

Obr. 3. MF tumorózní stadium



Obr. 4. Sézaryho syndrom



fenotyp neoplastických buněk je nejčastěji – CD3+, CD4+, CD7-, CD 26-, CD45RO+, CD8-, CD30-), doplněné o stanovení klonální přestavby genů pro T-buněčný receptor (T-cell receptor – TCR). Kožní biopsie je často nutné provádět opakovaně a z více míst. V rámci stagingu doplňujeme laboratorní vyšetření zahrnující krevní obraz s diferenciálním rozpočtem leukocytů a morfoloické vyšetření krve, tj. vyšetření „krevního nátěru“ (k detekci atypických lymfocytů, Sézaryho buněk), doplněné o základní biochemické parametry – jaterní a ledvinné funkce s rozbořením moči a močového sedimentu, CRP, ionty, glykemii

(2, 6). Pro identifikaci pacientů s rizikem rychlejší progresy pak stanovení laktátdehydrogenázy, beta-2-mikroglobulinu a IgE. Průtoková cytometrie (stanovení povrchových antigenních markerů T lymfocytů a procentuálního zastoupení jednotlivých typů lymfocytů včetně určení imunoregulačního indexu – IRI) se doporučuje u pacientů ve stadiích T2–T4, ve fázi T1 se jedná o volitelné vyšetření (2). Ze zobrazovacích vyšetření se u pacientů v časném stadiu MF provádí rtg srdce a plic, UZV břicha a periferních lymfatických uzlin. U pacientů v pokročilém stadiu MF/SS je indikováno CT hrudníku, břicha a pánve či PET/CT. Extirpace či biopsie lymfatických uzlin by měla být provedena u pacientů s lymfatickou uzlinou větší než 1,5 cm v průměru. Pro stanovení diagnózy SS je nutná kromě klinického obrazu erythrodermie přítomnost jednoho nebo více následujících kritérií: absolutní počet Sézaryho buněk v periferní krvi alespoň 1000/mm³, nález imunofenotypových abnormalit (zvýšení poměru CD4/CD8 více než 10x a/nebo zvýšení CD4+ T lymfocytů s abnormálním fenotypem CD4+ CD7- nad 40 % nebo CD4+ CD26- nad 30 %), zvýšené relativní či absolutní množství lymfocytů v periferní krvi, přítomnost identického T-buněčného klonu v periferní krvi. Nález klonálních T-buněk v periferní krvi je důležitý pro odlišení SS od erythrodermické variaty MF a od benigních typů erythrodermií (6). Výše uvedená vyšetření se v pravidelných intervalech provádí opakovaně v rámci sledování vývoje onemocnění, odpovědi na léčbu nebo při relapsu či progresi choroby. K určení klinického stadia MF/SS je využíván stážovací TNMB

systém ISCL/EORTC (International Society for Cutaneous Lymphoma, Cutaneous Task Force of European Organization for Research and Treatment of Cancer) (Tab. 2, 3), který rozděluje MF/SS do devíti stadií s prognostickou vahou. Stadia IA–IIA jsou označována jako časná a tvoří téměř 70 % všech MF, mají indolentní průběh a přežití shodné s věkem odpovídající populaci. Ale až 25 % pacientů v časném stadiu progreduje do pokročilých stadií IIB–IVB, která mají obecně agresivní průběh s mediánem přežití mezi 1 rokem až 5 lety od stanovení diagnózy. Medián přežití u SS se pohybuje podle prognostických faktorů od 21 do 32 měsíců, pětileté přežití 18 % (7).

Léčba MF/SS

V současné době jsou MF i SS nevléčitelná onemocnění. Jejich terapie se zaměřuje na úlevu od příznaků, na zlepšení kvality života, na dosažení a udržení remise, na zmenšení nádorového objemu, oddálení progresy onemocnění, a tím prodloužení délky života (4). Péče o pacienty s MF/SS by měla být vedena ve specializovaných centrech, kde je zajištěna spolupráce mezi dermatology, histopatology, radioonkology a hematookology. Přístup k pacientům je vždy individuální. Léčebný plán se řídí dle podtypu CTCL, klinického stadia, fáze onemocnění (progrese, stabilizace, remise), dle věku, s ohledem na kvalitu života, vedlejší nežádoucí účinky léčby. V případě B1 nebo N2 nálezu je třeba i přes nízkou závažnost kožních projevů volit radikálnější terapeutický postup z důvodu rychlejší progresy. V současnosti se v rozhodnutích o způsobu léčby opíráme o doporučení odborného panelu exper-

Tab. 2. TNMB klasifikace ISCL/EORTC (2007) pro MF/SS (7)

T1	Skvrny, papuly a/nebo plaky na < 10 % povrchu těla, T1a (jen skvrny) vs. T1b (plaky +/- skvrny)
T2	Skvrny, papuly a/nebo plaky na ≥ 10 % povrchu těla, T2a (jen skvrny) vs. T2b (plaky +/- skvrny)
T3	Jeden nebo více tumorů (≥ 1 cm v průměru)
T4	Generalizovaná erythrodermie ≥ 80 % povrchu těla
N0	Klinicky nejsou přítomné abnormální lymfatické uzliny
N1	Lymfatické uzliny zvětšeny, ale nejsou postiženy MF, histologie dle Dutch systému grade 1
N2	Lymfatické uzliny zvětšeny, histologicky pozitivní, dle Dutch systému grade 2
N3	Lymfatické uzliny zvětšeny a histologicky pozitivní, dle Dutch systému grade 3–4; pozitivní nebo negativní klonalita
NX	Klinicky abnormální lymfatické uzliny, histologicky nevyšetřeny
M0	Bez orgánového postižení
M1	Postižení mimokožních orgánů, nutná histologická verifikace (kromě postižení sleziny a jater)
B0	Atypické Sézaryho buňky ≤ 5 % cirkulujících lymfocytů
B1	Atypické Sézaryho buňky > 5 % cirkulujících lymfocytů a méně než B2; malá masa nádoru
B2	Atypické Sézaryho buňky ≥ 1000/μl; velká masa nádoru