

Ajánlás: Fókuszban a primer cutan lymphomák

Recommendation: Primary cutaneous lymphomas in focus

A primer cutan lymphomák (CL) az összes non-Hodgkin lymphomák kb. 5%-át teszik ki, ez becslések alapján Magyarországon évi 80-100 új megbetegedést jelent.

A primer CL csoportjába tartozó kórképek jellemzője, hogy a diagnózis felállításakor és az azt követő fél éven belül csak a bőrre lokalizálódnak. Ennek megfelelően nagy valószínűséggel mi, bőrgyógyászok leszünk az első szakorvosok, akik találkozunk a kórképekkel. Így nem kevés a felelősségünk abban, hogy ezek a betegségek időben felismerésre kerüljenek és a betegek megfelelő ellátást kapjanak.

A CL ellátás nagy kihívása a kórképek diagnosztizálása, mivel a klinikai kép önmagában nem diagnosztikus, a klinikai gyanút csak speciális felkészültséggel bíró patológiai centrumokban végzett vizsgálatokkal lehet igazolni. Nem könnyíti meg a dolgunkat az, hogy a klinikai kép többnyire nem specifikus és a szövettani-immunhisztokémiai kép önmagában nem döntő, a kórisme a klinikai adatok és a patológiai kép összevetése során születik meg. A megfelelő kérdés feltevése, a klinikus és a patológus szoros együttműködése döntő jelentőségű.

El kell kerülni az aldiagnosztizálás lehetőségét, de azt is, hogy indokolatlan riadalmat keltsünk a betegben, esetleg felesleges agresszív kezelésnek vessük alá csak a klinikai gyanú vagy a szövettani feltevés alapján.

A leggyakoribb kórforma, a mycosis fungoides (MF) az indolens lefolyású kórképek közé tartozik, a korai, kezdeti stádiumokban, a hosszú távú túlélés és a kezelésre mutatott válaszkészség kedvező. A korai (IA-IIA) stádiumok terápiájában a bőrre irányuló kezelések játszanak döntő szerepet, ahogy azt *Dr. Pozsgai Melánia* és munkatársai összefoglalójából láthatjuk. Bár az interferon-alfa eltűnése a piacról szűkítette a nem-citotoxikus gyógyszerek palettáját, *Dr. Nagy Linda* és munkatársai esettanulmányából kitűnik, hogy első vonalban alkalmazható retinoid, az acitretin kezeléssel is hosszú távú remissziót érhetünk el.

Az előrehaladott stádiumokban (II.B felett) már agresszív lefolyás, rossz prognózis észlelhető, és ezekben az esetekben nem is rendelkezünk igazán átütő kezeléssel. Ilyenkor többnyire nem elégséges a bőrirányultságú terápia, szükség van szisztémás kezelésre. A kezelési

eljárások részben immunmoduláció, részben citotoxikus, proliferáció-gátló hatásuk révén korlátozzák a patológiás lymphoma-sejt klónokat.

A progresszív, szisztémás érintettséggel járó kórképek kezelésére a rendelkezésre álló terápiák nem feltétlenül jelentenek gyógyulást, ahogy a *Dr. Csányi Ildikó* és munkatársai által közölt esetek is jelzik. A közlemény emellett kiválóan összefoglalja a cutan T-sejtes lymphomák prognózisát előre jelző faktorokat.

Fontos, manapság egyre hangsúlyosabb feladata a kezeléseknél a szubjektív panaszok – így a viszketés – visszaszorítása, a megfelelő életminőség biztosítása. A terápia hatékonyságának megítélésére ezeket a paramétereket is összehasonlíthatóvá, mérhetővé kell tenni. Erről szól *Dr. Jakab Kinga* dolgozata.

Szerencsére új terápiás lehetőségek is rendelkezésünkre állnak, ezek háttéréül a patomechanizmus alaposabb megismerése szolgál. *Dr. Tótsaki Ágnes* munkatársaival részletesen bemutatja az újabb ismereteket, kitérve a már hozzáférhető és a várható új kezelési lehetőségekre.

Vannak kifejezetten jóindulatú, a betegek életkilátásait nem befolyásoló kórképek. Ezek közé tartozik a rosszindulatúságot sugalló „lymphoma” elnevezést már nevében sem hordozó - CD4 pozitív kis-középnagy T-sejtes lymphoproliferatív megbetegedés. *Dr. Kerner Tünde* és munkatársai közleménye jól szemlélteti a kórkép jellemző megjelenési formáit, szövettani jellemzőit és a folyamat helyes besorolásának fontosságát.

Ritkán fordul elő, hogy gyermekkorban a bőrtünetek hívják fel a figyelmet onkohematológiai betegség gyanújára, illetve, hogy myeloproliferatív kórképek bőrtüneteivel találkozunk. *Dr. Noll Judit* irodalmi ritkaságú esete példa erre.

A Bőrgyógyászati és Venerológiai Szemle ezen számában szeretnénk bepillantást adni a primer CL sokféleségébe, érzékeltetve, hogy minden egyes eset egyéni megfontolásokat tesz szükségessé és a bőrgyógyász, patológus, hematológus, sebész, radioterapeuta szoros együttműködése szükséges a megfelelő betegellátáshoz.

Prof. Dr. Marschalkó Márta

Dr. Szakonyi József

A BVSZ primer cutan lymphoma számának szerkesztői