

Kožní T-lymfomy

Mezi primární kožní T-lymfomy patří ty, které postihují v době diagnózy onemocnění pouze kůži.

Klinický obraz lymfomů

Objevují se změny nespecifické a specifické. K nespecifickým řadíme ekzémy, pruritus. Specifické změny se objevují asi u 17 % pacientů s maligním lymfomem. Vznikají na podkladě infiltrací nádorovými buňkami. Nejčastějším projevem jsou infiltrovaná ložiska kdekoli na těle nebo solitární červenofialové hrboly ve kštici.

Primární kožní T-lymfom s neagresivním klinickým chováním

Mycosis fungoides

Mycosis fungoides je epidermoidní kožní T-lymfom charakterizovaný proliferací malých nebo středně velkých lymfocytů. Postihuje primárně kůži, může však postupným vývojem tvořit squamozní ložiska s postupnou tvorbou nádorů, postižením lymfatických uzlin a vnitřních orgánů.

Klinický obraz

Vývoj trvá roky (bez léčby 10–15 let). Postupný vývoj ve stádiích.

1. **Premykotické stádium:** formou tzv. *parapsoriasis en plaques* (na trupu tvorba olupujících se ploch) nebo formou *poikilodermickou* (teleangiektázie a depigmentace).
2. **Infiltrační stádium:** tvoří se nádory s rozpadajícími se vředy.
3. **Tumorózní stádium:** vytvořeny nádory, některé s vkleslým povrchem tvaru klobouku hub (odtud název). V tomto stadiu jsou již také postiženy vnitřní orgány.

Projevy bývají asymptomatické, ale při postižení kožních nervů se objevuje **svědění nereagující na antihistaminika**.

Klinické varianty

- Folikulotropní MF
- Pagetoidní retikulóza
- Granulomatózní ochablá kůže
- Sézaryho syndrom

Sézaryho syndrom je leukemická forma Mycosis fungoides současně s výskytem erythrodermie, generalizovanou lymfadenopatií a hepatosplenomegalií. Klinicky se vyskytuje červenofialové zbarvení kůže, šupení celé kůže až ztráta nehtů a alopecie a úporné svědění.

Histopatologický obraz

Epidermotropismus a Pautrerovy mikroabscesy v epidermis.

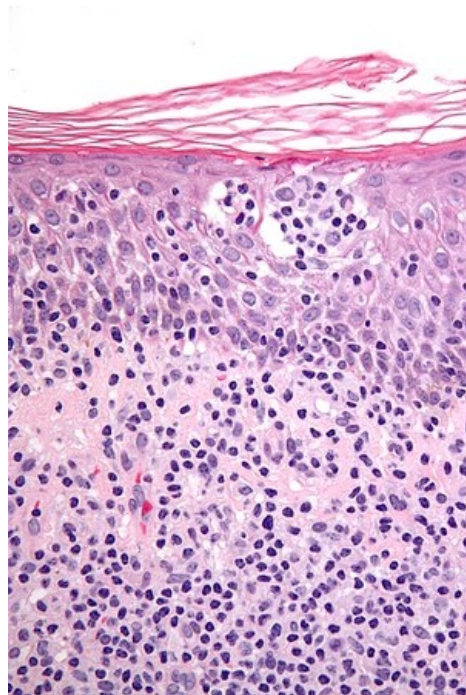
Terapie

Fotochemoterapie (PUVA) pro postižení pouze kůže. Dále aplikace karmustinu, kortikoidů a retinoidů. Při větším zasažení se užívá interferon α .

Průběh a prognóza

Chronický průběh i desítky let. Prognóza dle šíře postižení.

Primární kožní anaplastický velkobuněčný lymfom



T-lymfom kůže (H&E)



Mycosis fungoides kolene



Mycosis fungoides

Nádor z buněk exprimujících CD30 antigen.

Klinický obraz

Vyskytuje se jako solitární hrboly na končetinách nebo trupu u dospělých u dětí spíše výjimečně. Asi u 10 % pacientů dochází k postižení uzlin, což ovšem nezhoršuje prognózu onemocnění.

Histopatologický obraz

Dominují CD30+ nádorové buňky. Pro průkaz onemocnění je nutných více jak 75 % CD30+ buněk.

Terapie

Radioterapie, při větším postižení polyradioterapie.

Průběh a prognóza

Pětileté přežití asi 90%.

Lymfomatoidní papulomatóza

Lymfomatoidní papulomatóza se řadí mezi chronická onemocnění. Často spontánně odeznívá a recidivuje.

Klinický obraz

Léze jsou papulomatózní až nekrotické a nodulární v různém stupni vývoje na trupu, hýždích a končetinách.

Histopatologický obraz

1. Typ A: obsahuje buňky Reedové-Sternberga.
2. Typ B: stejné jako u Mycosis fungoides (Epidermotropismus a Pautrerovy mikroabscesy v epidermis).
3. Typ C: velké atypické CD30+ buňky.

Terapie

Účinná léčba neexistuje. K potlačení se používá PUVA, po přerušení léčby recidivy.

Průběh a prognóza

Chronický průběh, většinou benigní. Hojí se jizvou a depigmentací.

Odkazy

Související články

- Lymfom
- Lymfomy CNS
- Lymfom Hodgkinův

Použitá literatura

- ŠTORK, Jiří, et al. *Dermatovenerologie*. 1. vydání. Praha : Galén, Karolinum, 2008. 502 s. ISBN 978-80-7262-371-6.



Mycosis fungoides – červen 1902



Mycosis fungoides – říjen 1902



Sézaryho syndrom