

Případ č. 2: **B10958/2019**

Referuje: MUDr. Romana Andělová

Klinika: 49 - letá žena s 3 týdenní anamnézou perimaleolárních otoků oboustranně, 6 měsíců trvajících nočními poty, anémií, zvýšenou FW a mírně i CRP. Sono a CT potvrzuje solitární ložisko cca 35mm v nezvětšené slezině. Následuje laparoskopická splenektomie.

Klinická diagnóza: splenický lymfom.

Makropopis: Slezina 50x70x50mm, subkapsulárně je béžové a homogenní ložisko 30x30x35mm.

Mikropopis: Slezina s volně zejícími splavy s neostře ohraničeným uzlem ze směsi buněk lymfocytárních, plasmatických s příměsí polynukleárů a eosinofilů. Dominují četné epiteloidní granulomy s Langhansovými buňkami.

Imunohistochemická analýza: CD20,CD79a: lymfocyty,CD23: prořídle FDC,CD30:imunoblasty řídce, CD15: eozinofily, CD68: makrofágy, Langhansovy buňky, Ki67cca 20%

Diagnóza: Zánětlivý pseudotumor sleziny se sarkoidními granulomy.

2. čtení ÚPMM 2.LF UK a FNM: průkaz polyklonality plasmocytů kappa, lambda, IgG4 ojedinelé plasmocyty, SMA:řídce myofibroblasty, bez klonální přestavby IgH,IgK,IgL v PCR, in situ hybridizace: jaderná + EBER v cca 50% lymfocytů+

Zánětlivý EBV pozitivní pseudotumor sleziny

Diferenciální diagnóza: sarkoidóza, FDC sarkom, inflammatorní myofibroblastický tumor, interdigitating dendritic cell sarcoma

Diskuze: EBV asociovaný splenický inflammatorní pseudotumor je velmi řídce se vyskytující jednotka (cca 1% všech maligních i benigních tumorů sleziny). Postihuje dospělé F>M (15:17), nejčastěji v Asii (Čína, Japonsko, Korea). Klinické projevy jsou často němé, může být anémie, zvýšená sedimentace a CRP, bolesti břicha.

Patogeneza: Vlivem infekce EBV se společná mesenchymální buňka může diferencovat do linie FDC, myofibroblastické a velmi řídce i histiocytární, Prognóza je excelentní, terapií je splenektomie bez nutnosti adjuvantní terapie.

Literatura:

1. E.S.Jaffe et al.: Hematopathology, Elsevier, 2011
2. WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues, IARC, 2017
3. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone, IARC, 2013
4. Ch.Van Baeten: Splenic EBV Associated Inflammatory Pseudotumor, Arch. Pathol. Lab Med -vol 141, May 217
5. L.Rosenbaum: EBV associated inflammatory pseudotumor of the spleen, J.Hematop. 2009, Jul 2 (2):127-131
6. P.Rajabi: Inflammatory pseudotumor of spleen, Adv.Biomed.Res.2014, 3:29
7. M.Georgia: Inflammatory Pseudotumor of the Spleen, Hematol. Rep. 2015 Jun 3, 7(2):5905