

# Primární kožní T-buněčné lymfomy – nové terapeutické postupy

**MUDr. Petra Fialová**

I. dermatovenerologická klinika, FN u sv. Anny v Brně a LF MU, Brno  
Masarykův onkologický ústav, Brno

Mycosis fungoides (MF) je nejčastějším typem primárního kožního T-buněčného lymfomu (CTCL). Sézaryho syndrom (SS) je vzácná leukemická varianta CTCL. MF má dlouholetý průběh a v iničiálních fázích choroby není jeho diagnostika snadná. Určení diagnózy v časném stadiu a zahájení terapie zvýší pravděpodobnost dosažení a udržení dlouhého bezpříznakového období. Jak v léčbě MF, tak i pro pacienty se SS máme nyní nové terapeutické možnosti, které mohou prodloužit jejich celkové přežití.

**Klíčová slova:** mycosis fungoides, Sézaryho syndrom, diagnostika, léčba.

## Primary cutaneous T-cell lymphomas – new therapeutical options

Mycosis fungoides (MF) is the most common type of primary cutaneous T-cell lymphoma (CTCL). Sézary syndrome (SS) is a rare leukemic variant of CTCL. MF has a long course and is not easy to diagnose in the initial stages of the disease. Diagnosis at an early stage and initiation of therapy will increase the likelihood of achieving and maintaining a long-term disease free interval. Both in the treatment of MF and for patients with SS, we now have new therapeutic options that may prolong their overall survival.

**Key words:** mycosis fungoides, Sézary syndrome, diagnostics, therapy,

## Úvod

Primární kožní lymfomy (PCL, primary cutaneous lymphomas) tvoří samostatnou heterogenní skupinu extranodálních ne Hodgkinsonských lymfomů, pro něž je typická přítomnost klonálních T nebo B-lymfocytů v kůži. V době stanovení diagnózy jsou omezeny pouze na kožní postižení. Dle WHO-EORTC (WHO, World Health Organization, EORTC, European Organisation for Research and Treatment of Cancer) klasifikace (t. č. platná revidovaná verze z roku 2018) se PCL dělí na kožní T-buněčné (CTCL, cutaneous T-cell lymphomas) a kožní B-buněčné lymfomy (CBCL, cutaneous B-cell lymphomas), přičemž CTCL v této skupině výrazně převládají (75–80 % všech PCL) (Tab. 1). Nejčastějším typem CTCL je mycosis fungoides (MF), tvoří asi 60 % CTCL. Druhou nejčastější skupinou z CTCL jsou primární kožní CD30+ lymfoproliferativní

nemoci (představují asi 27 % CTCL). Jsou zastoupeny lymfomatoidní papulózou a primárním kožním anaplastickým velkobuněčným lymfomem. Leukemickou variantou CTCL je Sézaryho syndrom (SS) (1). Incidence CTCL se pohybuje v rozmezí 0,2–1,0 na 100 000 osob za rok. Nejčastěji se vyskytují u pacientů v 5.–6. dekádě života, častěji u mužů (2). Na patogenizi CTCL se podílí faktory genetické, environmentální (nikotinismus, obezita) a imunitní. Významnou roli sehrává chronický zánět spojený např. s atopickou dermatitidou (3).

## Mycosis fungoides a Sézaryho syndrom – klinický obraz

MF je onemocnění typicky s mnohaletým vývojem, během kterého rozlišujeme tři na sebe navazující stadia. Časná stadium (stadium skvrn, patch stage) je charakterizováno výskytem červenohnědých ostře ohraničených

### DECLARATIONS:

#### Declaration of originality:

The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

#### Ethical principles compliance:

The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18<sup>th</sup> WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

#### Conflict of interest and financial disclosures:

None.

#### Funding/Support:

None.

Cit. zkr: *Dermatol. praxi.* 2024;18(4):178-184

<https://doi.org/10.36290/der.2024.035>

Článek přijat redakcí: 7. 10. 2024

Článek přijat k tisku: 15. 10. 2024

**MUDr. Petra Fialová**

[petra.fialova@fnusa.cz](mailto:petra.fialova@fnusa.cz)