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



PRESENTAZIONE CLINICA

Micosi Fungoide (MF)

Sottotipo più comune tra i linfomi cutanei a cellule T (CTCL), solitamente associata a un **decorso clinico indolente con lesioni intermittenti, stabili o a lenta progressione.**[1]

Sindrome di Sézary (SS)

Rara variante eritrodermica e leucemica caratterizzata da un **significativo coinvolgimento ematico, eritroderma e spesso linfoadenopatia.**[1]

Altre manifestazioni cutanee includono l'ipercheratosi palmoplantare, l'alopecia, l'ectropion e l'onicodistrofia. L'eritrodermia può essere preceduta da una fase prodromica con chiazze eczematose e pruriginose.[2]

Frequenza delle lesioni cutanee nei pazienti con MF/SS*[3]

71,4%	36,3%	13,5%	16,6%
CHIAZZE	PLACCHE	TUMORI	ERITRODERMA

SINTOMI DELLA MF/SS:

I sintomi cutanei specifici della MF/SS con impatto sulla qualità della vita sono principalmente:[4]

- prurito
- bruciore
- dolore della pelle

Inoltre, nella MF e nella SS è stata descritta la colonizzazione cutanea da parte di *Staphylococcus aureus*, che potrebbe contribuire a una riacutizzazione della malattia.[4]

*Studio con 1,502 pazienti con MF/SS.[3]

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



PRESENTAZIONE CLINICA

Chiazze

presenti nelle regioni lombo-glutea e le aree cutanee solitamente non foto-esposte (*bathing suit*), di dimensioni variabili, di aspetto circinato o digitiforme, una fine desquamazione e un aspetto a "pergamena" o "a cartina di sigaretta". Su cute scura (soprattutto in età pediatrica) le chiazze sono spesso ipopigmentate.[2]

Placche

lesioni palpabili, eritematose, a volte desquamanti, di dimensioni e forma variabili, spesso in contiguità alle chiazze. Su cute scura l'eritema delle chiazze e delle placche presenta tonalità dal grigio all'ardesia.[2]

Tumori

i tumori possono essere solitari o generalizzati, spesso in concomitanza e anche contiguità con chiazze e placche, frequentemente ulcerati e con velocita di crescita è variabile; possono insorgere anche a livello acrale o della mucosa orale o genitale.[2]

Eritrodermia

presenza di un eritema su > 80% della superficie corporea. Si può sviluppare nel corso della malattia e presenta un *overlap* con la Sindrome di Sézary.[2]






Aspetti clinici della MF/SS:[2]

1) MF: Chiazze e placche (alcune con ulcerazione) in fototipo scuro. L'eritema assume colore grigio-ardesia;
2) MF: Tumore singolo non ulcerato;
3) MF: Consistenza di chiazze, placche e tumore ulcerato;
4) Sindrome di Sézary: eritema diffuso e fine desquamazione.[2]

Bibliografia: ***1.*** *NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. Primary Cutaneous Lymphomas. Version 1 2024 - December 21, 2023.* ***2.*** *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.* ***3.*** *Miyashiro D, Sanches JA. Mycosis fungoides and Sezary syndrome: clinical presentation, diagnosis, staging, and therapeutic management. Front Oncol. 2023 Apr 14;13:1141108.* ***4.*** *Latzka J et al. EORTC consensus recommendations for the treatment of mycosis fungoides/Sézary syndrome - 2023. Eu J of Cancer, Volume 195, 113343.*

Codice Aziendale: MOG0318

KYOWA KIRIN