


 **LIMFOM NON-HODGKIN, VARIANTA ANGIOIMUNOBLASTICĂ T- CELULARĂ,
CU AFECTAREA PIELII ȘI GANGLIONILOR PERIFERICI – CAZ CLINIC**

Gordilă N., Țâbârnă V., Nedelciuc B., Sturza V., Bețiu M.

Catedra de dermatovenerologie, Universitatea de Stat de Medicina si Farmacie „Nicolae Testemitanu”,
mun. Chisinau, Republica Moldova

Introducere

Limfomul angioimunoblastic cu celule T (AITL) este o formă rară și agresivă de limfom T-celular și reprezintă 1-2% din limfoamele non-Hodgkin. Incidența la bărbați și la femei este aceeași. Transformarea malignă a limfocitelor T a fost incriminată mutațiilor de la nivelul regulatorilor epigenetici (TET2, IDH2 și DNMT3A), familiei de gene Ras și căii receptorului celulelor T (CD28, FYN, PLCG1, CARD11, elementele P13K, CTNNB1 și GTF2I). Maladiile infecțioase asociate cu AITL includ virusul Epstein-Barr, virusul herpetic uman tip 6 (HHV-6), virusul herpetic uman tip 8 (HHV-8), HIV, infecții bacteriene și fungice [1]. Aproximativ 70% dintre pacienții cu limfom angioimunoblastic cu celule T prezintă simptome constituționale și, în 50%, leziuni

cutanate: papule, noduli, ulcere, peteșii, mai rar - eritrodermie. Limfadenopatia și hepatosplenomegalia sunt de obicei prezente la examenul clinic, iar uneori se atestă și efuziuni pleurale, ascită, semne neurologice și simptome gastrointestinale [2].

Scopul lucrării a constat în evaluarea particularităților clinice, de diagnostic și tratament într-un caz de AITL.

Prezentarea cazului clinic

Studiul prospectiv vizează o pacientă de 66 de ani, diagnosticată cu limfom non-Hodgkin, varianta angioimunoblastică T-celulară, cu afectarea pielii și ganglionilor limfatici periferici. Prezintă un istoric de boală de 7 ani, maladia debutând cu alopecie și leziuni cutanate eritematoase, intens pruriginoase. Fiindu-i instalat diagnosticul de dermatită alergică, a administrat un tratament sistemic și topic cu corticosteroizi, însă fără efect terapeutic pozitiv în dinamică. Este important de menționat că timp de 10 ani a fost supusă contactului cu substanțe toxice la locul de muncă. Maladii concomitente includ HTA și tiroidită autoimună.

Examenul clinic a evidențiat alopecie generalizată, plăci eritematoase, cu tendință spre eritrodermizare, acoperite cu scuame fine, furfuracee, multiple leziuni tip millium și chisturi la nivelul feței, pavilioanelor urechilor și trunchiului, precum și poikilodermie, keratodermie palmo-plantară. Se atesta o limfadenopatie generalizată cu ganglioni limfatici mobili, indolori, duri la palpate, cu diametrul de aproximativ 2 cm. Paraclinic, se observă trombocitoză și VSH scăzut. Examenul histopatologic al ganglionilor limfatici a relevat proliferare limfoidă constituită din celule mici-medii monomorfe, cu atipie moderată, preponderent în jurul patului microvascular, iar în fragmentul cutanat - infiltrat inflamator limfocitar discret subepitelial. Testele imunohistochemice au determinat reacție pozitivă panlimfocitară la CD43, CD45, reacție nucleară pozitivă în celulele limfoide la BCL2 și Ki67, reacție membranară pozitivă în limfocitele B la CD20, CD19 și în celulele stelate din foliculii limfoizi restanți, reacție pozitivă în limfocitele T la CD5 - aspecte ce pledează pentru limfomul angioimunoblastic T-celular.

Tratamentul polichimioterapic conform schemei CHOP (ciclofosamidă, doxorubicină, vincristină, prednisolon), efectuat în 3 cure, a condus la involuția parțială a leziunilor eritemato-scuamoase, keratodermiei palmo-plantare, precum și la diminuarea în dimensiuni a ganglionilor limfatici. Asupra alopeciei însă a avut un efect nesemnificativ.

Concluzii

Menționăm că în cazul descris, AITL a mimat la debut o dermatită alergică, ceea ce a condus la amânarea stabilirii unui diagnostic corect și inițierea unui tratament specific. Considerăm că activitatea profesională într-un mediu cu substanțe toxice a avut un impact important în declanșarea acestei patologii. Examenul histopatologic și imunohistochimic a fost decisiv în stabilirea diagnosticului. Tratamentul chimioterapic inițiat conform schemei CHOP a determinat involuția parțială atât a leziunilor cutanate, cât și a limfadenopatiei, dar pentru alopecie, efectul a fost nesemnificativ.

Bibliografie

1. Shigeru Chiba, Mamiko Sakata-Yanagimoto. Advances in understanding of angioimmunoblastic T-cell lymphoma. In: *Leukemia*. 2020.
2. <https://dermnetnz.org/topics/angioimmunoblastic-t-cell-lymphoma>



ANGIOIMMUNOBLASTIC T-CELL LYMPHOMA INVOLVING THE SKIN AND PERIPHERAL LYMPH NODES: CASE REPORT

Gordila N., Tabarna V., Nedelciuc B., Sturza V., Betiu M.

State University of Medicine and Pharmacy "Nicolae Testemitanu", Chisinau, Republic of Moldova



Introduction

Angioimmunoblastic T-cell lymphoma (AITL) is a rare and aggressive form of T-cell lymphoma and accounts 1–2% of non-Hodgkin lymphomas. Malignant transformation has been associated with mutations in the epigenetic regulators (TET2, IDH2 and DNMT3A), the Ras homolog gene family member A (RHOA) and T-cell receptor pathway (CD28, FYN, PLCG1, CARD11, P13K elements, CTNNB1, and GTF2I). Infectious diseases associated with AITL include Epstein-Barr virus (EBV), human herpesvirus 6 (HHV-6), human herpesvirus 8 (HHV-8), human immunodeficiency virus (HIV), bacterial and fungal infections [1]. More than 70% of patients

with AITL present with constitutional symptoms, and in 50% with a rash: papules, nodules, ulcers, petechiae, and less often - erythroderma. Lymphadenopathy and hepatosplenomegaly are typically present on examination. Pleural effusions, ascites, neurological signs and gastrointestinal symptoms are less common [2].

The study **aims** to evaluate the clinical, diagnostic, and treatment particularities in a case of AITL.

Presentation of the case

We present a prospective case involving a 66-year-old woman with angioimmunoblastic T-cell lymphoma involving the skin and peripheral lymph nodes. She had a 7-year history of the disease, its onset being with alopecia and erythematous, pruritic skin lesions. Being established the diagnosis of allergic dermatitis, she administered systemic and topical treatment with corticosteroids, without a positive therapeutic effect. It is important to note that during 10 years she was exposed to toxic substances at work. Concomitant diseases - hypertension, autoimmune thyroiditis. The clinical examination revealed generalized alopecia, erythematous plaques with a tendency towards erythroderma, covered with fine, furfuraceous scales, milia and cysts on the face, ear lobes and trunk, as well as poikiloderma, palmoplantar keratoderma. Also, a generalized lymphadenopathy was detected with mobile lymph nodes, painless, hard on palpation, with a diameter of approx. 2 cm. Para-clinical tests showed thrombocytosis and low ESR. The histopathological examination of the lymph nodes revealed lymphoid proliferation consisting of monomorphic cells, with moderate atypia, predominantly around the microvascular bed, and in the skin - discrete subepithelial lymphocytic inflammatory infiltrate. Immunohistochemistry (IHC) showed: positive pan-lymphocytic reaction for CD43, CD45, positive nuclear reaction in lymphoid cells for BCL2 and Ki67, positive membrane reaction in B lymphocytes for CD20, CD19 and in stellate cells of the lymphoid follicles, positive reaction in T lymphocytes for CD5. The chemotherapeutic treatment according to the CHOP scheme (cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, prednisolone), administered in 3 courses, led to the partial involution of the erythematous-scaly lesions and palmoplantar keratoderma, as well as to the decrease in the size of the lymph nodes. On alopecia, however, it had an insignificant effect.

Conclusions

We note that in the described case, AITL mimicked initially an allergic dermatitis, which delayed the establishment of a correct diagnosis and the initiation of specific treatment. We believe that the professional activity in an environment with toxic substances had an important impact in triggering this pathology. The histopathological and IHC tests were decisive in establishing the diagnosis. The initiated chemotherapeutic treatment according to the CHOP scheme determined a partial involution of both skin lesions and lymphadenopathy, but for alopecia it had an insignificant effect.

References

1. Shigeru Chiba, Mamiko Sakata-Yanagimoto. Advances in understanding of angioimmunoblastic T-cell lymphoma. In: *Leukemia*. 2020.
2. <https://dermnetnz.org/topics/angioimmunoblastic-t-cell-lymphoma>