

Kožní B-buněčné lymfomy

MUDr. Eliška Langerová

FN u sv. Anny a LF MU v Brně

Mezi primární kožní B-buněčné lymfomy patří 3 základní typy: primárně kožní B-lymfom marginální zóny, primárně kožní B-lymfom z folikulárních center a primárně kožní velkobuněčný B-lymfom dolních končetin. První dva typy jsou poměrně benigní s průměrným 5letým přežitím 95–99 %, na rozdíl od primárně velkobuněčného B-lymfomu dolních končetin, kde průměrné 5leté přežití je 55 %. Terapie B-buněčných lymfomů je multioborová ve spolupráci s hematologem (chemoterapie, anti-CD20) a radičními onkology (radioterapie – cílená, celotělová).

Klíčová slova: primárně kožní B-lymfom marginální zóny, primárně kožní B-lymfom z folikulárních center, primárně kožní velkobuněčný B-lymfom dolních končetin, chemoterapie, anti-CD20, radioterapie.

Cutaneous B-cell lymphomas

There are 3 main types of cutaneous B-cell lymphomas: primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma, primary cutaneous follicular center B-cell lymphoma and cutaneous diffuse large B-cell lymphoma, leg type. First two types are quite benign with mean 5-years survival of 95–99%, on the other hand and cutaneous diffuse large B-cell lymphoma, leg type is more aggressive with mean 5-years survival rate of 55%. Therapy of cutaneous B-cell lymphoma is multidisciplinary in cooperation with hematologists (chemotherapy, anti-CD20) and radiation oncologists (radiotherapy- direct, total surface).

Key words: primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma, primary cutaneous follicular center B-cell lymphoma, cutaneous diffuse large B-cell lymphoma, leg type, chemotherapy, anti CD-20, radiotherapy.

Kožní B-buněčné lymfomy (CBCL – „Cutaneous B-cell Lymphomas“)

- Tvoří 20–25% CL

Primární kožní B-lymfom marginální zóny (PCMZL – „Primary Cutaneous Marginal Zone Lymphoma“):

- 7–10% kožních lymfomů
- Indolentní lymfom – 5leté přežití 99–100 %
- Muži postiženi 10x častěji, průměrný věk manifestace je nad 50 let věku
- Asociace s infekcí způsobenou *Borelia burgdorferi* (Evropa)
- Proliferace malých B-lymfocytů, plazmatických bb
- Klinicky

Tab. 1. Typy CBCL, jejich četnost (z celkového počtu CL) a 5leté přežití v %

Kožní B-lymfomy	Četnost %	5leté přežití %
Klinicky indolentní		
Primární kožní B-lymfom marginální zóny (PCMZL)	7	99
Primární kožní B-lymfom z folikulárních center (PCFCL)	11	95
Klinicky agresivní		
Primární kožní velkobuněčný B-lymfom dolních končetin (PCLBCL, LT)	4	55

- Solitární nebo mnohočetné červené, červenohnědé papuly až noduly
- Trup, horní končetiny – 70 %
- Hlava, krk – 20 %
- Disseminace – 10 % – horší prognóza
- Histologicky
 - Nodulární difuzní infiltrát (malé lymfocyty, plazmacytoidní a plazmatické bb) vynechávající epidermis
 - Grenz zóna = papilární dermis bez patologického infiltrátu
 - CD 20+, CD 79a+, bcl-2+
 - CD5-, CD10-, bcl-6-
- CD30 + bb na okrajích
- Terapie: „watch-and-wait“, radioterapie, chirurgické odstranění, anti CD 20 (rituximab), INF alfa
- Případy asociované s infekcí *Borelia burgdorferi* – nejprve ATB terapie

Primární kožní lymfom z folikulárních center (PCFCL – „Primary Cutaneous Follicle Center Lymphoma“):

- 11–12 % kožních lymfomů
- Rekurence 40 %

Obr. 1. Primární kožní B-lymfom marginální zóny (foto: I. DVK FNUSA)



- Indolentní – 5leté přežití 95 %
- Průměrný věk manifestace 51 let, muži postiženi častěji než ženy 1,5:1
- Malé centrocyty a centroblasty
- Klinicky
 - Tuhé noduly až tumory s erytémem nebo červenohnědé plaky
 - Solitární nebo mnohočetné
 - Predilekce: kštice, čelo, trup
 - Bez ulcerací

- Histologicky
 - Folikulární nebo difuzní infiltrát bez epidermotropizmu
 - 3 typy: folikulární, folikulární a difuzní, difuzní
 - Grenz zone
 - CD 20+, CD79+, bcl-6+
 - Bcl-2 -, t (14;18) – X při pozitivě se jedná o sekundární infiltraci při primárně systémovém lymfomu

- Terapie: radioterapie, chemoterapie při systémové progresi, anti CD 20- systémově/intraleziálně

Primární kožní velkobuněčný B-lymfom dolních končetin (PCLBCL,LT – „Primary Cutaneous Large B-cell Lymphoma, Leg Type“):

- 4–6 % lymfomů
- Agresivní typ lymfomu – 5leté přežití 20–55 %
- Metastazuje do lymfatických uzlin a vnitřních orgánů
- Nejčastěji jsou postiženy starší ženy
- Klinicky
 - Solitární nebo mnohočetné rychle rostoucí červenomodré/červenohnědé plaky nebo tumory
 - Postižena bývá jedna anatomická oblast
 - Nejčastěji postihuje dolní končetiny – pod kolena – v 90 %
- Histologicky
 - Centrobasty, imunoblasty
 - Difuzní infiltrát
 - Zasahující do podkoží
 - CD20+, CD79+, bcl 2+, MUM 1+
 - CD10 -
 - t (14;18)
- Terapie: chemoterapie, radioterapie, anti CD-20

LITERATURA

1. Willemze R, Jaffe ES, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas; Blood 2005; 105(10): 3768–3785.
 2. LeBoit PE, et al. WHO Classification of Tumours: Skin Tumours; IARC Press, Lyon 2000: 165–199.

3. Machovcová A. Kožní lymfomy; Czechopress agency, Praha 2009: 3–18 (reprint)
 4. Kempf W. Cutaneous B-Cell Lymphoma; dostupný z: medscape.org: 4/2013.

5. Kempf W, Sander ChA. Classification of cutaneous lymphomas – an update; Histopathology 2010; 56(1): 57–70.