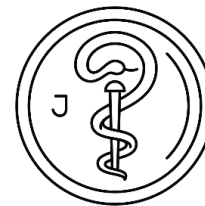


# Prípad SD-IAP č. 798

**Tomáš Balhárek**

Ústav patologickej anatómie a Konzultačné centrum  
bioptickej diagnostiky ochorení krvotvorby JLF UK a  
UNM, Martin

Martinské bioptické centrum, s.r.o., Martin



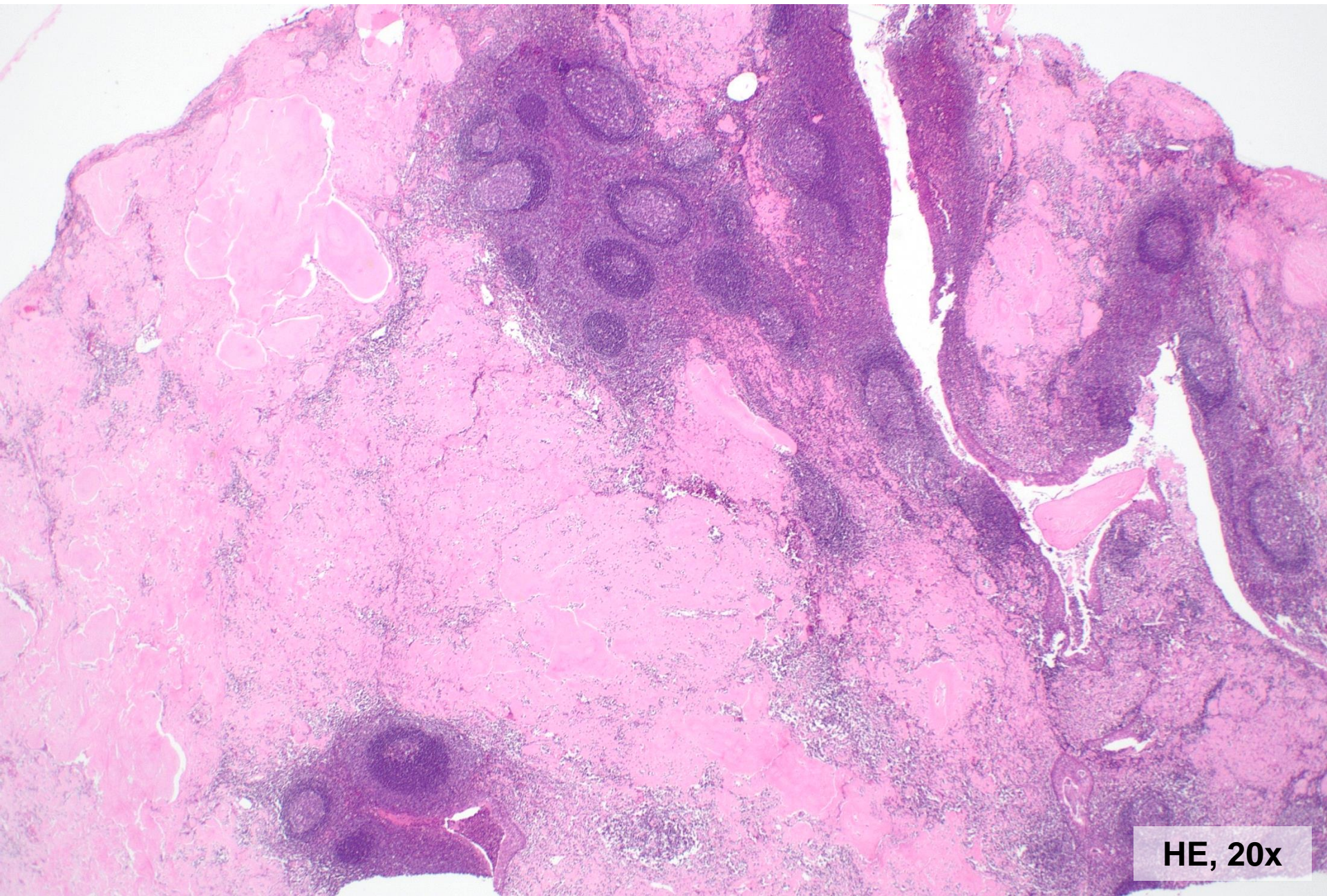
62-ročná žena

**Klin. dg.:** „tumor epifaryngu, susp. malignóm“ (D37.0), bez bližších klinicko-laboratórnych údajov

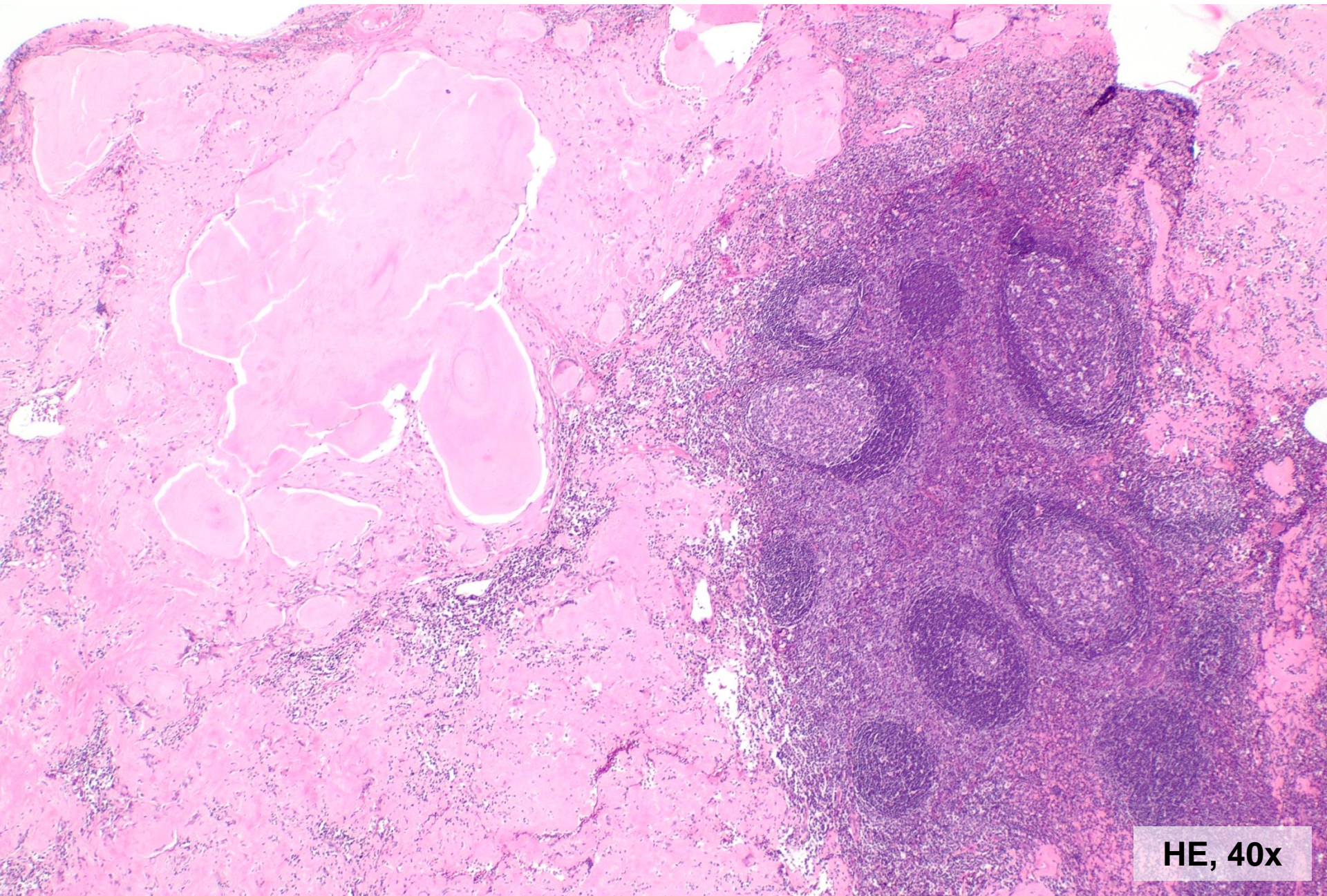
**Predmet vyšetrenia:** endoskopická kyretáž tumoru nosohltana (33x20x15 mm)

**Dodatočne zistené klinické údaje:**

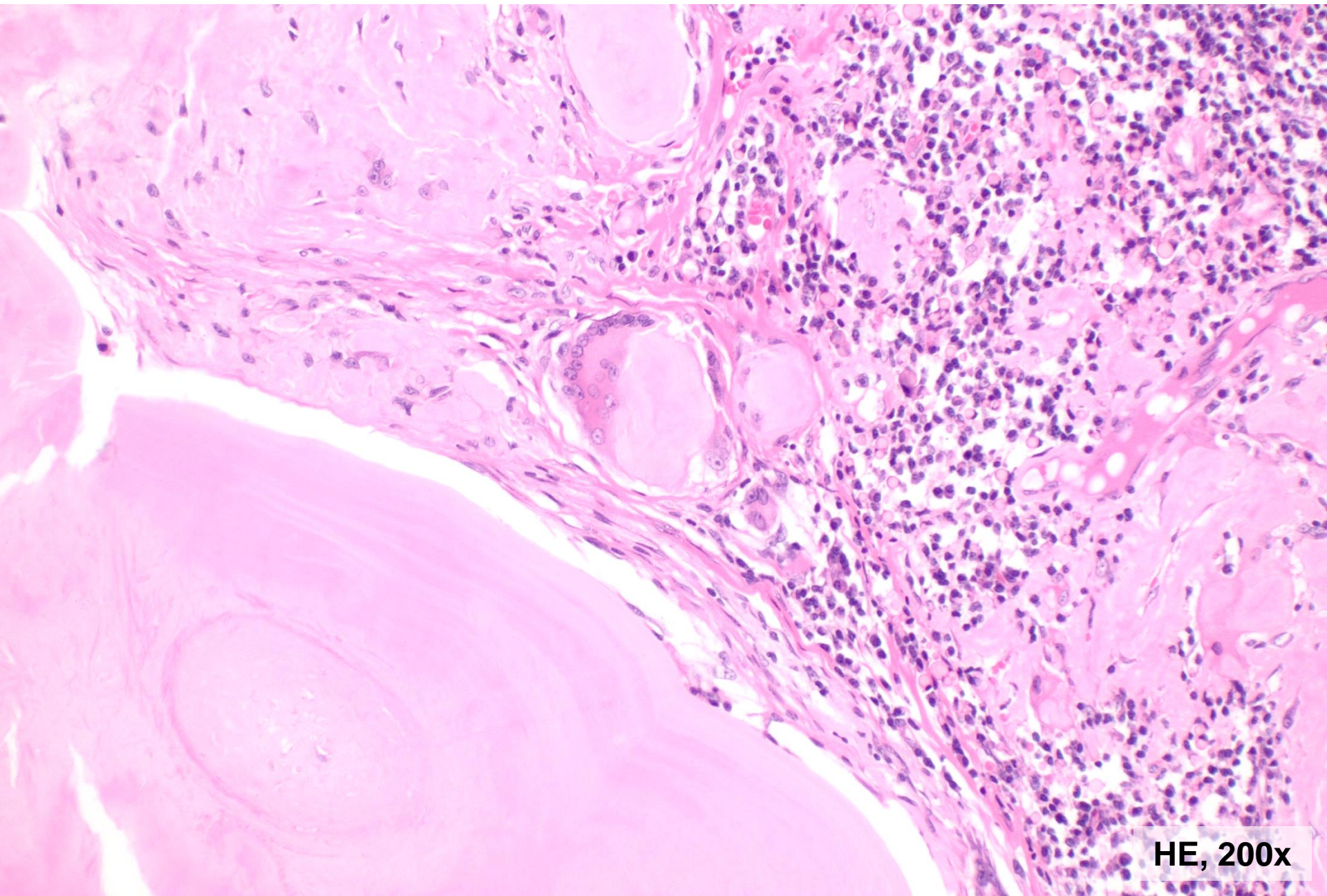
- asi 1 rok pocit cudzieho telesa v krku, ráno vykašliava krvavé hlienky, tinitus resp. zaľahnutie/hučanie v ušiach
- podľa CT v strope nosohltana tumorózne tkanivo veľkosti 24x21x18 mm s miernym a pomerne homogénnym postkontrastným vysycovaním



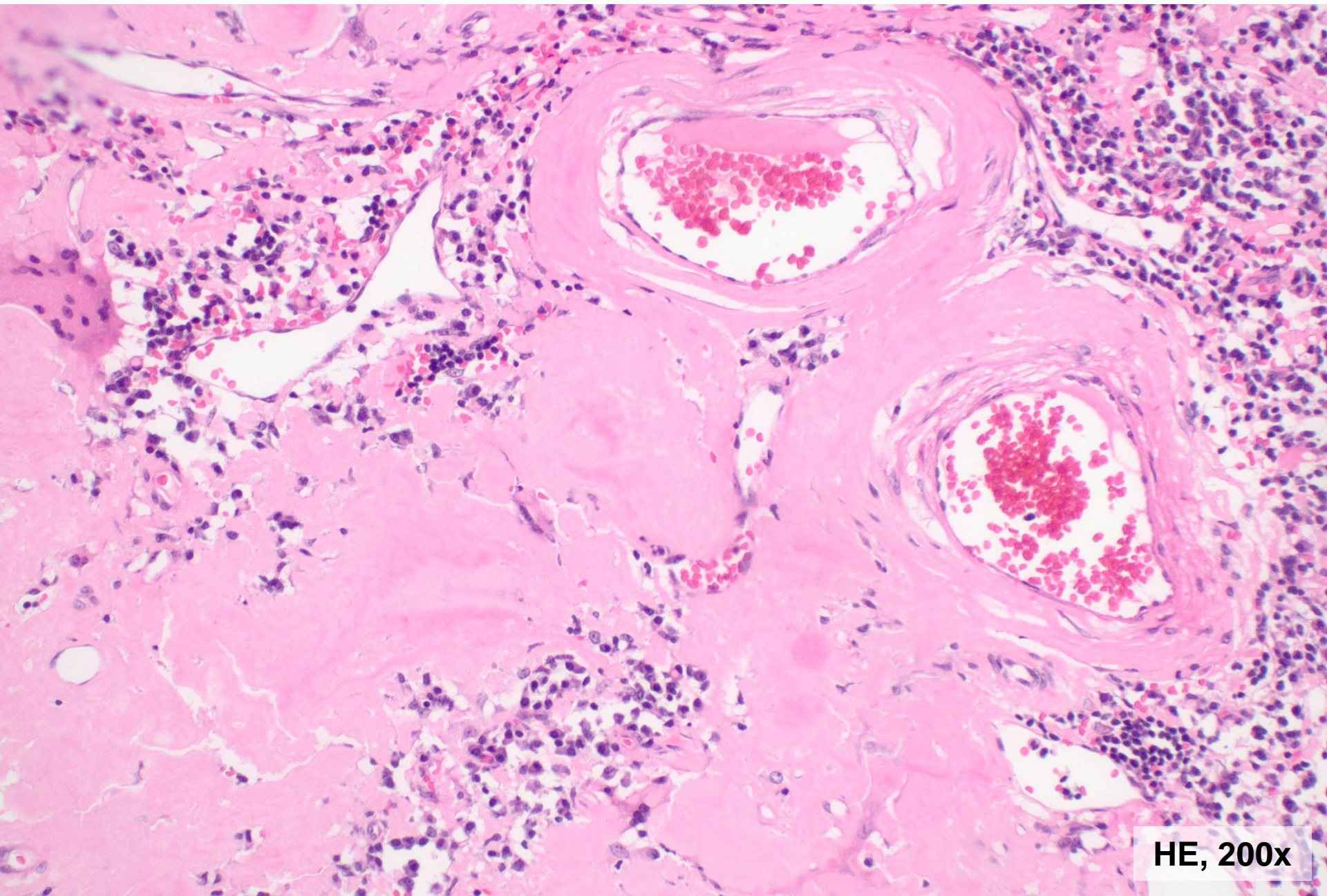
HE, 20x



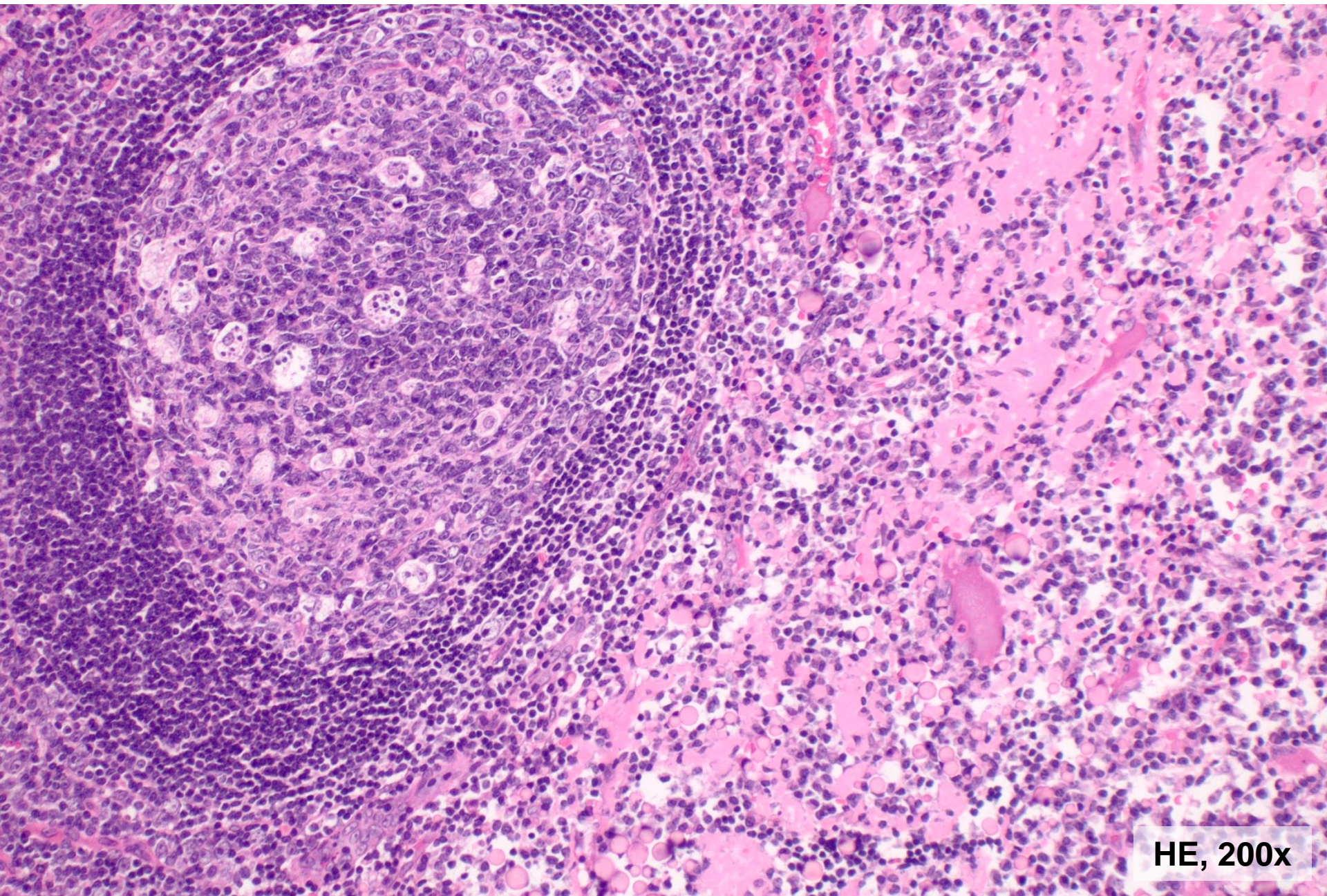
HE, 40x



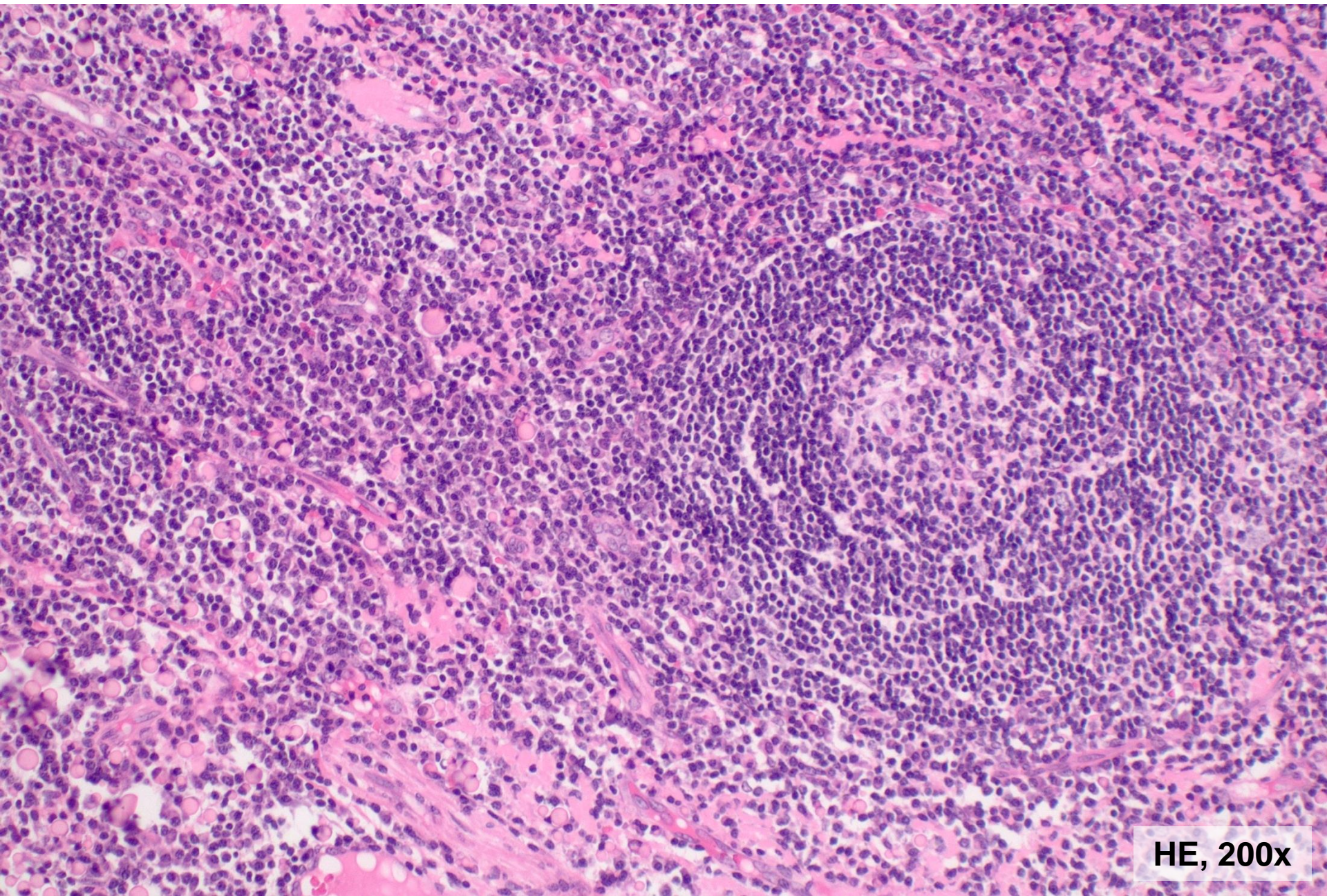
HE, 200x



HE, 200x

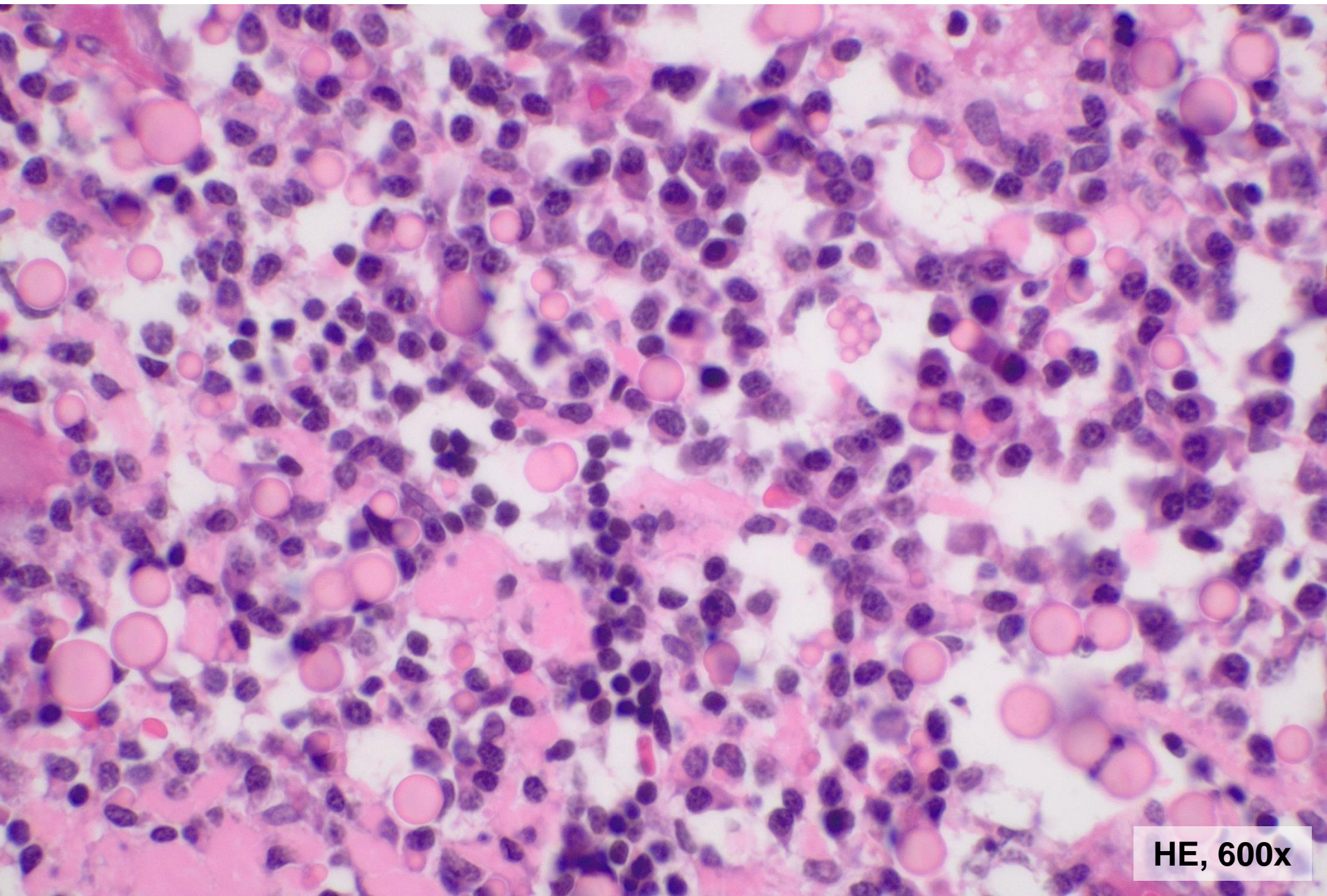


HE, 200x

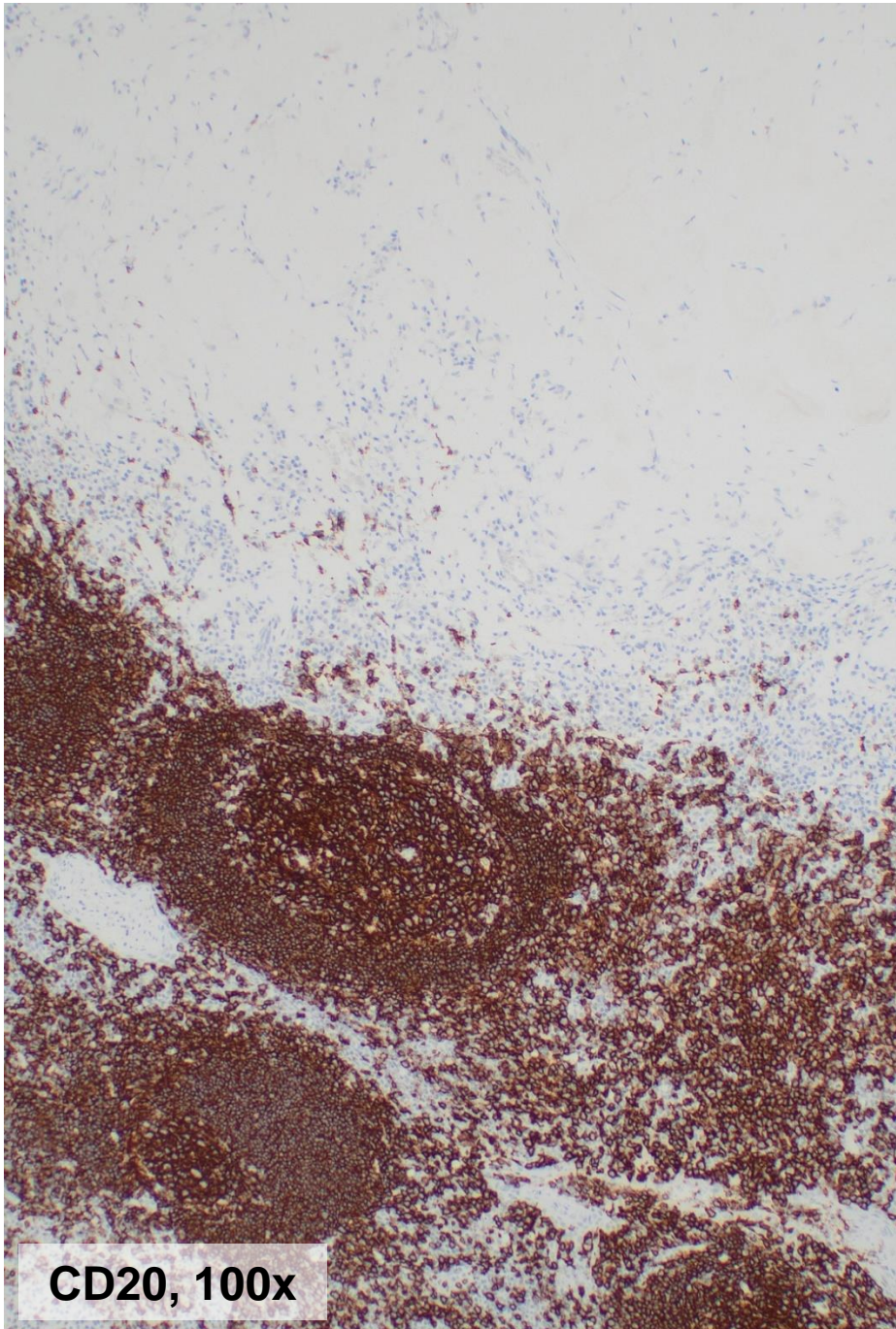


HE, 200x

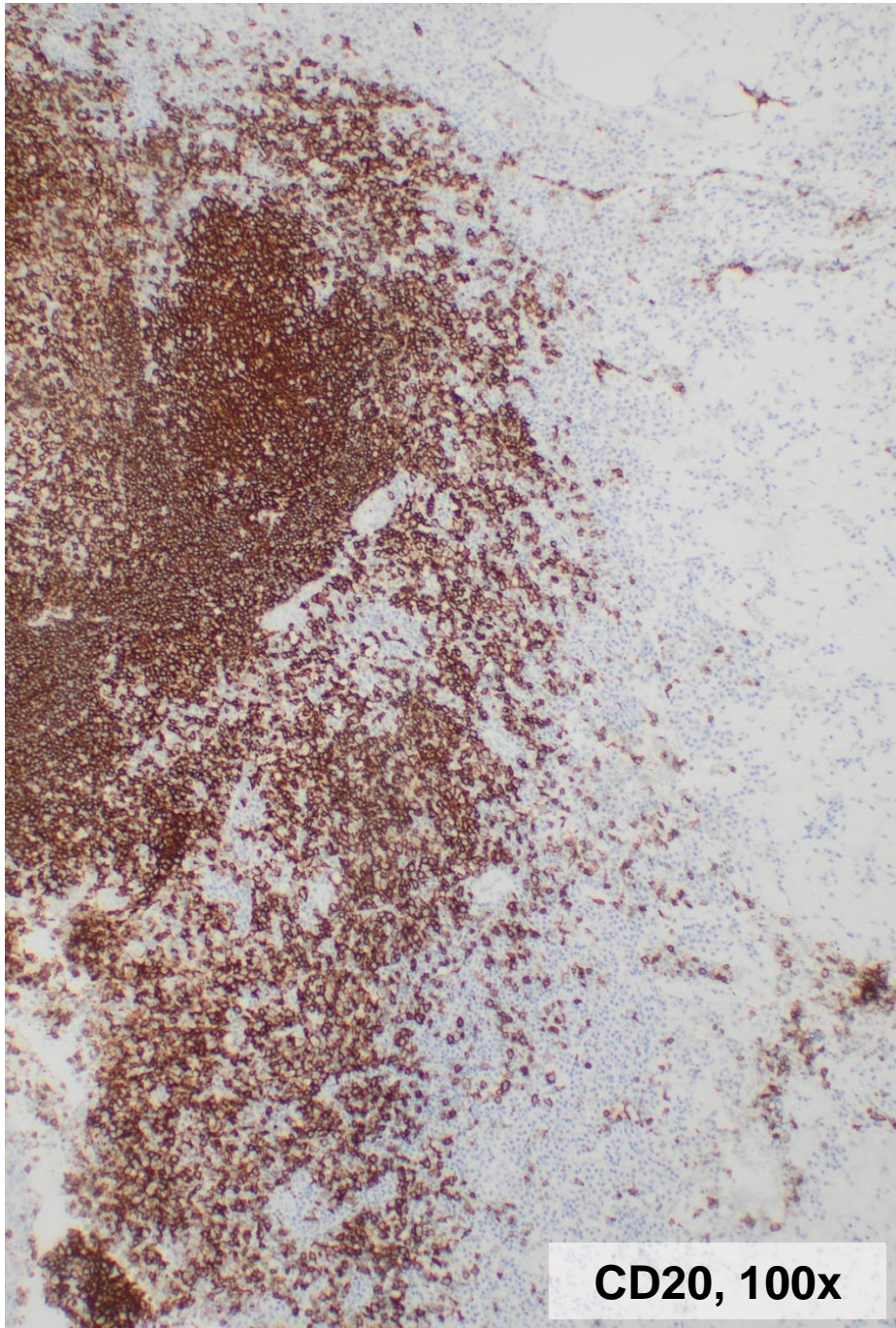




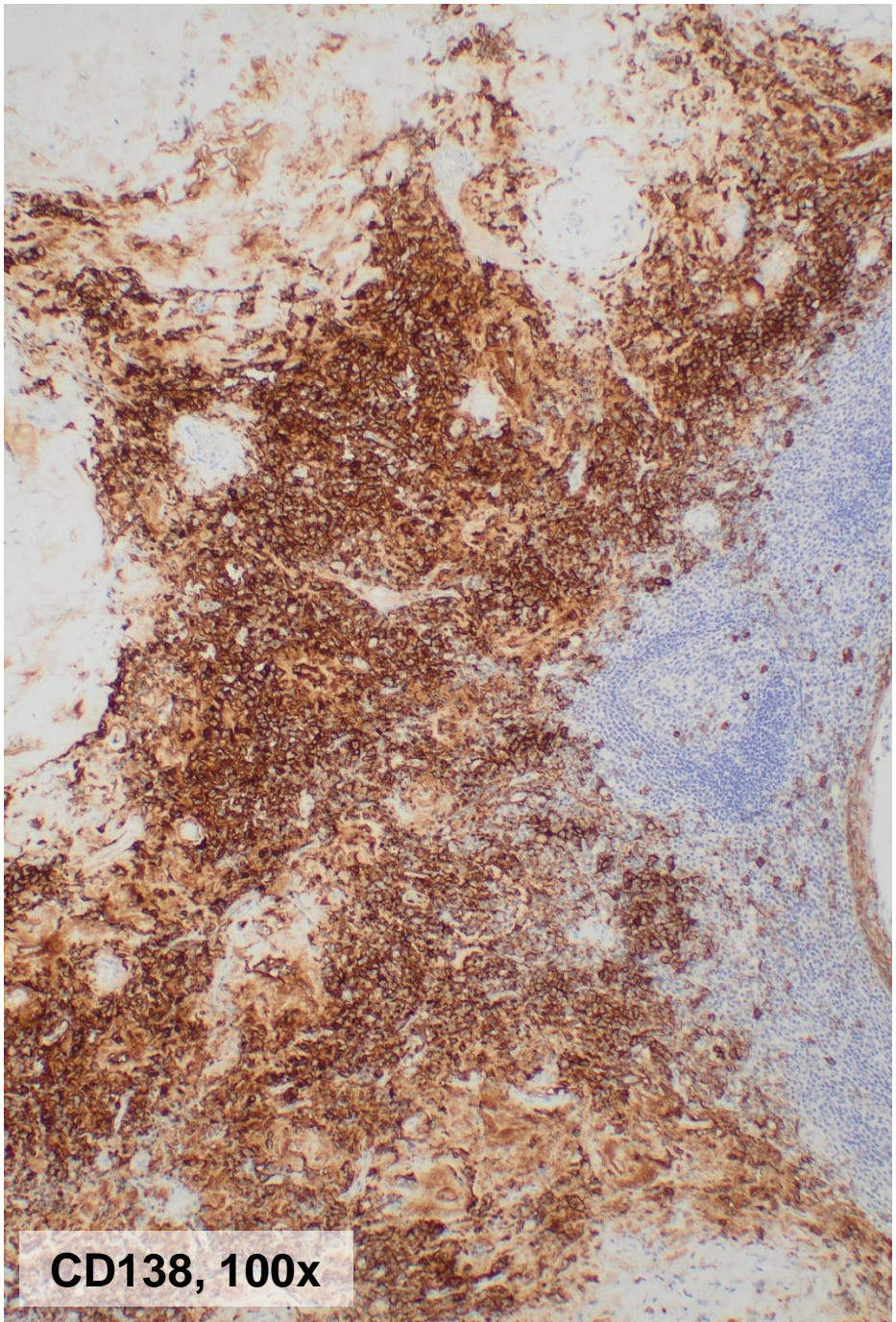
HE, 600x



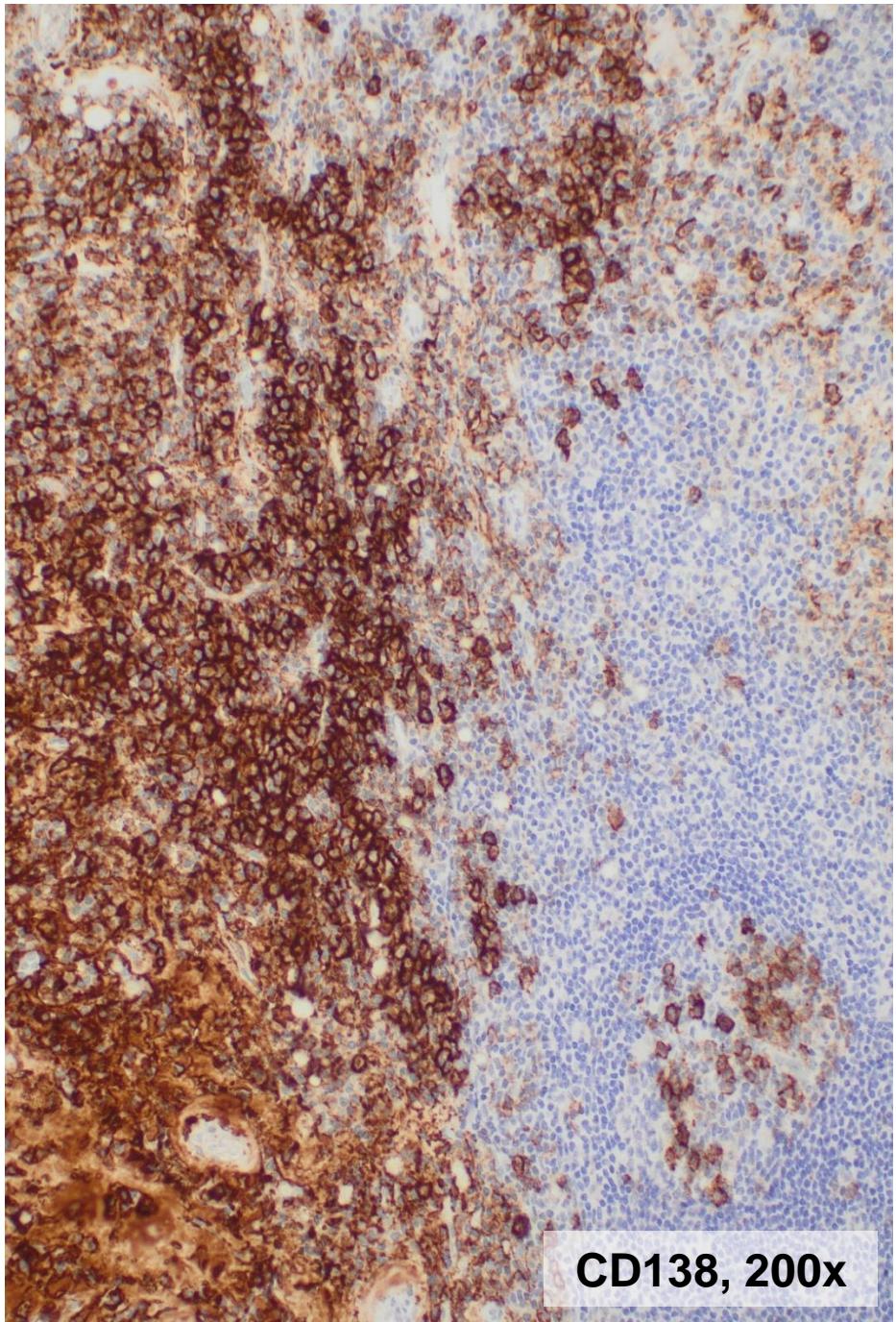
**CD20, 100x**



**CD20, 100x**

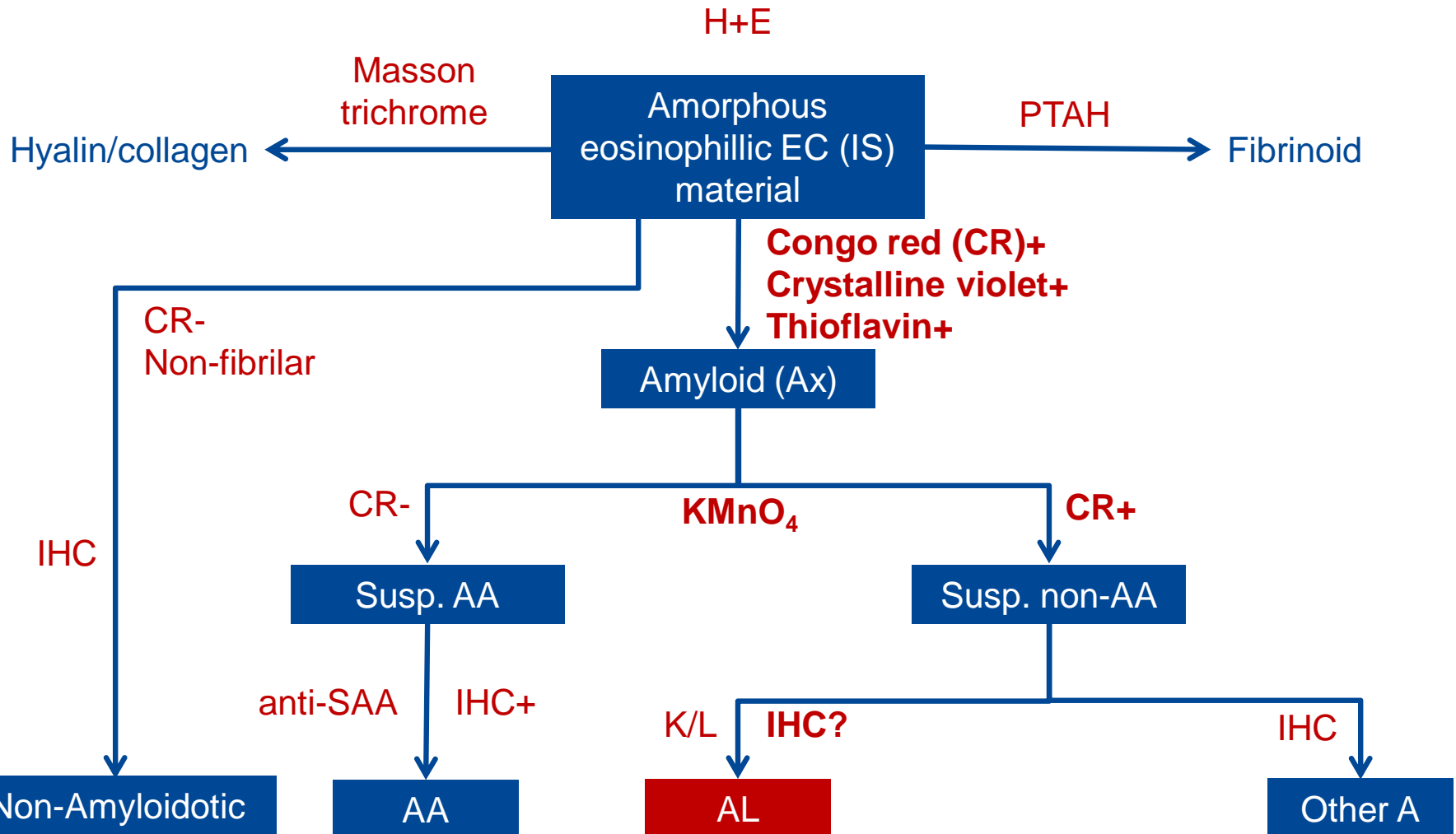


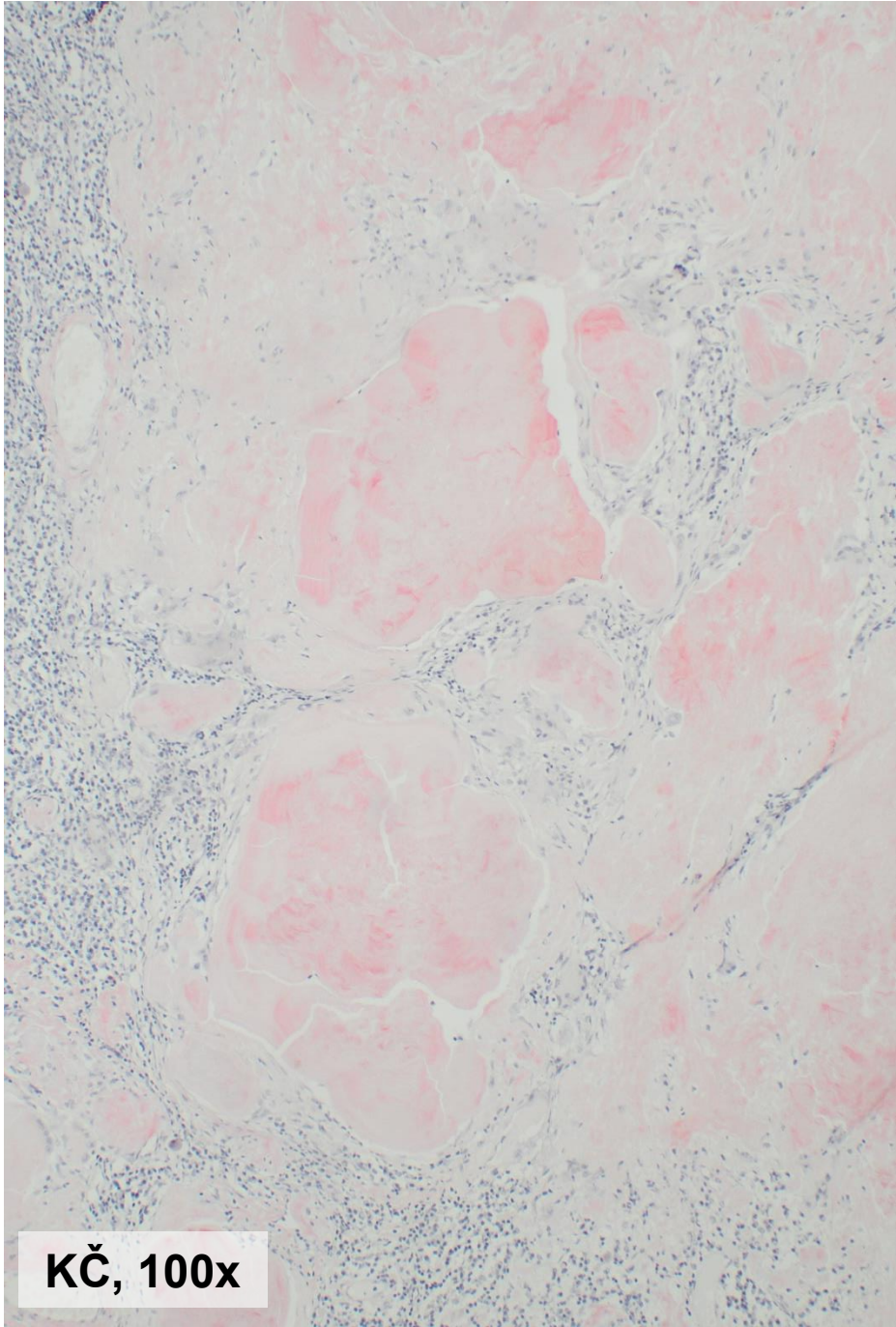
**CD138, 100x**



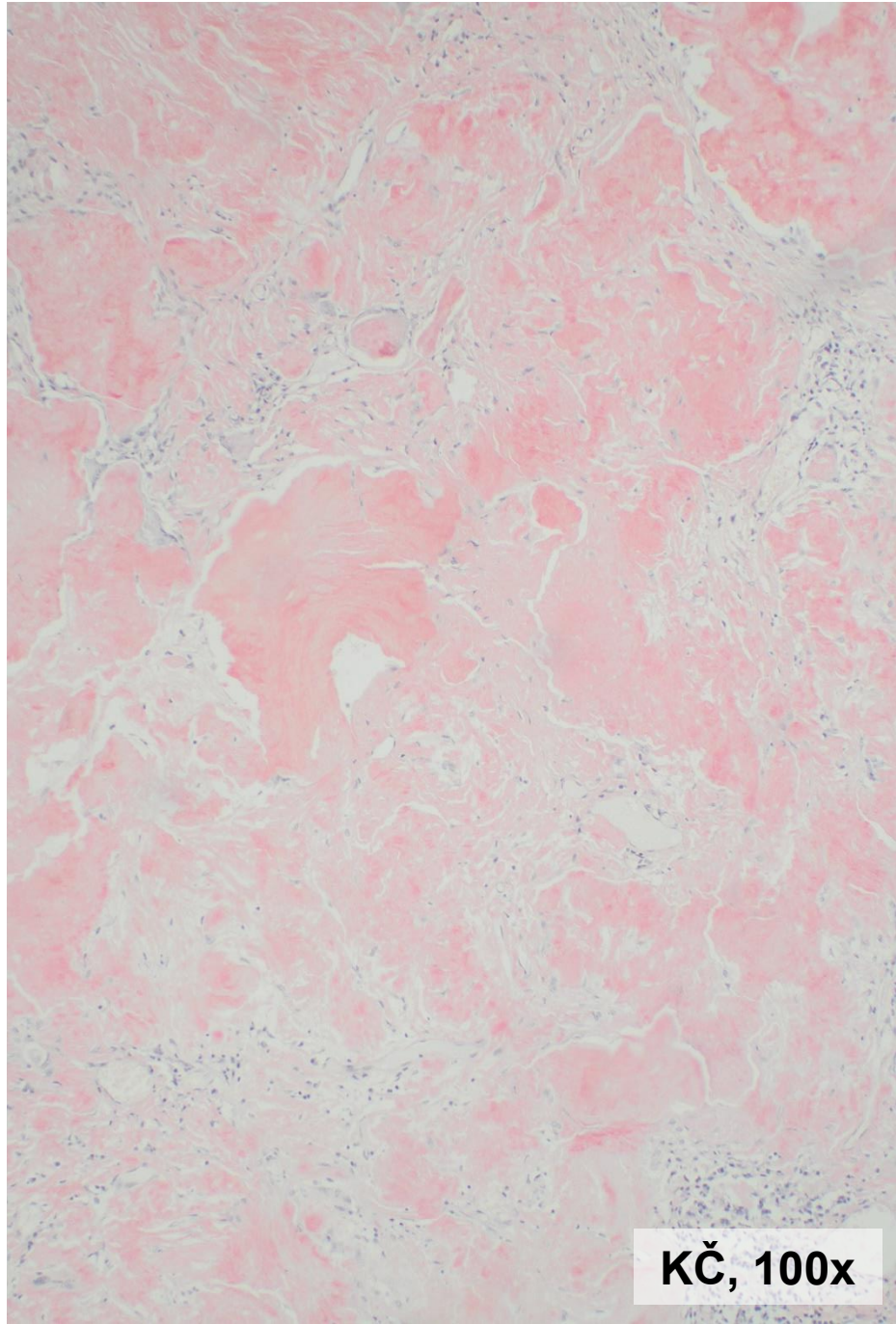
**CD138, 200x**



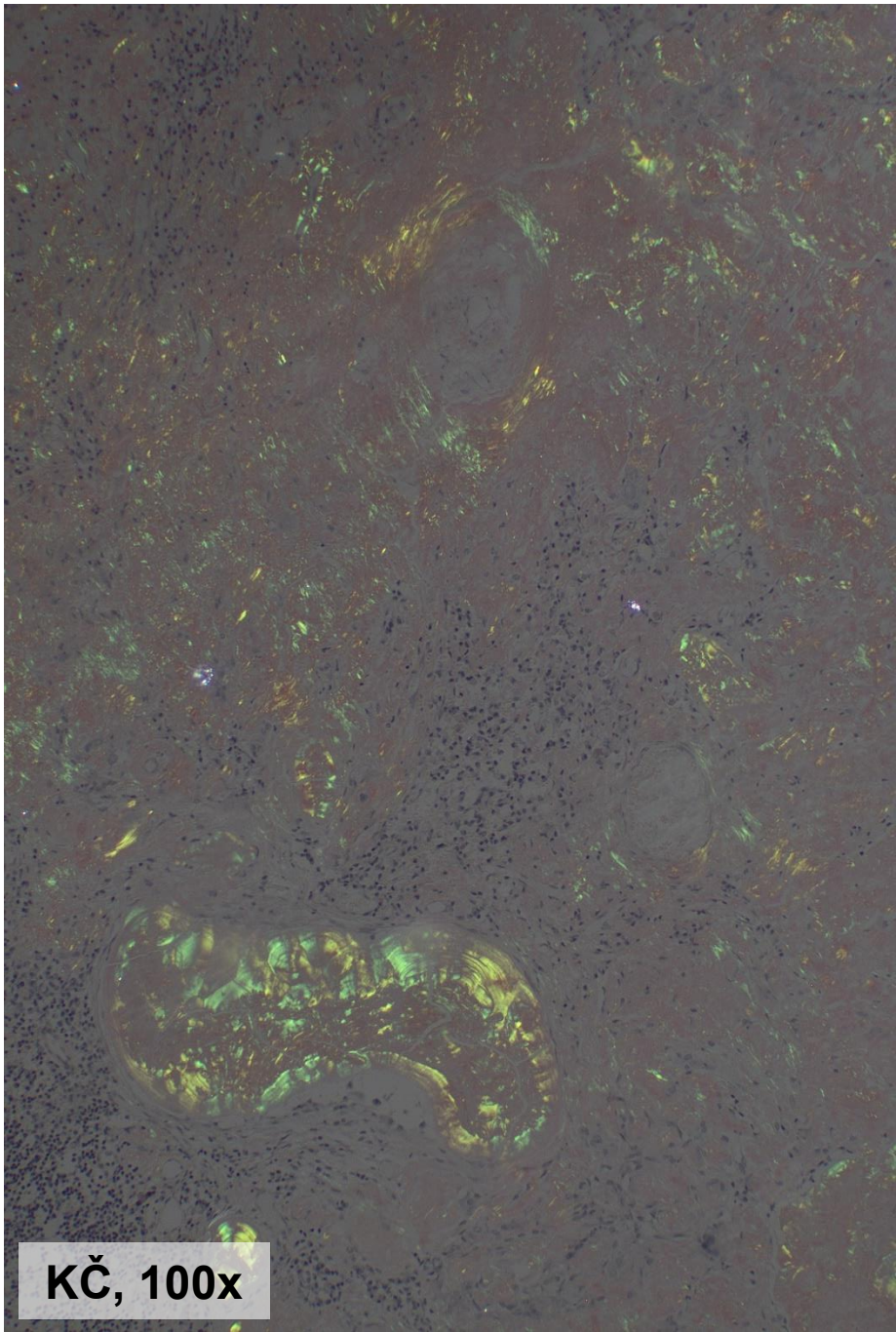




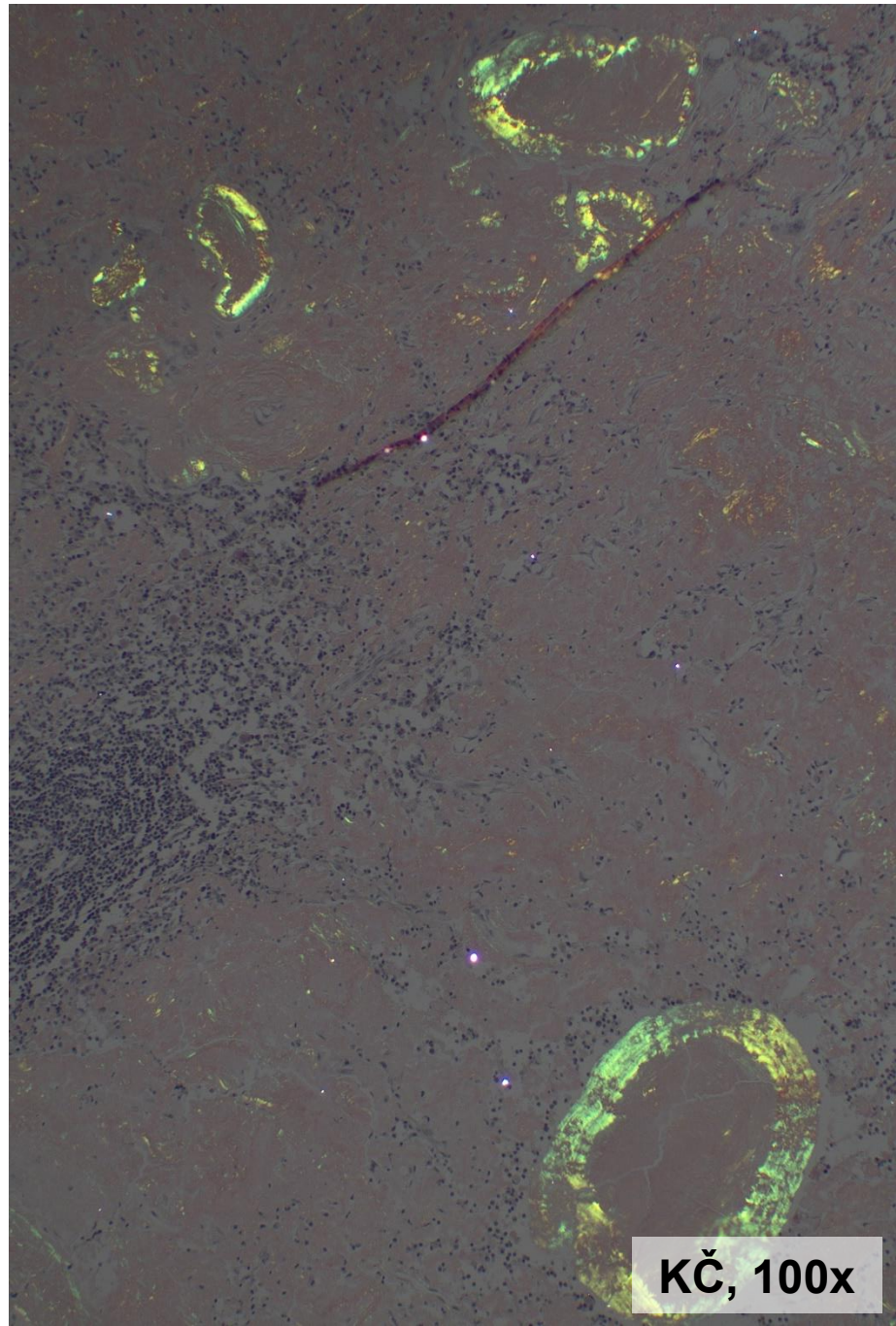
**KČ, 100x**



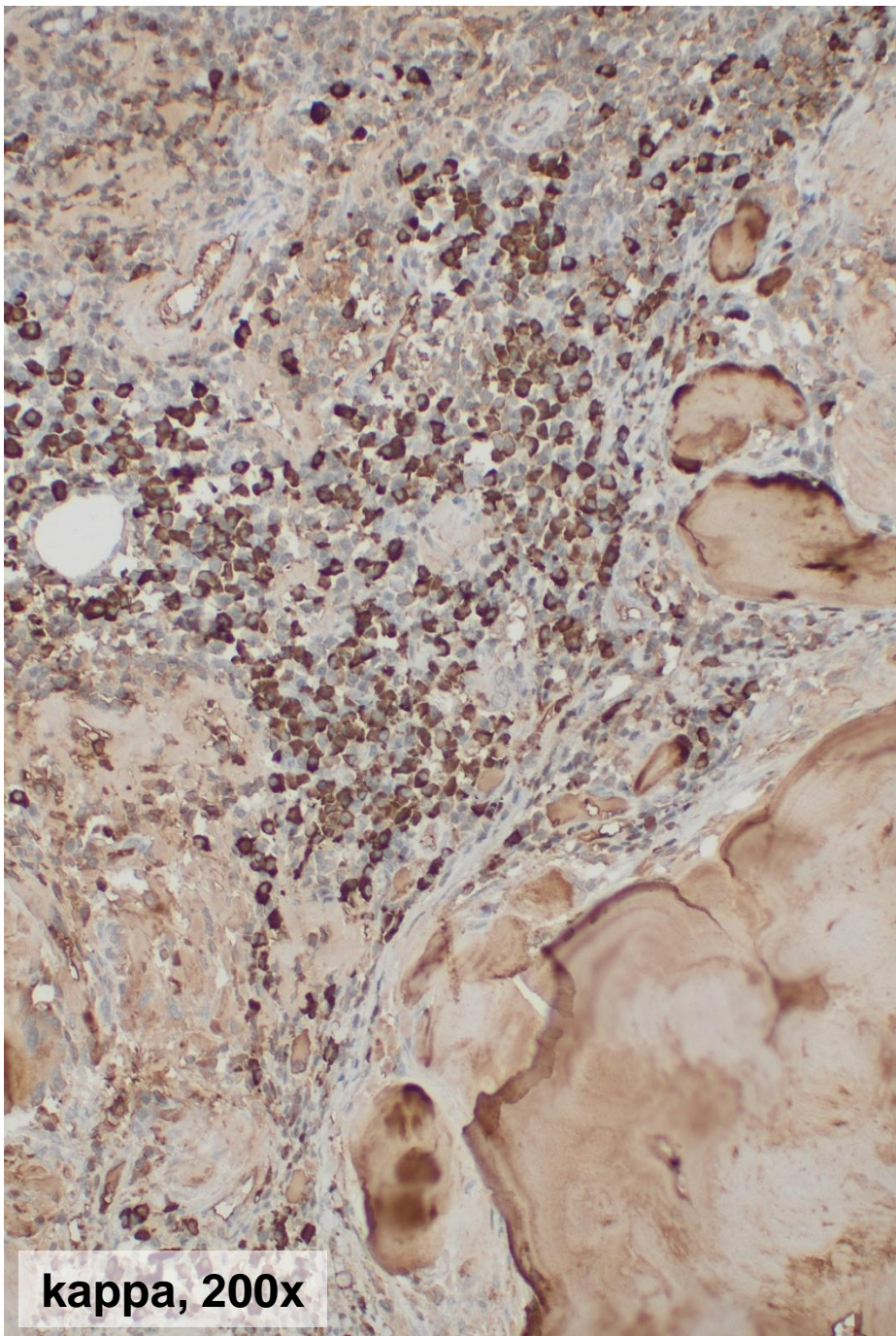
**KČ, 100x**



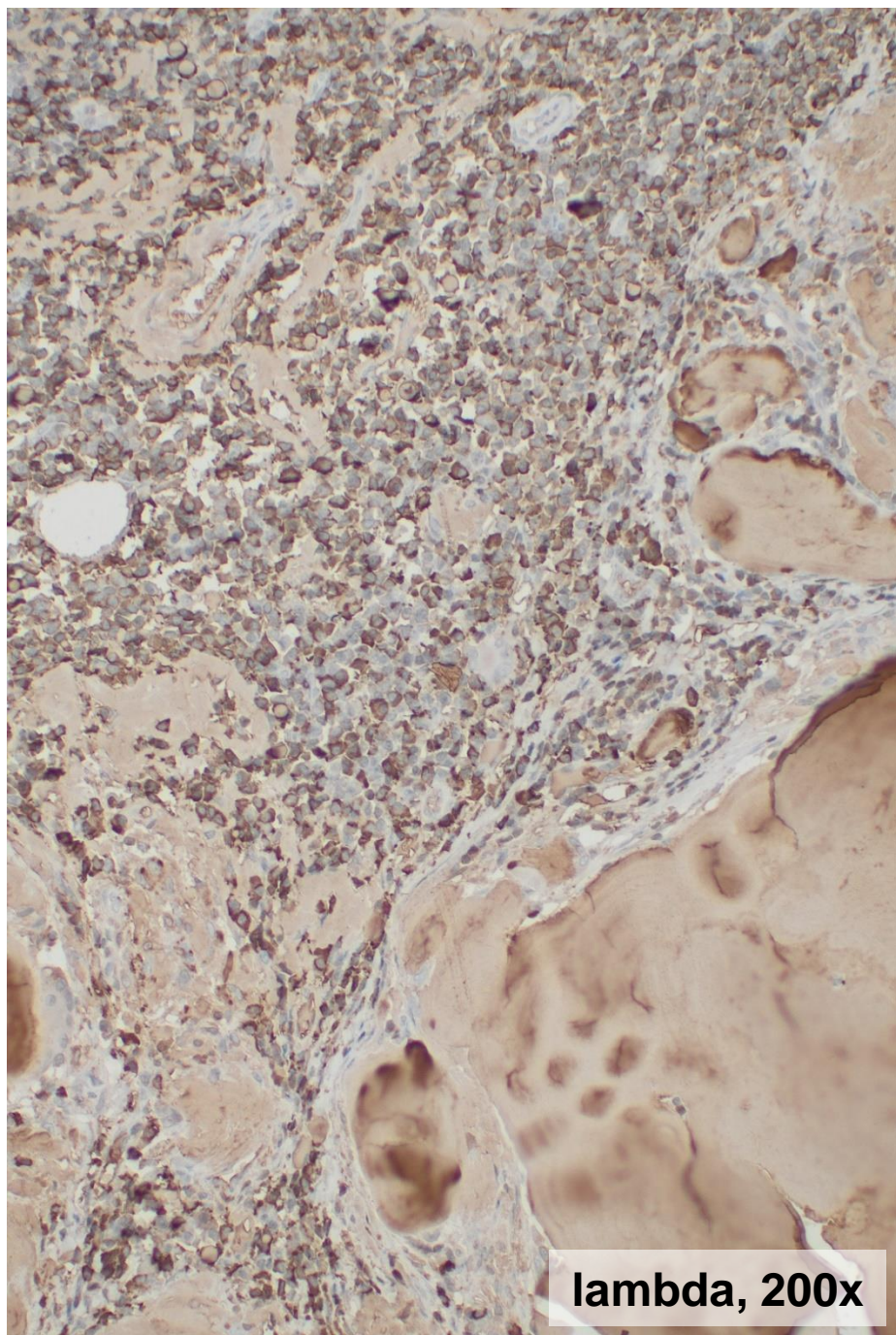
KČ, 100x



KČ, 100x

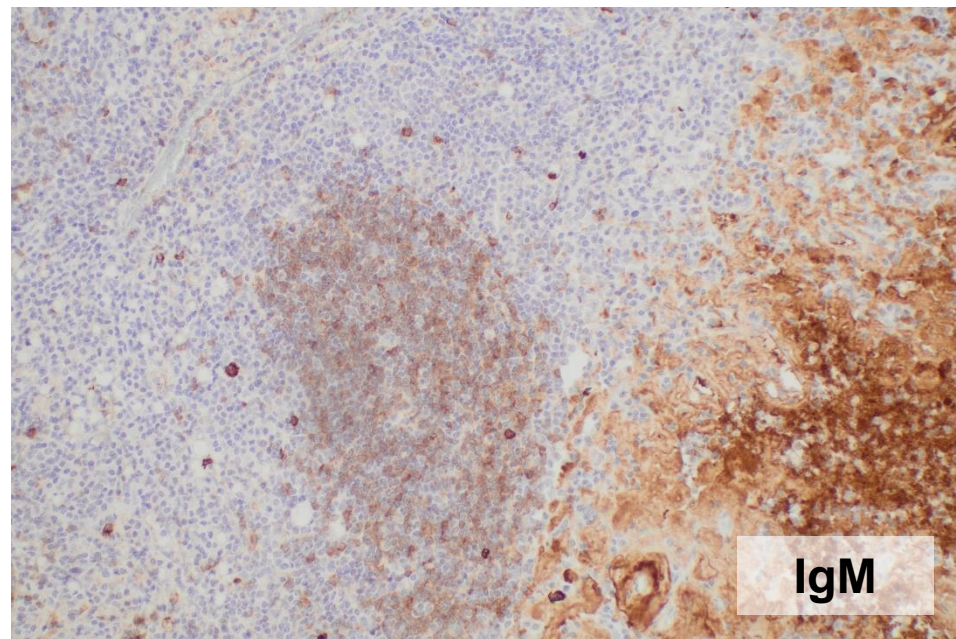
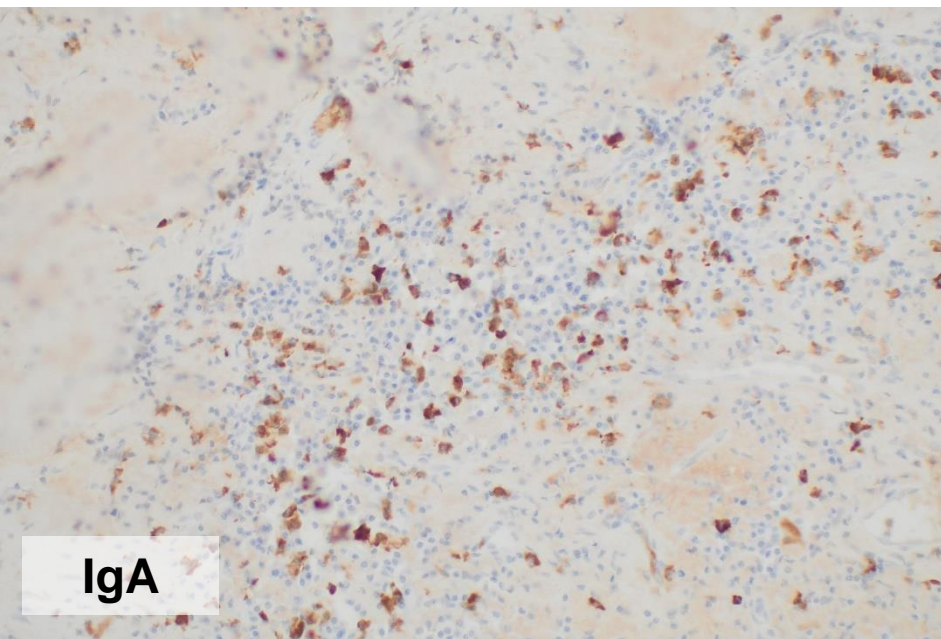
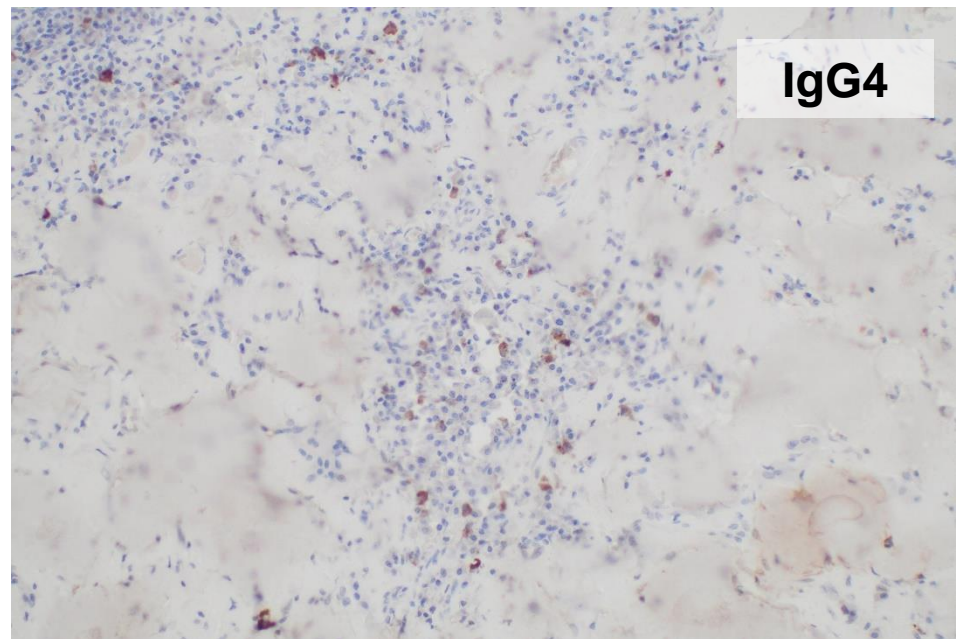
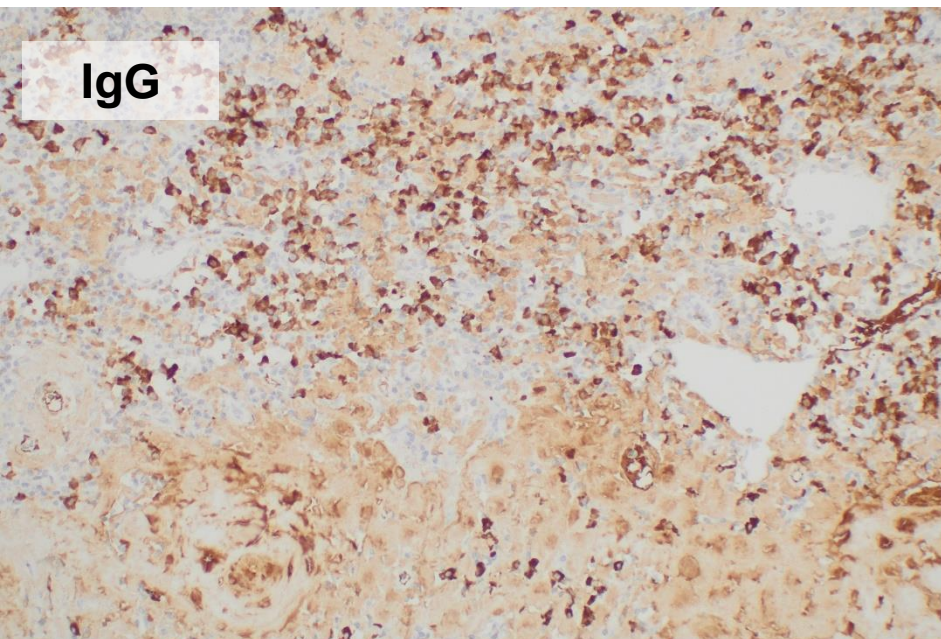


**kappa, 200x**



**lambda, 200x**





**Ložiskové (tumoriformné) depozity amyloidu**

(v rámci dif. dg. nemožno vylúčiť amyloid AL typu)

**asociované so suspektne klonálnou (lymfo?)plazmocytovou proliferáciou,**

ktorá dif. dg. núti zvážiť možnosť infiltrácie plazmocytovo diferencovaným

malobunkovým B-NHL (MZBL?, iný?), prípadne plazmocytovou neopláziou.

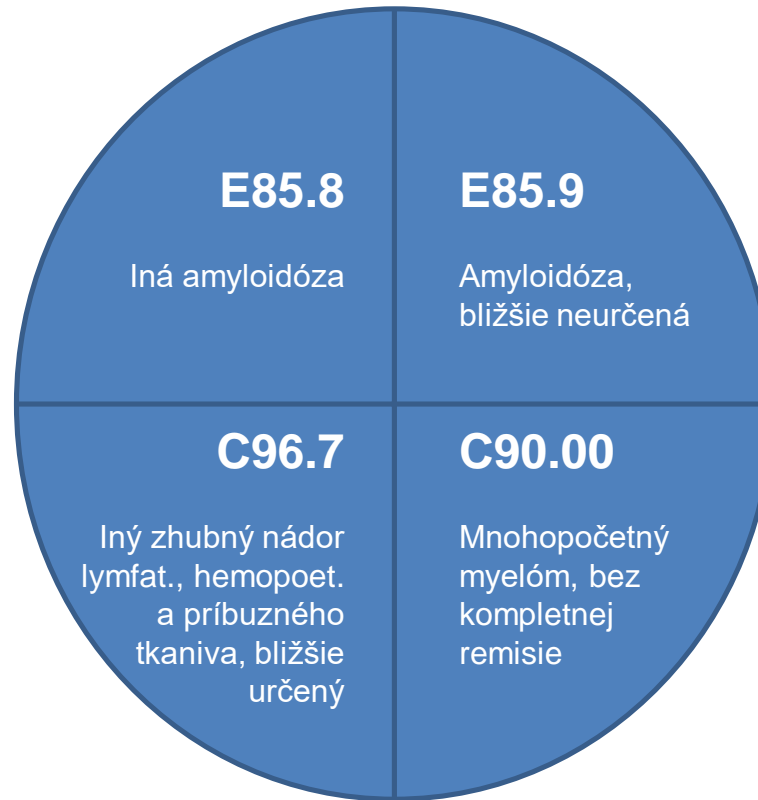
Nutná korelácia s klinicko-laboratórnym obrazom a vyšetrením KD.

(MKCH-10: E85.8, D47.9, C85.7)



### **Závery diskusného panelu (25.11.2021) a „advisory boardu“ (24.02.2022)**

- Ak je prítomný amyloid a klonálna proliferácia pcs/ly-pcs >> „mohlo by ísť (treba zvážiť) AL typ“
- Ak sa robí KČ >> popísať v náleze výsledok (pozit., negat., nehodnotiteľné)
- Typizácia amyloidu – pretrvávajúci problém (SR a ČR >> ÚKaMP, Olomouc)
- Individuálne označovanie kódmi (podľa potreby th.)

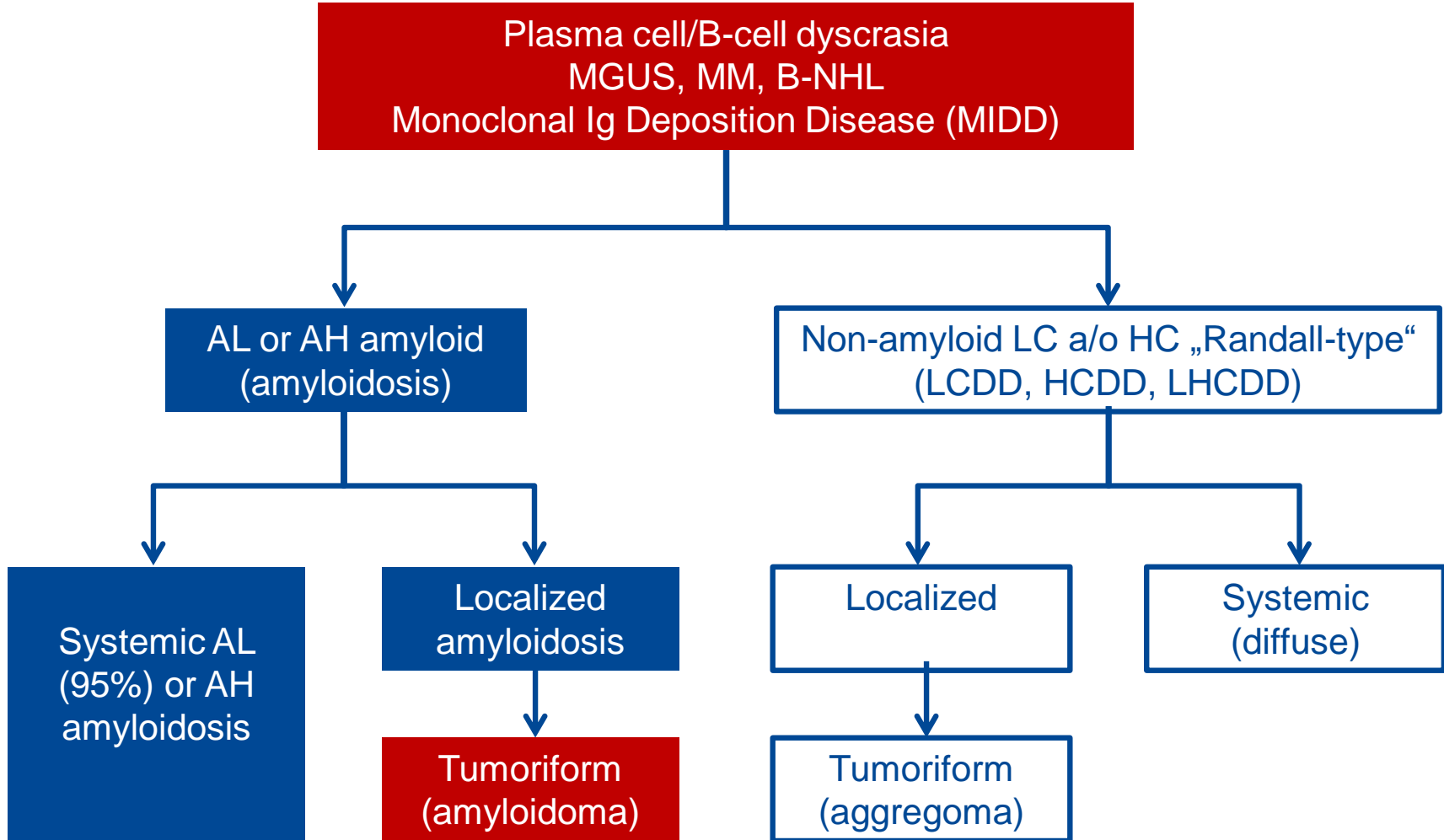
**Kódy MKCH-10, pod ktorými sa vykazuje AL amyloidóza**

- Ak sú pacienti indikovaní na systémovú liečbu v ďalšej línii, v hematolog. amb. nemôžu byť vykazovaní pod „E“ dg., ale musia mať hematologickú „C“ onko-dg.
- Ak majú byť liečení daratumumabom (th. syst. AL am.), musia mať „E“ dg.

**Klinicko-laboratórny obraz – výsledok vyšetrení (KHaT MT + NOÚ BA):**

- KO v norme, elfo bez M-proteínu
- moč negat., bez BJB
- bez LAP a HSM, zobrazovacie vyš. negat.
- KD negat., bez klonálnej proliferácie pcs
- CT verif. susp. perzistencia ochorenia v nosohltane (7x6x4 mm)

>> nebolo potvrdené systémové ochorenie >> **Orgánovo ohraničená (lokalizovaná) amyloidóza (E85.4)**



**Konzultač. vyšetrenie:** MUDr. P. Flodr, Ph.D, ÚKaMP LF UP a FN, Olomouc, ČR



### **Proteomická analýza** (metóda LMD-LC/MS):

- *Nejvíce abundantní amyloidní fibrilární protein je **Ig lambda-6 chain C region**, P-skóre 41,6 %, D-skóre 73,0 %.*
- *Relativní zastoupení APCS, APOE a APOA4 (Universal proteomic signature) byly 0,578 %, 1,768 % a 6,780 %, což spolu s nejvíce abundantním amyloidním fibrilárním proteinem tvořilo celkovou 13,889 % míru zatížení amyloidem.*

### **PCR** (heteroduplexná analýza):

- *Nebola dokázaná klonálna prestavba IgVH (VHFR1, VHFR2, VHFR3)*
- *Bola dokázaná **klonálna prestavba IgL lambda** (VI/JI)*

**Konzultač. vyšetrenie:** MUDr. P. Flodr, Ph.D, ÚKaMP LF UP a FN, Olomouc, ČR



**Záver:** AL amyloidóza typu lambda s lokalizovanou B-bunkovou neopláziou nejasného významu (sec. Stuhlmann-Laeisz et al., Virchow Archive, 2019; 474(3): 353-363)

**>> Lokalizovaná AL amyloidóza („amyloidóm“) s lokalizovanou B-bunkovou neopláziou nejasného významu**

>> D47.2 (M9765/1), D47.9 (M9769/1), E85.8



- locAL je zriedkavé ochorenie s dobrou prognózou
- najčastejšie postihuje pľúca, larynx, močový systém, GIT a kožu
- pomerne časté recidívy (30-40%) alebo lokálna progresia (pacienti s klonálnym pcs/ly infiltrátom majú kratší locAL-PFS)
- vždy treba vylúčiť sysAL, progresia locAL do sysAL je raritná
- relat. často konkomitantné autoimunitné ochorenie, B-LPO, MGUS alebo abFLCR
- lokálna EN klonálna ly-pcs proliferácia (cca 30% locAL) – zvyčajne fenotyp MZBL, ale systémový ML býva zriedkavý
- klonálny ly/pcs infiltrát môže byť subtilný, etiológia týchto klonov je neznáma
- MGC a/alebo ložiskový zápalový infiltrát môžu mať protektívny efekt (najmä v pľúcach)
- Th.: chirurg. debulking + RAT

**XXVIII. Martinský bioptický seminár SD-IAP  
11.-12.11.2022, Martin**

**Prípad SD-IAP č. 798**

**Ďakujem za pozornosť**

**Pod'akovanie za spoluprácu:**

- **MUDr. P. Flodr, Ph.D. a kol., ÚKaMP LF UP a FN, Olomouc, ČR**
- **prim. MUDr. A. Vranovský, PhD., OOH1, NOÚ, Bratislava**
- **MUDr. J. Chudej, PhD., KHaT JLF UK a UNM, Martin**