

Magdalena Justyna Kacperska<sup>1</sup>, Jerzy Ogłuszka<sup>2</sup>, Bogusław Olborski<sup>3</sup>

## Pierwotny chłoniak anaplastyczny z dużych komórek T – opis przypadku

### Primary anaplastic large T-cell lymphoma – a case report

<sup>1</sup> Zakład Patomorfologii, Szpital Wojewódzki im. Jana Pawła II w Bełchatowie, Bełchatów, Polska

<sup>2</sup> Poradnia Chirurgii Onkologicznej, Szpital Wojewódzki im. Jana Pawła II w Bełchatowie, Bełchatów, Polska

<sup>3</sup> Diagnostyka Consilio, Łódź, Polska

Adres do korespondencji: Magdalena Justyna Kacperska, Zakład Patomorfologii, Szpital Wojewódzki im. Jana Pawła II w Bełchatowie, ul. Czapliniecka 123, 97-400 Bełchatów, tel.: +48 44 635 83 45

*Wkład pracy autora pierwszego i drugiego jest równoważny.*

<sup>1</sup> Department of Pathomorphology, Pope John Paul II Provincial Hospital in Bełchatów, Bełchatów, Poland

<sup>2</sup> Surgical Oncology Outpatient Clinic, Pope John Paul II Provincial Hospital in Bełchatów, Bełchatów, Poland

<sup>3</sup> Consilio Diagnostic Centre, Łódź, Poland

Correspondence: Magdalena Justyna Kacperska, Department of Pathomorphology, Pope John Paul II Provincial Hospital in Bełchatów, Czapliniecka 123, 97-400 Bełchatów, Poland, tel.: +48 44 635 83 45

*Both authors equally contributed to this work.*

#### Streszczenie

Chłoniaki skórne należą do bardzo podstępnych nowotworów, a ich pierwotne objawy łatwo zlekceważyć. Chłoniaki skóry definiuje się jako pierwotnie skórne, gdy rozrost chłoniakowy jest ograniczony wyłącznie do skóry i przy rozpoznaniu nie stwierdza się zmian w węzłach chłonnych, szpiku ani narządach wewnętrznych. Pacjenci z chłoniakami skóry przez wiele lat leczeni są przez dermatologów, którzy podejrzewają u nich alergię bądź zaawansowaną łuszczycę. Pozostałe objawy, takie jak osłabienie, zmniejszenie masy ciała, poty nocne, duszności, kaszel, uporczywe swędzenie skóry czy powiększone węzły chłonne, traktowane są na początku jako objaw infekcji. W zdecydowanej większości przypadków o rozpoznaniu chłoniaka skórnoego decyduje ocena histopatologiczna pobranego fragmentu skóry, a następnie węzła chłonnego. W pracy omówiono przypadek chorego skierowanego do Poradni Chirurgii Onkologicznej Szpitala Wojewódzkiego im. Jana Pawła II w Bełchatowie.

**Słowa kluczowe:** chłoniak skórny pierwotny, układ limfatyczny, chłoniak skórny T-komórkowy, komórki anaplastyczne

#### Abstract

Cutaneous lymphomas are very insidious neoplasms whose primary symptoms are easily neglected. They are defined as primary cutaneous lymphomas when the lymphomatous proliferation is limited to the skin and no lymph node, bone marrow or internal organ involvement is observed at diagnosis. Patients with cutaneous lymphomas are for many years treated by dermatologists, who suspect allergy or advanced psoriasis in their patients. Other symptoms, such as asthenia, reduced body weight, night sweats, dyspnoea, cough, persistent pruritus or enlarged lymph nodes, are initially considered to be a sign of infection. In a vast majority of cases, lymphoma is diagnosed based on histopathological evaluation of skin specimens, followed by lymph node assessment. The paper presents a case of a patient referred to the Surgical Oncology Outpatient Clinic in the Pope John Paul II Provincial Hospital in Bełchatów (Poland).

**Keywords:** primary cutaneous lymphoma, lymphatic system, T-cell cutaneous lymphoma, anaplastic cells

## WPROWADZENIE

Układ chłonny (limfatyczny) człowieka (łac. *systema lymphaticum*) jest systemem bardzo złożonym i skomplikowanym<sup>(1-3)</sup>. W jego skład wchodzi węzły chłonne, śledziona, grasica oraz szpik kostny. Węzły chłonne połączone są siecią drobnych naczyń limfatycznych, w których płynie chłonka. To ona zbiera i filtruje substancje szkodliwe dla organizmu, takie jak wirusy, bakterie, komórki nowotworowe czy inne uszkodzone komórki<sup>(3)</sup>. Pierwotne chłoniaki skóry definiowane są jako heterogenna grupa nowotworów układu chłonnego, przy czym aż 65% z nich wywodzi się z dojrzałych limfocytów T (*cutaneous T-cell lymphoma*, CTCL), 25% – z dojrzałych komórek B (*cutaneous B-cell lymphoma*, CBCL), a reszta to nowotwory z komórek naturalnej cytotoxyczności (naturalni zabójcy – *natural killers*, NK).

## CEL PRACY

Celem pracy było przedstawienie przypadku chorego z pierwotnym chłoniakiem anaplastycznym z dużych komórek T z uwzględnieniem aktualnych doniesień dotyczących postępowania diagnostycznego i terapeutycznego.

## OPIS PRZYPADKU

Czterdziestopięcioletni pacjent trafił 21 sierpnia 2016 roku do Poradni Chirurgii Onkologicznej z powodu guza z owrzodzeniem skóry głowy w linii pośrodkowej, obejmującego część obu okolic ciemieniowych. Pierwszym objawem był niewielki wyprysk, który pojawił się mniej więcej 2 miesiące wcześniej i stopniowo się powiększał – chory uznawał to za efekt drapania zmienionego miejsca. W styczniu 2015 roku pacjent był diagnozowany z powodu torbiele ogona trzustki, powstałej prawdopodobnie w przebiegu przewlekłego alkoholizmu, o czym świadczyły badania obrazowe wykonane w tym czasie: uzyskano obraz przewlekłego zapalenia z drobnymi zwapnieniami i poszerzeniem przewodu Wirsunga (badanie tomografii komputerowej jamy brzusznej z 3 marca 2015 roku) – jednak od 3 lat, jak podawał, nie pił alkoholu. Przed dwoma laty był hospitalizowany na oddziale nefrologicznym ze względu na obrzęk obu kończyn dolnych, którego przyczyny nie ustalono. W 2008 roku mężczyznę leczono z powodu prątkującej gruźlicy płuc, pozostawał pod opieką poradni pulmonologicznej. Jako dekarz miał do czynienia z farbami chlorokauczukowymi i smołą. Nie podawał narażenia na promieniowanie jonizujące.

W wywiadzie rodzinnym brak zachorowań na choroby uwarunkowane genetycznie.

W badaniu klinicznym w dniu przyjęcia stwierdzono guz skóry głowy w okolicach ciemieniowych – o nieregularnym kształcie i wymiarach około 8 × 4 cm, z owrzodzeniem powierzchniowym na szczycie. Wokół zmiany zasadniczej, w okolicy czołowej, w odległości około 2–3 cm, znajdowało

## INTRODUCTION

The human lymphatic system is very complex<sup>(1-3)</sup>. It includes lymph nodes, spleen, thymus and bone marrow. Lymph nodes are connected by a network of small lymphatic vessels that transport the lymph. The lymph collects and filters harmful substances, such as viruses, bacteria, cancer cells or other damaged cells<sup>(3)</sup>. Primary cutaneous lymphomas are defined as a heterogeneous group of lymphatic neoplasias, with up to 65% of these neoplasms arising from mature T cells (cutaneous T-cell lymphoma, CTCL), 25% from mature B cells (cutaneous B-cell lymphoma, CBCL), and the rest of these tumours originate from natural killers (NK).

## AIM

The aim of the paper was to present a case of primary anaplastic large T-cell lymphoma as well as current reports on the diagnostic and therapeutic management.

## CASE REPORT

A 40-year-old patient reported to the Surgical Oncology Outpatient Clinic on 21<sup>st</sup> August 2016 due to a tumour with scalp ulceration in the midline, involving parts of both parietal areas. A small eczema, which appeared about 2 months earlier and gradually increased in size, was the first symptom, which was considered by the patient to be a consequence of scratching of the lesion. In January 2015, the patient was diagnosed due to pancreatic tail cyst, most likely arising from chronic alcoholism, as evidenced by imaging which showed chronic inflammation with fine calcifications and dilated pancreatic duct (abdominal computed tomography – CT – in March 3, 2015). The patient reported abstinence for 3 years. He was hospitalised in the nephrology unit two years before due to oedema of both lower extremities, the cause of which remained unclear. In 2008, the patient was treated due to sputum smear-positive tuberculosis and remained under pulmonology care. As a roofer, the man had contact with chlorinated rubber paints and tar. He reported no exposure to ionising radiation.

No genetic diseases were reported in family history.

Clinical evaluation on admission revealed a scalp tumour in the parietal region. The tumour had irregular contours and a size of about 8 × 4 cm. It was accompanied by superficial apical ulceration. Several painless nodules were found in the frontal area around the primary tumour, at a distance of about 2–3 cm. Moderate, soft, lymphatic-type facial oedema contributed to this clinical picture. The general condition of the patient was good. Specimens for histopathology were obtained. Dermatofibrosarcoma protuberans was initially diagnosed.

In November 2, 2016 (Figs. 1–4), significant tumour progression was observed, both in terms of the size of primary tumour as well as the size and the number of satellite

się kilka pojedynczych guzków. Zmiany były niebolesne. Opisanemu obrazowi towarzyszył widoczny obrzęk całej twarzy, miernie nasilony, miękki, o typie obrzęku limfatycznego. Ogólny stan chorego oceniono jako dobry. Pobrano wycinki do badania histopatologicznego, z rozpoznaniem wstępnym *dermatofibrosarcoma protuberans*.

W badaniu z 2 listopada 2016 roku (ryc. 1–4) stwierdzono znaczną progresję guza, zarówno w wymiarach zmiany pierwotnej, jak i w wielkości i liczbie guzów satelitarnych, które tym razem były widoczne również w skórze okolicy czołowej i potylicznej oraz szyi po stronie skroniowej. Zauważono też znaczne zwiększenie obrzęku twarzy. Pomimo szybkiej progresji zmian stan chorego pozostawał dobry i pacjent nie zgłaszał dolegliwości.

Ryc. 1 przedstawia obraz zmian obecnych na skórze głowy. W badaniach obrazowych określających stopień zaawansowania choroby wykonanych w tym okresie nie stwierdzono zmian w narządach odległych (płuca, wątroba, węzły chłonne klatki piersiowej i brzucha), co wskazywało na brak przerzutów.

Wykonano szereg badań, w tym:

- badanie radiologiczne klatki piersiowej (klatka piersiowa AP + projekcja boczna) – obustronne zrosty przepono-

tumours, which became noticeable in the frontal and occipital area and the temporal neck. Also, a slight increase in facial oedema was observed. Despite rapid progression of lesions, the patient was in good condition and reported no complaints.

Fig. 1 shows the lesions present on the scalp.

Imaging, which was performed at that time to determine the stage of disease, revealed no distant-organ changes (lungs, liver, chest and abdominal lymph nodes), indicating the absence of metastasis.

The following diagnostic procedures were performed:

- chest x-ray (AP + lateral view) – bilateral diaphragmatic pleural adhesions with shallowed (fluid?) right costodiaphragmatic angle; fibrosis, mainly in the left apical lung field;
- abdominal ultrasound – normoechoic liver with multiple cysts up to 17 mm, no solid foci were revealed; gallbladder with a slightly thickened wall, with no deposits, bile ducts not dilated; pancreas not enlarged, homogeneous; normal size, homogeneous spleen; both kidneys with normal location and typical size, with no signs of retention or evident signs of lithiasis;
- CT (two-phase abdominal CT) – enlarged liver with no focal lesions; post-inflammatory pancreas with mul-



Ryc. 1 A–D. Zmiany widoczne na skórze głowy pacjenta  
Fig. 1 A–D. Lesions present on the patient's scalp

wo-opłucnowe ze spłyceniem (płyn?) prawego kąta przeponowo-żebrowego; zwłóknienia, głównie w szczycie lewego płuca;

- badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej – wątroba normoechogeniczna, z licznymi torbielami do 17 mm, ognisk litych nie ujawniono; pęcherzyk żółciowy o nieco pogrubiałej ścianie, bez złożeń, drogi żółciowe nieposzerzone; trzustka niepowiększona, jednorodna; śledziona jednorodna o wielkości w granicach normy; obie nerki położone prawidłowo, przeciętnej wielkości, bez cech zastojów i uchwytanych cech kamicy;
- tomografię komputerową (badanie dwufazowe jamy brzusznej) – powiększenie wątroby bez zmian ogniskowych; trzustka pozapalna, z licznymi drobnymi zwapnieniami i poszerzonym przewodem Wirsunga; w ogonie trzustki widoczne ognisko płynowe o wymiarach 19 × 10 mm – torbiel lub odcinkowo poszerzony przewód; okołoaortalne węzły chłonne powiększone do 9 mm w osi krótkiej;
- badanie krwi – kreatynina (1,01 mg/dl) i eGFR (powyżej 60 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>).

Do badania histopatologicznego pobrany został wycinek skóry z okolicy ciemieniowej o wymiarach 1,2 × 0,3 × 0,4 cm

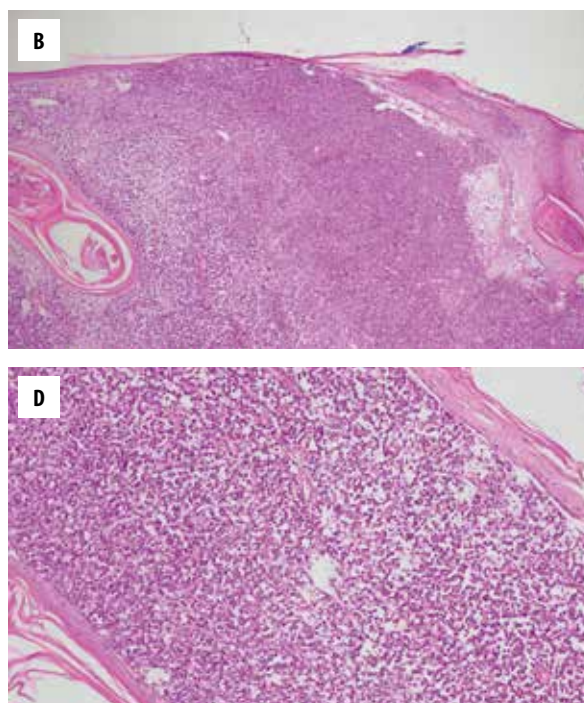
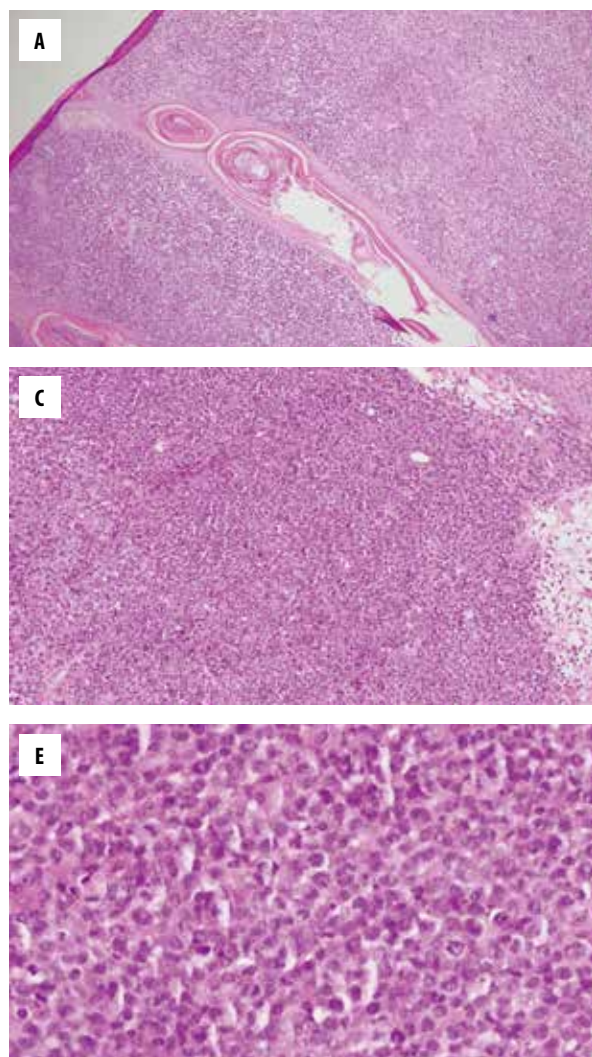
- tiple fine calcifications and dilated pancreatic duct; a 19 × 10 mm fluid-filled focal lesion present in the pancreatic tail – a cyst or segmentally dilated duct; para-aortic lymph nodes enlarged up to 9 mm in the short axis;
- blood test – creatinine (1.01 mg/dL) and eGFR (above 60 mL/min/1.73 m<sup>2</sup>).

A skin specimen with a size of 1.2 × 0.3 × 0.4 cm, irregular surface, and with no macroscopically evident focal lesions, which appeared whitish in cross-section was obtained from the parietal region for histopathology.

Histopathological and immunohistochemical findings: LCA (+), CD30 (+) in 100% of lesion, CD20 (–), Ki-67 in 100% of lesion and Bcl-2 (–). Macroscopic diagnosis with immunohistochemical findings clearly indicated aggressive cutaneous T cell lymphoma. The morphological picture corresponded to the primary cutaneous anaplastic large T-cell lymphoma (PC-ALCL).

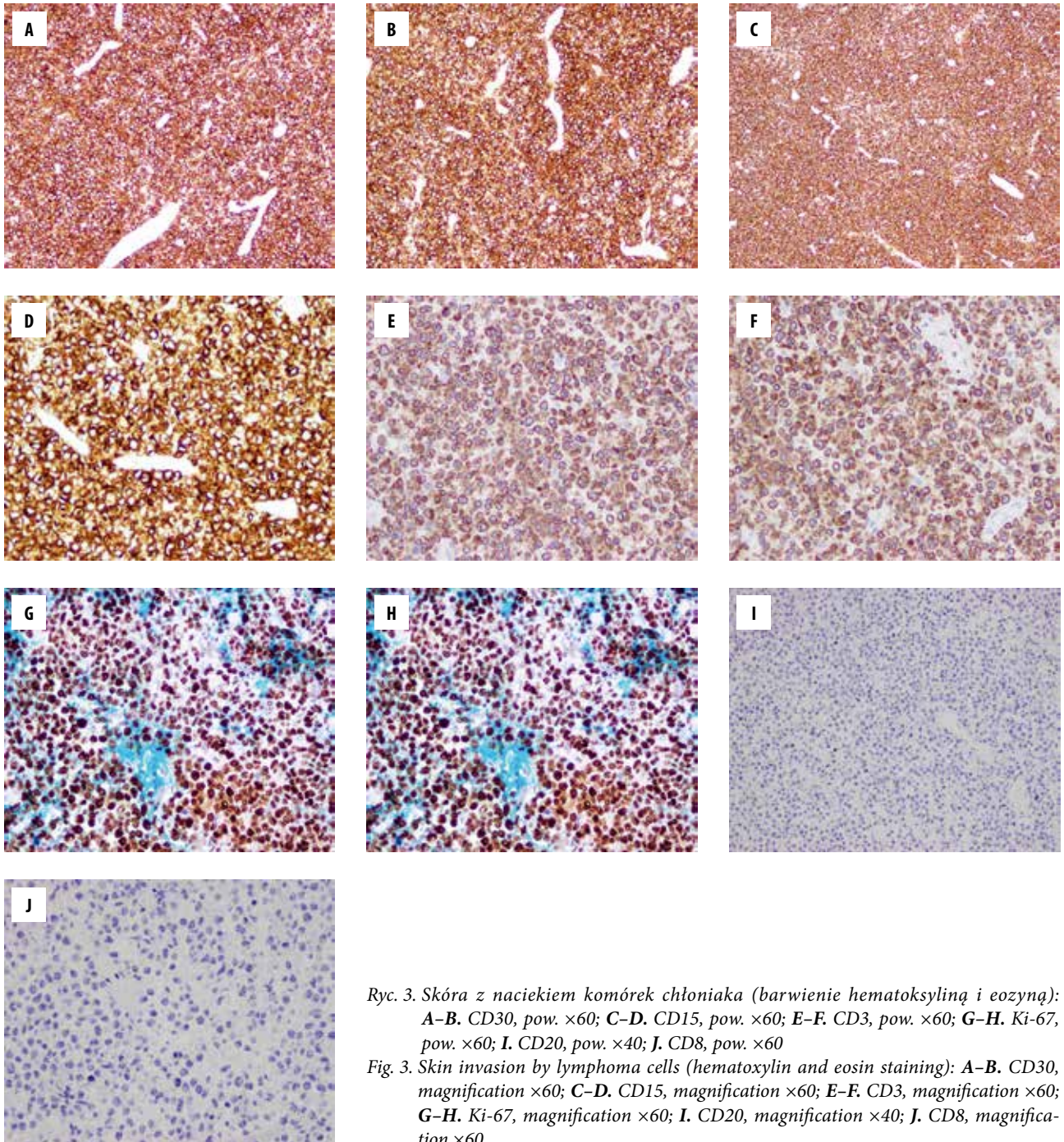
Figs. 2 and 3 show microscopic pictures (Olympus BX43 Microscope, Olympus DP21 camera).

Although attempts were made to contact the patient, he did not report for histopathology findings; therefore, treatment could not be initiated. About six months after the diagnosis,



Ryc. 2. Zmienione nowotworowo komórki (barwienie hematoxyliną i eozyną): A–B. pow. ×5; C. pow. ×20. D. pow. ×10; E. pow. ×40

Fig. 2. Neoplastic cells (hematoxylin and eosin staining): A–B. magnification ×5; C. magnification ×20. D. magnification ×10; E. magnification ×40



Ryc. 3. Skóra z naciekiem komórek chłoniaka (barwienie hematoksyliną i eozyną): A–B. CD30, pow.  $\times 60$ ; C–D. CD15, pow.  $\times 60$ ; E–F. CD3, pow.  $\times 60$ ; G–H. Ki-67, pow.  $\times 60$ ; I. CD20, pow.  $\times 40$ ; J. CD8, pow.  $\times 60$

Fig. 3. Skin invasion by lymphoma cells (hematoxylin and eosin staining): A–B. CD30, magnification  $\times 60$ ; C–D. CD15, magnification  $\times 60$ ; E–F. CD3, magnification  $\times 60$ ; G–H. Ki-67, magnification  $\times 60$ ; I. CD20, magnification  $\times 40$ ; J. CD8, magnification  $\times 60$

i nierównej powierzchni, bez wyraźnie widocznych makroskopowo zmian ogniskowych, na przekroju o białawym zabarwieniu.

Wynik badania histopatologicznego z następującymi odczynami immunohistochemicznymi: LCA (+), CD30 (+) w 100% zmiany, CD20 (–), Ki-67 w 100% zmiany oraz Bcl-2 (–). Rozpoznanie makroskopowe wraz z odczynami jednoznacznie wskazywało na agresywnego chłoniaka skóry z komórek T. Obraz morfologiczny odpowiadał pierwotnemu anaplastycznemu chłoniakowi z dużych

our medical personnel were informed about the patient's death (unknown cause).

## DISCUSSION

Primary cutaneous lymphomas belong to malignant T, B and NK cell lymphoproliferative neoplasms<sup>(4)</sup>. At the time of diagnosis, they are usually limited to the skin, and no changes are found in the lymph nodes, bone marrow or internal organs. Research shows that after years of disease (highly

komórek T (*primary cutaneous anaplastic large T-cell lymphoma*, PC-ALCL).

Na ryc. 2 i 3 przedstawiono obrazy mikroskopowe (mikroskop Olympus BX43, kamera Olympus DP21).

Pomimo prób skontaktowania się pacjent nie zgłosił się po wynik badania histopatologicznego i leczenie nie mogło zostać podjęte. Mniej więcej pół roku od postawienia diagnozy personel medyczny otrzymał informację o zgonie chorego (jego przyczyna nie jest znana).

## OMÓWIENIE

Pierwotne chłoniaki skóry zaliczane są do złośliwych rozrostów z limfocytów T i B, ale także komórek NK<sup>(4)</sup>. W chwili rozpoznania ograniczają się do powłok skórnych, nie stwierdza się zmian w węzłach chłonnych, szpiku ani narządach wewnętrznych. Badania pokazują, że po wielu latach choroby (bardzo zaawansowane stadium) komórki nowotworowe mogą – ale nie muszą – pojawić się we krwi obwodowej bądź szpiku kostnym, może również dojść do zajęcia niektórych narządów wewnętrznych<sup>(4)</sup>.

Aktualnie stosowana jest klasyfikacja chłoniaków przyjęta w Europie w 2005, a następnie zmodyfikowana w 2008 roku (European Organization for Research and Treatment of Cancer, EORTC)<sup>(5,6)</sup>.

Wyróżnia się następujące chłoniaki skóry:

1. typu T (*cutaneous T-cell lymphoma*, CTCL) – ziarniniaki grzybiasty, zespół Sézary'ego, siatkowica pagetoidalna;
2. typu B (*cutaneous B-cell lymphoma*, CBCL) – chłoniaki o mniejszej (*immunocytoma*, chłoniak centrocytarny) i większej (chłoniak centroblastyczny) złośliwości<sup>(5,6)</sup>.

Pierwotne chłoniaki skórne z komórek T wywodzą się z tzw. *skin-homing* komórek T pamięci CD4+CD45RO+. Są to komórki, które wykazują tendencję do naciekania skóry i – co ważne – obserwowane są także w przebiegu innych przewlekłych procesów zapalnych. W związku z powyższym pojawiają się dość często trudności diagnostyczne, szczególnie w początkowej fazie CTCL<sup>(7)</sup>.

Etiologia chłoniaków skóry nie została do dziś poznana. W patogenezie bierze się pod uwagę działanie czynników środowiskowych (nie udowodniono wpływu promieni ultrafioletowych ani promieni rentgenowskich), ale również inicjujący wpływ używek: dymu tytoniowego, alkoholu czy narkotyków. Nie wykazano wpływu stosowanych leków na rozwój zmian skórnych. Ostatnio potwierdzono udział retrowirusa HTLV-1 w patogenezie chłoniaka z komórek T u osób dorosłych<sup>(8)</sup>.

Naukowcy zastanawiają się nad rolą czynników alergicznych i toksycznych działających na układ immunologiczny. Są one w stanie wyzwolić nadmierną aktywność niektórych cytokin (IL-4, IL-5, IL-10, INF, IL-15, IL-16, IL-17, IL-21, IL-22) oraz chemokin i ich receptorów (CCR10, CCL17, CCL27)<sup>(7,8)</sup>. Na rozwój chłoniaków ogromny wpływ ma mikrośrodowisko, a głównie obecność dużej ilości poliklonalnych cytotoksycznych limfocytów T CD8+, a także komórek dendrytycznych<sup>(8,9)</sup>.

advanced stage), the neoplastic cells may in some cases be found in the peripheral blood or bone marrow, or some of the internal organs may be involved<sup>(4)</sup>.

Lymphomas are currently classified according to the 2005 European classification system, which was modified in 2008 (European Organization for Research and Treatment of Cancer, EORTC)<sup>(5,6)</sup>.

The following cutaneous lymphomas have been distinguished:

1. cutaneous T-cell lymphoma (CTCL) – mycosis fungoides, Sézary syndrome, pagetoid reticulosis;
2. cutaneous B-cell lymphoma (CBCL) – less malignant (immunocytoma, centrocytic lymphoma) and more malignant (centroblastic lymphoma) lymphomas<sup>(5,6)</sup>.

Primary cutaneous T-cell lymphomas arise from the so-called memory skin-homing CD4+CD45RO+ T cells. These cells have a tendency to infiltrate the skin and, importantly, are also observed in other chronic inflammatory processes. This may result in diagnostic difficulties, particularly in the initial phase of CTCL<sup>(7)</sup>.

The aetiology of cutaneous lymphomas remains unknown. The pathogenesis involves environmental factors (no evidence was found for the effects of UV rays or X-rays), but also the initiating effects of stimulants such as tobacco smoke, alcohol or psychoactive compounds. No effects of pharmacotherapy on the development of skin lesions have been demonstrated. The role of HTLV-1 retrovirus in the pathogenesis of T-cell lymphoma in adults has recently been confirmed<sup>(8)</sup>.

Researchers consider the role of allergic and toxic factors that affect the immune system. These factors are able to trigger overactivity of some cytokines (IL-4, IL-5, IL-10, INF, IL-15, IL-16, IL-17, IL-21, IL-22) and chemokines as well as their receptors (CCR10, CCL17, CCL27)<sup>(7,8)</sup>. The development of lymphomas is greatly affected by the microenvironment, and most of all the presence of a large number of polyclonal cytotoxic CD8+ T cells and dendritic cells<sup>(8,9)</sup>.

**Primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma (PC-ALCL)**, which is usually found in adults, more commonly in men, is particularly rare. It clinically presents as single (80% of cases) or multiple (20%) tumours, usually up to 10 cm in diameter. Secondary invasion of local lymph nodes may occur in some patients<sup>(8-10)</sup>.

In the case of PC-ALCL, histopathology of skin lesions reveals diffuse infiltration of CD4+ lymphocytes, which lack the expression of antigens typical of T cells, i.e. CD2, CD5 and CD3. Expression of the CD30+ antigen by more than 75% of tumour cells is needed for a clear diagnosis of PC-ALCL. Although the clinical picture of PC-ALCL raises concerns<sup>(11,12)</sup>, the prognosis is relatively good. In most cases, methotrexate is used to achieve remission. Then the drug may be discontinued. Single tumours are treated with radiation therapy or surgical excision (with a 3 cm margin of normal skin around the tumour). Complete remissions after treatment are achieved in 95% of patients. In the case of internal organ involvement, which is extremely rare, chemotherapy is contemplated. The available data indicates about 10-year survival of patients<sup>(13-18)</sup>.

Szczególnie rzadkim przypadkiem jest **pierwotny chłoniak skórny z dużych komórek anaplastycznych (primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma, PC-ALCL)**, który najczęściej występuje u osób dorosłych, z przewagą płci męskiej. Klinicznie obserwuje się pojedyncze (80% zachorowań) lub mnogie (20%) guzy. Przeważnie mają one średnicę do 10 cm. U niektórych pacjentów dochodzi do wtórnego zajęcia okolicznych węzłów chłonnych<sup>(8–10)</sup>.

W przypadku PC-ALCL badania histopatologiczne skóry wykazują rozlany naciek z limfocytów CD4+, które utraciły ekspresję antygenów typowych dla limfocytów T, czyli CD2, CD5 i CD3. Aby jednoznacznie rozpoznać PC-ALCL, w ponad 75% komórek nacieku musi być potwierdzona ekspresja antygeny CD30+. Obraz kliniczny PC-ALCL jest bardzo niepokojący<sup>(11,12)</sup>, jednak rokowanie – całkiem dobre. W większości przypadków stosuje się metotreksat do osiągnięcia remisji, później lek można odstawić. Pojedyncze guzy leczy się za pomocą radioterapii bądź chirurgicznego wycięcia (z 3-centymetrowym marginesem skóry niezmięnionej wokół guza). Całkowite remisje po leczeniu występują u 95% chorych. Bardzo rzadko obserwuje się zajęcie narządów wewnętrznych i wtedy rozważana jest chemioterapia. Z dostępnych obserwacji wynika, że pacjenci osiągnęli około 10-letnie przeżycie<sup>(13–18)</sup>.

## PODSUMOWANIE

Pierwotny chłoniak skórny z dużych komórek anaplastycznych, ze względu na rzadkość występowania, stanowi ciekawy problem diagnostyczny i terapeutyczny. W przypadku przewlekłych guzkowych zmian skóry niewątpliwie należy brać pod uwagę również takie rozpoznanie. Schorzenie może mieć dynamiczny przebieg miejscowy i regionalny przy zachowanym dobrym stanie ogólnym pacjenta, jak w przedstawionym przypadku.

### Konflikt interesów

*Autorzy nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść publikacji oraz rościć sobie prawo do tej publikacji.*

### Piśmiennictwo / References

- Choi I, Lee S, Hong YK: The new era of the lymphatic system: no longer secondary to the blood vascular system. *Cold Spring Harb Perspect Med* 2012; 2: a006445.
- Bartel H: Embriologia. Podręcznik dla studentów. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2004.
- Swerdlow SH, Campo E, Harris NL et al. (eds.): WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. 4<sup>th</sup> ed., IARC Press, Lyon 2008: 300–301, 312–319.
- Sokołowska-Wojdyło M, Roszkiewicz J: Pierwotne chłoniaki skóry. Wydawnictwo Czelej, Lublin 2008.

## SUMMARY

Primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma is an interesting diagnostic and therapeutic problem due its rare occurrence. This diagnosis should be definitely considered in the case of persistent nodular skin lesions. The disease may have a dynamic local and regional course with good general condition of the patient, as in the presented case.

### Conflict of interest

*The authors do not report any financial or personal connections with other persons or organizations, which might negatively affect the content of this publication and/or claim authorship rights to this publication.*

- Murinus A: European Organisation for Research and Treatment of Cancer. *The Quality Assurance Journal* 2002; 6: 251–257.
- Senff NJ, Noordijk EM, Kim YH et al.; European Organization for Research and Treatment of Cancer; International Society for Cutaneous Lymphoma: European Organization for Research and Treatment of Cancer and International Society for Cutaneous Lymphoma consensus recommendations for the management of cutaneous B-cell lymphomas. *Blood* 2008; 112: 1600–1609.
- Berthelot C, Rivera A, Duvic M: Skin directed therapy for mycosis fungoides: a review. *J Drugs Dermatol* 2008; 7: 655–666.
- Bagot M: Introduction: cutaneous T-cell lymphoma (CTCL) – classification, staging, and treatment options. *Dermatol Clin* 2008; 26 Suppl 1: 3–12.
- Kotz EA, Anderson D, Thiers BH: Cutaneous T-cell lymphoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2003; 17: 131–137.
- Duvic M, Hymes K, Heald P et al.; Bexarotene Worldwide Study Group: Bexarotene is effective and safe for treatment of refractory advanced-stage cutaneous T-cell lymphoma: multinational phase II–III trial results. *J Clin Oncol* 2001; 19: 2456–2471.
- Oliveira LS, Nobrega MP, Monteiro MG et al.: Primary cutaneous anaplastic large-cell lymphoma – case report. *An Bras Dermatol* 2013; 88 (Suppl 1): 132–135.
- Querfeld C, Khan I, Mahon B et al.: Primary cutaneous and systemic anaplastic large cell lymphoma: clinicopathologic aspects and therapeutic options. *Oncology (Williston Park)* 2010; 24: 574–587.
- Nandini A, Mysore V, Sacchidanand S et al.: Primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma arising from lymphomatoid papulosis, responding to low dose methotrexate. *J Cutan Aesthet Surg* 2009; 2: 97–100.
- Kinney MC, Higgins RA, Medina EA: Anaplastic large cell lymphoma: twenty-five years of discovery. *Arch Pathol Lab Med* 2011; 135: 19–43.
- Trautinger F, Knobler R, Willemze R et al.: EORTC consensus recommendations for the treatment of mycosis fungoides/Sézary syndrome. *Eur J Cancer* 2006; 42: 1014–1030.
- Burg G, Kempf W, Drummer R: Diagnostic signs of cutaneous lymphomas. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001; 15: 358–360.
- Kim YH, Liu HL, Mraz-Gernhard S et al.: Long-term outcome of 525 patients with mycosis fungoides and Sezary syndrome: clinical prognostic factors and risk for disease progression. *Arch Dermatol* 2003; 139: 857–866.
- Polska Grupa Badawcza Chłoniaków, Sekcja Hematopatologiczna PTP. Available from: [www.plrg.pl](http://www.plrg.pl).