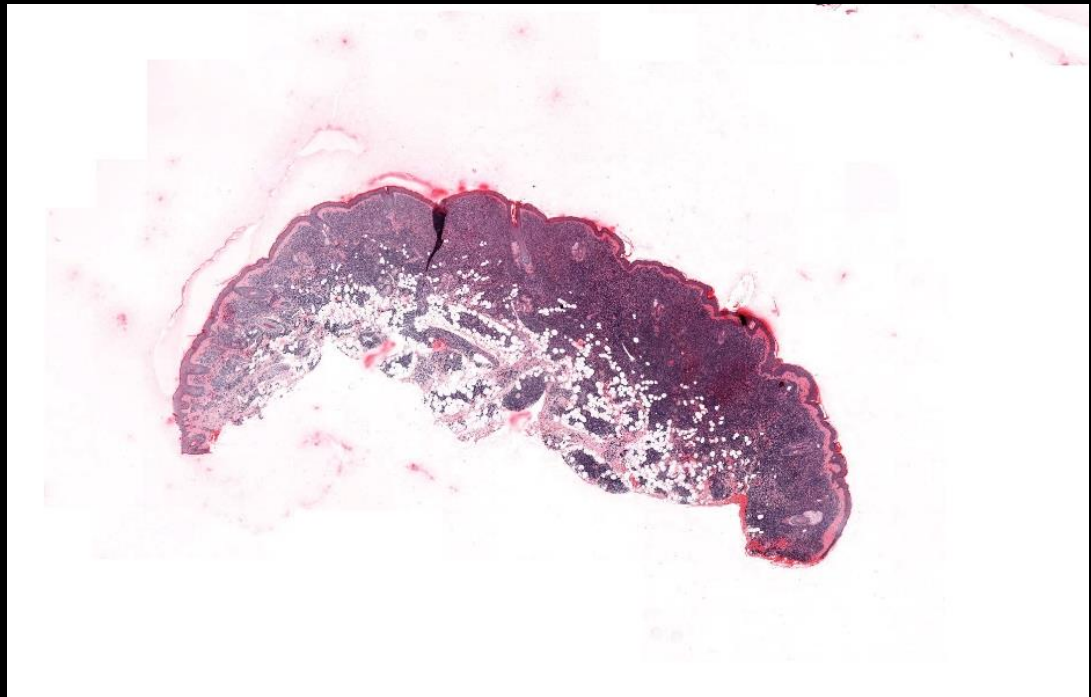
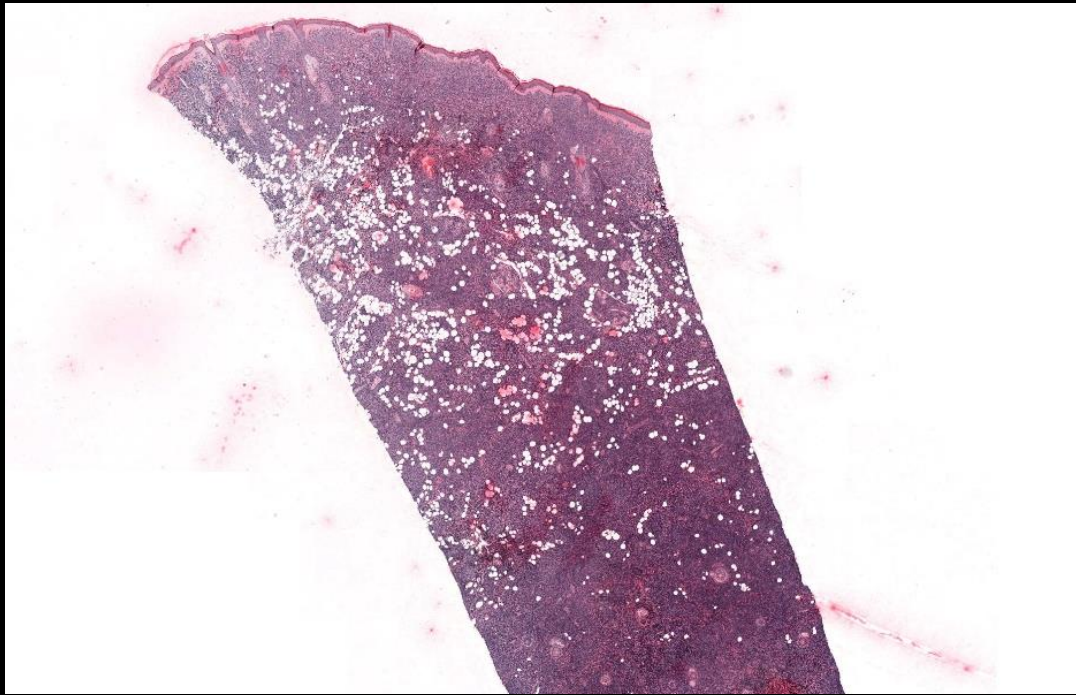


Letný bioptický seminár SD IAP, Senec, 25.-26.5 2018

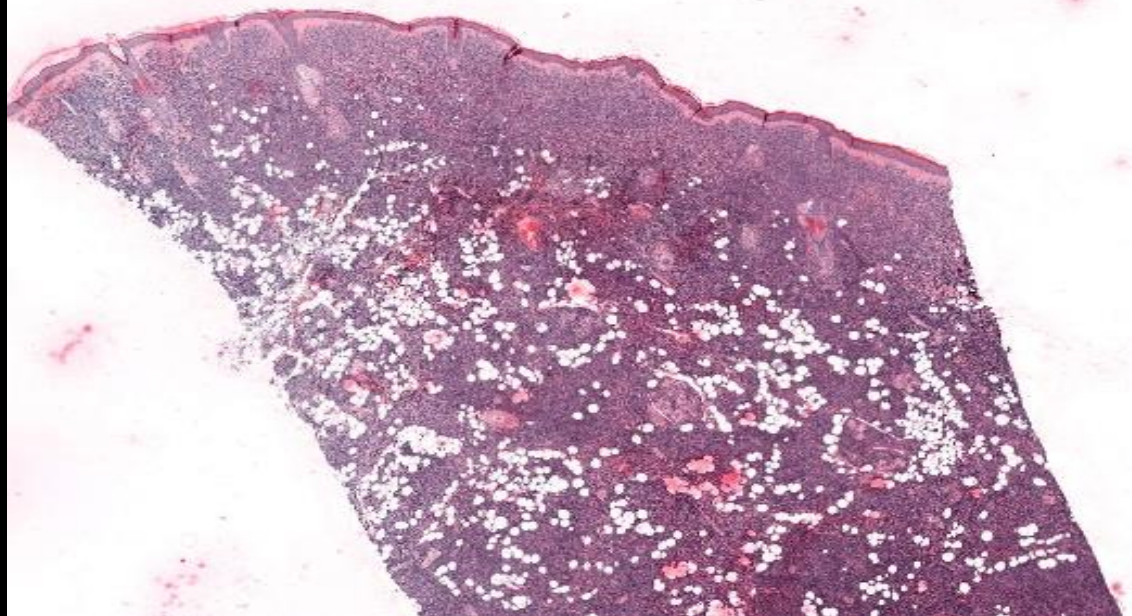
Klinické údaje

- 44-ročný muž, tumor auriculae l. dx.,
- Klinická dg.:
Nevus pigmentosus auriculae l.dx.
- Konzultácia z Medicyt, s.r.o., BA

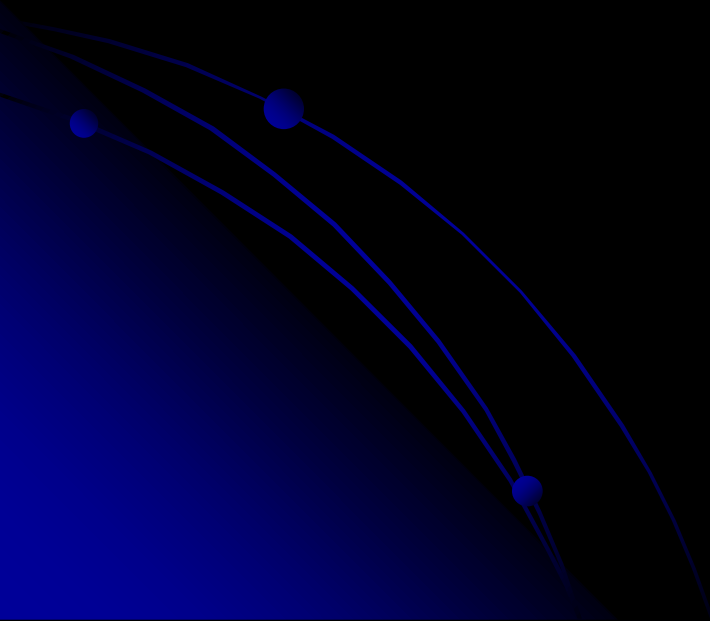
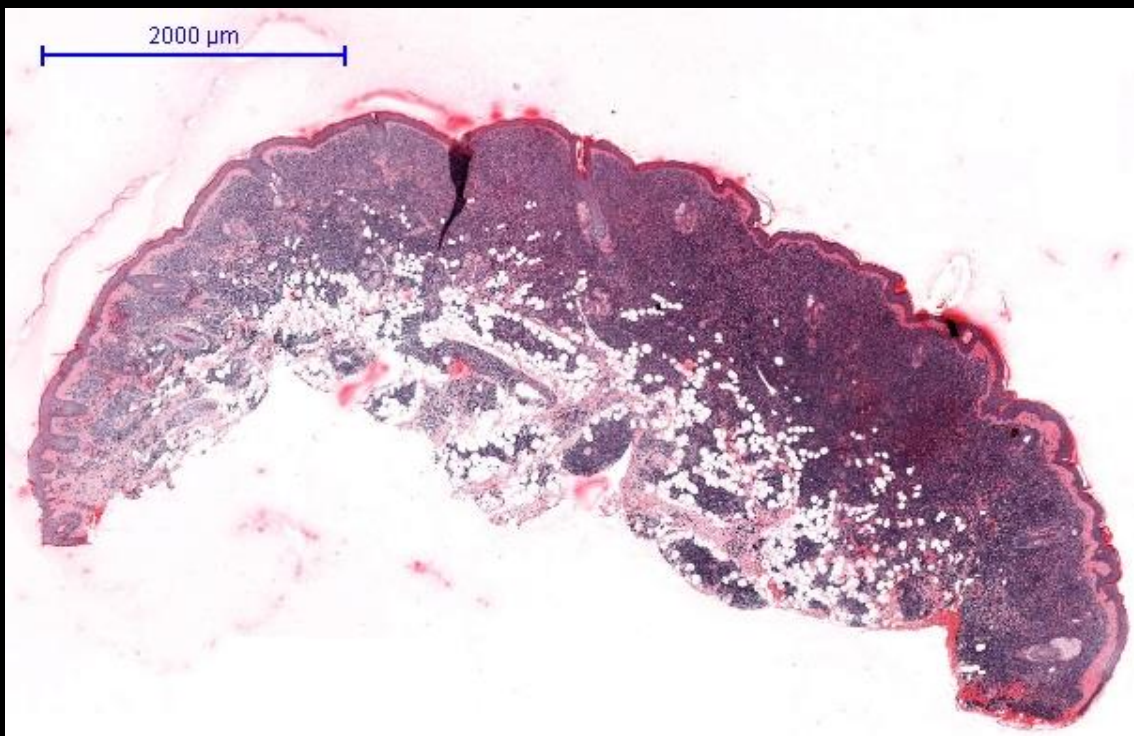




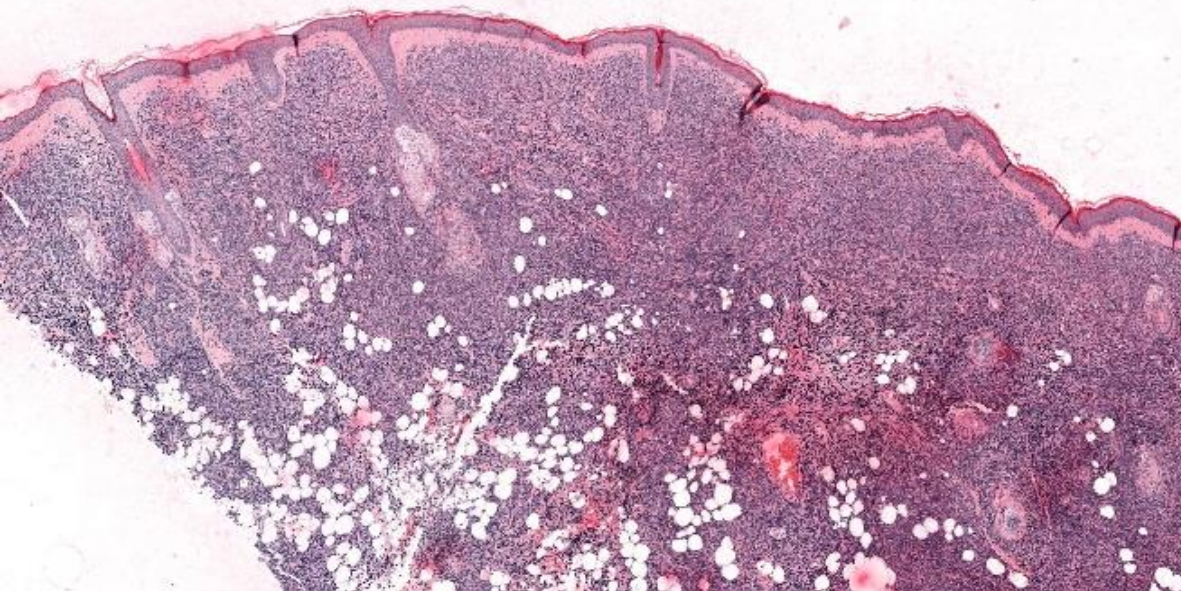
2000 μm



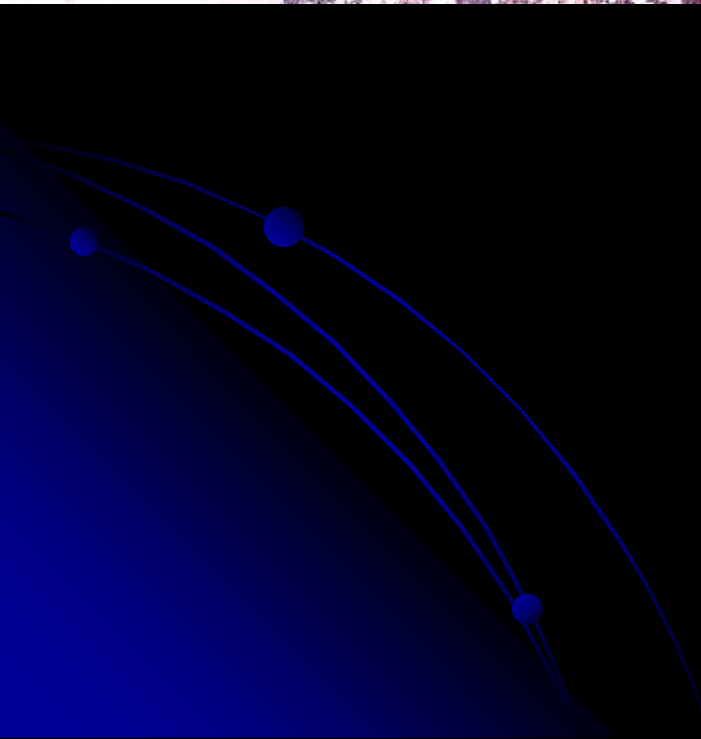
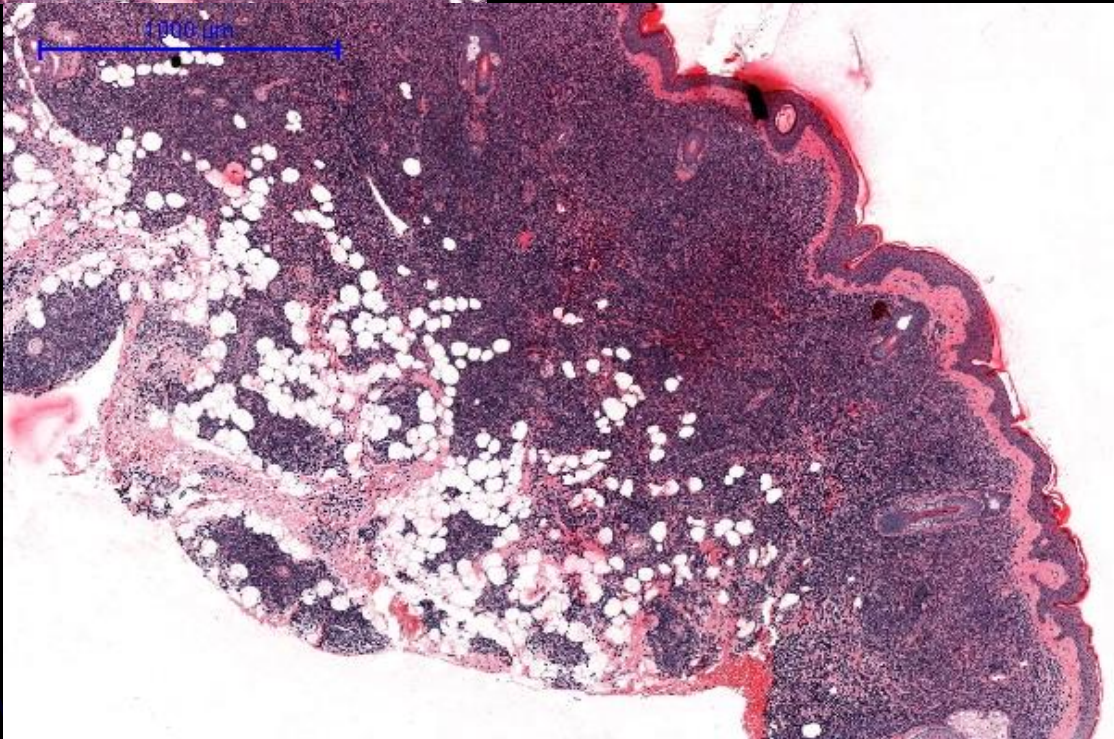
2000 μm

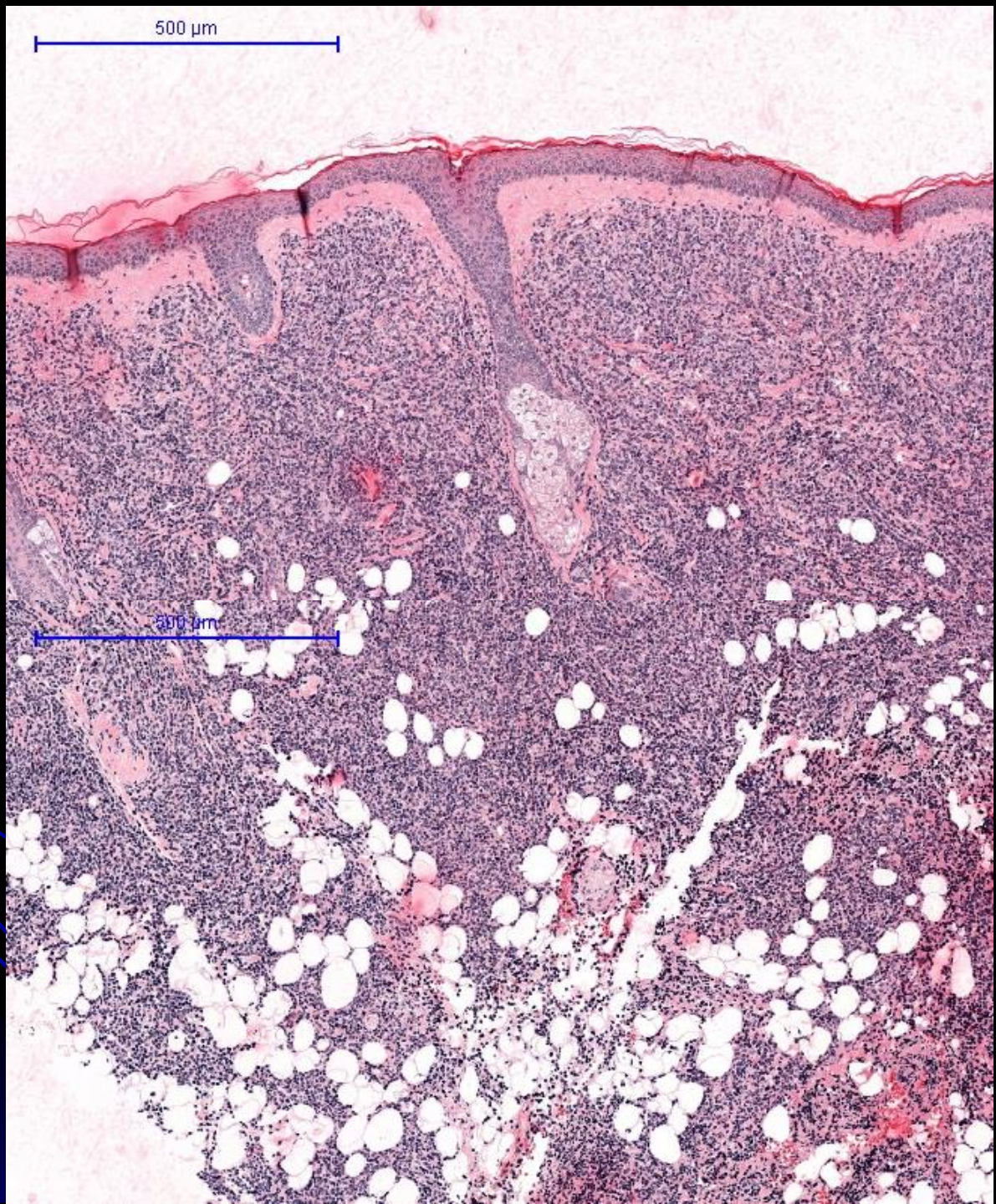


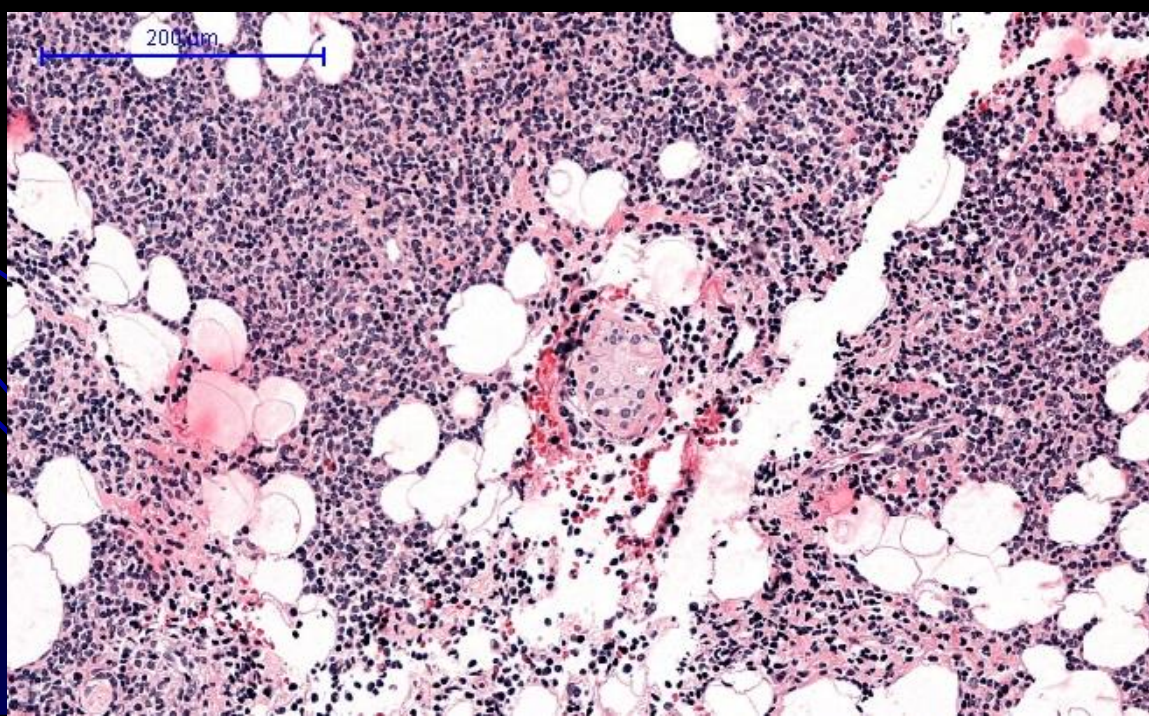
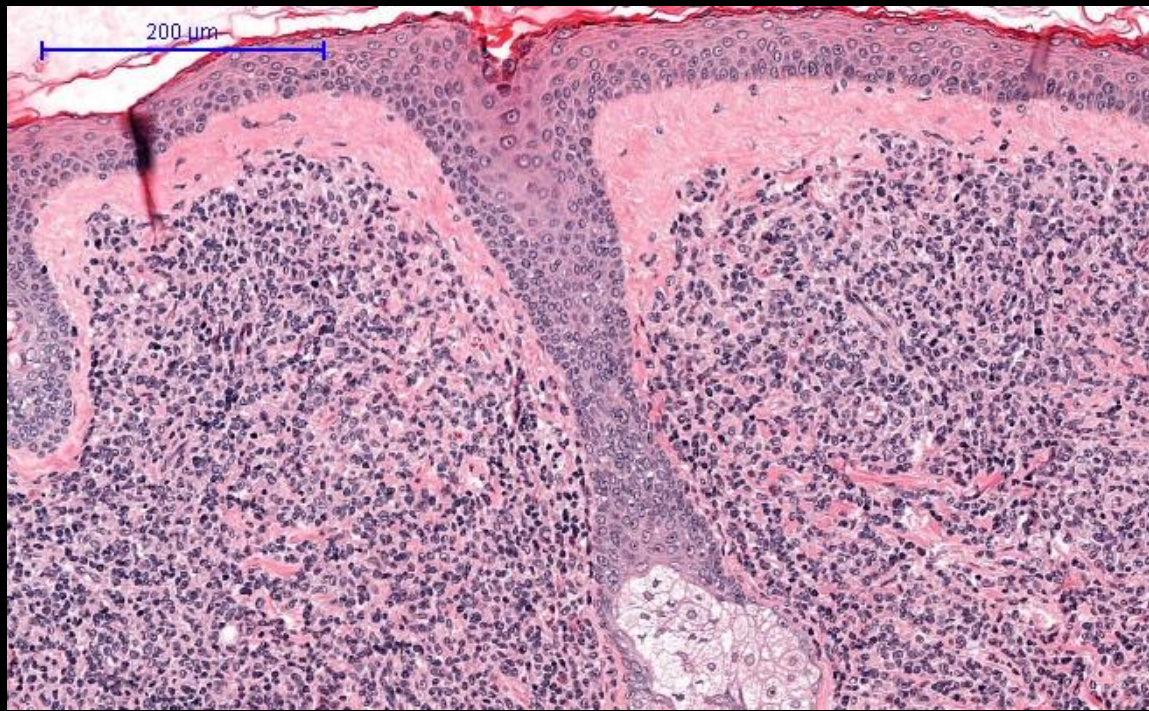
1000 μm

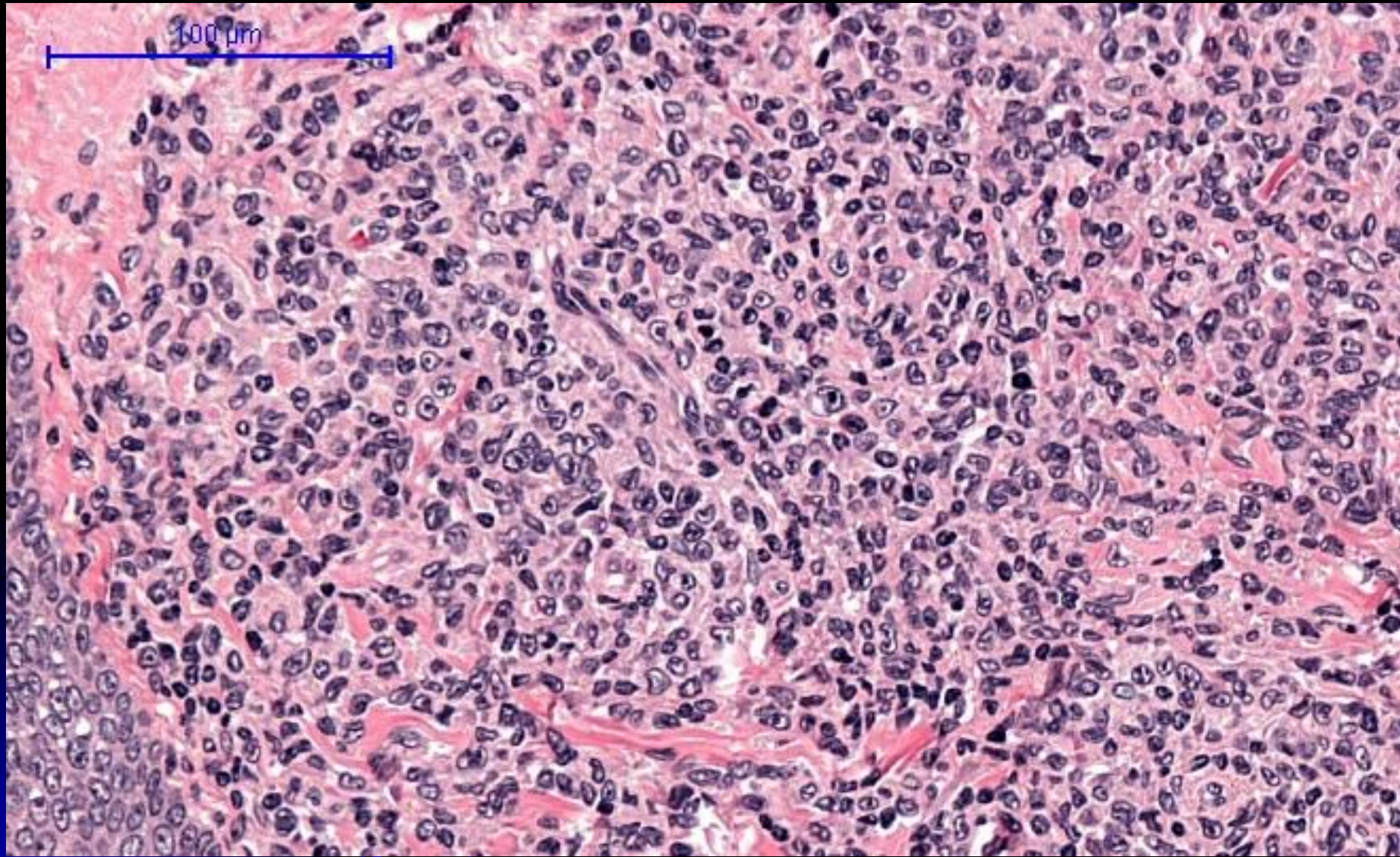


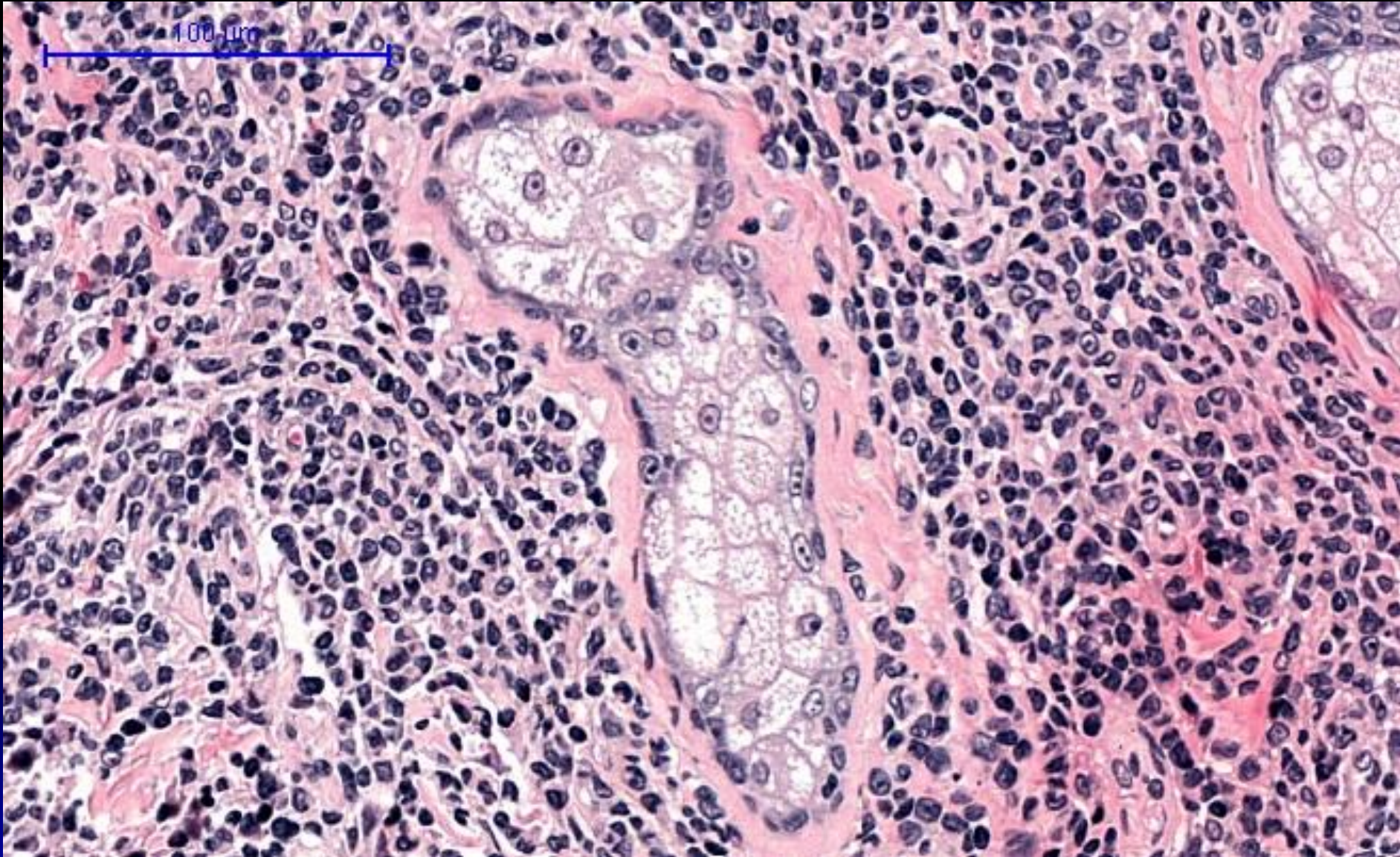
1000 μm

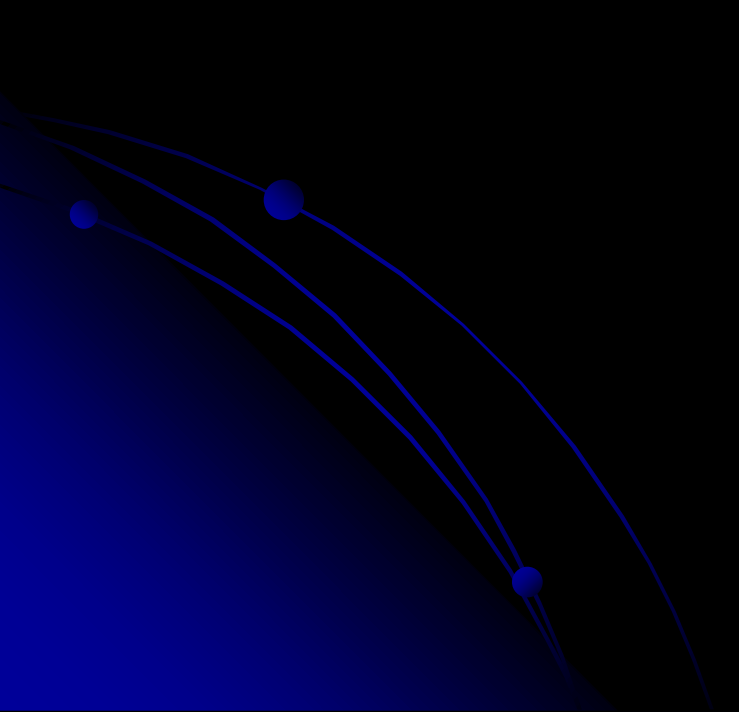
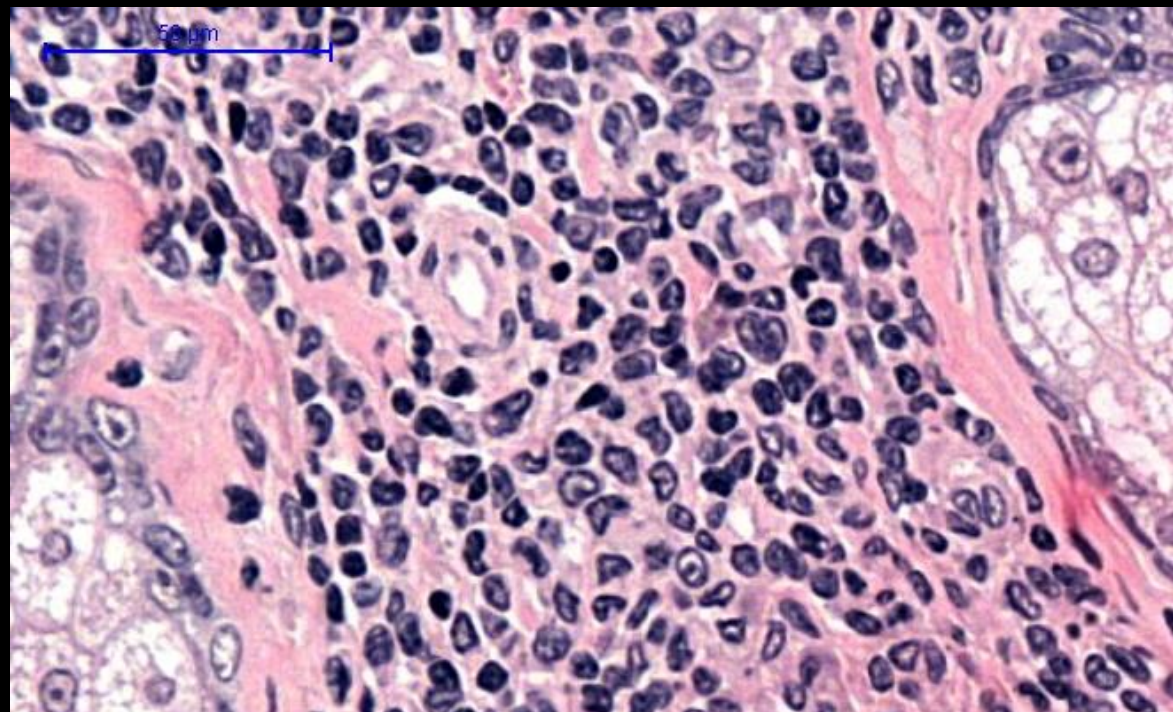
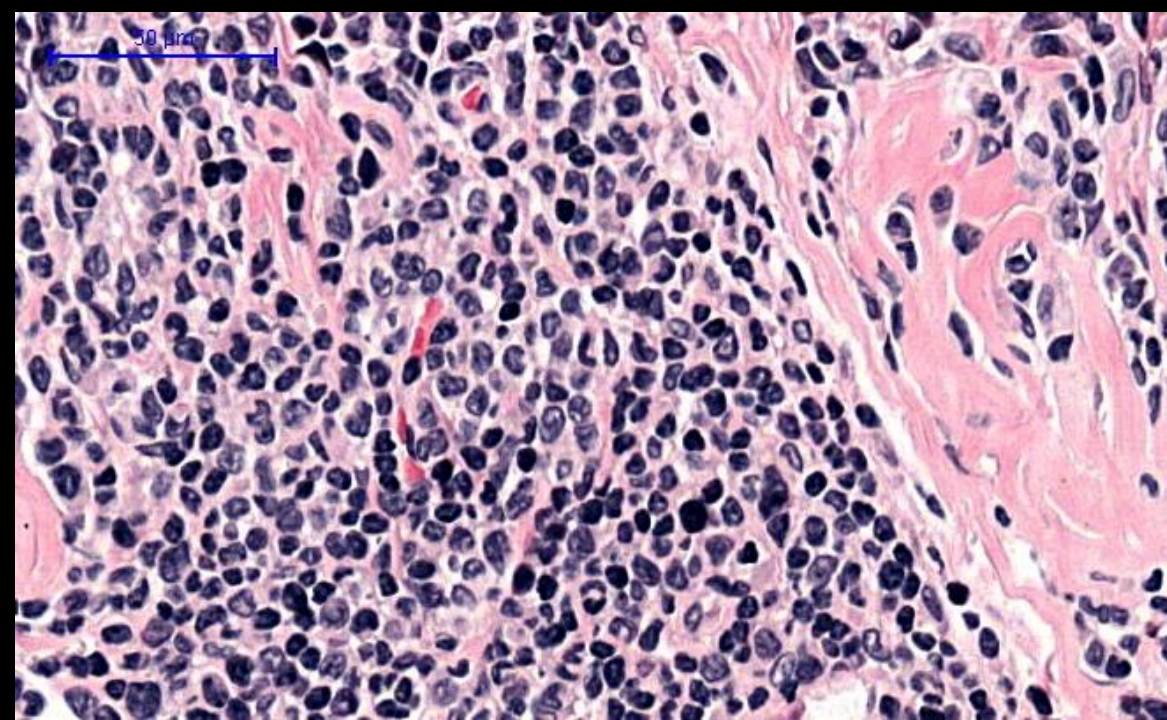


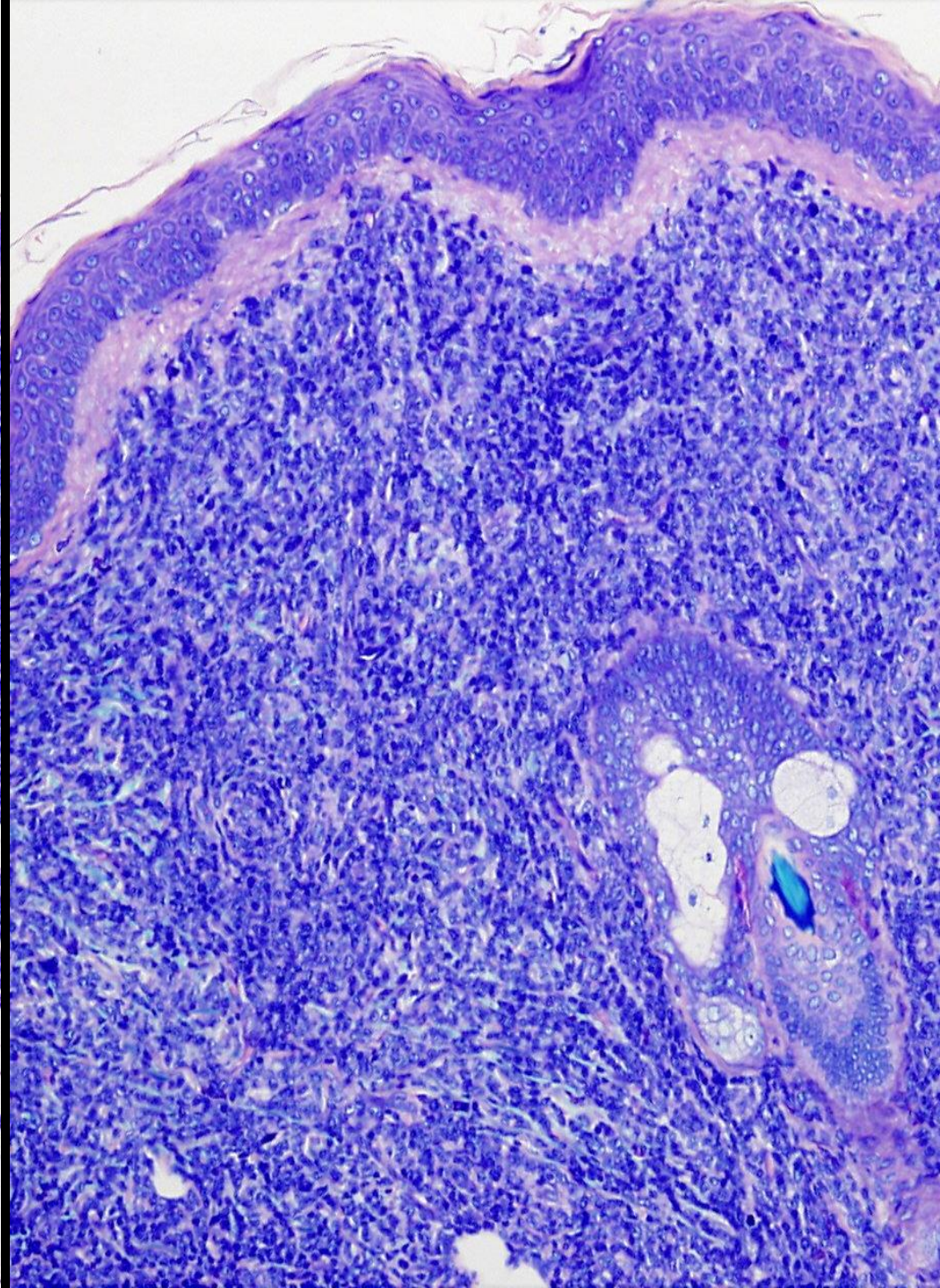
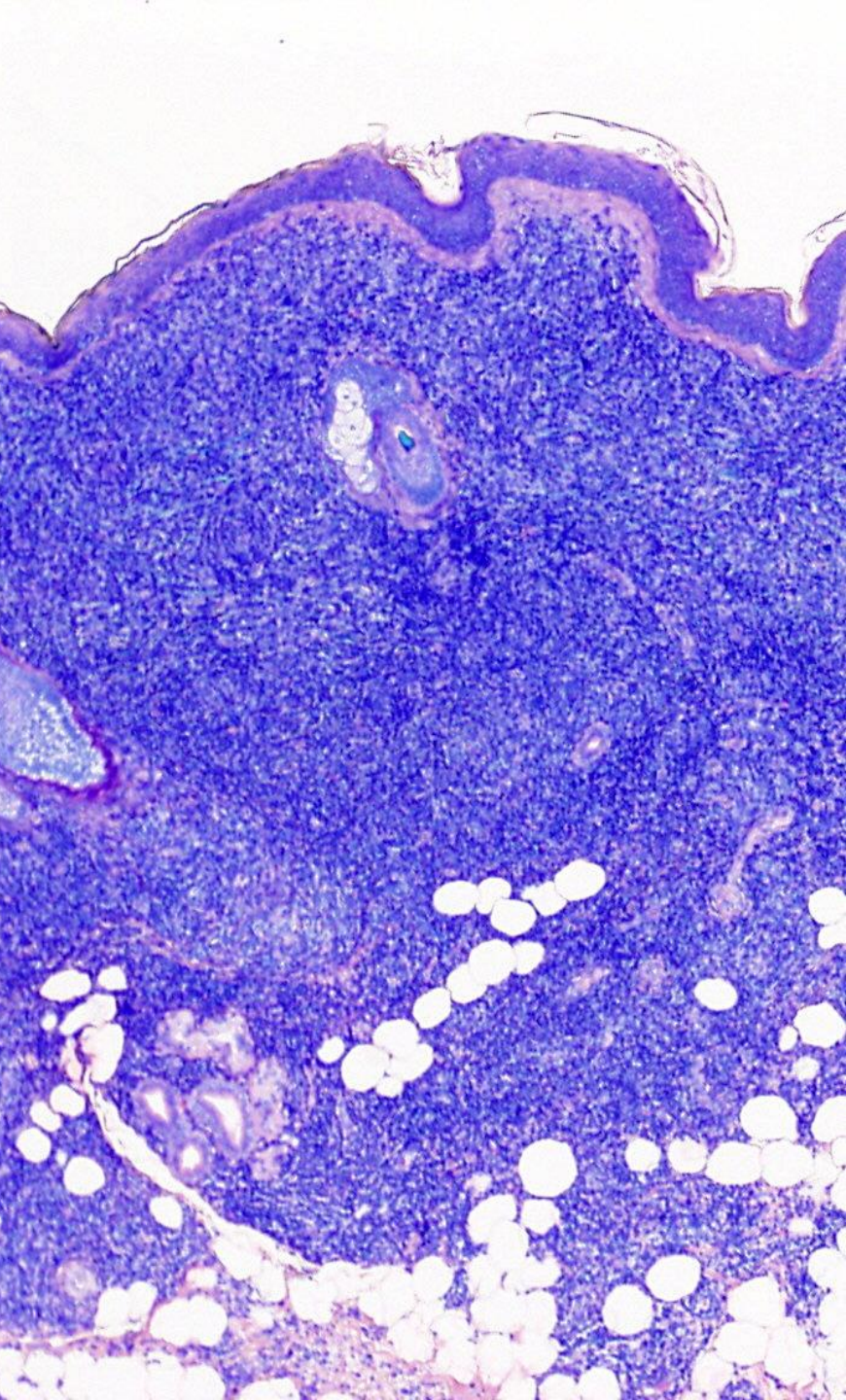


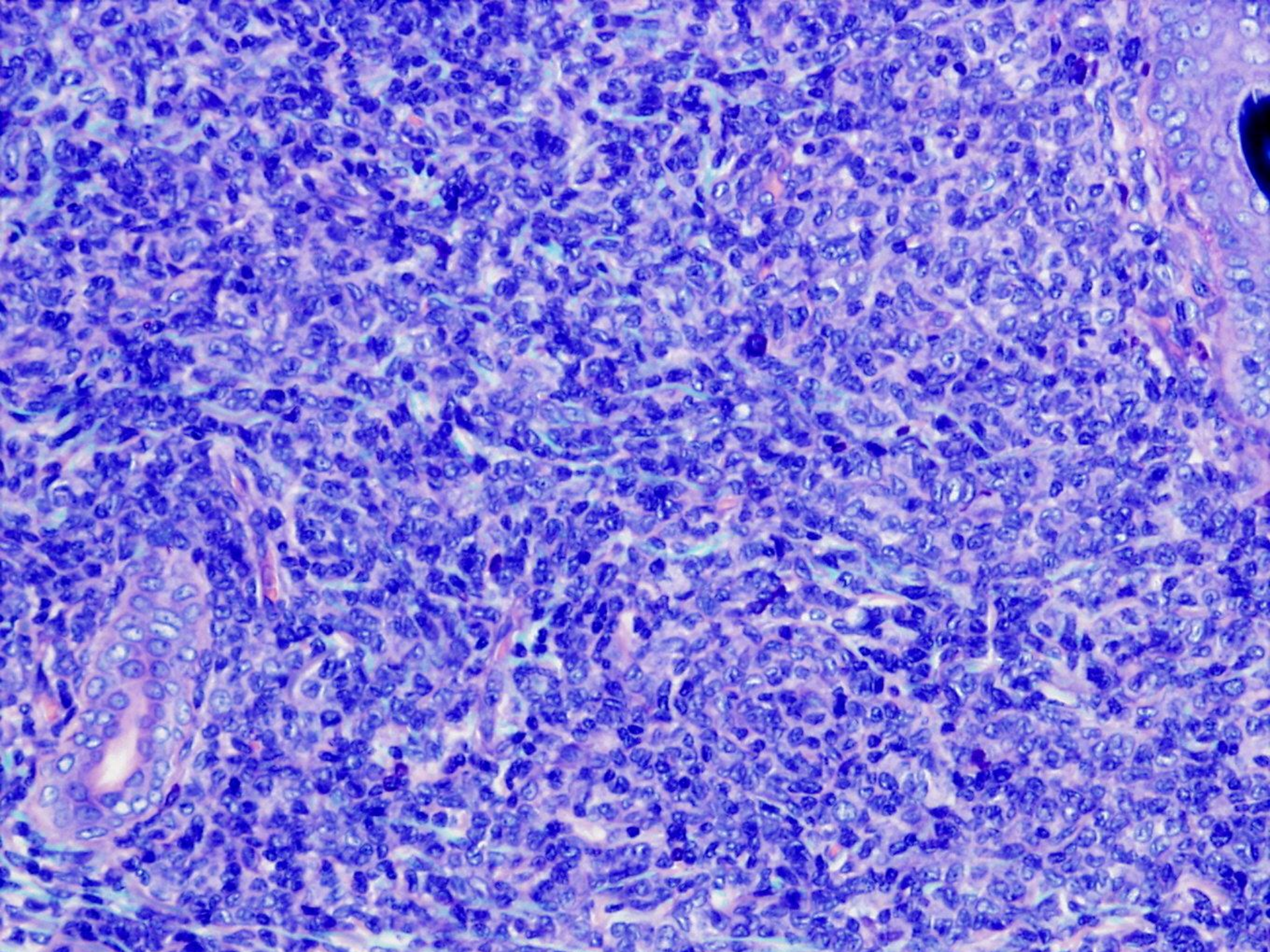


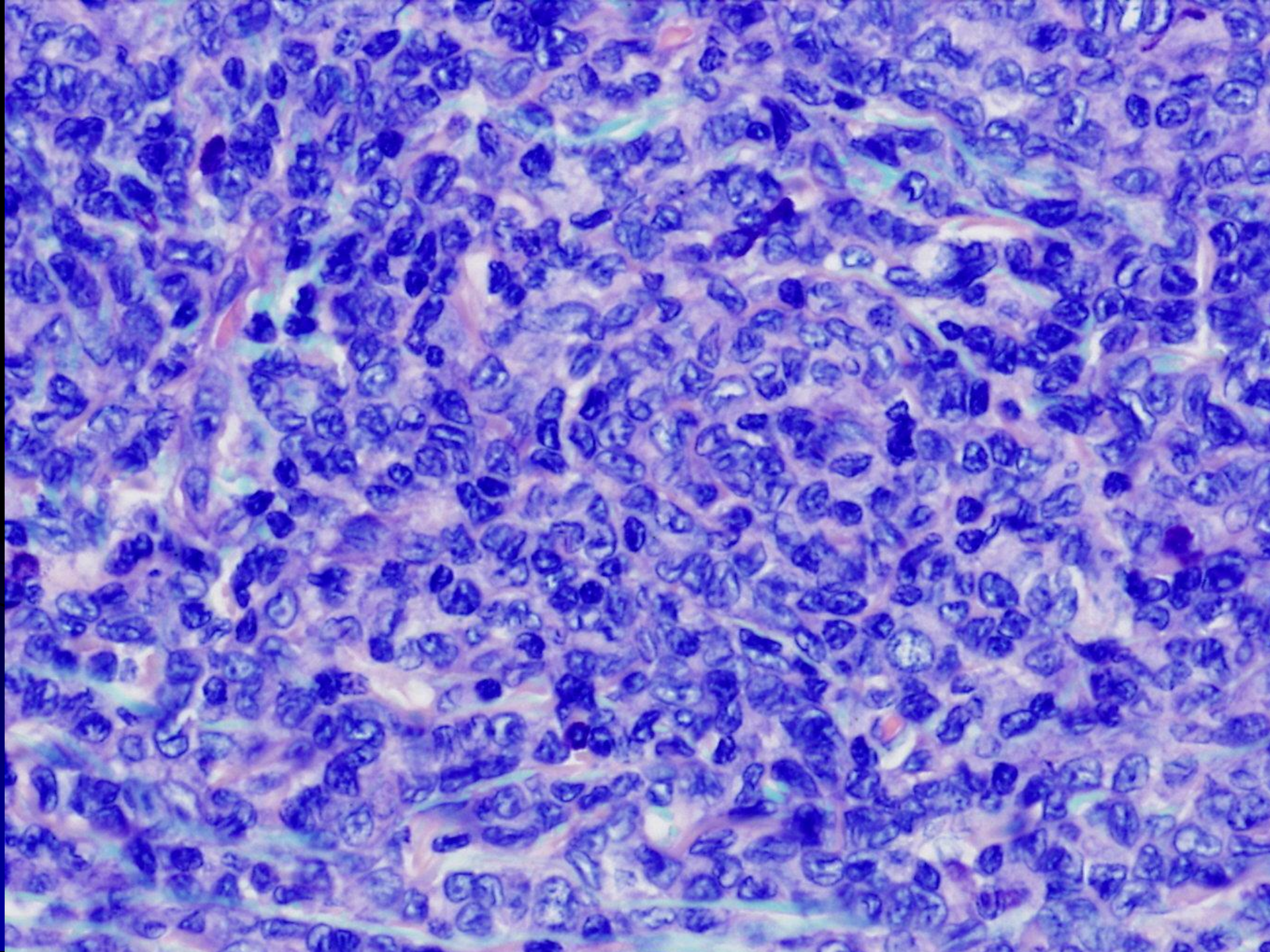


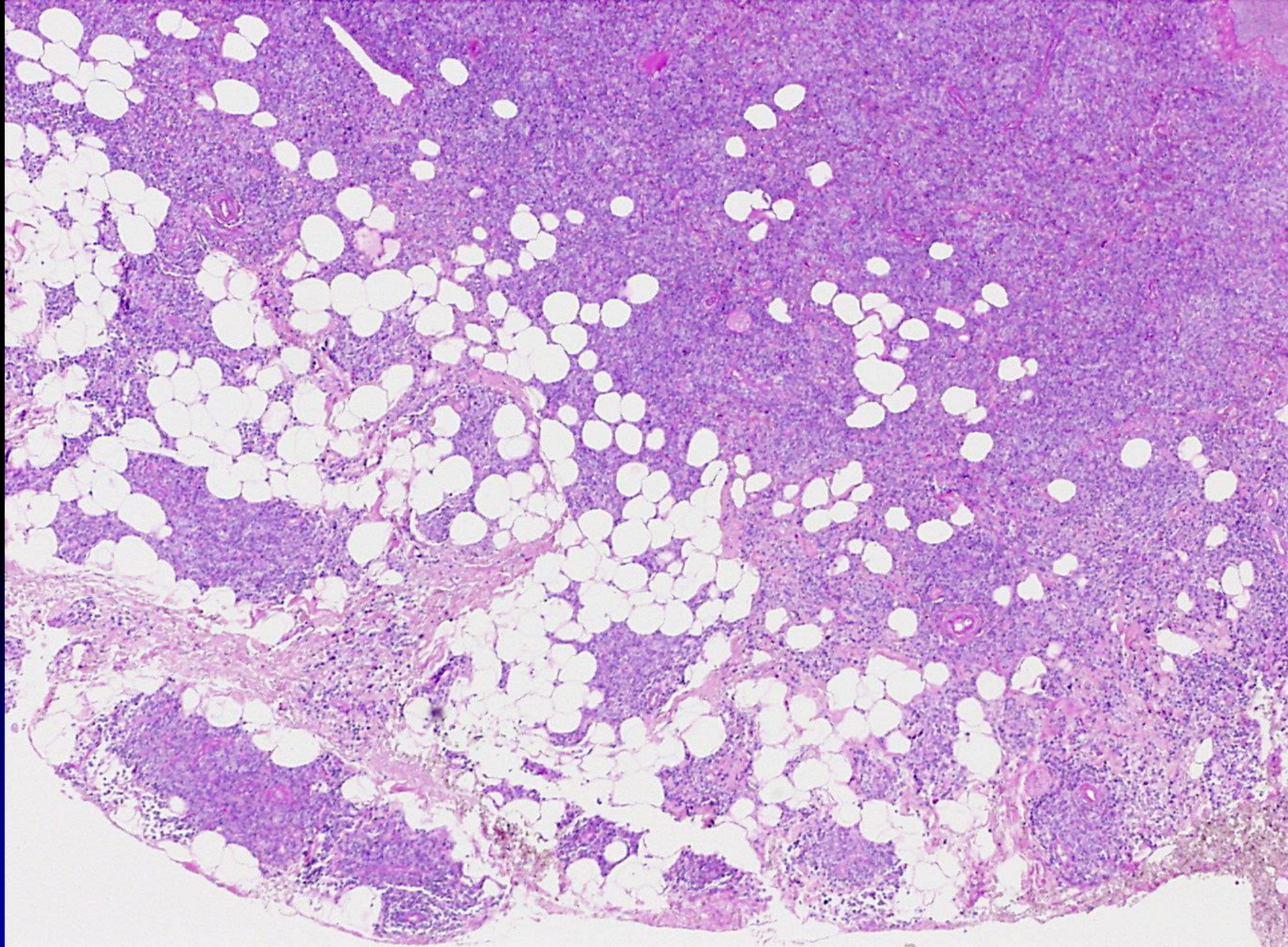












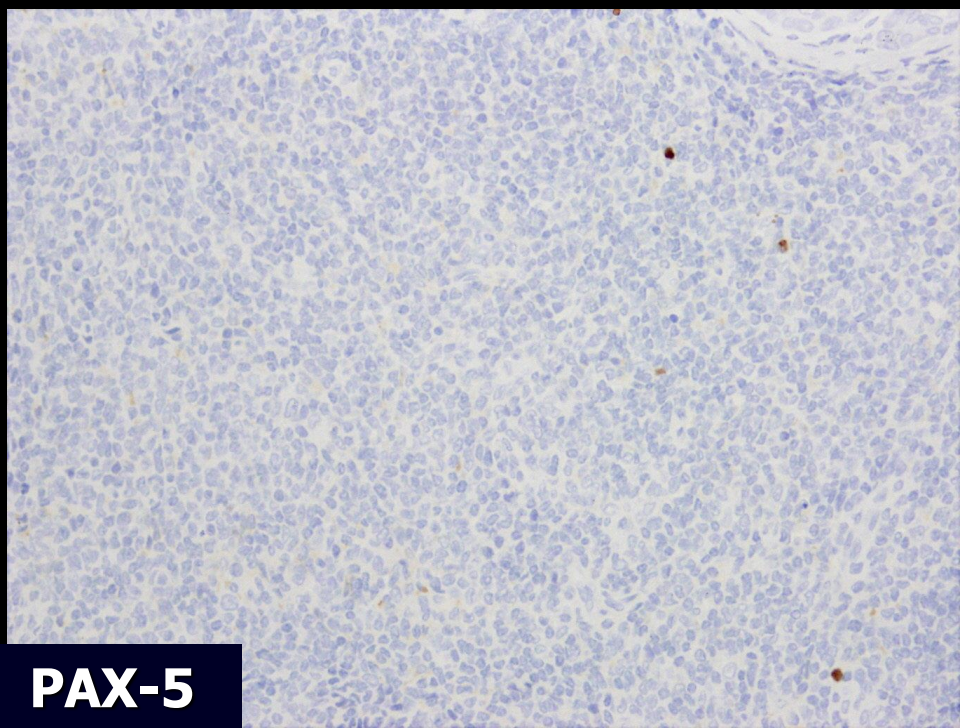
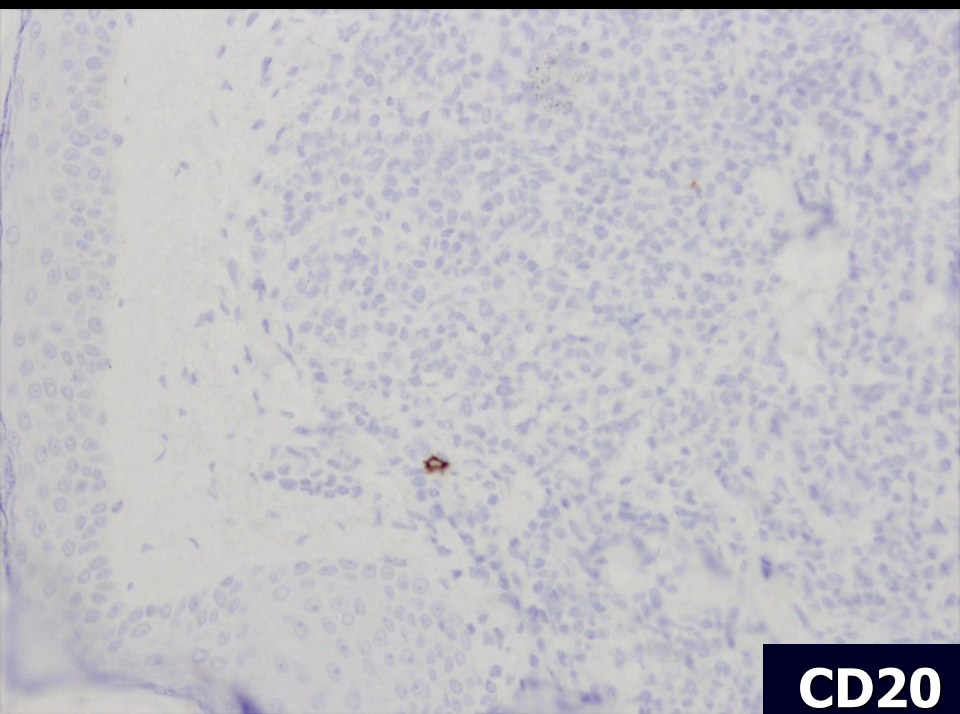
Sumarizácia morfológie

- pod intaktnou epidermis v celom rozsahu zaslanej excízie difúzna malobunková lymfoproliferácia monotónneho vzhľadu
- bez známok epidermotropizmu a mitotickej aktivity
- bez deštrukcie adnexálnych štruktúr

Diagnóza





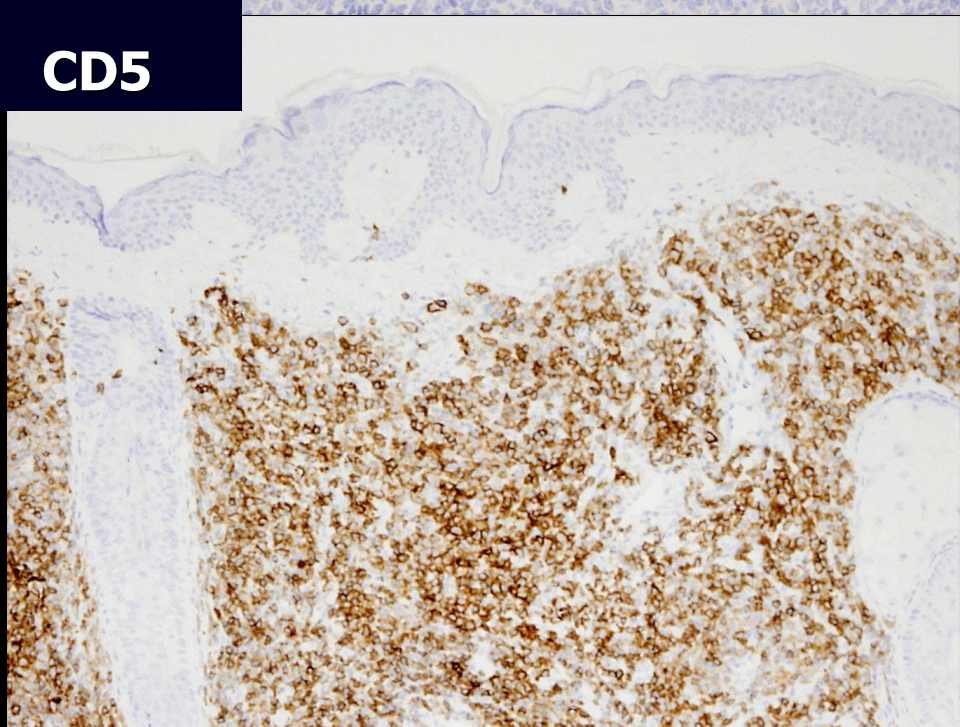
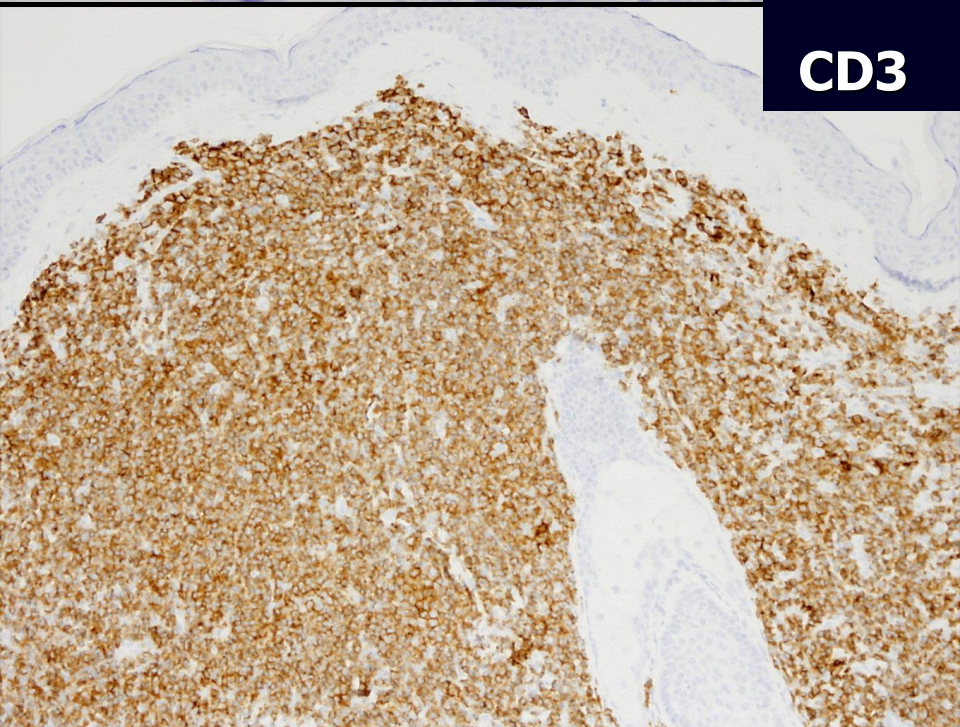


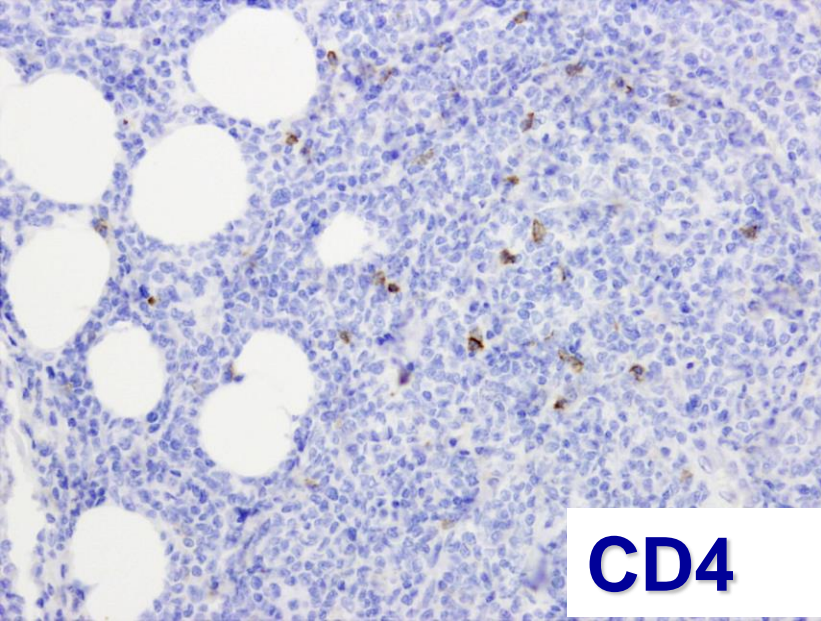
CD20

PAX-5

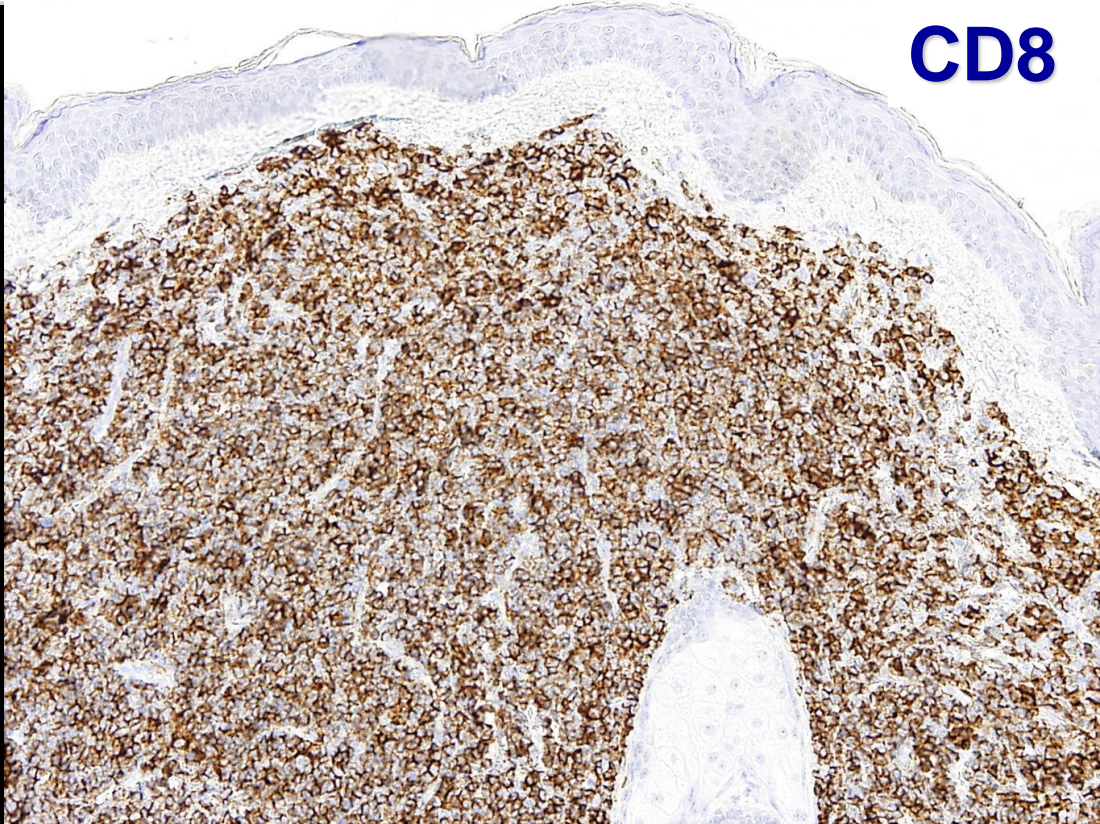
CD3

CD5

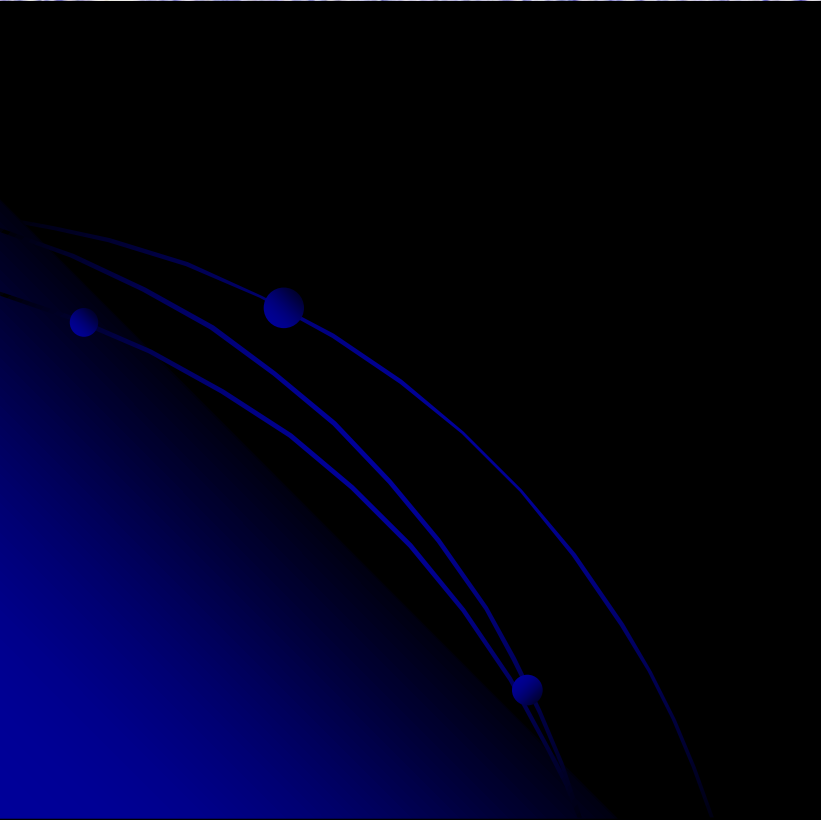




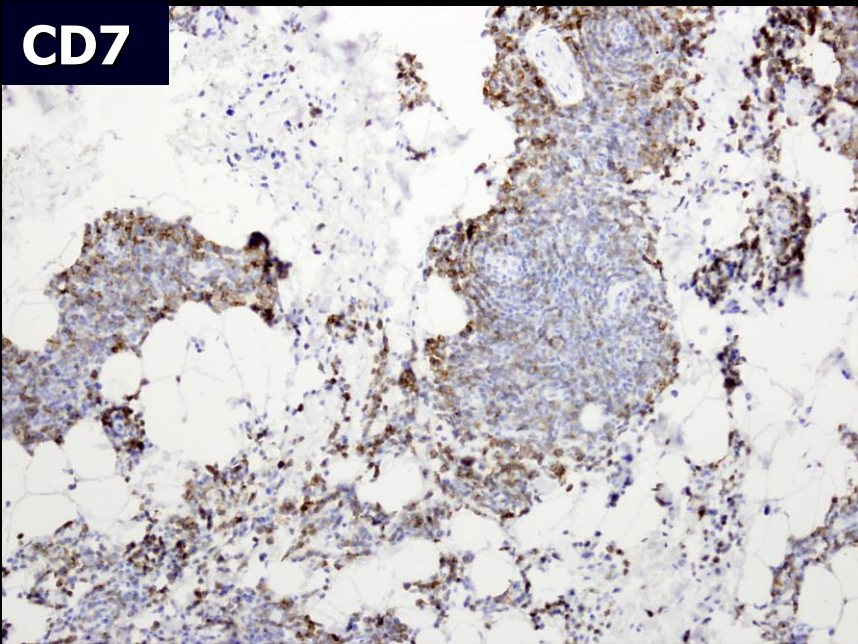
CD4



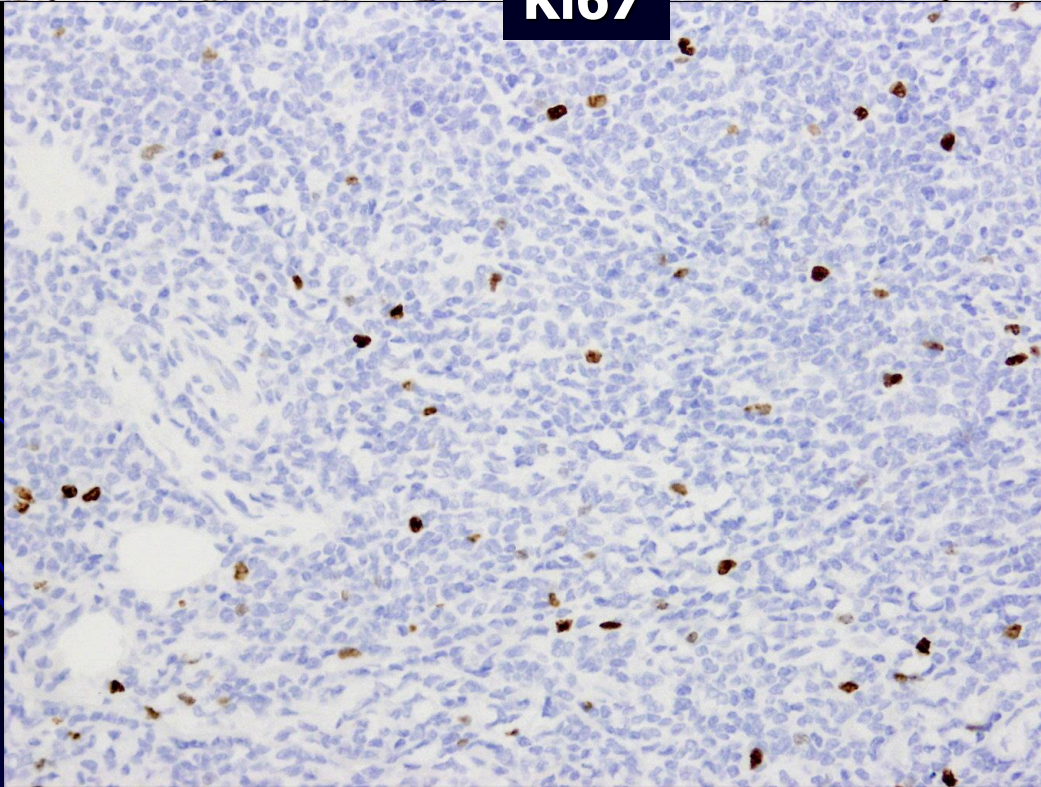
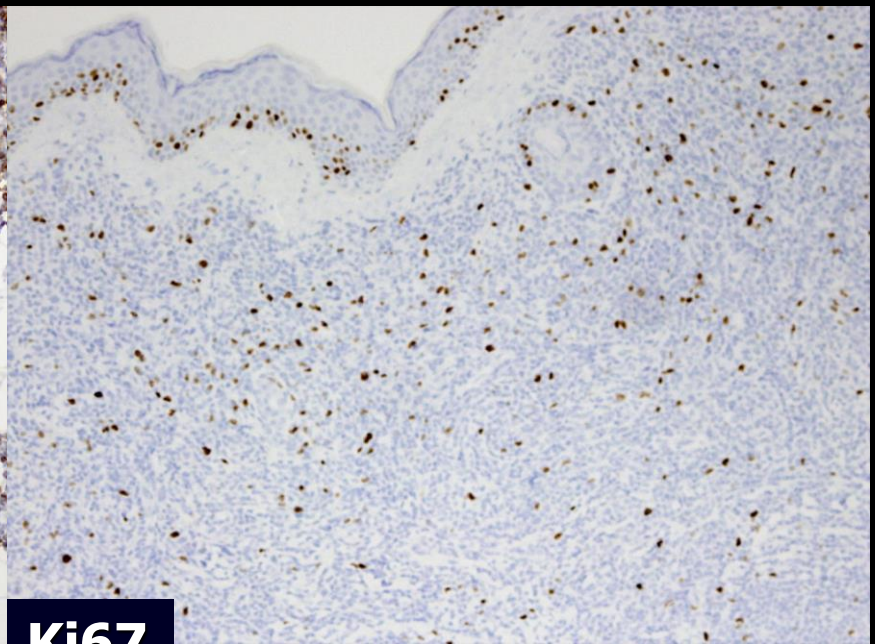
CD8



CD7



Ki67



Sumarizácia imunoprofilu

- **Pozitivita:** vimentín, CD45, CD2 sčasti, CD3, CD5, CD8, index Ki-67 do 10%
- **Negativita:** CD20-, PAX-5-, CD4, CD7-/+ , CD30, CD31, CD56, granzým B



DIAGNÓZA

**PRIMÁRNÝ KOŽNÝ AKRÁLNY
CD8 POZITÍVNY T-BUNKOVÝ
LYMFÓM (sec. WHO 2017)**

DIFERENCIÁLNA DIAGNÓZA

- kožná lymfoidná hyperplázia (CLH)
- CLL
- MZBL typu MALT
- iné PTCL - primárny kožný CD8+ agresívny epidermotropický cytotoxický T-bunkový lymfóm (M9709/3 !)
 - primárne kožné CD4+ T-bunkové lymfoproliferatívne ochorenie (M9709/1)
 - primárny kožný γ/δ T-bunkový lymfóm (CD4- aj CD8-, M 9726/3)

Primárny kožný akrálny CD8+ T-bunkový lymfóm (M 9709/3)

- nová jednotka v klasifikácii WHO 2017, patrí do skupiny PCPTCL, „rare subtypes“
- zriedkavý kožný PTCL, postihujúci akrá, najmä ušnicu (61%), potom nos (22%), chodidlo (8%), niekedy aj multifokálny výskyt
- ochorenie dospelého veku, u detí nebol opísaný
- etiológia nejasná, bez dôkazu infekčného či toxického agens

Primárny kožný akrálny CD8+ T-bunkový lymfóm (M 9709/3)

- klinicky izolovaná papula alebo nodul, začervenej farby
- veľkosť od niekoľko mm až po 3-4 cm, pomaly rastúci týždne alebo mesiace
- tvorený malými a stredne veľkými atypickými lymfocytmi s nepravidelnými, často indentovanými jadrami bez mitóz a apoptotických figúr
- môžu byť prítomné agregáty B-lymfocytov (až folikuly), ale plazmocyty, histiocyty alebo eozinofily zvyčajne absentujú

Primárny kožný akrálny CD8+ T-bunkový lymfóm (M 9709/3)

- epidermotropizmus nie je prítomný, kožné adnexá sú zachované, rovnako nie sú črty angiotropizmu, angiodeštrukcie ani nekrózy
- negativita CD4, CD30, CD56, granzýmu B, občas strata CD2, CD5 alebo CD7, Ki-67 je veľmi nízke (pod 10%)
- patrí medzi indolentné kožné lymfómy s veľmi dobrou prognózou, dosiahnutie kompletnej remisie po úplnej exstirpácii alebo lokálnej RAT, občas rekurencia ale bez disseminácie
- **CAVE - diagnóza, ktorá nevyžaduje CHT – riziko OT**

Ďakujem za pozornosť

