Diagnosi Istopatologica & Stadiazione della Micosi Fungoide (MF) e della Sindrome di Sézary (SS)



CRITERI DIAGNOSTICI

ESAME DIAGNOSTICO

Prevede l'anamnesi e l'esame completo della cute:[1]

- valutazione dell'estensione della malattia [es.% BSA]
- valutazione del tipo di lesione cutanea [es. chiazza/placca, tumore, eritroderma]
- palpazione dei linfonodi periferici
- palpazione dell'organomegalia.

L'estensione dell'**interessamento cutaneo** si basa sulla percentuale di superficie corporea (BSA), dove il palmo del paziente (senza le dita) equivale allo 0,5% di BSA e il palmo con tutte e cinque le dita a circa l'1% di BSA.[1]

La SS, pur essendo strettamente correlata alla MF ma un'entità distinta, è inclusa nella sezione "Leucemie a cellule T e a cellule NK mature» per evidenziare la sua sede primaria di presentazione clinica e la considerazione nella diagnosi differenziale delle leucemie a cellule T mature.[2]



Diagnosi Istopatologica & Stadiazione della Micosi Fungoide (MF) e della Sindrome di Sézary (SS)



CRITERI DIAGNOSTICI

Poiché le chiazze possono simulare diverse malattie infiammatorie cutanee (es. psoriasi, dermatite atopica, eczema, etc.), la diagnosi deve essere sempre basata su una precisa correlazione clinico-patologica; per tale motivo anche i criteri clinici rientrano negli algoritmi diagnostici.[3]

ESAME CLINICO	ESAME ISTOLOGICO	ANALISI IMMUNOISTOCHIMICA	ANALISI MOLECOLARE	DIAGNOSI
CRITERIO MAGGIORE • Chiazze/placche persistenti **CRITERI MINORI** • Aree non foto-esposte • Modificazioni di forma/dimensione • Poichilodermia **1 PUNTO** se criterio maggiore + 1 criterio minore **2 PUNTI** se criterio maggiore + 2 criteri minori	**CRITERIO MAGGIORE** • Infiltrato linfoide superficiale **CRITERI MINORI** • Epidermotropismo senza spongiosi • Atipie linfocitarie (nuclei grandi ipercromici o cerebriformi) **1 PUNTO** se criterio maggiore + 1 criterio minore **2 PUNTI** se criterio maggiore + 2 criteri minori	• T cell CD2+, CD3+ e/o CD5+ <50% • T cell CD7+ <10% • Discordanza dermo/epidermica CD2, CD3, CD5 e/o CD7 **1 PUNTO** per uno o più criteri	• Riarrangiamento TCR presente **1 PUNTO** se presente	**4 PUNTI per diagnosi di MF**
• Eritrodermia • Linfoadenopatia generalizzata	• Infiltrato linfoide superficiale con o senza atteggiamento epidermotropo • Atipie linfocitarie (nuclei grandi ipercromici o cerebriformi)	• CD4/CD8 ratio >10 **Coinvolgimento ematico** • CD4+CD7- >40%; CD4+CD26- >30% nel sangue periferico • Cellule di Sézary > 1000/mm^3	• Riarrangiamento TCR presente identica clonalità T su cute e periferico	**SS**

Elaborazione grafica di Schema 1 di rif. 3

Bibliografia: **1.** *NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®). Primary Cutaneous Lymphomas. Version 1.2024 - December 21, 2023.* **2.** *Alaggio R, Amador C, Anagnostopoulos I, et al. The 5th edition of the World Health Organization Classi cation of Haematolymphoid Tumours:Lymphoid Neoplasms. Leukemia. 2022; 36(7): 1720-1748. Published online 2022 Jun 22. doi: 10.1038/s41375-022-01620-2.* **3.** *Violetti A, Ardigò M, Fava P, Massone C, Paulli M, Pileri A, Pileri S, Sabattini E, Berti E, Pimpinelli N, Quaglino P, Zinzani PL. I LINFOMI CUTANEI A CELLULE T (CTCL): percorso diagnostico. Journal of Clinical Study N.4. Ott 2024.*

Codice Aziendale: MOG0318

KYOWA KIRIN