

Langetermijnfollow-up van primaire cutane cd-30 lymfoproliferatieve aandoening

E. Suys

Dermatoloog, Praktijk Dermatologie, Handelskaai, Kortrijk

Correspondentieadres:

E. Suys

Handelskaai 1 G

8500 Kortrijk

België

E-mail: esuys@dermatologiehandelskaai.be

CASUS

Een man ontwikkelt op 53-jarige leeftijd in 1998 voor het eerst een inflammatoir letsel op het voorhoofd en het ooglid met een tentatieve diagnose van lymfomatoïde papulose (figuur 1). In 2001 was er een klinisch en microscopisch vermoeden van een cutane leishmaniose ter hoogte van het gelaat maar revisie van de histologie toont dat de beelden hier ook het best passen bij een CD30-lymfoproliferatieve aandoening. In juni 2005 bleek een cystisch letsel links op het voorhoofd opnieuw een lymfomatoïde papulose of een PCALCL. Systeem nazicht bleef negatief. In 2013 toonde een snelgroeiend 2 à 3 cm groot, sterk inflammatoir ulcererend tumorletsel submandibulair links (figuur 2) een CD30+, ALK -, grootcellig T-cellymfoom (figuur 3 en 4), PCR TCR + Stagering met PET en beenmergonderzoek blijven negatief. Er wordt een voorstel tot Interferon gedaan maar patiënt weigert. Hij toont ons dan verschillende zelfgemaakte foto's van papulo-nodulaire letsels die zich voordeden tussen 2001 en 2013 en welke alle

spontaan regresseerden zonder dat hij daarvoor ooit medische hulp opzocht. In oktober 2013 ontstaan er ook kleine fijn schilferende letsels op de rechter-schouder (figuur 5) waarvan er een evolueert naar een schilferende plaque, licht tumoraal en ulcererend evoluerende maar met opnieuw spontane regressie zonder behandeling. Opnieuw is de patiënt heden klachten- en letselvrij!

Deze spontane regressie van alle niet behandelde letsels maar ook van het onvolledig verwijderd sterk inflammatoir tumoraal submandibulair letsel wijzen op het zelflimiterend aspect van dit diffuus primair cutaan anaplastisch grootcellig lymfoom zonder tot op heden aanwijzingen voor geassocieerde of systeempathologie.

BESPREKING

Primaire cutane CD30+ lymfoproliferatieve aandoeningen zijn na mycosis fungoïdes en zijn varianten de 2^e meest voorkomende cutane T-cellymfomen (ongeveer 30%) en vertonen een zeer breed spectrum van zelflimiterende papuleuze tot tumorale, al dan niet recidiverende letsels.¹

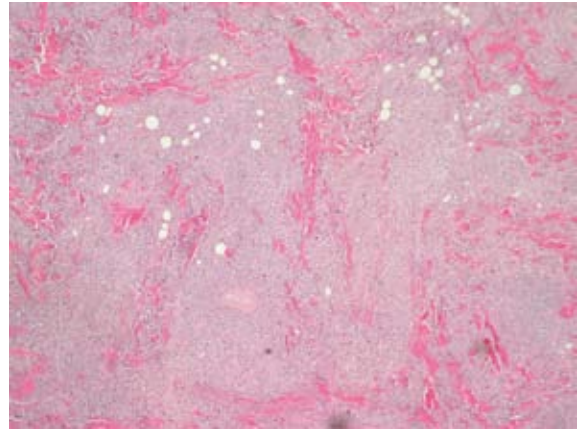
Microscopisch vertonen de tumorcellen een anaplastische morfologie maar deze aandoeningen vertonen daarentegen een goede prognose. Zij vertonen een spectrum van lymfomatoïde papulose (LyP, vooral papulonodulaire letsels) en primaire cutane anaplastische grote cel lymfomen (PCALCL, solitair of gegroepeerde en soms multifocale snelgroeiende ulcererende tumoren of dikke plaques). Zij vertonen expressie van het CD30-antigen (een celoppervlakte-receptor voor tumornecrosisfactor).



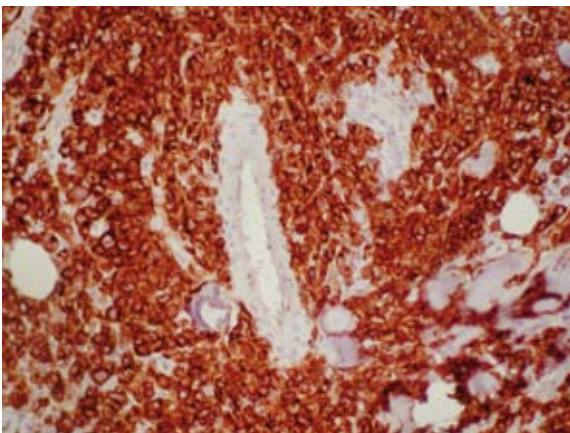
Figuur 1.



Figuur 2.



Figuur 3.



Figuur 4.



Figuur 5.

Lyp en PCALCL lijken de twee uiteinden van een spectrum waarbij de eerste steeds volledig verdwijnen en er bij PCALCL-generalisatie kan optreden. Bij borderline gevallen is op een bepaald moment geen definitief onderscheid mogelijk. De follow-up en het klinisch gedrag zal de uiteindelijke diagnose bepalen.² Spontane regressie kan zeker ook voorkomen bij diffuse PCALCL.

LITERATUUR

1. Willemze R, Jaffe ES, Burg G, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood* 2005;105:3768-85.
2. Kempf W, Pfaltz K, Vermeer MH, et al. EORTC, ISCL, and USCLC consensus recommendations for the treatment of primary cutaneous CD30-positive lymphoproliferative disorders: lymphomatoid papulosis and primary cutaneous anaplastic large-cell lymphoma. *Blood* 2011;118:4024-35.

SAMENVATTING

Ondanks nauwkeurige clinico-pathologische correlatie is op een bepaald moment het onderscheid tussen een diffus primair cutaan anaplastisch grootcellig lymfoom of een lymfomatoïde papulose soms nog niet definitief te maken.

Deze 'borderline'-gevallen staan centraal in een spectrum met aan beide uiteinden de lymfomatoïde papulose (spontane regressie als typisch kenmerk) en primair cutaan anaplastische grootcellig lymfoom.

TREFWOORDEN

cutaan anaplastisch grootcellig lymfoom – lymfomatoïde papulose

GEMELDE (FINANCIËLE) BELANGENVERSTRENGELING

Geen

SUMMARY

Even with stringent clinico-pathologic examination it can be impossible to differentiate a diffuse primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma from lymphomatoid papulosis. These "borderline" cases seem to represent the centrum of a spectrum with at one end lymphomatoid papulosis (with spontaneous regression as a typical characteristic), and at the other end a primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma.

KEYWORDS

primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma – lymphomatoid papulosis