

**HOT
NEWS**

IN HEMATOLOGY

Sindromi
linfoproliferative
ed oltre...

**Mimetismo dei linfomi a piccole cellule con
differenziazione plasmacellulare**

Serafina Barbato

NAPOLI

4 Luglio 2022

Starhotels Terminus

Disclosures of Name Surname

Company name	Research support	Employee	Consultant	Stockholder	Speakers bureau	Advisory board	Other

Caso clinico

A.A. donna, 72 anni

APR: ndp

- Novembre 2019: insorgenza di dispnea



- TC del torace: versamento pleurico a sinistra con fenomeni atelattasici del parenchima contiguo.
- Terapia medica: persistenza del versamento

Sintomatologia invariata

Caso clinico

- Febbraio 2020: ricovero presso altro presidio ospedaliero. Eseguì i seguenti esami:



- Esami ematochimici:

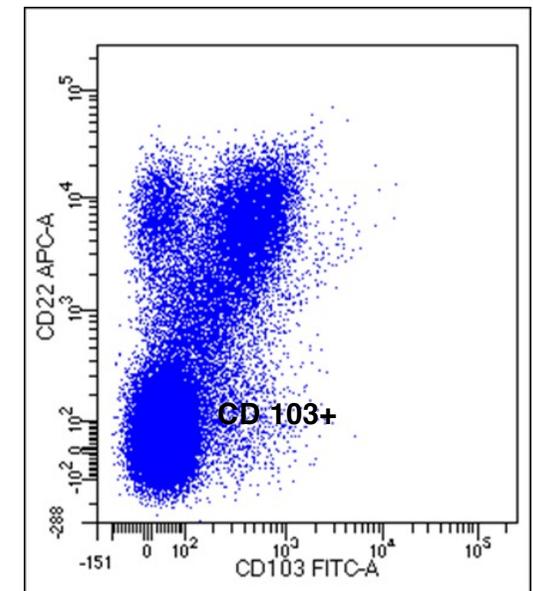
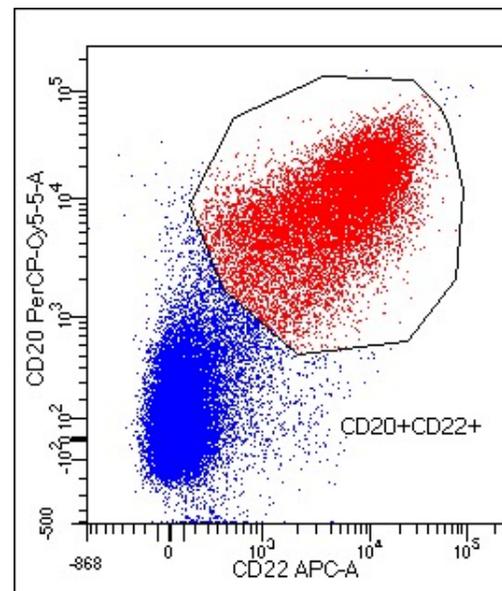
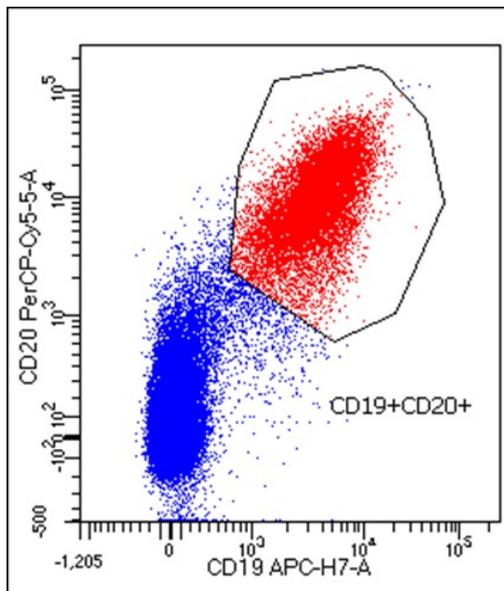
- picco monoclonale in zona gamma IgM k+ (2.38g/dl)
- catena K urinaria 3800 mg/dl, lambda 82 mg/dk, rapporto k/lambda 46.34
- esame urine: proteine 300 mg/dl

- TC torace e addome:

- versamento pleurico apico-parieto-basale sinistro
- tumefazioni linfonodali a livello dei recessi cardiofrenici anteriori (dmax sn 54x28mm),
- ispessimento del fondo- corpo gastrico con plurime tumefazioni linfonodali associate
- disomogeneo ispessimento del grembiule omentale con impianti solidi come da carcinosi
- surrene sinistro di aspetto bozzuto
- falda fluida del Douglas
- milza nei limiti

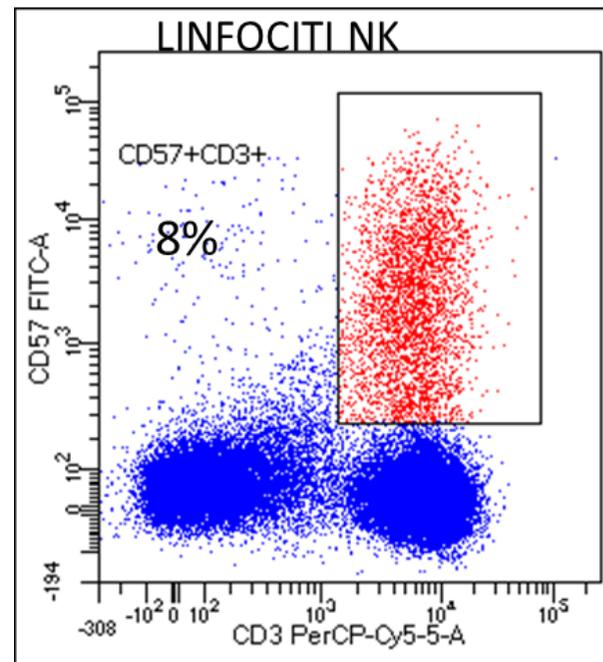
Caso clinico

- Toracentesi esplorativa con citofluorimetria del liquido pleurico :
malattia linfoproliferativa B CD19+, CD20+, CD22+, CD103+, CD11c+, CD25-, Smlg-



Caso clinico

- Toracentesi esplorativa con citofluorimetria del liquido pleurico :
- Malattia linfoproliferativa B CD19+, CD103+, CD11c+, CD25-, CD20+, CD22+, Smlg-



Caso clinico

➤ PET/TC

- Ipercaptazione del tracciante a carico dello stomaco che si estende alla loggia pancreatica, alla piccola ala epatica e al ventaglio omentale (SUVmax 15.78) , a carico delle tumefazioni linfonodali dei recessi cardiofrenici (SUVmax 8.98), a carico di piccole aree di ispessimento pleurico bilateralmente in sede parastenale (SUVmax 7.34)

➤ EGDS con biopsie multiple:

- Quadro endoscopico: ispessimento delle pareti anteriori di corpo e fondo gastrico
- Esame istologico: diffuso infiltrato linfoide di piccola e media taglia a livello di corpo e fondo gastrico

1. Elementi con citoplasma chiaro di aspetto MONOCITOIDE
2. Elementi a differenziazioni PLASMACITOIDE
3. Elementi di grossa taglia di tipo Blastico

Immunofenotipo: CD20+, bcl2+, CD23-, ciclina D1-, CD10-

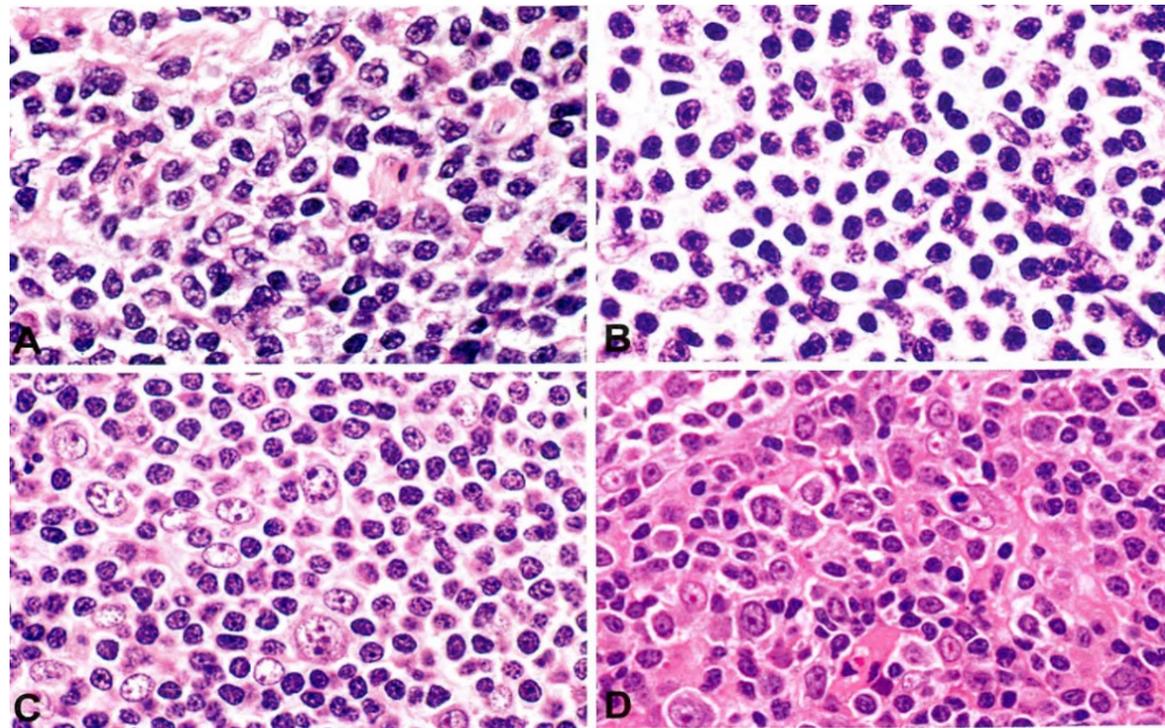
BCL6+, MUM1+, CD30+ solo nella componente cellulare di grossa taglia.

Ki67 5%

Caso clinico

Diagnosi conclusiva:

Localizzazione gastrica di LNH di derivazione dei linfociti B periferici della zone marginale extranodale di tipo MALT con associata infezione da *Helicobacter Pilyory*



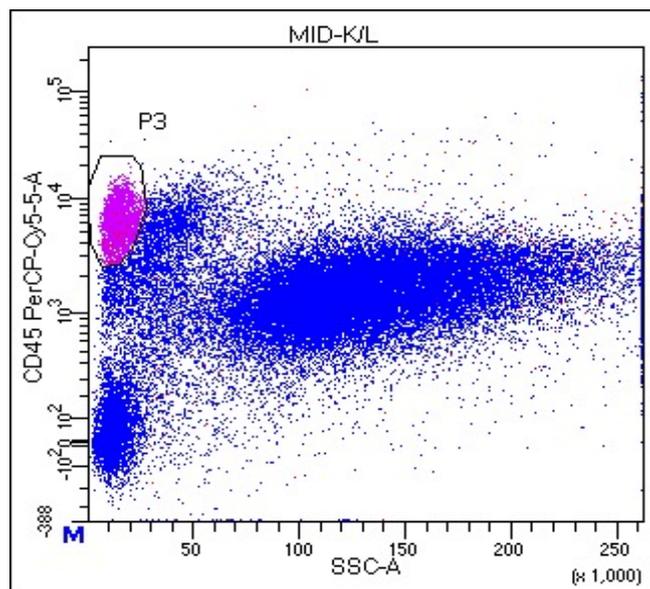
Caso clinico

- Toracentesi evacuatica il 21/02/2020 con rimozione di 1800 cc di liquido pleurico con conseguente miglioramento delle condizioni cliniche

- Dimissione in data 28/02/2020 e invio presso la nostra ematologia

Caso clinico

- Marzo 2020 presso la nostra ematologia si effettuano:
 - Biopsia osteomidollare : negativa per localizzazione di malattia linfoproliferativa



Mielogramma citometrico	
Popolazioni	%
Linfociti	11
Monociti	3
Granulociti	65
Cellule immature	4
Serie eritroide CD45-	15
Cellule CD34+	1.1
Ematogoni CD19+ CD34- CD45+/-	0.3

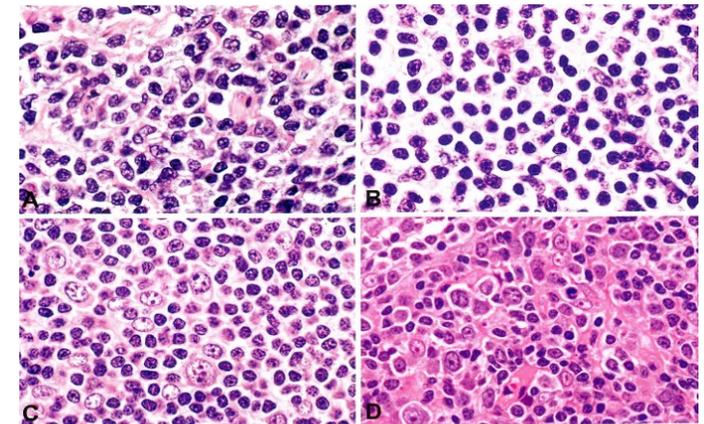
Gate	Antigene	% pos
Linfociti	CD19	11
"	CD5	62
"	CD20	11
"	CD22	11
"	CD23	1
"	CD103	2
"	CD11c	24
"	CD25	1
Ly B CD19+	Smlg-kappa	59
"	Smlg-lambda	38

Caso clinico

- ❖ Ricerca mutazione di BRAF V600E su midollo: non valutabile
- ❖ Ricerca mutazione L265P MYD88 su biopsia gastrica: non mutata
- ❖ Ricerca molecolare per HHV8-DNA e HIV su siero: non rilevata

Caso clinico

- Terapia eradicante per *Helicobacter pilory*
 - Biopsia pleura parietale : infiltrato di elementi linfoidi atipici di piccola e media taglia che riconfermano la diagnosi di linfoma marginale di tipo MALT.
1. Elementi con citoplasma chiaro di aspetto **MONOCITOIDE**
 2. Elementi a differenziazioni **Plasmacitoide**
 3. Elementi di grossa taglia di tipo **Blastico**



Trattamento

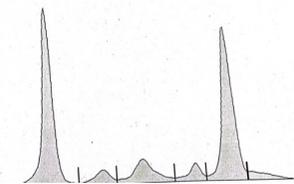
In relazione a parametri

CLINICI

- Anasarca generalizzato
- ECOG 2-3

LABORATORISTICI

- Componente monoclonale in aumento
- Ipercalcemia (calcio corr 11mg/dl)
- Insufficienza renale (eGFR 36ml/min)
- FLC ratio: 72.18



3.18 g/dl

La paziente è avviata a terapia secondo schema



Bortezomib, Desametasone, Rituximab

TRATTAMENTO

Bortezomib-Rituximab-Desametasone per un totale di 10 cicli secondo la
il seguente schema

<i>Rituximab 375 mg/m²</i>	<i>g+1 e g+11</i>
<i>Bortezomib 1.3 mg/m²</i>	<i>g+ 1, g+4, g+8, g+11</i>
<i>Desametasone 20 mg</i>	<i>g+1, g+4, g+8, g+11</i>

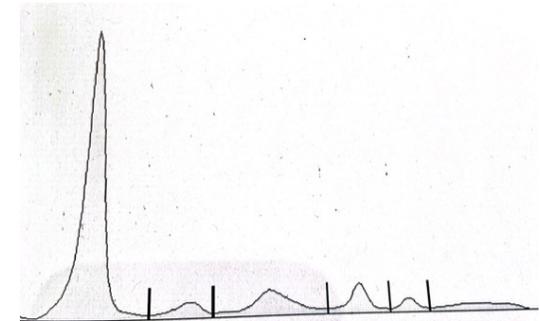
TRATTAMENTO

- GIUGNO 2020: inizio trattamento
- OTTOBRE 2020:
PET/TC ad interim
riduzione dell'attività metabolica nelle aree precedentemente segnalate
 - a carico degli ispessimenti pleurici SUVmax 2.4 vs 7.34
 - a carico della regione gastrica SUVmax 4.2 vs 15.58

PER CUI CONTINUA TERAPIA IN CORSO FINO A FEBBRAIO 2021

TRATTAMENTO

- Marzo 2021: **rivalutazione di fine trattamento**
 - QPE: immunofissazione negativa.



- PET/TC: persistenza di aree metabolicamente attive solo in regione gastrica (SUVmax 4.6 vs 4.2)
- EGDS con biopsie multiple: gastrite cronica lieve, Helicobacter pilory negativo, assenza di infiltrato linfoide

REMISSIONE COMPLETA DI MALATTIA

- Maggio 2021: la paziente è avviata a terapia di mantenimento con Ibrutinib

DIAGNOSI DIFFERENZIALE

Small B cell Lymphoma with plasmacytic differentiation

LPL/WM

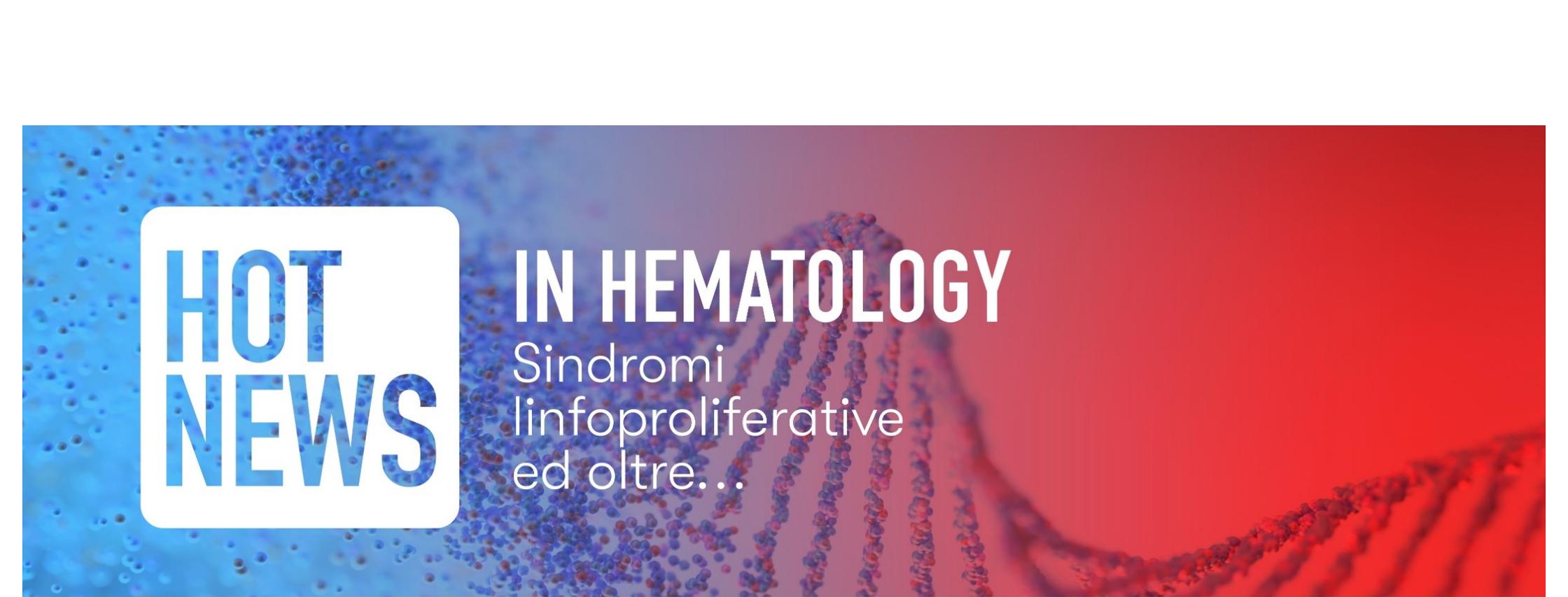
vs

EMZL

DIAGNOSI DIFFERENZIALE

Progressione/Trasformazione

Clusters of prominent Large Lymphoid Cells



**HOT
NEWS**

IN HEMATOLOGY

Sindromi
linfoproliferative
ed oltre...

NAPOLI

4 Luglio 2022

Starhotels Terminus