

Белоусова И.Э.
Военно-медицинская академия, Санкт-Петербург

КОЖНЫЕ Т-КЛЕТОЧНЫЕ ЛИМФОМЫ

Москва
2016 г.

ВОЗ-EORTC-классификация кожных лимфом

T- и NK-клеточные лимфомы кожи

Грибовидный микоз

Подтипы грибовидного микоза
Фолликулотропный
Педжетоидный ретикулес
Синдром гранулематозной впадины кожи

Синдром Сезари

T-клеточная лейкопения/лимфома взрослых

Первичные кожные CD30+ лимфопролиферативные заболевания

первичная анапластическая крупноклеточная лимфома кожи
лимфоматоидный папулез

Подкожная панникулитоподобная T-клеточная лимфома

Экстранодальная NK/T-клеточная лимфома, назальный тип

Первичная кожная периферическая T-клеточная лимфома, неутонченная

Первичная кожная агрессивная эпидермотропная CD8+ T-клеточная лимфома

Кожная $\gamma\delta$ -T-клеточная лимфома

Первичная кожная CD4+ плеоморфная T-клеточная лимфома из клеток малых и средних размеров.

B-клеточные лимфомы кожи

Первичная кожная B-клеточная лимфома маргинальной зоны

Первичная кожная лимфома из клеток фолликулярного центра

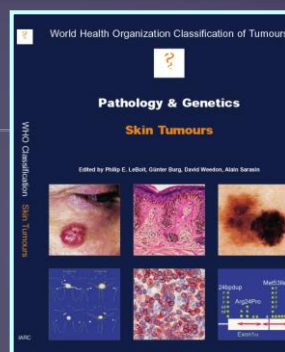
Первичная кожная диффузная крупноклеточная B-клеточная лимфома, тип нижних конечностей

Первичная кожная диффузная крупноклеточная B-клеточная лимфома, другая

Внутрисосудистая крупноклеточная B-клеточная лимфома

Гемодермии из клеток-предшественников

CD4+/CD56+ гемодермия (блестящая NK-клеточная лимфома)



Грибовидный микоз и синдром Сезари
1% всех неходжскинких лимфом
50-90% первичных лимфом кожи

CD30+лимфопролиферативные заболевания кожи
25% первичных лимфом кожи

Проблемы диагностики грибовидного микоза

1. Проблемы диагностики ранних стадий
2. Большое количество клинико-морфологических вариантов
3. Идентичные гистологические и ИГХ-признаки некоторых дерматозов и ГМ: **клинико-морфологическая корреляция!**

Пятнистая стадия



Бляшечная стадия

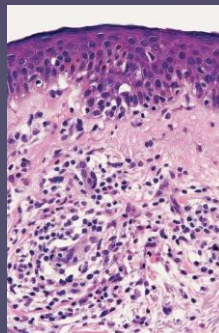


Опухолевая стадия





ГМ пятнистая стадия



В эритематозной стадии болезнь может проявляться разнообразными и нехарактерными эритемами, уртикарноподобными, псориазо- и парапсориазоподобными, экземоподобными высыпаниями

Клинические симптомы, используемые для диагностики ранних стадий ГМ

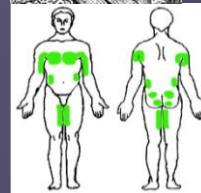
Вариабельность формы, размеров и цвета высыпаний

Феномен одновременного прогрессирования и регрессирования отдельных высыпаний

Пойкилодермия (пятнистая пигментация, телеангиоэктазии, атрофия кожи)

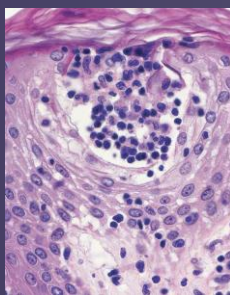
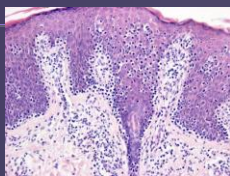
Множественные высыпания, несколько зон вовлечения

Характерная локализация высыпаний

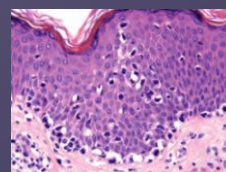
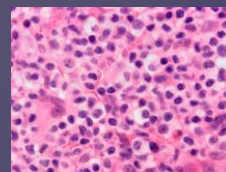
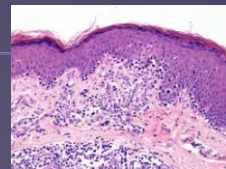




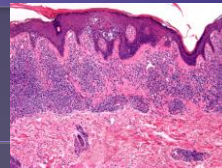
Гистологические симптомы, используемые для диагностики ранних стадий ГМ



- наличие в инфильтрате плеоморфных («церебриформных») лимфоидных клеток малых и средних размеров
- наличие лимфоидных клеток, располагающихся цепочкой в базальном ряду эпидермиса (3 и более)
- наличие интраэпидермальных лимфоцитов, окруженных светлым перинуклеарным ободком (haloed lymphocytes)
- повышенное количество интраэпидермальных лимфоцитов при отсутствии спонгиоза («диспропорциональный эпидермотропизм»)
- размер эпидермальных лимфоцитов больше, чем дермальных
- внутриэпидермальные скопления лимфоцитов (микроабсцессы Потрие)
- фиброз и/или отек сосочковой части дермы



Гистологический метод исследования



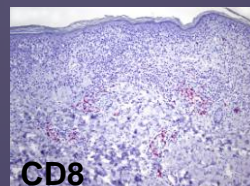
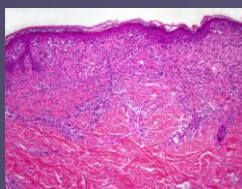
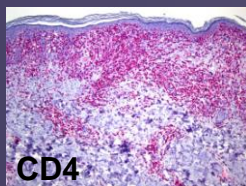
- Наличие эпидермотропизма – не всегда ГМ, и наоборот
- Лимфоидные клетки не всегда выглядят атипичными
- Большое количество гистологических «симуляторов» ГМ
- лихен склерозирующий
- лихен красный плоский
- педириаз лихеноидный
- актинический ретикулоид
- пигментно-пурпурозный дерматоз (лихеноидная пурпура)
- доброкачественный лихеноидный кератоз
- псевдолимфома, индуцированная антиконвульсантами



КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ КОРРЕЛЯЦИЯ

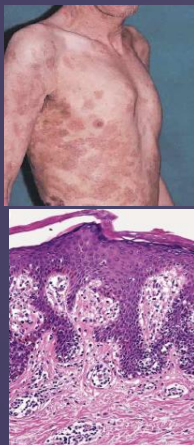
Иммуногистохимический метод исследования

α/β Т-хелперы – клетки памяти
 β F1+ CD3+ CD4+ CD5+/- CD8- CD7+/-
 CD45RO+

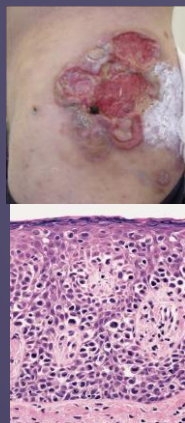


Т-цитотоксический фенотип
 β F1+ CD3+ CD4- CD5+ CD8+

Грибовидный микоз



Первично-кожная агрессивная эпидермотропная Т-клеточная лимфома

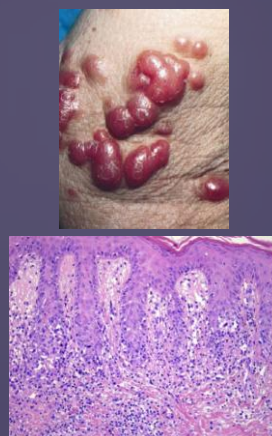


Лимфоматоидный папулез тип В



γ/δ фенотип
 β F1- CD3+ CD4- CD5+ CD8+

Грибовидный микоз

Первичная кожная γ/δ Т-клеточная лимфома

Варианты фенотипа ГМ

- Потеря пан-Т-клеточных антигенов (может наблюдаться и при воспалительных дерматозах)
- Аберрантная экспрессия CD20
- Фокальная экспрессия CD30 в бляшечной и опухолевой стадиях
- CD4+/CD8+ фенотип
- CD4-/CD8- фенотип
- Экспрессия цитотоксических протеинов (TIA-1, гранзим В, перфорин) в поздних стадиях CD4+ ГМ
- Экспрессия цитотоксических протеинов при λ/δ + ГМ и CD8+ ГМ в ранних стадиях
- Экспрессия CD56 при λ/δ + ГМ и CD8+ ГМ

Иммуногистохимический метод исследования

1. Невысокая специфичность иммуногистохимических признаков (потеря пан-Т-клеточных антигенов может наблюдаться при воспалительных дерматозах и псевдолимфомах)
2. Сложность трактовки неожиданных «находок»



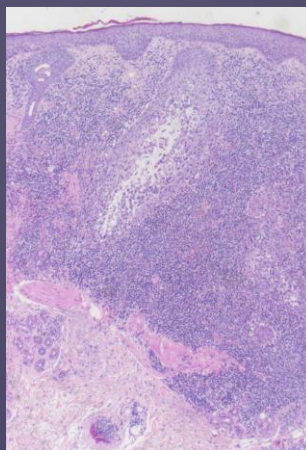
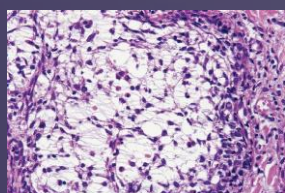
КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ КОРРЕЛЯЦИЯ

Фолликулотропный ГМ
Педжетоидный ретикулез
Синдром гранулематозной вялой кожи

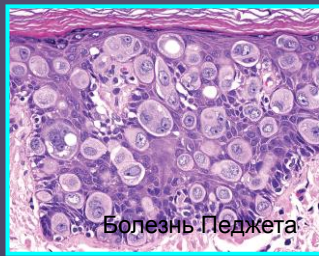
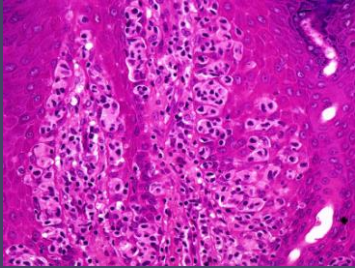
Сиринготропный
Буллезный/везикулезный
Гранулематозный
Гиперпигментный
Гипопигментный
Одноочаговый
Ладонно-подошвенный
Гиперкератотический
Вегетирующий
Ихтиозиформный
Пигментно-пурпурозный
Пустулезный
Папулезный
Эритродермический



Фолликулотропный ГМ

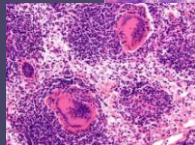
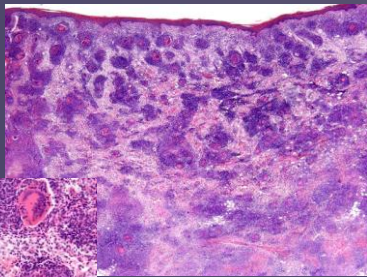


Педжетоидный ретикулез



Болезнь Педжета

Синдром гранулематозной вялой кожи



WHO-2005



Стадирование ГМ/СС согласно рекомендациям ISCL-EORTC (2007)

Кожа

T1 Ограниченные пятна, папулы, и/или бляшки, покрывающие <10% кожного покрова.

T1a – только пятна

T1b – бляшки ± пятна

T2 Пятна, папулы, и/или бляшки, покрывающие >10% кожного покрова.

T2a – только пятна

T2b – бляшки ± пятна

T3 Один или более узлов (≥1 см в диаметре)

T4 Сливающаяся эритема, покрывающая ≥80% поверхности тела

Лимфатические узлы

N0 Нет увеличения периферических лимфатических узлов, их биопсия не требуется

N1 Периферические лимфатические узлы увеличены; гистопатология Dutch grade 1 или NCI LN0-2

N1a – клон-негативны

N1b – клон-позитивны

N2 Периферические лимфатические узлы увеличены; гистопатология Dutch grade 2 или NCI LN3

N2a – клон-негативны

N2b – клон-позитивны

N3 Периферические лимфатические узлы увеличены; гистопатология Dutch grade 3-4 или NCI LN4, клон-позитивны или негативны

NX Периферические лимфатические узлы увеличены, нет гистологического подтверждения

Внутренние органы

M0 Нет вовлечения внутренних органов

M1 Вовлечение внутренних органов (с уточнением органа и морфологическим подтверждением)

Кровь

B0 Отсутствие значительного вовлечения крови: атипичные (Сезари) клетки составляют ≤5% лимфоцитов периферической крови

B0a – клон-негативны

B0b – клон-позитивны

B1 Умеренное вовлечение крови: атипичные (Сезари) клетки составляют >5% лимфоцитов периферической крови

B1a – клон-негативны

B1b – клон-позитивны

B2 Значительное вовлечение крови: ≥1000/μL клеток Сезари с позитивным клоном

Стадии	T	N	M	B
Ранние				
IA	1	0	0	0,1
IB	2	0	0	0,1
IIA	1,2	1,2	0	0,1
Поздние				
IIB	3	0-2	0	0,1
IIIA	4	0-2	0	0
IIIB	4	0-2	0	1
IVA1	1-4	0-2	0	2
IVA2	1-4	3	0	0-2
IVB	1-4	0-3	1	0-2

План обследования

IA
IB
IIA

IIВ, III
IV

- Осмотр с картированием кожи
- Rg органов грудной клетки
- УЗИ периферических л/у
- при наличии пятен/бляшек – определение площади поражения кожного покрова, при наличии узлов – определение их общего количества, размеров наибольшего узла
- идентификация пальпируемых л/у и органомегалии при физикальном осмотре
- клинический и биохимический анализ крови (ЛДГ, мочевая кислота (маркеры агрессивного течения заболевания), печеночные ферменты)
- определение маркеров вируса гепатита В (HbsAg, anti-HbsAg, anti-HbsAg), гепатита С, ВИЧ и HTLV-1
- УЗИ периферических лимфатических узлов
- КТ органов грудной клетки, брюшной полости и малого таза
- биопсия лимфатических узлов > 1,5 см в диаметре и/или с плотной, неравномерной консистенцией (гистологическое исследование, проточная цитометрия, определение реаранжировки гена ТКР)
- трепанобиопсия костного мозга

Правила забора диагностической биопсии

- предпочтительна биопсия обычным, а не круглым (punch) скальпелем (очень маленькие размеры)
- отмена наружной терапии min за 10 дней до взятия биопсии
- выбрать наиболее «ярко выраженный» и инфильтрированный элемент (пятно, бляшка)
- разметить маркером размеры биоптата для хирурга
- оптимальные размеры 10x5 мм, глубина – с захватом всей дермы (биоптата должно хватить на ИГХ-исследование)
- в опухолевой стадии желательнее взять 2 биопсии (с пятна/бляшки – сохранены симптомы ГМ), и с узла (для оценки крупноклеточной трансформации). Если взять биопсию только с узла – отсутствуют симптомы ГМ, повышается вероятность неправильного диагноза.



Синдром Сезари



WHO-2005

Критерии установления диагноза (ISCL/EORTC)

- Отсутствие предшествующего ГМ
- Генерализованная эритродермия (диффузная эритема, покрывающая не менее 80% поверхности тела с/без шелушения)
- Наличие в крови доминантного клона Т-лимфоцитов (определяется при помощи ПЦР или Southern blot)
- Наличие одного или более следующих признаков:
 - абсолютное количество клеток Сезари в крови ≥ 1000 клеток/мм³
 - повышено содержание CD3+ или CD4+ клеток периферической крови с коэффициентом отношения CD4/CD8 ≥ 10 (определяется при помощи проточной цитометрии)
 - повышено содержание CD4+ клеток периферической крови с aberrантным иммунофенотипом, включающем отсутствие экспрессии CD7 ($\geq 40\%$ CD4+CD7- клеток) или CD26 ($\geq 30\%$ CD4+CD26- клеток)

Синдром Сезари



WHO-2005

- **Эритродермическая форма ГМ:** эритродермическая кожная Т-клеточная лимфома, развившаяся на фоне течения ГМ с отсутствием вовлечения крови. При развитии поражения крови - «вторичный СС»
- **Эритродермическая кожная Т-клеточная лимфома, другая:** случаи, которые не удовлетворяют диагностическим критериям СС и Э-ГМ
- **Доброкачественные воспалительные дерматозы,** характеризующиеся эритродермией и повышением количества клеток Сезари в периферической крови (актинический ретикулоид или синдром лекарственно-индуцированной псевдолимфомы) - «псевдо-СС».

Эритродермический ГМ



ЭРИТРОДЕРМИЯ



пред-существующий дерматоз

Псориаз, атопический дерматит, себорейный дерматит, аллергический дерматит, фотодерматоз, красный волосяной лишай Девержи, листовидная пузырчатка, буллезный пемфигоид, ВИЧ-инфекция

токсикодермия

пенициллин, изониазид, сульфониламиды, антималярийные препараты, нифедипин и т.п.

лимфома

эритродермическая форма грибвидного микоза, синдром Сезари

неспецифическая гемодермия

ассоциирована с другими лимфомами

идиопатическая эритродермия

Ki-1 (CD30)

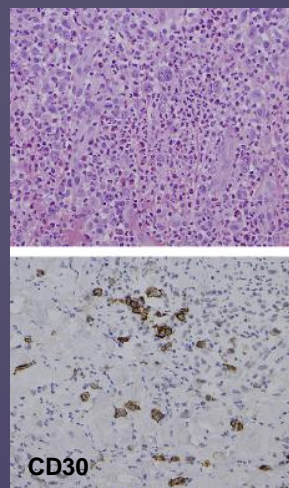
Schwab et al, Nature, 1982

CD30+ лимфопролиферативные
заболевания кожи

- первичная кожная CD30+ анапластическая крупноклеточная лимфома
- лимфоматоидный папулез

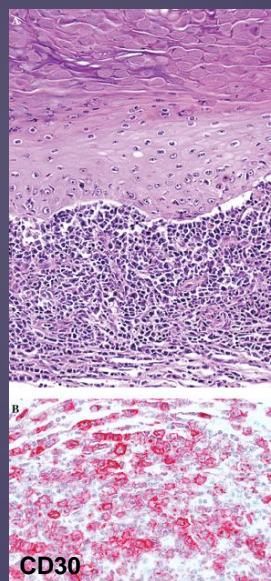
Экспрессия CD30+ при других лимфопролиферативных заболеваниях КОЖИ

- Грибовидный микоз и его варианты
- Подкожная панникулитоподобная Т-клеточная лимфома
- Кожная gamma/delta Т-клеточная лимфома
- Экстранодальная NK/Т-клеточная лимфома
- Т-клеточная лимфома/лейкемия взрослых
- Поражение кожи при лимфоме Ходжкина
- Фолликулярная В-клеточная лимфома
- Диффузная крупноклеточная В-клеточная лимфома кожи



Экспрессия CD30+ при дерматозах

- Острый лихеноидный и вариолиформный педириаз (болезнь Муха-Габермана)
- Атопический дерматит
- Вирусные инфекции (вирус герпеса, контактный моллюск, парапоксвирусы)
- Паразитарные инфекции (чесотка)
- Микобактериальные инфекции



Kempf J Cutan Pathol 2006;33;58-70

Blood, 2007

TNM classification system for primary cutaneous lymphomas **other than mycosis fungoides and Sezary syndrome**: a proposal of the International Society for Cutaneous Lymphomas (ISCL) and the Cutaneous Lymphoma Task Force of the European Organization of Research and Treatment of Cancer (EORTC)

Youn H. Kim, Rein Willemze, Nicola Pimpinelli, Sean Whittaker, Elise A. Olsen, Annamari Ranki, Reinhard Dummer and Richard T. Hoppe, for the ISCL and the EORTC

Кожа

T₁ Одиночный элемент кожной сыпи

T_{1a} – кожный элемент < 5 см в диаметре

T_{1b} – кожный элемент > 5 см в диаметре

T₂ Очаговое поражение кожи: множественные высыпания, ограниченные 1 зоной или двумя рядом расположенными зонами*

T_{2a} – все высыпания располагаются в зоне < 15 см в диаметре

T_{2b} – все высыпания располагаются в зоне > 15 см < 30 см в диаметре

T_{2c} – все высыпания располагаются в зоне > 30 см в диаметре

T₃ Генерализованное поражение кожи

T_{3a} – множественные высыпания, занимающие не рядом расположенные зоны

T_{3b} – множественные высыпания, занимающие ≥ 3 зон

Лимфатические узлы

N₀ Нет увеличения периферических и центральных лимфатических узлов, их биопсия не требуется

N₁ Поражение 1 группы периферических лимфатических узлов, дренирующих область настоящих или предшествующих кожных высыпаний

N₂ Поражение 2 или более групп периферических лимфатических узлов, или поражение любых периферических лимфатических узлов, не дренирующих область настоящих или предшествующих кожных высыпаний

N₃ Поражение центральных лимфатических узлов

Внутренние органы

M₀ Нет вовлечения внутренних органов

M₁ Вовлечение внутренних органов (с уточнением органа и морфологическим подтверждением)

Лимфоматоидный папулез

- ✓ хроническое доброкачественное течение без влияния на выживаемость (годы и десятилетия)
- ✓ папулы до 2 см
- ✓ самопроизвольно разрешаются, оставляя гипер- или гипопигментные пятна или атрофические рубчики

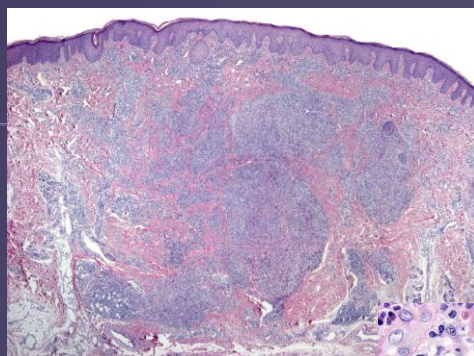
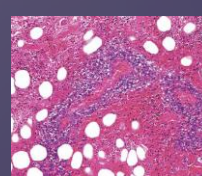
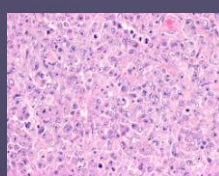
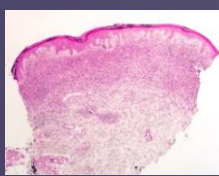
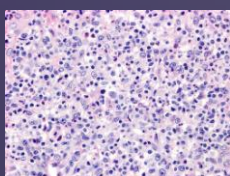
Высокий риск развития (4-25%)

ЛиП-ассоциированных лимфом:

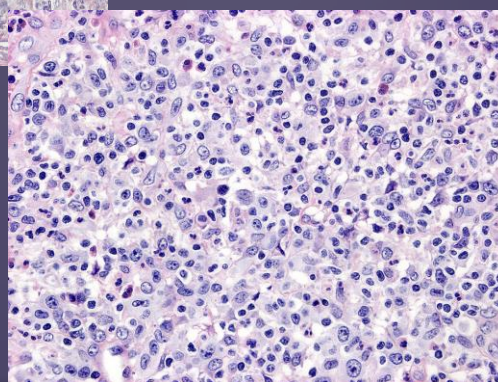


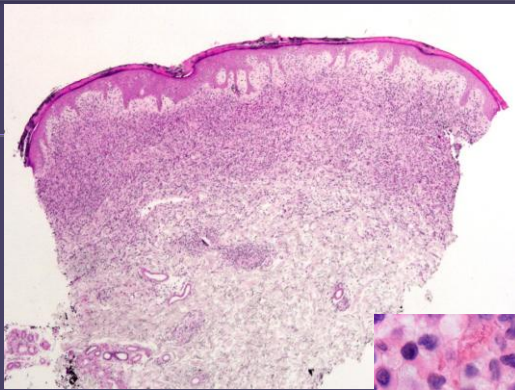
Типы лимфоматоидного папулеза

Тип А	отдельные CD30+ клетки, крупных размеров	Лимфома Ходжкина
Тип В	эпидермотропизм, CD30-/+ клетки, малых размеров	Грибовидный микоз
Тип С	сливающиеся поля CD30+ клеток, крупных размеров	АКЛК
Тип D	эпидермотропизм, CD30+CD8+ клетки, малых размеров	АЭ CD8+ ТКЛК
Тип E	ангиодеструкция, CD30+ CD8+ > CD4+	НК/Т, GD-ТКЛ

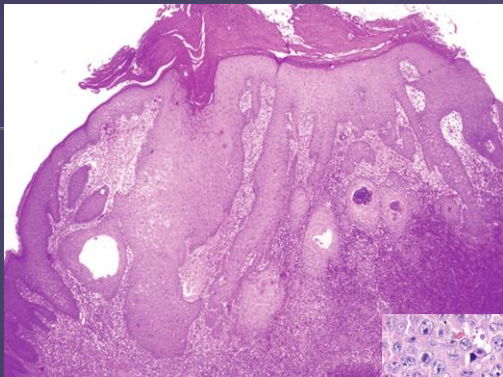
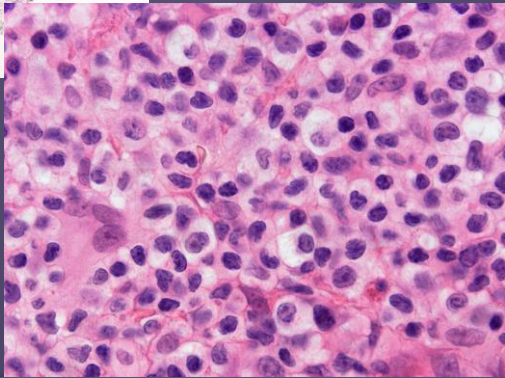


ЛиП тип А

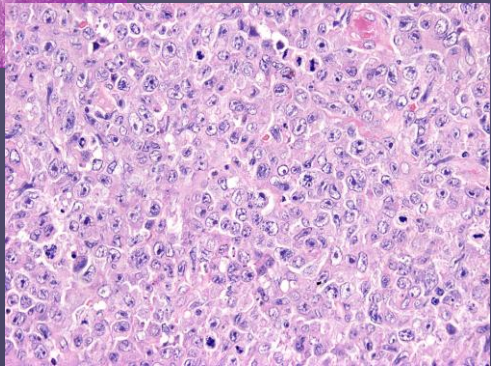




ЛиП тип В



ЛиП тип С




Спектр TCR-GD+ Т-клеточных лимфоидных пролифераций

- Первичная кожная GD+ Т-клеточная лимфома (агрессивное течение)
WHO 2008
- GD+ Т-клеточная лимфома слизистых (агрессивное течение)
Garsia-Herrera et al Am J Surg Pathol 2011
- GD+ грибовидный микоз (индолентное течение)
Guitart et al Am J Surg Pathol 2012
- Лимфоматоидный папулез тип D (30% случаев) (индолентное течение)
Rodriguez-Panilla et al Am J Surg Pathol 2013
- Подкожная GD+ Т-клеточная лимфома (индолентное течение)
Margo et al Am J Clin Pathol 2012



АКЛК

- Солитарные или сгруппированные быстро растущие и изъязвляющиеся узлы (диссеминированные высыпания – редко)
- Возможно спонтанное регрессирование (44%)
- Кожные рецидивы (39%)
- Внекожное распространение ~ 13% (чаще в регионарные л/у) – не влияет на прогноз
- Благоприятный прогноз (5-летняя выживаемость 76-96%)



Грибовидный микоз (трансформация)


Пятна – бляшки - узлы

Анапластическая крупноклеточная лимфома

Одиночные или сгруппированные узлы
нет пятен и бляшек

CD30+

This slide illustrates anaplastic large cell lymphoma. It features two histological images on the left: a low-magnification view showing a dense infiltrate of large, atypical cells, and a high-magnification view showing individual large cells with prominent nuclei and abundant cytoplasm. On the right, two clinical photographs show skin lesions: the top one shows large, raised, red, and crusted nodules on a patient's torso, and the bottom one shows a smaller, crusted nodule on a patient's arm, with a ruler placed below it for scale. A bracket on the left side of the text links the histological findings to the clinical presentation.



Грибовидный микоз (трансформация)

Пятна – бляшки - узлы

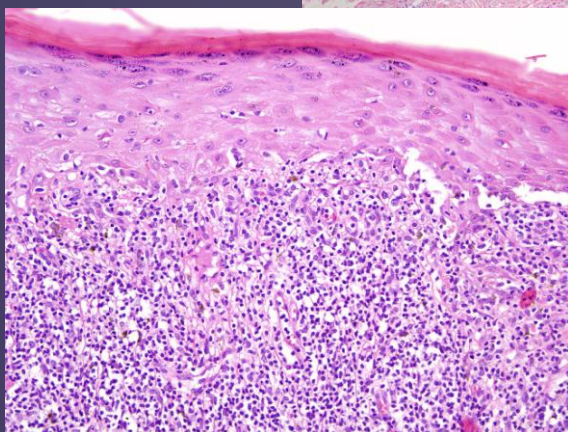
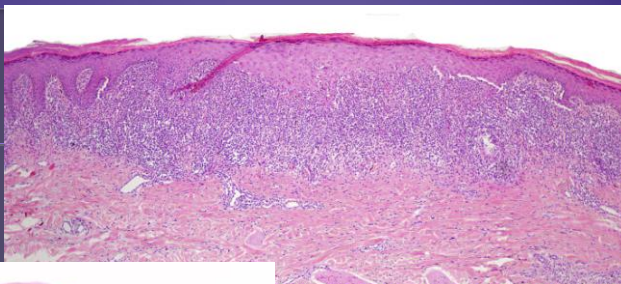
Лимфоматоидный папулез

Папулы и узлы
Самопроизвольное регрессирование элементов

CD30+

This slide illustrates lymphomatoid papule. It features two histological images on the left: a low-magnification view showing a dense infiltrate of large, atypical cells, and a high-magnification view showing individual large cells with prominent nuclei and abundant cytoplasm. On the right, two clinical photographs show skin lesions: the top one shows large, raised, red, and crusted nodules on a patient's torso, and the bottom one shows a smaller, crusted nodule on a patient's arm, with a ruler placed below it for scale. A bracket on the left side of the text links the histological findings to the clinical presentation.

Пациент Ш., 50 лет
Болен 3 года
Д-з: грибовидный микоз



Пациент Ш., 50 лет
Болен 3 года
Д-з: грибовидный микоз



В материале фрагмент кожи с крупноочаговой лимфоцитарной инфильтрацией в области дермо-эпидермального соединения и вокруг сосудов сосочкового слоя дермы. Заметны единичные эозинофильные гранулоциты. Инфильтрация ассоциирована с очаговым эпидермотропным экзоцитозом, микроскопическими фокусами интраэпидермального расслоения (спонгиоза) и микроабсцессов. Эпидермис с признаками умеренно выраженного паракартатоза и гиперкератоза.

Результаты иммуногистохимии: инфильтрат состоит в равной степени CD3+CD4+ T-лимфоцитов и CD3+CD8+ T-лимфоцитов с небольшой примесью CD20 позитивных В-лимфоцитов. Позитивная реакция в T-лимфоцитах на CD7, меньше, чем CD3-позитивных. Индекс Ki-67 в инфильтрате 7%.

Заключение: Иммунофенотип и гистоструктура более всего соответствует грибовидному микозу. Для верификации диагноза рекомендуется консультация доктора Белоусовой И.Э.

Представлены фрагменты кожи с подлежащими тканями. В эпидермисе гиперкератоз, умеренный акантоз, спонгиоз клеток базального слоя. В сосочковом слое дермы обнаружен выраженный полосовидный лимфоидный инфильтрат, образованный клетками, имеющими преимущественно мелкий размер, гиперхромными ядра неправильной формы, в том числе cerebriformные, узкую светлую цитоплазму. В инфильтрате присутствуют клетки среднего размера и немногочисленные крупные клетки с более светлой структурой хроматина. Лимфоидные клетки проникают в базальный слой эпидермиса, формируют короткие цепочки, а также инфильтрируют волосяные фолликулы.

При иммуногистохимическом исследовании в подавляющей части лимфоидных клеток инфильтрата выявлена экспрессия CD3, CD4, CD5; количество клеток с экспрессией CD7 меньше по сравнению с числом CD3+ T-лимфоцитов. Экспрессия CD8 найдена в немногочисленных T-лимфоцитах. В инфильтрате присутствуют редкие CD20-позитивные В-клетки. Слабая экспрессия CD30 обнаружена в немногочисленных клетках среднего размера; определить линейную принадлежность этих элементов затруднительно.

Заключение: Описанные изменения соответствуют грибовидному микозу.

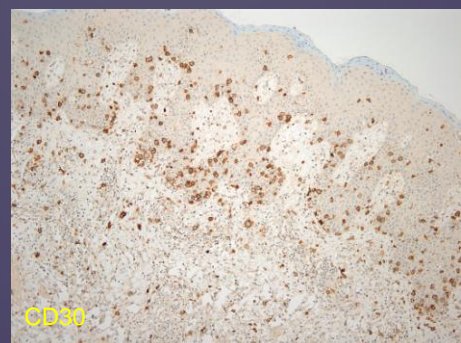
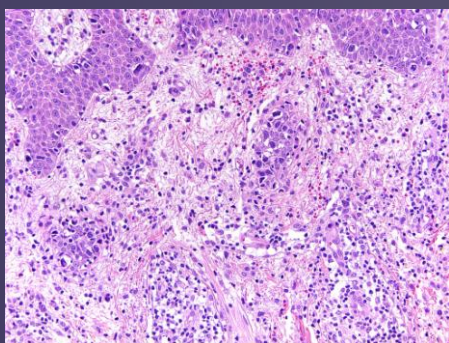
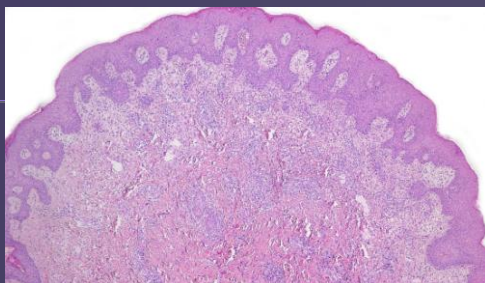
Пациент Ш., 50 лет
Болен 3 года
Д-з: грибовидный микоз

- Д-з: красный плоский лишай
- Неправильная интерпретация результатов гистологического и ИГХ- исследования
- Отсутствие клинко-морфологической корреляции

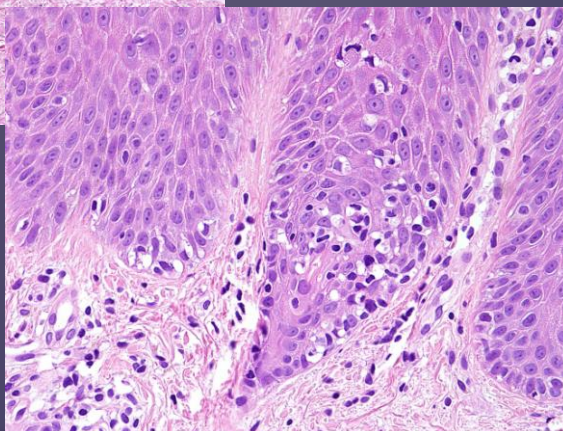
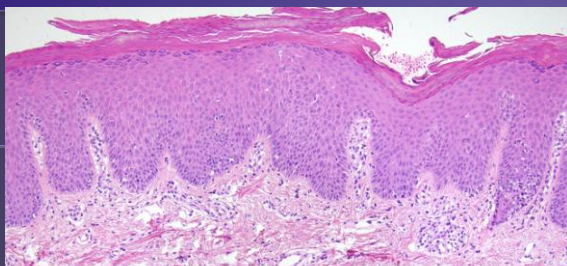
Пациент Е., 9 лет
Болен с 2,5 лет
Диагнозы: васкулит, PLEVA
Диагностическая биопсия (пятно, узелок)



Узелок



Пятно



Дифференциальный диагноз

- CD30+ PLEVA (pityriasis lichenoides)
- Лимфоматоидный папулез
- PLEVA-подобный грибовидный микоз
- Лимфоматоидный папулез, ассоциированный с грибовидным микозом.

Pityriasis Lichenoides et Varioliformis Acuta With Numerous CD30⁺ Cells A Variant Mimicking Lymphomatoid Papulosis and Other Cutaneous Lymphomas. A Clinicopathologic, Immunohistochemical, and Molecular Biological Study of 13 Cases

Werner Kempf, MD,*† Dmitry V. Kazakov, MD, PhD,‡ Gabriele Palmieri, PhD,§
Sylvie Fruttig, MD,|| Leo Schuerer, MD,§ and Heinz Kutzner, MD,§*

Abstract: Pityriasis lichenoides comprises a clinicopathologic spectrum of cutaneous inflammatory disorders, with the 2 most common variants being pityriasis lichenoides et varioliformis acuta (PLEVA) and pityriasis lichenoides chronica. The aim of the study was to describe 13 cases of a unique PLEVA variant characterized by the conspicuous CD30⁺ component and thus mimicking lymphomatoid papulosis (LyP), a condition currently classified in the spectrum of CD30⁺ lymphoproliferative disorders. The cohort included 10 female and 3 male patients whose ages at diagnosis ranged from 7 to 89 years (mean 41 y; median 39 y). The clinical manifestation was that of PLEVA, with small erythematous macules quickly evolving into necrotic papules. No waxing and waning was seen on follow-up in any of the cases. Histopathologically, typical features of PLEVA were present, but an unusual finding was occurrence of a considerable number of CD30⁺ small lymphocytes as detected

and CD8⁺ lymphocytes would be consistent with an inflammatory antitumor response, as CD30⁺, even atypically appearing lymphoid cells have been identified in some viral skin diseases. The main significance of the PLEVA variant is, however, its potential confusion with LyP or some cytotoxic lymphomas. Admittedly, the CD30⁺ PLEVA variant described herein and LyP share considerable overlap if one takes into account all known variations of the 2 conditions recognized in recent years, thus suggesting that LyP and PLEVA may be much more biologically closely related entities than currently thought or can even occur on a clinicopathologic spectrum.

Key Words: cutaneous lymphoma, CD30, lymphomatoid papulosis, pityriasis lichenoides, parvovirus B19
(*Am J Surg Pathol* 2012;36:1023–1029)

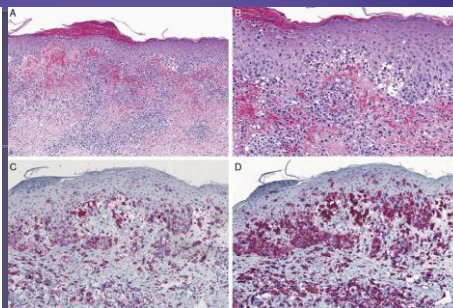


FIGURE 1. Multiple small macules that rapidly evolve into crusted papules (case 8).

- 13 пациентов с типичным клинической картиной PLEVA
- Возраст пациентов 7 – 89 лет
- Гистологическая картина: вакуольная дистрофия, некроз кератиноцитов, экзоцитоз CD8+CD30+ малых и средних лимфоцитов в эпидермис
- Отсутствие крупных (анапластических) лимфоидных клеток, характерных для Лип

Pityriasis lichenoides-like mycosis fungoides in children

J-W.KO, J-Y.SEONG, K-S.SUH AND S-T.KIM

Department of Dermatology, Kosin Medical Center, 34 Annam-Dong, Sub-ku, Pusan 602-702, South Korea
Accepted for publication 16 September 1999

British Journal of Dermatology 2000; **142**: 347–352.

We report three children with clinical features of pityriasis lichenoides (scaly red to tan macules) in whom there were histopathological findings of mycosis fungoides (dyskeratosis, Pautrier's microabscesses, and wavy and coarse collagen bundles). Immunohistochemical staining revealed a prevalence of T lymphocytes in the infiltrate. T-cell rearrangement analysis in lesional skin demonstrated rearrangement of the gamma

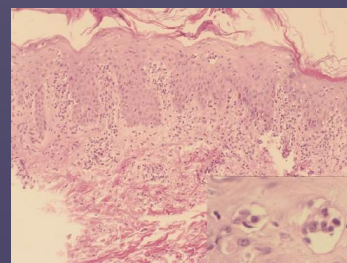
- 3 пациента (4, 5, 10 лет)
- Отсутствие самопроизвольного разрешения элементов
- Полосовидный эпидермотропный инфильтрат из CD30-клеток малых и средних размеров



Figure 3. Polymorphous lesions, ranging from scaly or crusted red-tan papules to tan-brown macules and patches, were noted (patient 2).



Figure 4. Brown-red scaly papules and macules, and some erythematous lesions with a hemorrhagic crust may be seen (patient 3).



Lymphomatoid papulosis in children: a series of 25 cases

J. Miquel,¹ S. Freitag,² D. Hamel-Teillac,¹ T. Molina,³ N. Brousse,² Y. de Prost¹ and C. Bodemer¹

¹Department of Dermatology and ²Department of Pathology, Necker-Enfants Malades Hospital, AP-HP, René Descartes-Paris V University, Paris, France

³Department of Pathology, Hôtel Dieu Hospital, AP-HP, René Descartes-Paris V University, Paris, France

- 25 детей от 1 года до 15 лет
- Зуд у 40% пациентов
- Сочетание с pityriasis lichenoides у 36% пациентов
- Сочетание с атопическим дерматитом у 28% пациентов



Fig 1. Typical lesions of lymphomatoid papulosis: papular and crusty.



Fig 3. Lymphomatoid papulosis with lesions of pityriasis lichenoides: numerous erythematous and scaly macules (black arrows).

REVIEW ARTICLE

Paediatric cutaneous lymphomas: a review and comparison with adult counterparts

W. Kempf,^{1,2,*} D. V. Kazakov,^{1,3} I. E. Belousova,⁴ C. Mitteldorf,⁵ K. Kerl²

Juvenile-onset MF may be associated with lymphomatoid papulosis (LyP) (up to 18% in one series) or be accompanied by eruptions resembling pityriasis lichenoides. In the latter case, distinction from so-called pityriasis-like MF may be difficult.²⁴

Пациент Е., 9 лет

Болен с 2,5 лет

Диагнозы: васкулит, PLEVA

Диагностическая биопсия (пятно, узелок)

Лимфоматоидный папулез, ассоциированный
с грибовидным микозом

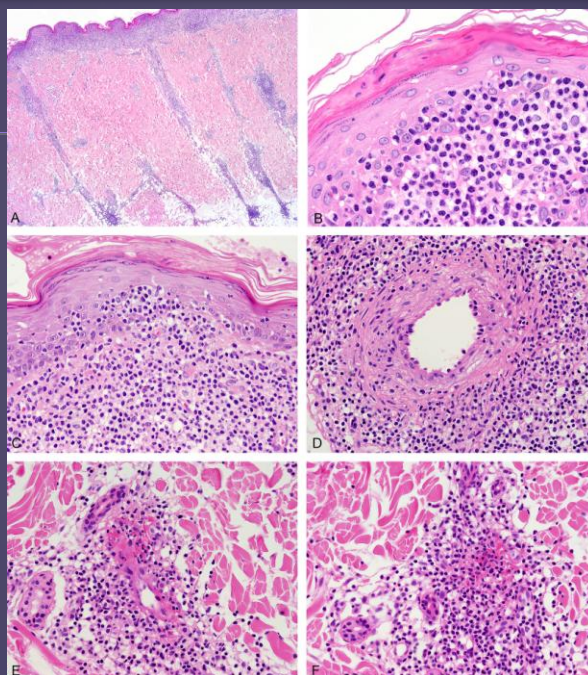
Пациентка К., 31 год

Больна 9 лет

Диагнозы: экзема, нейродермит, красная волчанка,
крупнобляшечный парапсориаз



- CD4+ фенотип
- Ангиоцентрическое расположение инфильтрата
- Реактивные фолликулярные центры



The American Journal of Dermatology 11(5): 508-516, 1999

© 1999 Raven Press, Ltd., New York

B Cells and Plasma Cells in Mycosis Fungoides

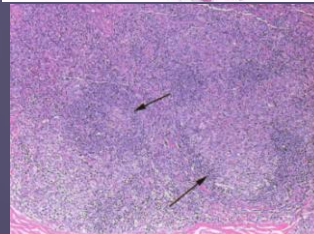
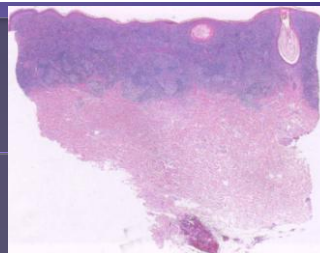
A Study Including Cases with B Cell Follicle Formation or a Monotypic Plasma Cell Component

S.C.J. van der Putte, J. Toonstra, and D.F. van Wichen

B cells formed a distinctive component (>5%) of the infiltrates in specimens of 20% (n = 12) of the 43 cases of mycosis fungoides studied. A large majority expressed surface immunoglobulin (Ig D and/or IgM and a small minority IgA, similar to the proportions in inflammatory infiltrates. There was a prevalence of A light-chain ex-

Among the large amount of data about the histopathology of mycosis fungoides (MF) that has been collected during the last decade, little information is available about the B cell component in these infiltrates. In reports on the analysis of MF infiltrates,

- В 15% случаев ГМ обнаруживается примесь В-клеток и формирование реактивных центров размножения



Пациентка К., 31 год

Больна 9 лет

Диагнозы: экзема, нейродермит, красная волчанка,
крупнобляшечный парасориаз

Солидарный ангиоцентрический (ангиодеструктивный) грибовидный микоз

Спасибо за внимание!

