

Tab. 1. Klasifikace primárních kožních lymfomů dle WHO-EORTC, upravená verze z roku 2018, relativní výskyt a 5leté přežití jednotlivých diagnostických jednotek (1)

	Výskyt %	5leté přežití %
Primární kožní T-buněčné lymfomy (CTCL)		
Mycosis fungoides	39	88
Mycosis fungoides – varianty a subtypy		
Folikulotropní mycosis fungoides	5	75
Pagetoidní retikulóza	< 1	100
Granulomatózní ochablá kůže	< 1	100
Sézaryho syndrom	2	36
Adultní T-buněčná leukemie/lymfom	< 1	chybí data
Primární kožní CD30+ lymfoproliferativní onemocnění		
Primární kožní anaplastický velkobuněčný lymfom	8	95
Lymfomatoidní papulóza	12	99
Podkožní panikulitidě podobný T-buněčný lymfom	1	87
Extranodální NK/T-buněčný lymfom, nosní typ	< 1	16
Chronická aktivní EBV infekce	< 1	chybí data
Primární kožní periferní T-buněčný lymfom, vzácné podtypy		
Primární kožní gama/delta T-buněčný lymfom	< 1	11
Primární kožní agresivní CD8+ epidermotropní cytotoxický T-buněčný lymfom (provizorní)	< 1	31
Primární kožní lymfoproliferativní onemocnění z CD4+ malých/středních T-buněk (provizorní)	6	100
Primární kožní CD8+ T-buněčný lymfom aker (provizorní)	< 1	100
Primární kožní periferní T-buněčný lymfom, neurčený	2	15
Primární kožní B-buněčné lymfomy (CBCL)		
Primární kožní B-buněčný lymfom marginální zóny (MALT typ)	9	99
Primární kožní folikulocentrický lymfom	12	95
Primární kožní difuzní velkobuněčný B-buněčný lymfom dolních končetin	4	56
EBV pozitivní mukokutánní vřed (provizorní)	< 1	100
Intravaskulární velkobuněčný B-buněčný lymfom	< 1	72

makul různé velikosti s atrofickým (mírně zřaseným), jemně se olupujícím povrchem v místech chráněných před sluncem (Obr. 1). V infiltrativním stadiu (stadium plaků, plaque stage) nacházíme na kůži palpovatelná, růžovočervená, ostře ohraničená ložiska různé velikosti, často anulárního či polycyklického („podkovovitého“) tvaru. Povrch plaků může být krytý šupinami, vzácněji může být erodován (Obr. 2). Tumorózní stadium je charakterizované přítomností tumorů, což jsou tuhé vertikálně rostoucí uzly, větší než 1 cm v průměru. Jsou červenohnědé až lividní barvy, s hladkým povrchem, který se často ulcerózně rozpadá a sekundárně infikuje (Obr. 3). U 5–7 % pacientů s MF dochází k rozvoji mimokožního postižení. Nádorové buňky se šíří do lymfatických uzlin, krve, plic, sleziny, jater a GIT traktu (4). U některých pacientů s MF může onemocnění progredovat do obrazu generalizovaného kožního postižení – erythrodermická mycosis fungoides. Tato forma je klinicky těžko rozlišitelná od Sézaryho syndromu, který je definován triádou: erythrodermie, generalizovaná lymfadenopatie a přítomnost cirkulujících maligních T lymfocytů s cerebriformními jádry,

nazývané „Sézaryho buňky“ v periferní krvi, uzlinách a v kůži. Při erythrodermii je kůže více než na 80 % tělesného povrchu červená, prosáklá, lichenifikovaná, výrazně se olupuje. Postupně se rozvíjí alopecie, onychodystrofie, hyperkeratózy dlaní a plosek s tvorbou ragád (Obr. 4). Výrazně obtěžujícím symptomem je u SS intenzivní pruritus (5).

Mycosis fungoides a Sézaryho syndrom – diagnostika, staging, prognóza

Pro pacienty s MF je typické tzv. „čekání na diagnózu“. Remise se střídají s exacerbacemi a odebrané kožní biopsie poskytují necharakteristický histologický obraz. Průměrná doba od počátku kožních projevů ke stanovení diagnózy MF trvá 4–6 let, ale může trvat i desetiletí. Nástup typických klinických příznaků SS bývá rychlejší. Na diagnózu MF/SS musíme myslet v rámci diferenciální diagnostiky atopického ekzému, psoriázy, polékových exantémů, tiney, erythrodermií. Diagnostika MF/SS se opírá o klinický obraz, vývoj onemocnění v čase a výsledek histologického a imunohistochemického vyšetření (imuno-

Obr. 1. MF – stadium skvrn**Obr. 2.** MF – stadium plaků