



Primair cutaan CD4+ small/medium T-cel lymfoproliferatieve aandoening

E.J.J. Kallen¹, T.B.J. Demeyere², G.A.M. Krekels³

Een 48 jaar oude man presenteerde zich sinds ongeveer 8-9 weken met een huidafwijking preauriculair. Aanvankelijk jeukte het, was het dikker en ging het open. Hij heeft een blanco voorgeschiedenis en de familieanamnese is negatief voor huidmaligniteiten.

Preauriculair rechts zagen wij een matig scherp begrensde, lenticulaire, ronde, huidkleurige tot licht erythemateuze nodus met centraal een crusta bij een man met huidtype II die geen medicatie gebruikt (figuur 1). In eerste instantie werd gedacht aan een geëxcorieerde epidermale cyste, werd fotografische vastlegging toegepast en chloorhexidinecrème voorgeschreven. Echter, bij controle zeven weken later bleek de laesie gegroeid te zijn en hebben we een biopsie afgenomen ter uitsluiting van een huidmaligniteit. Ter vergelijking hebben wij de laesie opnieuw fotografisch vastgelegd (figuur 2). Biopsie toont een laesie passend bij een primair cutaan CD4+-small/medium T-cel lymfoproliferatieve aandoening (figuur 4-6). Borreliaserologie werd afgenomen ter uitsluiting van een Lymegeassocieerd pseudo B-cellymfoom, er volgde revisie in het lymfomenpanel van het LUMC en er is gestart met mometasonzalf (figuur 3). De borreliaserologie is negatief en het LUMC bevestigde de diagnose waarna gekozen is de laesie te excideren met een marge van 2 mm en de patiënt te blijven opvolgen.

BESPREKING

Een primair cutaan CD4+-small/medium T-cel lymfoproliferatieve aandoening presenteert zich voornamelijk als een langzaam groeiende en asymptomatische solitaire laesie in de vorm van een nodus of tumor in hoofd- en nekregio. Echter, de laesie kan ook abrupt ontstaan, in maanden tot jaren ont-aarden, persisteren met minimale veranderingen of spontaan verdwijnen. Ook kan het zich op meerdere plaatsen van het lichaam manifesteren. Normaliter is de laesie asymptomatisch, maar pijn en pruritus zijn ook gerapporteerd. Er is geen geslachtsvoorkeur. [1]

In september 2018 is er een belangrijke herziening gepubliceerd door de World Health Organization – European Organization for Research and Treatment of Cancer (WHO-EORTC). Het primaire cutane CD4+-small/medium pleomorfe T-cellymfoom wordt nu primair cutaan CD4+-small/medium pleomorfe T-cel lymfoproliferatieve aandoening genoemd (PCSMP-TLPD). [2]



Figuur 1. Klinische presentatie bij eerste consult. Een matig scherp begrensde, lenticulaire, ronde, huidkleurige tot licht erythemateuze nodus met centraal een crusta.



Figuur 2. Na behandeling van chloorhexidinecrème tweemaal daags gedurende zeven weken. Duidelijk zichtbaar is de groei van de laesie.



Figuur 3. Status na biopsie en eenmaal daags mometasonzalf gedurende vijf weken.

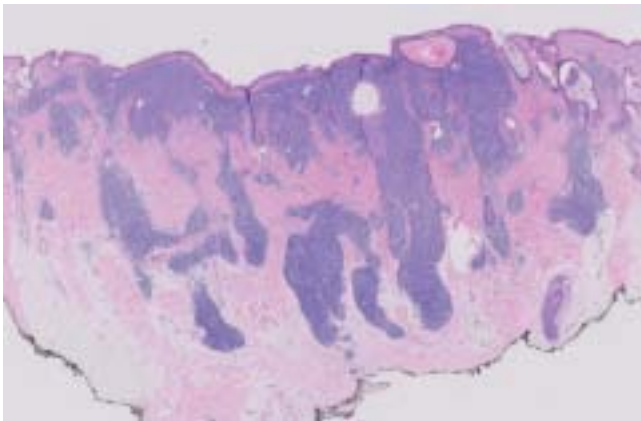
¹ Coassistent, Mohsa huidcentrum, Eindhoven

² Patholoog, Catharina Ziekenhuis, Eindhoven

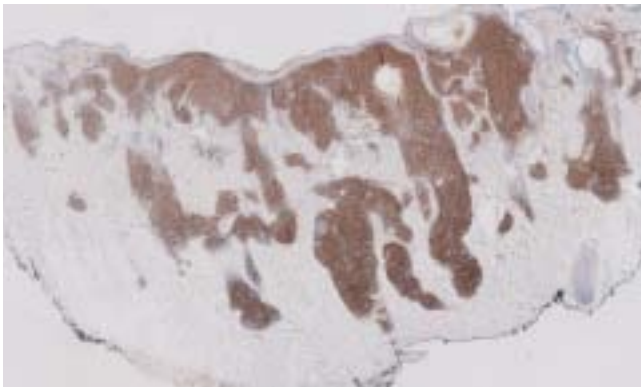
³ Dermatoloog, Mohsa Huidcentrum, Eindhoven

Volgens de WHO-classificatie van hematopoëtische neoplasma's is de indolente T-cel lymfoproliferatieve aandoening beperkt tot de huid en wordt gekarakteriseerd door de expressie van folliculaire T-helpercelmarkers. Met name *B-cell lymphoma 6 (BCL-6)*, *programmed cell death protein 1 (PD-1)* en *C-X-C motif chemokine ligand 13 (CXCL-13)*. [1] Ondanks de oorspronkelijke classificatie van 'lymfoom', is het nu duidelijk dat alle gevallen onveranderlijk gedrag vertonen, geen extensie buiten de huid vertonen en gemakkelijk kunnen worden behandeld met lokale chirurgie, intralesionale en topicale corticosteroiden en lokale bestraling. Systemische chemotherapie is overbodig. [1] 2-3% van de cutane lymfomen is een CD4+-lymfoom. [3]

De PCSMP-TLDP heeft dezelfde klinisch-pathologische en immunopathische kenmerken en dezelfde klinische presentatie en goedaardig verloop als de nodulaire pseudo-T-cellymfoom. [2]



Figuur 4. Overzicht van de excisie: toont het dens lymfocytair infiltraat.



Figuur 5. CD4-kleuring: toont dat het een dominant T-helpercelinfiltraat is.



Figuur 6. PD-1 kleuring van de biopsie: deze marker is tamelijk typisch positief in deze entiteit.

Het verschil tussen deze twee is dan ook erg arbitrair. [4] Momenteel is het onderwerp van discussie of het nodulaire pseudo T-cellymfoom en PCSMP-TLDP identiek zijn aan elkaar. [5]

DIAGNOSE

Primair cutaan CD4+-small/medium T-cel lymfoproliferatieve aandoening.

LITERATUUR

1. Gru AA, Wick MR, Eid M. Primary cutaneous CD4+ small/medium T-cell lymphoproliferative disorder-clinical and histopathologic features, differential diagnosis, and treatment. *Semin Cutan Med Surg* 2018;37(1):39-48.
2. Willemze R, Cerroni L, Kempf W, et al. The 2018 update of the WHO-EORTC classification for primary cutaneous lymphomas. *Blood* 2019; 133(16):1703-14.
3. Cocks M, Porcu P, Wick MR, Gru AA. Recent advances in cutaneous t-cell lymphoma. *Surg Pathol Clin* 2019;12(3):783-803.
4. Cetinozman F, Jansen PM, Willemze R. Expression of programmed death-1 in primary cutaneous CD4-positive small/medium-sized pleomorphic T-cell lymphoma, cutaneous pseudo-T-cell lymphoma, and other types of cutaneous T-cell lymphoma. *Am J Surg Pathol* 2012;36(1):109-16.
5. Mitteldorf C, Kempf W. Cutaneous pseudolymphoma-A review on the spectrum and a proposal for a new classification. *J Cutan Pathol* 2020;47(1):76-97.

LEERPUNTEN:

- Presenteert zich voornamelijk als een langzaam groeiende en asymptomatische solitaire laesie in hoofd- en nekregio.
- In 2018 belangrijke herziening gepubliceerd door de WHO: primair cutaan CD4+-small/medium pleomorfe T-cellymfoom wordt nu primair cutaan CD4+-small/medium pleomorfe T-cel lymfoproliferatieve aandoening genoemd.
- Momenteel onderwerp van discussie of primair cutaan CD4+-small/medium pleomorfe T-cel lymfoproliferatieve aandoening en pseudo T-cellymfoom identiek zijn aan elkaar.

TREFWOORDEN

primair cutaan CD4+-small/medium T-cel lymfoproliferatieve aandoening

KEYWORDS

primary cutaneous CD4+ small/ medium pleomorphic T-cell lymphoproliferative disorder – PCSMP-TLDP

Gemelde (financiële) belangenverstrengeling
Geen

CORRESPONDENTIEADRES

Emily Kallen

E-mail: emily.kallen@hotmail.com