

Ein primär kutanes plasmoblastisches Lymphom am Unterschenkel einer HIV-negativen Patientin

M. Holzer, D. Heiser, B. Zelger, M. Schmuth

Universitätsklinik für Dermatologie und Venerologie, Innsbruck, Österreich

▲ Der Fallbericht handelt von einer 67-jährigen Patientin, die sich wegen seit fünf Monaten bestehender *Ulcera cruris venosa* an der Universitätsklinik für Dermatologie und Venerologie Innsbruck vorgestellt hat. In der Vorgeschichte waren eine residuelle spastische Paraparese nach stattgehabter transverser Myelitis sowie eine periphere sensomotorische Polyneuropathie an beiden Unterschenkeln bekannt. Nachtschweiß, Fieber und Gewichtsverlust wurden verneint. Durch eine intensive Wundbehandlung und Kompressionstherapie kam es innerhalb von vier Monaten zu einer kompletten Abheilung der Hautveränderungen, bis auf ein Ulkus proximal des Malleolus medialis links. In diesem Ulkus entwickelte sich innerhalb von zwei Monaten ein exophytisch wachsender exulzierter Tumor (3,5 x 3,3 cm, Abb. 1A). Hepatosplenomegalie oder Lymphadenopathie war nicht nachweisbar.

In der histologischen Aufarbeitung einer Biopsie zeigte sich ein hochmalignes plasmoblastisches Lymphom (PBL) mit blastärer Plasmazelldifferenzierung und zahlreichen Mitosen (Abb. 1B). In der immunohistochemischen Färbung waren CD3, MUM-1, CD31, CD138 (80%, Abb. 1C), CD56 (<10%) und MIB-1 (Ki-67) (nahezu 100%, Abb. 1D) positiv. Des Weiteren wurde eine Leichtkettenrestriktion in Kappa festgestellt. CD20, CD79a, CD30, CD38, epitheliales Membranantigen und Humanes Herpesvirus 8 waren negativ. Durch In-Situ-Hybridisierung konnte Epstein-Barr-encoded RNA in über 90% der Tumorzellen nachgewiesen werden (Abb. 1E). Die EBV-Serologie war IgG-positiv und IgM-negativ. Der HIV-Suchtest mittels Enzyme-linked Immunosorbent Assay (ELISA) war zum Zeitpunkt des Stagings sowie nach einem Jahr negativ. Darüber hinaus konnte durch eine

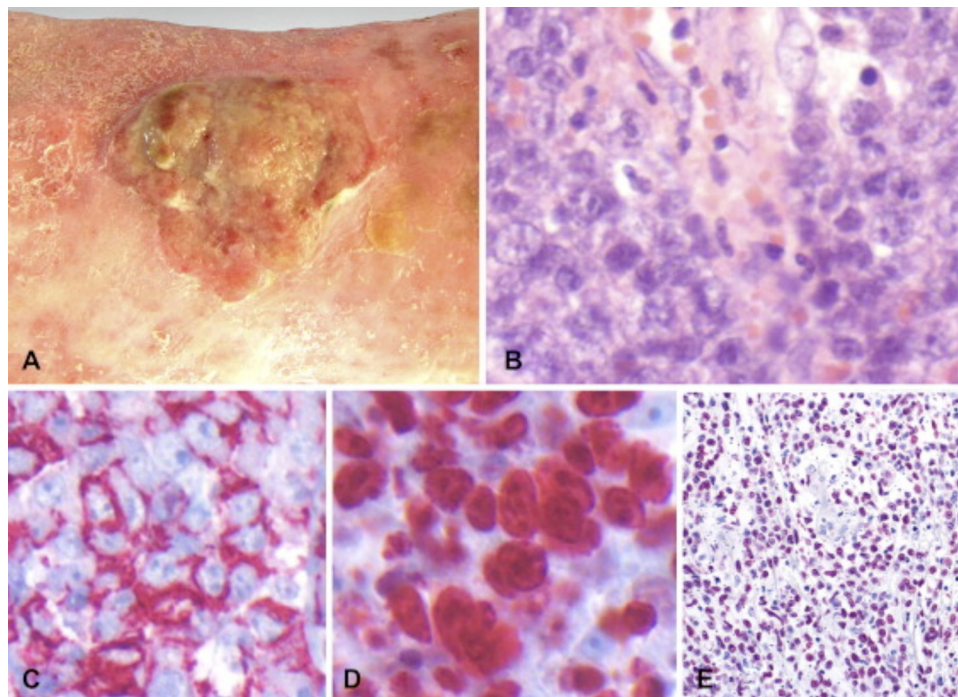


Abb. 1: Primär kutanes plasmoblastisches Lymphom. **A**, Exophytisch exulzerierter Tumor (3,5x3,3 cm), lokalisiert in einem Ulkus proximal des linken Malleolus medialis. **B**, Die Biopsie zeigt diffuse und noduläre Infiltrate der Dermis und des subkutanen Fettgewebes mit Plasmablasten (Zellen mit exzentrisch runden Nuclei, amphophilem Zytoplasma mit zytoplasmatischem Halo, prominenten Nucleoli und nukleärem Chromatin mit beginnender „clock-face“ Erscheinung) und Immunoblasten (Zellen mit einem vesikulären vergrößerten Nucleus und einem prominenten zentralen Nucleolus sowie reichlich Zytoplasma). **C**, Immunhistochemische Färbung für CD138 mit positiver Färbung in plasmazytoiden Zellen. **D**, Immunhistochemische Färbung für MIB-1 (Ki-67) mit positiver Färbung in mehr als 90% der Tumorzellen. **E**, In-Situ-Hybridisierung konnte EBV (Ebstein-Barr-encoded RNA) in über 90% der Tumorzellen nachweisen. (A-C, Hämatoxylin-Eosin-Färbung, Abbildungsverhältnis: A, X10; B, X200; C, X400.)

Fluoreszenz-In-Situ Hybridisierung (FISH) ein Rearrangement in MYC und im Immunglobulin-Schwerkettengen ausgeschlossen werden. Serum- und Urin-Elektrophorese, Beta-2-Mikroglobulin und Lactatdehydrogenase waren im Normbereich. Zur weiteren Diagnostik wurden eine Knochenmarkpunktion, Computertomographie, FDG-PET, Gastroskopie und Koloskopie veranlasst, ohne Hinweis für eine Systembeteiligung.

Somit wurde die Diagnose eines EBV-assoziierten primär kutanen plasmoblastischen Lymphoms gestellt. Als Therapie wurde der Tumor exzidiert und mit Spalthaut gedeckt. Die Patientin befindet sich seither in kompletter Remission (seit 5 Jahren) (3).

Das PBL ist eine Variante des diffus großzelligen B-Zell-Lymphoms (2). Es wird ein Zusammenhang zwischen dem Auftreten eines PBL und dem Vorhandensein von Immunsuppression sowie Immunkompromittierung gesehen, inklusive Infektionen mit HIV, EBV und HHV-8.

Bis dato wurden nur sehr wenige Fälle eines PBL mit isolierter Hautbeteiligung veröffentlicht. Dieser Fall war die

erste Publikation eines EBV-assoziierten primär kutanen PBL bei einem Patienten ohne Immunsuppression (HIV-Infektion, Organtransplantation) (3).

Das kutane PBL hat eine deutlich bessere Prognose im Vergleich zu einem PBL mit Systembeteiligung. Bei einer Systembeteiligung kommt es meist innerhalb weniger Monate zu einem letalen Ausgang (1). Rezente Daten haben einen Zusammenhang zwischen einer schlechten Prognose und einem Rearrangement in MYC gezeigt (4).

Aufgrund der wenigen Fallzahlen ist die Therapie noch nicht standardisiert. Eine weite Exzision wird empfohlen, eine zusätzliche Bestrahlungstherapie ist optional. Bei Systembeteiligung ist eine Chemotherapie, zum Beispiel nach dem CHOP-Schema, durchzuführen (5).

Dieser Beitrag beruht auf einem Vortrag beim 17. Jahreskongress der DGfW am 26.-28. Juni 2014 in Bochum.

Literatur

- Castillo JJ, Winer ES, Stachurski D et al. Prognostic factors in chemotherapy-treated patients with HIV-associated plasmablastic lymphoma. *Oncologist* 2010;15: 293-299.
- Gurbuxani S, Anastasi J, Hyjek E. Diffuse large B-cell lymphoma-more than a diffuse collection of large B cells: an entity in search of a meaningful classification. *Arch Pathol Lab Med* 2009;133:1121-1134.
- Heiser H, Müller H, Kempf W et al. Primary cutaneous plasmablastic lymphoma of the lower leg in an HIV-negative patient. *J Am Acad Dermatol* 2012;67:202-205.
- Taddeus-Heath L, Meloni-Ehrig A, Scheerle J et al. Plasmablastic lymphoma with MYC translocation: evidence for a common pathway in the generation of plasmablastic features. *Mod Pathol* 2010;23:991-999.
- Tilly H, Dreyling M. Diffuse large B-cell non-Hodgkin's lymphoma: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 2010;21:172-174.

Korrespondenzadresse

Dr. med. Michael Holzer
 Universitätsklinik für Dermatologie
 und Venerologie
 Anichstrasse 35
 A-6020 Innsbruck, Österreich
 E-Mail: michael.holzer@uki.at

