

EGY PERIFÉRIÁS T-SEJTES LIMFÓMA KAPUZÁSI KIHÍVÁSAI - ESETBEMUTATÁS

Szalóki Gábor¹, Szepesi Ágota¹, Aranyás Miklós¹, Tárkányi Ilona², Barna Gábor¹

¹ Semmelweis Egyetem, Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest

² Semmelweis Egyetem, Belgyógyászati és Hematológiai Klinika, Budapest

Összefoglaló

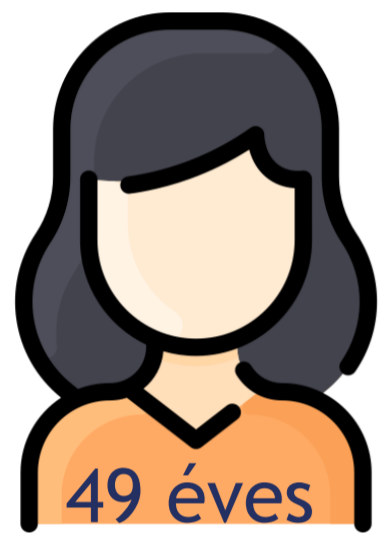
Bevezetés. Az érett T-sejt limfómák a non-Hodgkin limfómák kb. 10%-át kitevő csoportja, melyek diagnosztikájában kulcsszerepet játszhat az áramlási citometria, viszont gyakran a kóros sejtek a normálisakhoz hasonló fenotípusuk miatt nehezen detektálhatók. De mi történik akkor, ha a T-sejtek markáns fenotípus változása nehezíti a kóros sejtek azonosítását? Egy ilyen esetet szeretnénk bemutatni.

Beteg és módszer. Esetbemutatásunk alanya egy 49 éves nőbeteg, akinél 2024. januárban jelentkeztek diffúz bőrléziók. A bőriopsziájából perivaszkuláris T-sejt infiltrátum igazolódott. A szisztémás érintettség vizsgálatára áramlási citometria laboratóriumunkba perifériás vér, csontvelő aspirátum és nyirokcsomó biopátium érkezett. Beckton Dickinson FACS Lyric áramlási citométerrel (FACS) a következő markereket vizsgáltuk: CD45, CD2, sCD3, CD4, CD5, CD7, CD8, CD19, CD20, CD26, CD34, CD48, CD56, CD99, CD123, TRCB1, TdT, MPO, Igκ, Igλ.

Eredmények. A kóros sejtek a perifériás vérben, a csontvelő aspirátumban és a nyirokcsomó biopátiumban is kimutathatók voltak. A sejtek CD45 negatívak voltak, és normál T-limfocitákhoz képest jelentősen csökkent a CD3 expressziójuk, és részlegesen expresszáltak CD4-et, illetve CD7-et. Normál mértékben expresszáltak CD2-t, CD5-öt, CD26-ot, CD48-at és enyhén emelkedett mértékben CD99-et. Minden más vizsgált marker negatívnak bizonyult. Az infiltrátum jelenlétét mindegyik mintából a szövettan is igazolta.

Következtetés. A T-limfociták azonosítása a legtöbb áramlási citometriás panelben CD45, CD3, esetleg CD7 expresszió alapján történik. A bemutatott eset ékes példája annak, hogy érett T-sejt limfómák esetében - bár ritkán - jelentősen változhat ezeknek a markereknek az expressziója. Emiatt javasoljuk, hogy analízis során ne csupán algoritmuszerű kapuzási stratégiát kövessünk, hanem vizsgáljunk meg alaposan minden sejt populációt, nem tartalmaznak-e atípusos sejteket.

Betegadatok, kórtörténet

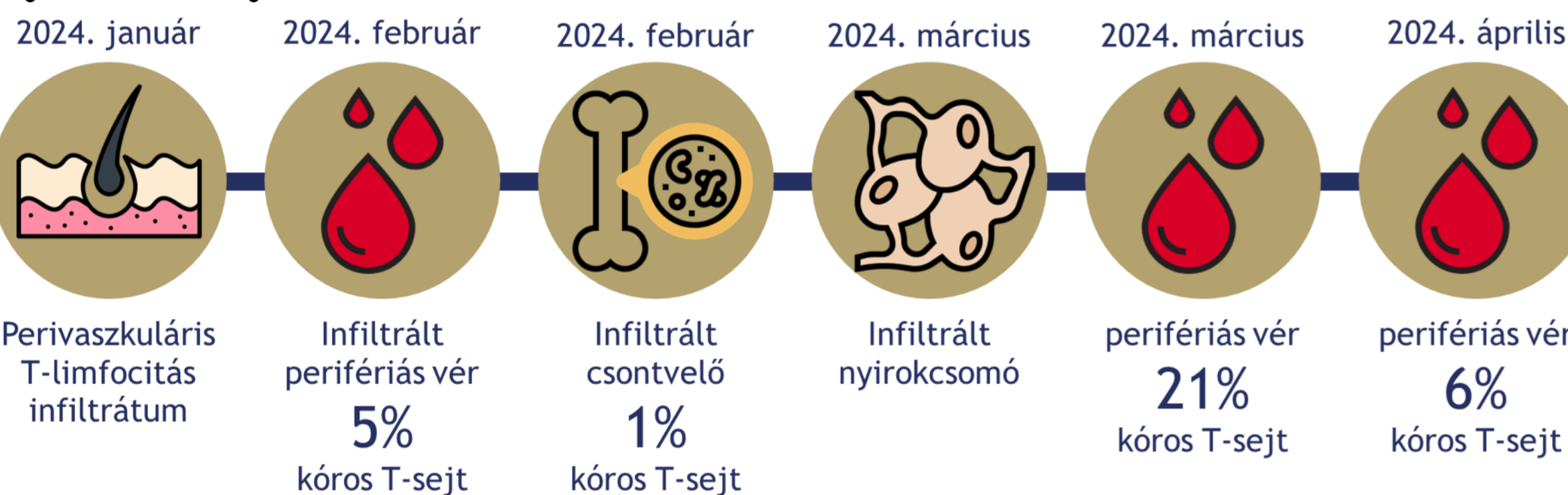


2024. januártól észlel bőrtüneteket: viszkető, égő erithémás góccok test szerte.

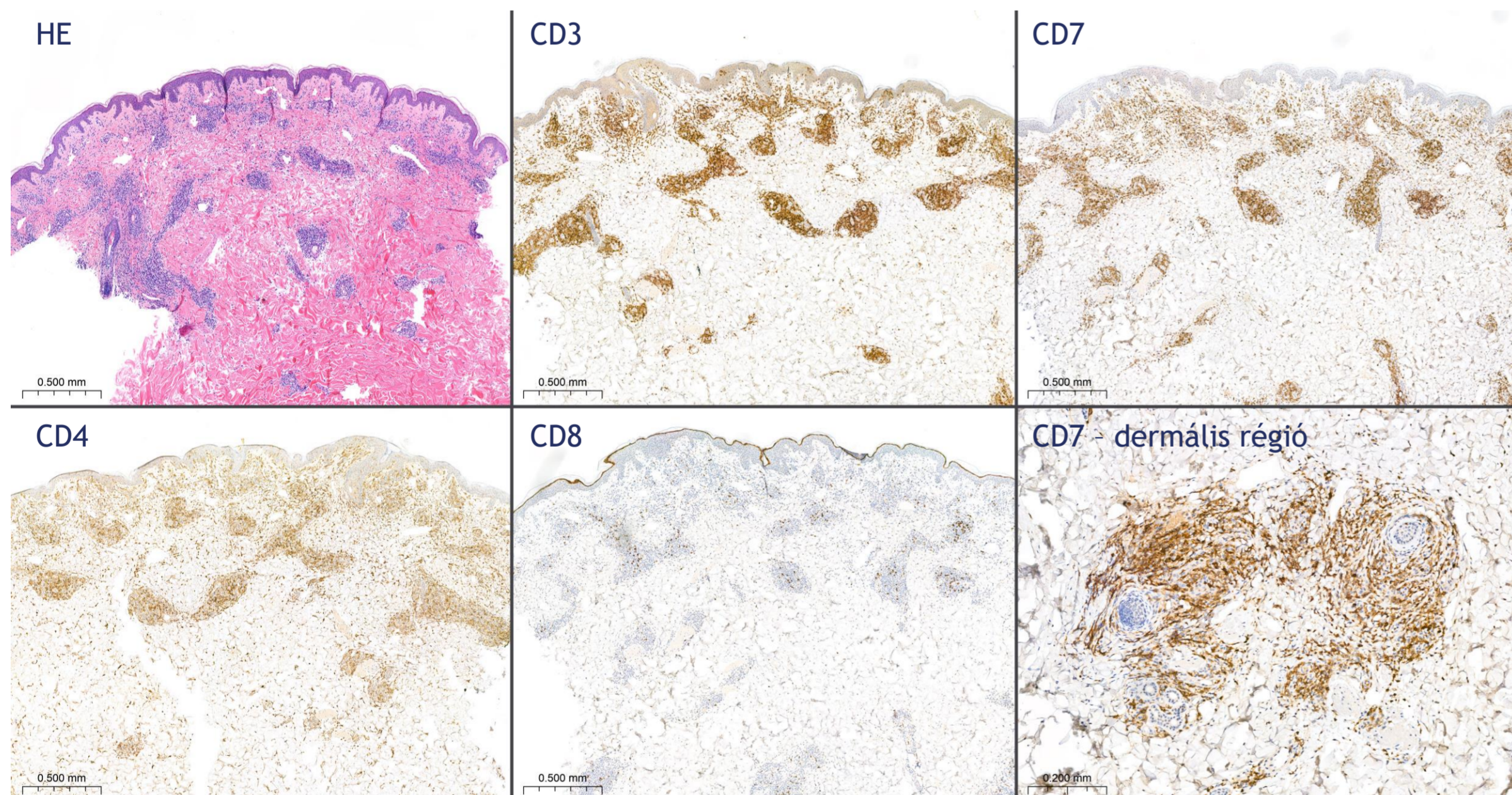
2024. februárban bőr-, csontvelőbiopszia valamint perifériás vérvizsgálat alapján: perifériás T-limfocitás limfóma, NOS

Folyamatos gyors progresszió.

2024. március közepétől kemoterápia

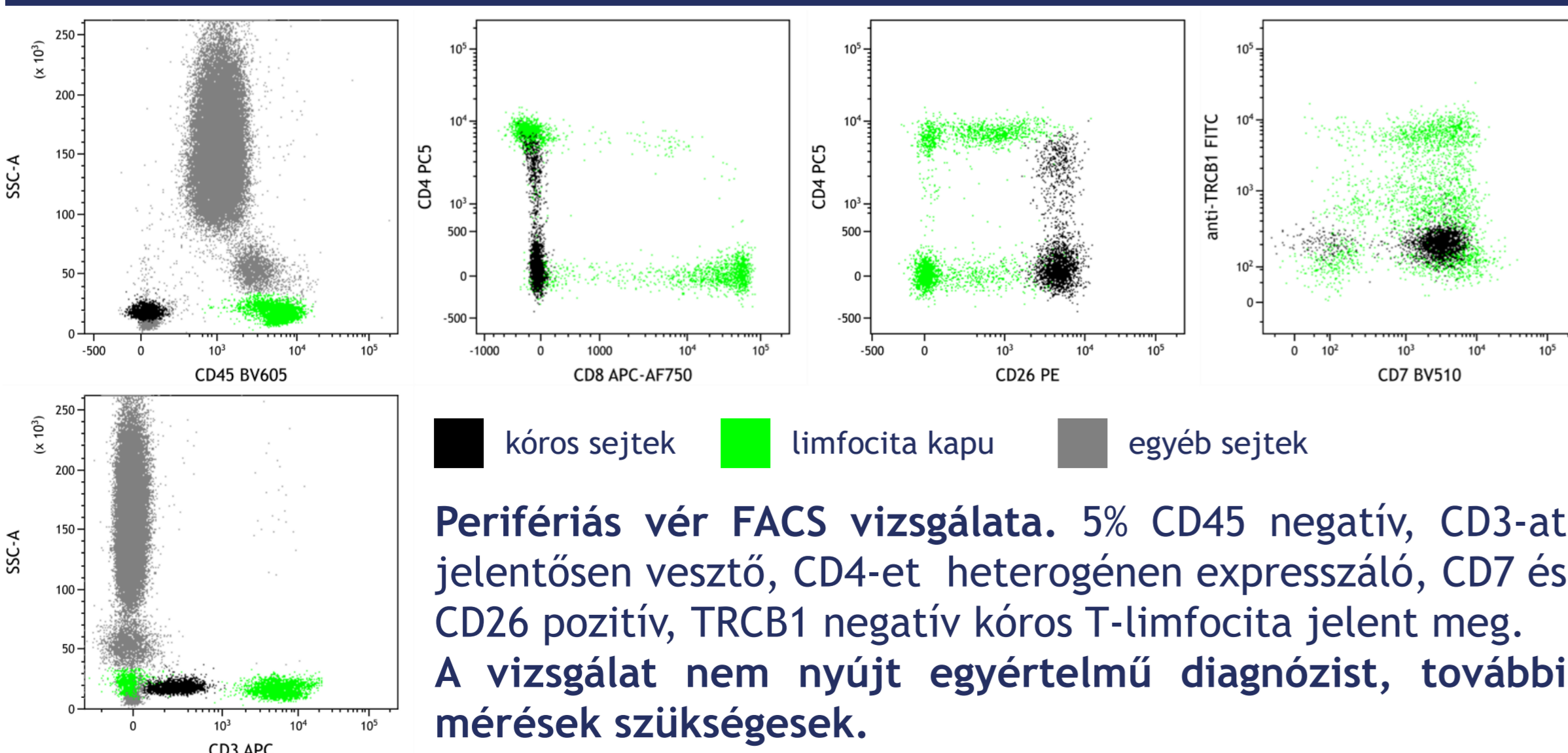


Bőrbíopszia



Diagnosztikus bőrbíopszia. Multifokális epidermotropizmust mutató, dominálón dermális, perivaszkuláris limfoid infiltrátum a dermiszben CD4 túlsúlyú, CD3 és CD7 pozitív T-limfocitákkal.

FACS - Perifériás vér érintettség

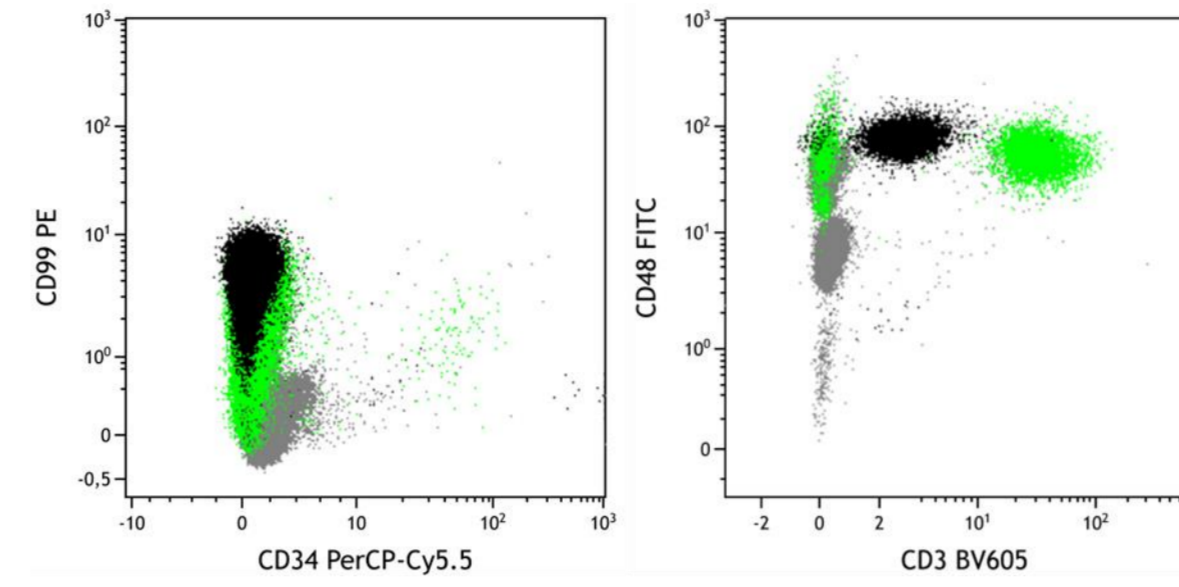


FACS - Perifériás vér Felvetődő kérdések - differenciáldiagnózis

Sézary-szindróma/Micosis fungoides?

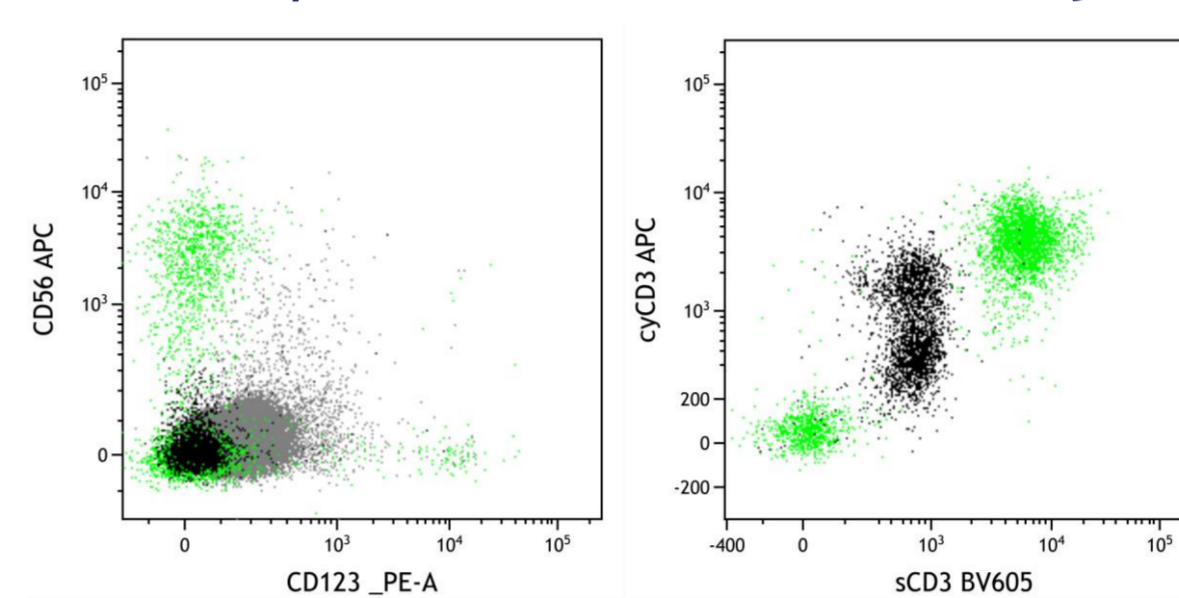
Erős CD26 pozitivitás miatt nem valószínű (lásd a perifériás vér FACS-nál).

T-limfoblasztos folyamat?



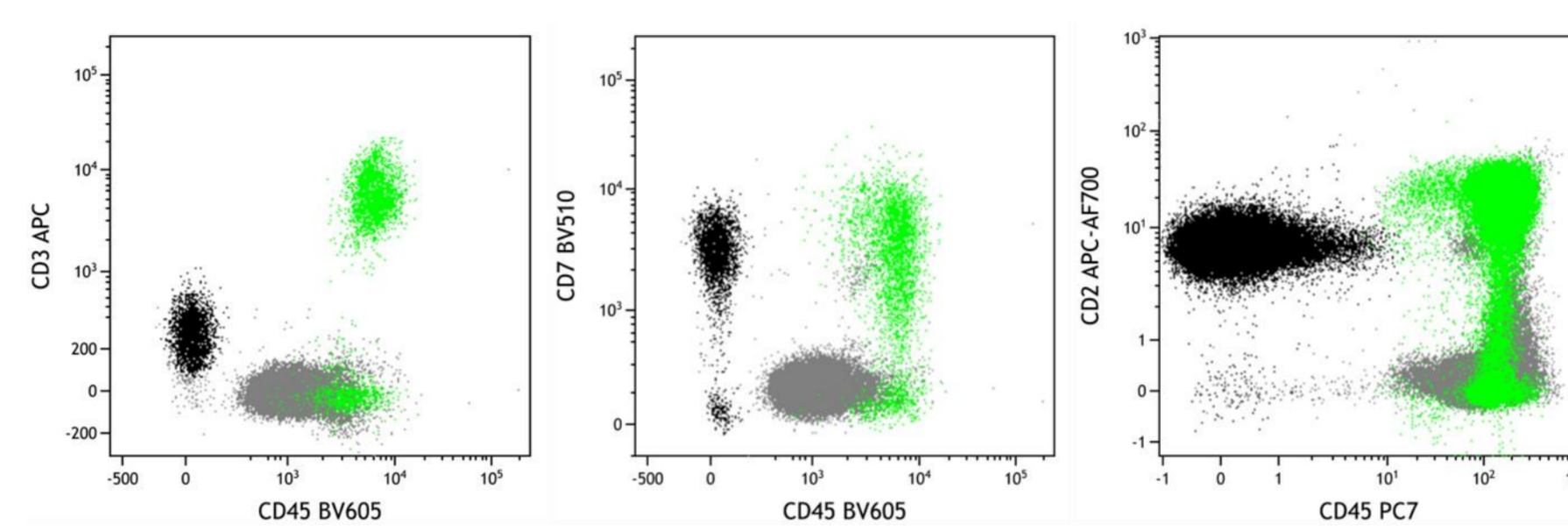
Bár a CD45, CD3 és CD4 vesztes inkább limfoblasztos folyamatokra jellemző, blasztokra karakterisztikus markerek (CD34 pozitivitás, CD99 intenzitás növekedés, CD48 vesztes) nem jelentek meg.

Blasztos plazmocitoid dendritikus sejt neoplázia (BPDCN)?



Bár a kóros sejtek részlegesen CD4 pozitívak, nem expresszálnak sem CD56-ot, sem CD123-at, így nem valószínű a dendritikus sejt irányú differenciáció. A csökkent, de kimutatható CD3 expresszió is a BPDCN ellen szól.

Kapuzási nehézségek.

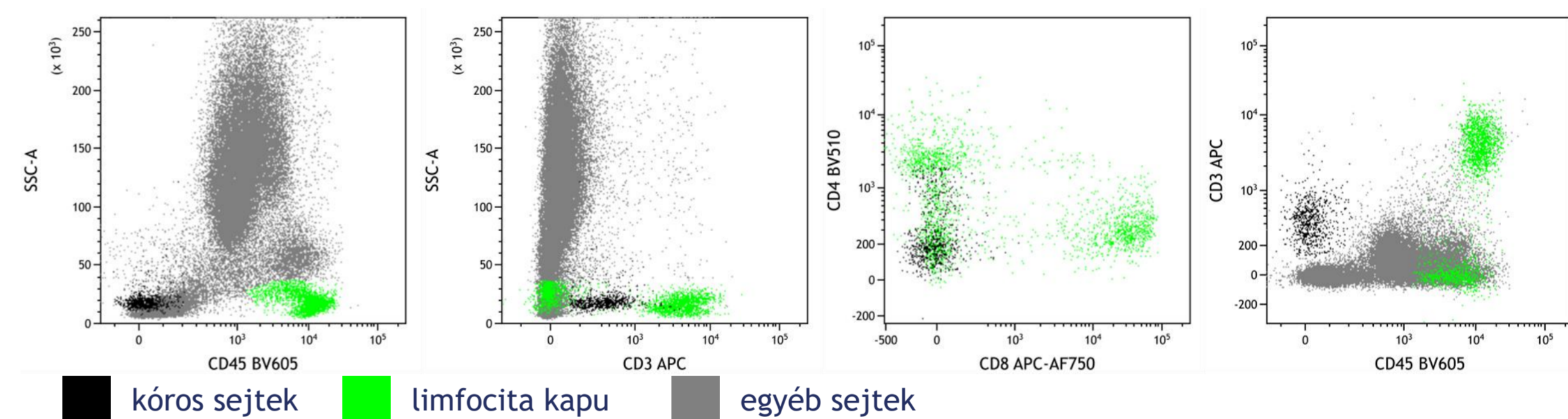


A CD45 negativitás és a CD3 vesztes együtt nagyon szokatlan az érett T-limfocitás limfómák esetében. Ilyen esetben egy

általános T-limfocita marker (CD3, CD7, CD2) - CD45 dot-plot jelentősen megkönnyíti a kóros sejtek azonosítását.

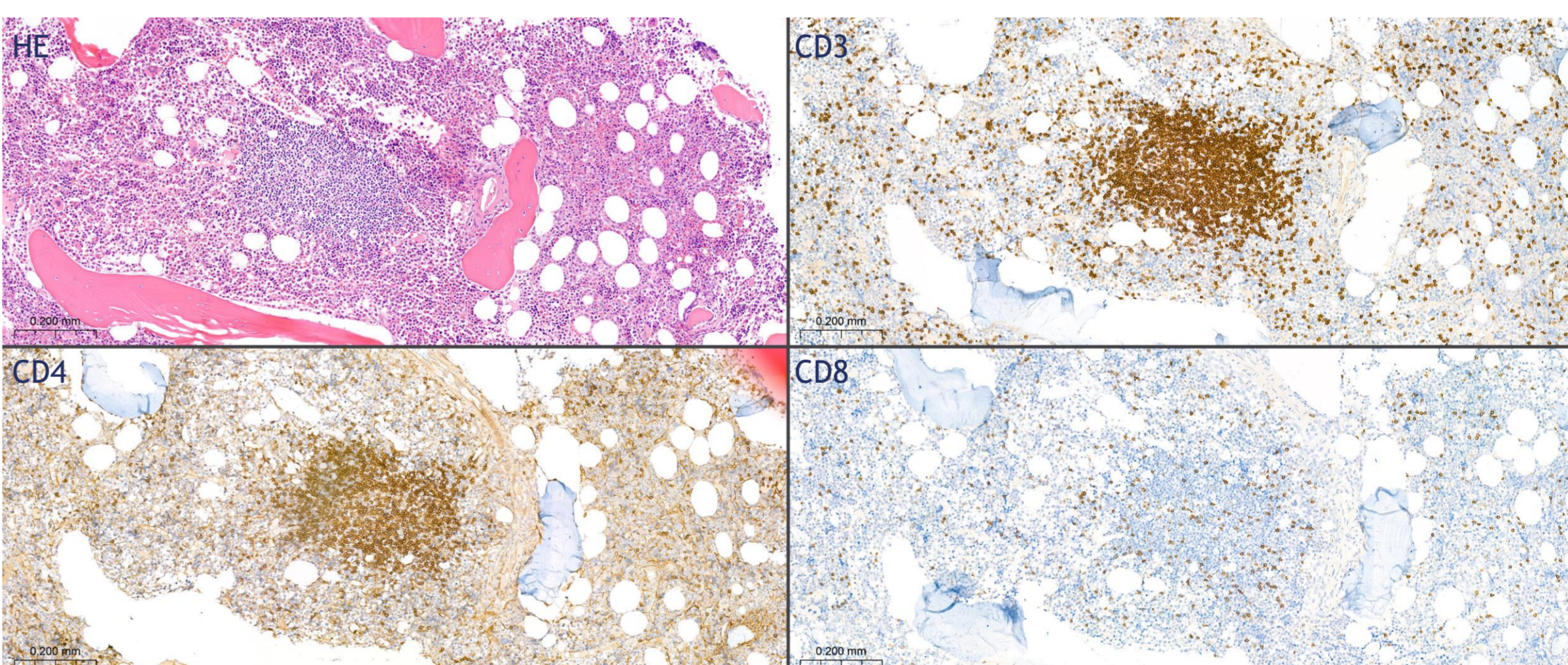
■ kóros sejtek ■ limfocita kapu ■ egyéb sejtek

FACS és csontbiopszia - csontvelő érintettség



■ kóros sejtek ■ limfocita kapu ■ egyéb sejtek

Csontvelő FACS vizsgálata. 1% kóros sejtet azonosítottunk, melyek immunfenotípusa megegyezik a vérből azonosított kóros sejtekével. Mivel csontvelő aspirátum esetében - szemben a perifériás vérral - elvárás, hogy legyenek CD45 negatív események (pl. eritroidok), itt még nehezebb a CD45 negatív, CD3-at alig expresszáló sejteket kapuzni. Szintén kifejezetten hasznos a CD3 és a CD45 expresszió együttes vizsgálata.



Csontvelő biopszia. A csonthengerben egy limfoid góc jelent meg, melyben a kóros sejteknek megfelelő CD3, CD4 pozitív limfociták találhatók.

Összefoglalás

- Diagnózis: perifériás T-limfocitás limfóma, NOS.
- Érett T-limfocitás limfómákra kevésbé jellemző CD45 negativitással, jelentős CD3 veszteséssel.
- A CD45 negativitás miatt kapuzása - kiváltképp csontvelőben - kihívás lehet, melyben hasznos lehet egy CD3-CD45, CD7-CD45 vagy CD2-CD45 dot-plot.
- Terápiára lassan és bőrtünetek tekintetében kis mértékben reagáló betegség. A beteg kezelése jelenleg is folyik.