

Primární kožní lymfomy – základní dělení a charakteristika

MUDr. Eliška Langerová

Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně a LF MU Brno

Kožní T-, NK- a B- buněčné lymfomy jsou primárně kožní non-Hodgkinské lymfomy. Jedná se o skupinu heterogenních onemocnění, a proto je klasifikace této skupiny dermatóz stěžejním v diagnostice a následné terapii. První ucelený klasifikační systém vznikl v roce 2005 ve spolupráci WHO (World Health Organization) a EORTC (The European Organisation for Research and Treatment of Cancer). Tento článek je zaměřen na rozdělení kožních lymfomů a je prvním ze série článků pojednávajících o této problematice. Jednotlivé diagnózy budou dále podrobněji popsány v dalších dílech této série.

Klíčová slova: primární kožní lymfomy; T-, NK-, B- buněčné lymfomy; WHO/EORTC klasifikace.

Primary cutaneous lymphomas: basic classification and characteristics

Cutaneous T-, NK- and B-cell lymphomas are primary cutaneous non-Hodgkin lymphomas. It is a group of heterogeneous diseases; therefore, the classification of this group of skin diseases is crucial in diagnosing and, subsequently, treating them. The first comprehensive classification system was developed in a collaborative effort between the WHO (World Health Organization) and the EORTC (European Organisation for Research and Treatment of Cancer) in the year 2005. The article is focused on the classification of cutaneous lymphomas and is the first in a series of articles dealing with this issue. The individual diagnoses will be described in more detail in the next parts of this series.

Key words: primary cutaneous lymphoma; T-, NK-, B-cell lymphomas; WHO/EORTC classification.

Dermatol. praxi 2015; 9(3): 141–142

- Primární vs. sekundární lymfomy kůže
 - Primární lymfomy = v době stanovení diagnózy je postižena pouze kůže, bez průkazu extrakutánního šíření
 - Sekundární lymfomy = metastatické postižení kůže při primárně systémovém lymfomu
- T-, B- a NK-buněčné
- Non-Hodgkinské lymfomy (NHL) – 2–3 % postižení kůže
- Kůže je 2. nejčastější místo postižení mimo-uzlinového NHL po GIT
- Vzácné onemocnění, ale incidence vzrůstá
- Etiopatogeneze je nejasná: genetické vlivy, chronická antigenní stimulace, vlivy zevního prostředí, imunosuprese ...
- Heterogenní skupina onemocnění -> WHO/EORTC klasifikace

Tabulka 1. Typy CTCL, jejich četnost (z celkového počtu CL) a 5leté přežití v %

Kožní T-lymfomy	četnost %	5leté přežití %
Klinicky indolentní		
Mycosis fungoides	44	88
■ Folikulotropní MF	4	80
■ Pagetoidní retikulóza	< 1	100
■ Granulomatózní ochablá kůže	< 1	100
Primární kožní CD30+ lymfoproliferativní onemocnění		
■ Primární kožní anaplastický CD 30+ velkobuněčný lymfom	8	95
■ Lymfomatoidní papulóza	12	100
T-bb. lymfom typu subkutánní pannikulitidy	1	82
Primární kožní CD4+ lymfom s malými/středně velkými pleomorfními bb.	2	75
Klinicky agresivní		
Sézaryho syndrom	3	24
Primární kožní NK/T-cell lymfom, nosní typ	< 1	NS
Primární kožní agresivní CD8+ T-bb lymfom	< 1	18
Primární kožní T-bb. kožní nespecifikovaný	2	16

WHO-EORTC klasifikace kožních lymfomů

Kožní T- a NK- buněčné lymfomy

- Mycosis fungoides (MF)
 - MF varianty a subtypy:
 - Folikulotropní MF
 - Pagetoidní retikulóza
 - Granulomatózní ochablá kůže
- Sézaryho syndrom
- T-buněčná leukemie/lymfom dospělých
- Primární kožní CD30+ lymfoproliferativní onemocnění

- Primární kožní anaplastický velkobuněčný lymfom
- Lymfomatoidní papulóza
- T-buněčný lymfom typu subkutánní pannikulitidy
- Extranodální NK/T-buněčný lymfom, nazální typ
- Primární kožní periferní T-buněčný (T-bb.) lymfom, nespecifikovaný
 - Primární kožní agresivní epidermotropní CD8+ T-bb. lymfom (prozatímní dělení)
 - Kožní gamma/delta T-bb. lymfom (prozatímní dělení)
- Primární kožní CD4+ lymfom s malými/středně velkými pleomorfními bb. (prozatímní dělení)
- Primární kožní periferní T-bb. lymfom, nespecifikovaný

Kožní B-buněčné lymfomy

- Primární kožní B-buněčný lymfom marginální zóny
- Primární kožní lymfom z folikulárních center
- Primární kožní difuzní velkobuněčný B-lymfom, typ na dolní končetině

Tabulka 2. Typy CBC, jejich četnost a 5leté přežití v %

Kožní B-lymfomy	Četnost %	5leté přežití %
Klinicky indolentní		
Primární kožní B-lymfom marginální zóny (PCMZL)	7	99
Primární kožní lymfom z folikulárních center (PCFCL)	11	95
Klinicky agresivní		
Primární kožní velkobuněčný B-lymfom dolních končetin (PCLBCL, LT)	4	55

- Primární kožní difuzní velkobuněčný B-lymfom, jiný typ
 - Intravaskulární velkobuněčný B-lymfom

Prekurzorové hematologické malignity

- CD4/CD56 hematodermní neoplázie (blastický NK-bb. lymfom)

Kožní T-buněčné lymfomy (CTCL – „Cutaneous T-cell Lymphomas“)

Tvoří 75–80% CL.

Kožní B-buněčné lymfomy (CBCL – „Cutaneous B-cell Lymphomas“)

Tvoří 20–25% CL.

Literatura

1. Willemze R, Jaffe ES, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas; Blood 2005; 105(10): 3768–3785.
2. LeBoit PE, et al. WHO Classification of Tumours: Skin Tumours; IARC Press, Lyon 2000: 165–199.
3. Herschel S, Zackheim, Cutaneous T-cell Lymphoma – Mycosis Fungoides and Sezary Syndrom; CRC.
4. Machovcová A. Kožní lymfomy; Czechopress agency, Praha 2009: 3–18 (reprint).
5. Kempf W. Cutaneous B-Cell Lymphoma; dostupný z: medscape.org: 4/2013.

6. Kempf W, Sander ChA. Classification of cutaneous lymphomas – an update; Histopathology 2010; 56(1): 57–70.
7. Willemze R, Dreyling M. Primary cutaneous lymphomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up; Anals of Oncology 2010; 21(5): 177–180.
8. Pinter-Brown LC. Cutaneous T-Cell Lymphoma; dostupný z: Medscape.org.

Článek přijat redakcí: 14. 4. 2015

Článek přijat k publikaci: 27. 5. 2015

MUDr. Eliška Langerová

Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně a LF MU Brno
Pekařská 53, 656 91 Brno
eliska.langerova@gmail.com