

Folikulový lymfóm a lymfóm z plášťových buniek v biopsiách orgánov žalúdočno-črevnej oblasti

Lukáš Plank^{1,2}, Tomáš Balhárek^{1,2}, Peter Szépe^{1,2}

Konzultačné centrum bioptickéj diagnostiky ochorení krvotvorby v SR:

¹ Ústav patologickej anatómie Jesseniovej lekárskej fakulty Univerzity Komenského a Univerzitnej nemocnice v Martine

² Martinské bioptické centrum, s.r.o. v Martine

SÚHRN

V práci sa predkladá retrospektívna analýza prípadov folikulového lymfómu (FL) a lymfómu z plášťových buniek (MCL) diagnostikovaných podľa klasifikácie SZO (2008) v konzekutívnych biopsiách orgánov žalúdočnočrevnej oblasti počas 11 rokov. Celkove išlo o 18 pacientov s FL verifikovaným v 22 biopsiách a 44 pacientov s MCL diagnostikovaným v 54 biopsiách. FL bol vždy diagnostikovaný ako solitárny nádor, najčastejšie - až v ¾ prípadov - v tenkom čreve, častejšie v jejunoileickej než duodenálnej oblasti. Približne rovnako často išlo o biopsiu endoskopickú (54,5 %), obyčajne mukozálnu a zriedka polypektomickú, resp. resekčnú (45,5 % prípadov). Pri prevahe FL s nízkym stupňom malignity bol FL G3 identifikovaný v pribl. 11 % prípadov. 4 lokoidentické recidívy verifikované biopsiou sa vyskytli len u 2 pacientov s duodenálnym FL a nevykazovali známky blastickej transformácie. Napriek problémom s identifikáciou nodulárneho rastu v malých bioptických vzorkách morfológický obraz a typický fenotyp vyžadovali len v jednom prípade podporu diagnózy dôkazom prestavby *BCL2* génu metódou FISH. MCL sa najčastejšie vyskytoval v žalúdku a hrubom čreve, v tenkom čreve v menej než v 23 % prípadov. Až u ¼ pacientov bol verifikovaný ako multifokálny nádor, s obrazom lymfomatoidnej polypózy postihujúcej najčastejšie súčasne hrubé a tenké črevo. Dominovali mukozálne alebo polypektomické endoskopické biopsie, chirurgická intervencia s resekciami bola potrebná v menej ako 10 % prípadov. Zatiaľčo v ¼ prípadov išlo o blastoidné varianty, tak častejší bol konvenčný MCL. Recidívy sa vyskytli až u 9 pacientov, 5x boli lokoidentické a 4x viedli k disseminácii do iných orgánov žalúdočnočrevnej oblasti, pričom blastická transformácia sa vyskytla len u jedného pacienta. Až v 18 % biopsií sme diagnózu MCL podporili aj dôkazom prestavby *CCND1* génu FISH analýzou. Celkove možno konštatovať rozdielnosť výskytu a klinickej prezentácie FL a MCL v žalúdočnočrevnej oblasti a potrebu podporiť bioptickú histologickú a fenotypovú diagnostiku aj FISH analýzami, najmä v prípade MCL. Správna diagnostika tak FL, ako aj MCL je dôležitá tak pre indikáciu rozdielných terapeutických modalít oboch ochorení, ako aj pre prognostickú stratifikáciu pacientov.

Kľúčové slová: extranodálny non-Hodgkinov lymfóm – gastrointestinálny trakt – folikulový lymfóm – lymfóm z plášťových buniek – lymfóm z B-buniek marginálnej zóny MALT-tytu – reaktívna lymfatická folikulová hyperplázia

Follicular and mantle cell lymphoma diagnosed in biopsies of gastroenterocolic region

SUMMARY

The authors present a retrospective analysis of follicular lymphomas (FL) and mantle cell lymphomas (MCL) diagnosed according to the WHO classification (2008) in consecutive biopsies of GI organs in a period of 11 years. The series includes 18 patients with FL verified in 22 biopsies and 44 patients with MCL diagnosed in 54 biopsies. FL represented always a solitary tumor, most often – up to ¾ of all the cases – of a small intestine, more often in its jejunoileal than duodenal parts. The biopsies were obtained almost equally by endoscopic approach, they were usually mucosal and rarely polypectomic, as well as by surgical resections (54,5 % and 45,5 % of the cases respectively). FL of grade 3 was identified in approximately 11 % of the cases, while majority of the patients showed FL of grade 1 or 2. Only 2 patients with duodenal FL relapsed and bioptically verified recidives did not show signs of a high grade transformation. Although it was difficult to identify a nodular growth pattern in more common small biopsies, a typical histomorphology and phenotype mostly allowed the FL diagnosis in the majority of the cases. The FL diagnosis had to be supported by detection of *BCL2* translocation only in one case. MCL appeared most often in the stomach and large intestine, the small intestinal cases represented less than 23 %. In ¼ of the patients the lymphoma was multifocal and manifested as lymphomatoid polyposis affecting most often both large and small intestine. In a majority of the MCL patients, the diagnosis was done in mucosal and polypectomic endoscopic biopsies, surgical intervention and resection was recorded in less than 10 % of the cases. Most of the patients showed conventional „centrocytic“ MCL morphology and approximately ¼ of the cases showed blastoid MCL. The rebiopsies of 9 patients revealed a relaps of the disease which was locoidentical in 5 of them; in other 4 patients the biopsies documented a dissemination to other GI organs. The blastic transformation was recognized only in one of the relapsing patients. In contrast to FL, in 18 % of the biopsies the MCL diagnosis required a *CCND1* gene rearrangement detection by FISH. In summary both of the studied GI lymphomas showed different and heterogenous incidence, clinical manifestation and necessity to support the biopsy diagnosis also by FISH examination. The correct FL and MCL diagnosis represents a *conditio sine qua non* for an indication of different therapeutical modalities as well as for the prognostic stratification of the patients.

Keywords: extranodal non-Hodgkin lymphoma – gastrointestinal tract – follicular lymphoma – mantle cell lymphoma – marginal zone B-cell lymphoma of MALT-type – reactive lymphoid follicular hyperplasia

Cesk Patol 2016; 52(1): 33–41

✉ Adresa pre korešpondenciu:

Prof. MUDr. Lukáš Plank, CSC.

ÚPA JLF UK a UNM

Kollárova 2, 03659 Martin, Slovensko

tel.: +421-43-4133002

fax: +421-43-4203370

e-mail: plank@jfm.uniba.sk

Gastrointestinálny trakt (ďalej GIT) je najčastejším miestom výskytu extranodálnych maligných lymfómov (ML; 1-3). Medzi v ňom primárne najčastejšie vznikajúce ML B-pôvodu aj našej populácie patrí (extranodálny) lymfóm z B-buniek marginálnej zóny MALT-tytu (ďalej len „MZBL MALT-tytu“) a obyčajne s jeho transformáciou súvisiaci difúzny veľkobunkový B-lymfóm (DLB-CL; 1,2). Ďalšie ML B-pôvodu GITu, a to folikulový lymfóm (FL)