

## Az orális mucosa primer, indolens, intraepitheliális gamma/delta T-sejt lymphomája

### Primer indolent intraepithelial gamma/delta T-cell lymphoma of the oral mucosa

TÖRÖK LÁSZLÓ DR.<sup>1</sup>, KOZMA PÉTER DR.<sup>2</sup>, KOCSIS LAJOS DR.<sup>3</sup>, BAGDI ENIKŐ DR.<sup>4</sup>, KRENÁCS LÁSZLÓ DR.<sup>4</sup>

Megyei Kórház Bőrgyógyászat<sup>1</sup>, Arc-, Állcsont-, Szájsebészeti Osztály<sup>2</sup>, Patológia<sup>3</sup>, Kecskemét, Daganat Patológiai Molekuláris Diagnosztikai Laboratórium<sup>4</sup>, Szeged

#### ÖSSZEFOGLALÁS

A cutan gamma/delta T-sejt lymphoma az érett cytotoxikus gamma/delta T-sejtek neoplastikus proliferációja agresszív lefolyással. A szerzők 78 éves beteget mutatnak be, akinél ez a lymphoma ritka gingiva fekély formájában manifesztálódott intraepitheliális infiltrációval és indolens lefolyással. Felhívják a figyelmet a T-sejt lymphomák szájnyálkahártya előfordulására és a gamma/delta T-sejt lymphoma indolens lefolyására.

#### SUMMARY

The cutaneous gamma/delta T-cell lymphoma is neoplastic proliferation of mature cytotoxic gamma/delta T-cells with aggressive course. The 78 years old patient is shown who has this lymphoma manifested in the rare form of gingival ulcer with intraepithelial infiltration and indolent course. The attention is called to the occurrence of T-cell lymphomas in the oral mucosa and the indolent course of the gamma/delta T-cell lymphoma.

#### Kulcsszavak:

gamma/delta T-sejt lymphoma - orális lokalizáció - indolens lefolyás

#### Key words:

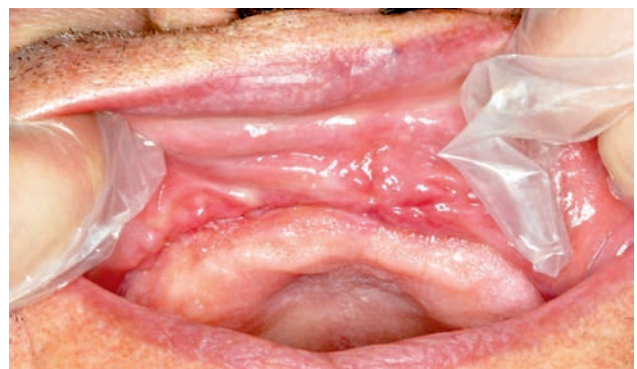
gamma/delta T-cell lymphoma - oral localisation - indolent course

A szájnyálkahártyára lokalizálódó primer T-sejt lymphoma rendkívül ritka. A közölt esetekben rendszerint a bőr vagy ritkábban a gastrointestinalis traktus primer T-sejt lymphomájának propagációja talaján írtak le szájnyálkahártya részvételt a betegség terminális szakában. Mycosis fungoides vonatkozásában az orális részvétel mintegy az esetek egy százalékában fordult elő (1-5). A következőben primer, indolens, intraepitheliális CD8+ szájnyálkahártya lymphomát ismertetünk gamma/delta fenotípussal.

#### Esetismertetés

78 éves férfibeteg, akinél a fogorvosa a bal felső maxilláris gingivára kiterjedő elváltozást vett észre. A beteg a lézió keletkezésére nem emlékezett. Vizsgálatakor a maxilláris gingiván, a középvonaltól kissé jobbra 1,5 cm nagyságú, kissé infiltrált tapintatú, felszínes fekély volt észlelhető (1. ábra). A szájnyálkahártya többi részén, ill. a kültakarón lymphomára utaló elváltozás nem volt, a tájéki nyirokcsomói nem voltak tapinthatók.

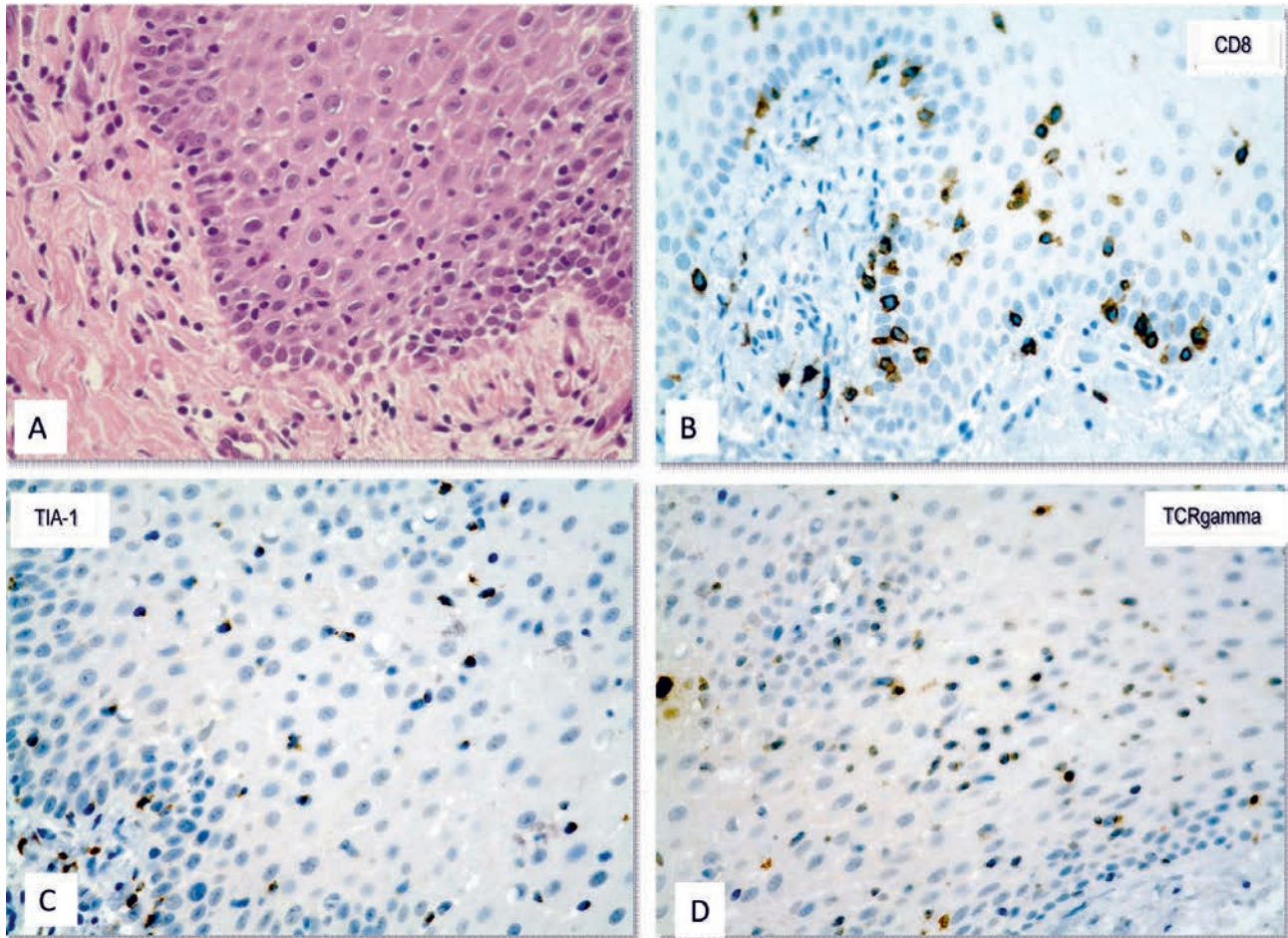
A lézióból incíziós biopszia történt, melynek szövettana a következő: A hyperplasiás laphám mucosában mononukleáris sejtszaporulat látható többnyire pagetoid jelleggel. Az intraepitheliális



1. ábra

Felszínes fekély a maxilláris gingiván

lymphocyták hyperchromak, cerebriform maggal rendelkeznek és a hámot különböző magasságban, egyes helyeken a hám teljes szélességében infiltrálják. Immunmorfológiai vizsgálattal az intraepitheliális sejtek CD3+, CD8+, TIA-1+ fenotípusúak, míg a submucosában vegyes összetételű, kevert CD4 és CD8+ sejtpopuláció foglal



2. ábra

A: Atípusos intraepitheliális lymphocyták akumulációja. B: CD8, C: TIA-1, D: TCRgamma konstans lánc pozitívítások. Eredeti nagyítások: x200

helyet. A TCR gamma génátrendeződés vizsgálata monoklonális T-sejtek jelenlétére utal (2. ábra). Kivizsgálás: arckoponya, mellkas, hasi és kismedencei CT, valamint a nyaki UH vizsgálat kóros teremtét nem ábrázolt, a hasi UH a máj jobb lebenyében cystosus elváltozást írt le. A laboratóriumi vizsgálatokban csak az enyhe LDH emelkedés említésre méltó. 3 hónap múlva megtörtént a maradék daganat eltávolítása. A szövettani vizsgálat a korábbi leletnek megfelelő epitheliotrop, cytotoxikus CD8+ T-sejt lymphomára jellemző, atípusos lymphocytá beszűrődést igazolt. Az ismételt elvégzett TCR gamma génátrendeződés monoklonális sejteket, és a TCR gamma lánc pozitívítása gamma/delta fenotípust igazolt.

A betegnek az onkoteam sugárterápiát javasolt, amelyet nem fogadott el. 12 hónapos követés alatt sem a szájnyálkahártyán, sem pedig a bőrön újabb lymphomára utaló tünet nem jelentkezett.

### Megbeszélés

Mycosis fungoides kapcsán a betegség előrehaladott szakaszában kialakuló lymphomás manifesztációk kifejeződtek, erythemás plakkok, ill. daganatok képében nyilvánulnak meg, de lehet leukoplakiás forma is a nyelven (2). A tünetek leggyakoribb lokalizációja a gingiva, a lágyszájpad és a nyelv (4). Korábbi adatok szerint a CD8+ fenotípusnál láttak többször orális részvételt (1). Differenciáldiagnosztikailag az intraorális lymphomát egyéb malignus daganattól (leukaemia), krónikus mycotikus infekciótól, bakteriális folyamatoktól (syphilis, tuberculosis) és trauma következményétől kell elhatárolni.

Esetünk több különlegességgel is rendelkezik, és nomenklatura kérdést is felvet. A lymphomát primeren észleltük, csak orálisan, a diagnózis felállításakor egyéb bőr, ill. belső szervei lymphomát nem találtunk. A lymphoma CD8+ cytotoxikus volt, és a ritka gamma/delta TCR genotípussal rendelkezett. A lymphoma csak intraepitheliális infiltrációval rendelkezett, és indolens lefolyást mutatott, legalábbis az egy éves megfigyelés alatt a gamma/delta típus ellenére. Ez arra utal, hogy a gamma/delta lymphoma, legalábbis bizonyos körülmények mellett nem szükségszerűen agresszív, amelynek terápiás következményei is lehetnek (6-7). Végül felmerül a terminológia kérdése is, hogy hogyan nevezzük az ilyen lymphomákat? Vannak, akik a lymphoma helyett indolens lefolyásnál inkább klonális cytotoxikus T-sejt lymphoproliferatív betegségről beszélnek, melynek a célja az agresszív kezelések és a beteg felesleges izgalmainak elkerülése.

### IRODALOM

1. Sirois D. A., Miller A. S., Harwick R. D. és mtsai.: Oral manifestations of cutaneous T-cell lymphoma. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. (1993) 75, 700-705.
2. Gomez de la Fuente E., Rodriguez-Peralto L., Ortiz L. és mtsai.: Oral involvement in mycosis fungoides: report of two cases and literature review. Acta Derm Venereol. (2000) 80, 299-301.

3. *Chua M. S., Veness M. J.*: Mycosis fungoides involving the oral cavity. *Australas Radiol.* (2002) *4*, 336-339.
4. *Wain E. M., Setterfield J., Judge M. R. és mtsai.*: Mycosis fungoides involving the oral mucosa in a child. *Clin Exp Dermatol.* (2003) *28*, 499-501.
5. *May S. A., Jones D., Medeiros L. J. és mtsai.*: Oral-cutaneous CD4-positive T-cell lymphoma: a study of two patients. *Am J Dermatopathol.* (2007) *29*, 62-67.
6. *de Wolf-Peeters C., Achten R.*: gd T-cell lymphomas: a homogeneous entity? *Histopathology* (2000) *36*, 294-305.
7. *Endy D. C., Weening R. H., Peters M. S. és mtsai.*: Indolent course of cutaneous gamma-delta T-cell lymphoma. *J Cutan Pathol.* (2013) *40*, 896-902.

Érkezett: 2015. 05. 26.

Közlésre elfogadva: 2015. 06. 15.

**BŐRGYÓGYÁSZATI**  
**ÉS VENEROLÓGIAI SZEMLE**

A MAGYAR DERMATOLÓGIAI TÁRSULAT  
HIVATALOS LAPJA

Szerkesztőség címe: 1085 Budapest, Mária u. 41.

Internet: [www.derma.hu](http://www.derma.hu)

Iroda vezetője: Seress Jánosné

E-mail: [huderm@bor.sote.hu](mailto:huderm@bor.sote.hu) • Tel.: 267-4685

**BŐRGYÓGYÁSZATI**  
**ÉS VENEROLÓGIAI SZEMLE**

OFFICIAL JOURNAL OF THE HUNGARIAN  
DERMATOLOGICAL SOCIETY

Address of editorial board: 1085 Budapest, Mária u. 41.

Internet: [www.derma.hu](http://www.derma.hu)

Leader of the office: Jánosné Seress

E-mail: [huderm@bor.sote.hu](mailto:huderm@bor.sote.hu) • Phone: 267-4685