

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ  
БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ  
КАФЕДРА КОЖНЫХ И ВЕНЕРИЧЕСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

**А. Л. БАРАБАНОВ, В. Г. ПАНКРАТОВ**

# **ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ЛИМФОМЫ КОЖИ**

Учебно-методическое пособие



Минск БГМУ 2013

УДК 616.5-006.441(075.8)  
ББК 55.83 я73  
Б24

Рекомендовано Научно-методическим советом университета в качестве учебно-методического пособия 29.05.2013 г., протокол № 9

Рецензенты: д-р мед. наук, зав. каф. дерматовенерологии Гродненского государственного медицинского университета Д. Ф. Хворик; канд. мед. наук, доц. каф. дерматовенерологии Белорусской медицинской академии последипломного образования Е. А. Левончук

**Барабанов, А. Л.**

Б24 Злокачественные лимфомы кожи : учеб.-метод. пособие / А. Л. Барабанов, В. Г. Панкратов. – Минск : БГМУ, 2013. – 27 с.

ISBN 978-985-528-858-0.

Приведены сведения об этиологии, патогенезе, основных клинических проявлениях, вопросах диагностики, лечения и профилактики лимфом кожи.

Предназначено для студентов 4-го курса всех факультетов.

**УДК 616.5-006.441(075.8)**  
**ББК 55.83 я73**

**ISBN 978-985-528-858-0**

© Барабанов А. Л., Панкратов В. Г., 2013  
© УО «Белорусский государственный медицинский университет», 2013

## МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

**Общее время занятия** для студентов:

- лечебного факультета на занятии «Дерматоонкология» — 6 ч;
- медико-профилактического факультета на занятии «Псориаз. Дерматоонкология» — 5 ч;
- педиатрического факультета на занятии «Дерматоонкология» — 5 ч.

Изучение особенностей этиопатогенеза, эпидемиологии, основ диагностики и лечения онкозаболеваний вообще и лимфом кожи в частности имеет огромное значение в связи с увеличением частоты встречаемости данной группы заболеваний в последние годы — как за счет более активного воздействия онкогенных факторов окружающей среды, так и улучшения диагностики. Все эти заболевания имеют огромное социальное значение из-за склонности к метастазированию и высокой вероятности летального исхода при несвоевременной диагностике и лечении. Изучению злокачественных лимфом кожи следует уделять особое внимание в дерматологической практике, учитывая трудность диагностики на ранних стадиях из-за сходства их проявлений с банальными воспалительными дерматозами. В учебно-методическом пособии приведены современная классификация злокачественных лимфом, основанная не столько на клинических проявлениях, сколько на иммунофенотипических и молекулярных показателях, а также особенности клиники, диагностики и лечения лимфом. Тема, которой посвящено издание, тесно связана с вопросами общей дерматологии, частной неинфекционной дерматологии (в плане диффдиагностики), а также с некоторыми моментами, изучаемыми в рамках гистологии, патологической анатомии, фармакологии, онкологии.

**Цель занятия:** сформировать представление об особенностях этиопатогенеза, клиники, диффдиагностики, современных методах диагностики и лечения злокачественных лимфом кожи.

**Задачи занятия:**

- ознакомиться с современными представлениями об этиопатогенезе лимфом кожи;
- сформировать представление о принципах классификации лимфом кожи;
- изучить особенности клинических проявлений основных форм Т- и В-лимфом;
- рассмотреть принципы дифференциальной диагностики грибкового микоза;
- сформировать представление о современных способах диагностики лимфом кожи;

– закрепить знания о современных принципах лечения, профилактики лимфом кожи и диспансеризации пациентов с данным заболеванием.

**Требования к исходному уровню знаний.** Для полного усвоения темы студент должен знать из курсов:

– *анатомии человека, нормальной физиологии, гистологии, цитологии и эмбриологии* принципы строения и функции кожи и ее придатков, особенности строения и функции лимфатических узлов, лимфатических сосудов, лимфоцитов;

– *патологической анатомии и патологической физиологии* — основные патогистологические изменения в коже, гипотезы онкогенеза, признаки опухолевого роста, признаки клеточной атипии, основные различия доброкачественных и злокачественных опухолей;

– *фармакологии* — принципы назначения цитостатиков, кортикостероидов, ароматических ретиноидов, препаратов для наружного лечения.

**Контрольные вопросы из смежных дисциплин:**

1. Строение эпидермиса, дермы, гиподермы, волос, ногтей.
2. Функции кожи.
3. Строение и функции лимфатической системы.
4. Структура и функции лимфоцитов.
5. Основные патогистологические изменения в эпидермисе, дерме, гиподерме.
6. Гипотезы онкогенеза.
7. Свойства доброкачественных и злокачественных опухолей.
8. Механизм действия, показания и противопоказания к применению, побочное действие, принципы назначения и дозы цитостатиков, кортикостероидов, ароматических ретиноидов.

**Контрольные вопросы по теме занятия:**

1. Определение и история изучения лимфом кожи.
2. Этиопатогенез лимфом кожи.
3. Классификация лимфом кожи.
4. Отличительные свойства Т- и В-лимфом.
5. Клиника основных форм Т- и В-лимфом кожи.
6. Принципы диагностики лимфом кожи.
7. Особенности лечения злокачественных лимфом кожи.

**Задания для самостоятельной работы студентов.** Для успешного изучения материала следует повторить темы из нормальной и патологической анатомии, фармакологии, гистологии, указанные в разделах «Требования к исходному уровню знаний» и «Контрольные вопросы из смежных дисциплин», поскольку для понимания и более полного усвоения темы «Злокачественные лимфомы кожи» требуется иметь представление о структуре и функциях нормальной и патологически измененной кожи и лимфоидной ткани, этиопатогенезе опухолей, особенностях опухолевого

роста, показаниях и противопоказаниях для применяющихся при лимфомах медикаментов.

Следует внимательно ознакомиться с содержанием учебно-методического пособия, где представлены основные современные сведения об этиопатогенезе, классификации, особенностях течения отдельных форм лимфом, а также об их диагностике и лечении. При самоподготовке следует придерживаться системного принципа освоения информации.

При возникновении вопросов по изучаемому материалу следует их фиксировать — для разрешения возникших при освоении материала проблем может потребоваться изучение дополнительной литературы или консультации с профессорско-преподавательским составом.

Для определения степени усвоения материала предлагается решение представленных в издании ситуационных задач. Правильность и полнота ответа на вопросы определяется преподавателем в ходе проведения практических занятий.

## **ОПРЕДЕЛЕНИЕ И ИСТОРИЯ ИЗУЧЕНИЯ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ ЛИМФОМ КОЖИ**

**Злокачественные лимфомы кожи (ЗЛК)** — клинически и морфологически гетерогенная группа лимфопролиферативных заболеваний кожи, обусловленная моноклональной пролиферацией атипичных клеток лимфоидной ткани.

Основу их развития составляет первичная пролиферация в коже лимфоцитов с измененным геномом (клональная пролиферация).

Первичные ЗЛК сначала возникают в коже и ограничиваются ею (при отсутствии внекожной генерализации) на протяжении не менее 6 месяцев. Для них характерно многолетнее относительно благоприятное течение поражения кожи, несмотря на злокачественную природу заболеваний.

В отличие от них при лимфомах, характеризующихся системным поражением кроветворной и/или лимфоидной ткани, вовлечение кожи в патологический процесс происходит вторично.

### **История изучения:**

1806 г. — *Алибер* сделал первое историческое описание большого лимфомой, в 1832 г. предложил название «грибовидный микоз».

1871 г. — *Бильрот* предложил термин «злокачественные лимфомы».

1876 г. — *Базен* описал три характерные стадии лимфом кожи.

1885 г. — *Видадь и Брок* описали обезглавленную форму грибовидного микоза (ГМ).

1892 г. — *Галлопо и Бенье* описали эритродермическую форму ГМ.

1938 г. — *Сезари и Боврэ* описали форму ГМ с лейкоемизацией.

### **История разработки классификаций:**

1974 г. (модификации 1978 и 1988 гг.) — Кильская классификация (ФРГ).

1978 г. — TNM-классификация.

1980 г. — Рабочая классификация неходжкинских лимфом (США).

1984 г. — Классификация лимфом И. М. Разнатовского.

2006 г. — Классификация WHO/EORTC.

### **ЭТИОПАТОГЕНЕЗ ЛИМФОМ КОЖИ**

Наиболее принята клональная теория развития ЗЛК — появление злокачественного клона лимфоцитов под влиянием экзо- и эндогенных факторов:

- наследственных;
- инфекционных (HTLV-1 и 2, EBV, HHV-6, патогенные стафилококки, *Borrelia burgdorferi*);
- химических, оказывающих аллергенное, мутагенное и канцерогенное действие, а также дисрегуляторное влияние на иммунную систему — профессиональных факторов, токсинов, системных и наружных медикаментов;
- избыточной инсоляции;
- ионизирующей радиации;
- длительного течения хронических дерматозов: атопического дерматита, диффузного нейродермита, экземы, красного плоского лишая, псориаза.

Все вышеперечисленное может приводить к появлению «генотравмированных» лимфоцитов, инициировать возникновение клона злокачественных клеток и развитие злокачественного лимфопролиферативного процесса.

Начинается неконтролируемая пролиферация клоновых лимфоцитов — они теряют лимфоцитарный функциональный антиген (LFA), который определяет их взаимодействие с другими клетками, что приводит к ускользанию от иммунного противоопухолевого надзора.

Эпидермальные клетки в избытке продуцируют ряд цитокинов и медиаторов, стимулирующих воспалительные и пролиферативные реакции в пораженной коже.

Фено- и генотипический профиль пролиферирующих лимфоцитов определяют с помощью моноклональных антител, что позволяет установить тип опухоли, степень опухолевой прогрессии и прогноз течения заболевания.

### **Особенности опухолевой прогрессии ЗЛК:**

1. Постоянная смена дифференцированных клеток бластными: номорфный клеточный инфильтрат в очагах сменяется полиморфным, а в терминальной стадии вновь отмечается номорфизм.

2. Утрата в процессе прогрессии ферментной специфичности, морфологических и цитохимических дифференцировочных признаков, изменение рецепторного аппарата и функциональных свойств.

3. Переход ограниченного процесса в диссеминированный.

4. Скачкообразное или постепенное нарастание резистентности к лечебным воздействиям (за счет появления субклонов).

5. Приобретение способности расти вне кожи и вовлечение внутренних органов.

6. Первичный очаг — наиболее вероятный источник рецидивов и требует значительных лечебных воздействий.

### **КЛАССИФИКАЦИИ**

**Кильская классификация** базируется на морфологической характеристике инфильтрата, выделяет лимфомы высокой и низкой злокачественности, в последней модификации выделялись Т- и В-группы.

**TNM-классификация** основана на глубине поражения кожи, наличии поражения лимфатических узлов, метастазов.

**Классификация И. М. Разнатовского** — основана на сочетании клинических и гистологических характеристик с учетом темпа прогрессии и характера инфильтрата.

**Классификация WHO/EORTC** — основана на комбинации клинических, гистологических, иммунофенотипических и молекулярных показателей. Данная классификация — основная, используемая в настоящее время.

#### **Классификация WHO/EORTC:**

##### **I. Т-клеточные лимфомы кожи (Т-КЛК):**

1. Грибовидный микоз и его варианты.
2. Синдром Сезари.
3. Первично-кожные CD30+-лимфопрлиферативные заболевания.
4. Панникулитоподобная Т-КЛК.
5. Первично-кожные периферические Т-КЛК.

##### **II. В-клеточные лимфомы кожи (В-КЛК):**

1. В-КЛК фолликулярных центров.
2. В-КЛК маргинальной зоны.
3. Первичная кожная диффузная крупноклеточная В-КЛК типа нижних конечностей.

4. Первичная кожная диффузная крупноклеточная В-КЛК другого типа.

5. Внутрисосудистая крупноклеточная В-КЛК.

6. Плазмоцитома.

С учетом морфофункциональной неоднородности составляющих ЗЛК лимфоцитов выделяют :

1. Т-клеточные лимфомы кожи — 60–65 %.

2. В-клеточные лимфомы кожи — 20–25 %.

3. НК-клеточные лимфомы кожи — 10 %.

## **Т-КЛЕТОЧНЫЕ ЛИМФОМЫ КОЖИ**

### **Отличия Т-КЛК от В-КЛК:**

1. Сходство ранних проявлений с банальными воспалительными дерматозами.

2. Медленная эволюция очагов поражения в течение многих лет, стадийность (от пятен до узловатых элементов).

3. Склонность к распространению до эритродермии.

4. Полиморфизм кожных проявлений.

5. Гистологические признаки и клинические симптомы поражения эпидермиса (шелушение, гиперкератозы, дисхромии) даже на ранних стадиях заболевания.

6. Эпидермотропизм дермального инфильтрата.

7. Полиморфизм клеточного состава пролиферата с наличием большого количества эозинофилов, атипичных лимфоцитов с церебриформными ядрами.

8. Наличие на атипичных лимфоцитах фенотипических и генотипических маркеров Т-клеток.

9. Первоначально очаги развиваются только в коже, другие органы и системы вовлекаются на финальных стадиях.

## **Грибовидный микоз**

**Типичная форма ГМ** — самая частая форма первичной лимфомы кожи (ЛК), обусловленная пролиферацией Т-лимфоцитов малой и средней величины с наличием складчатых ядер и с поэтапной эволюцией пятна–папулы–узлы.

Возраст заболевших, как правило, 50–60 лет, мужчины болеют чаще, чем женщины (2 : 1).

Течение относительно благоприятное, рецидивирующее.

Заболеванию свойственна стадийность. Для всех стадий характерны интенсивный зуд, усиливающийся при появлении новых высыпаний,

и повышение температуры. Зуд может предшествовать (иногда на месяцы) кожным проявлениям.

На любой стадии могут отмечаться дистрофии волос и ногтей, гиперкератоз ладоней и подошв, шелушение, при поражении волосистой части головы развивается алопеция.

В течении классической формы четко выделяются три стадии: пятнистая, бляшечная и опухолевая.

**I (пятнистая, эритематозная) стадия** проявляется одиночными или множественными красными, слегка шелушащимися пятнами диаметром до 10–20 см, существующими годами или спонтанно регрессирующими. Границы четкие. Окраска постепенно приобретает фиолетовый оттенок. Разрешаются чаще с дисхромией, реже с атрофией.

Пятна могут расти, сливаться, становиться кольцевидными, распространяться до слегка отеочной эритродермии, часто напоминают экзему и нейродермит.

Течение до перехода в следующую стадию длительное — от нескольких лет до десятилетий.

Прогноз выживаемости пациентов — 10–20 лет.

Диагностика на этой стадии трудна, в связи с чем от первых проявлений до момента установления диагноза часто проходит несколько лет.

**II (бляшечная) стадия** развивается по мере превращения пятен в бляшки различной степени уплотнения. Бляшки могут появляться на неизменной коже.

Элементы могут спонтанно регрессировать (дисхромия, чаще атрофия) или сливаются, формируют крупные очаги, которые при регрессе в центре принимают дугообразные и другие очертания. Консистенция плотная, цвет от багрово-красного до бурого, границы четкие, поверхность шелушится.

В области элементов нарушено пото- и салоотделение.

В период обострения заболевания у большинства больных появляются ознобы, бессонница, ухудшение аппетита и потеря массы тела.

Прогноз выживаемости пациентов — 5–10 лет.

**III (опухолевая) стадия** отличается превращением бляшек в безболезненные узлы от красно-бурого до фиолетового цвета; вначале — с гладкой поверхностью, позднее часто изъязвляются в центре и/или вторично инфицируются. Реже возникают на неизменной коже или слизистых.

Консистенция узлов плотная. Количество их различное, локализуются чаще на голове и туловище. Форма полушаровидная, слегка приплюснутая — напоминают шляпки грибов. Размер от 1 до 10–20 см.

Язвы глубокие (могут быть до кости), отделяемое гнойно-кровянистое, засыхает в корки, издадут зловонный запах, оставляют рубцы.

На коже выявляются элементы, характерные для всех трех стадий ГМ, — клиника пестрая.

Течение характеризуется агрессивностью, общее состояние нарушено, возможны метастазы в лимфатические узлы и внутренние органы (печень, селезенку, легкие, кости), ЦНС.

Прогноз выживаемости пациентов — 1–2 года.

***Патогистология различных стадий:***

1. *Эритематозная.* Изменения малоспецифичны, напоминают экзему или псориаз. Отличия — больший размер лимфоцитов в эпидермисе, чем в дерме, в эпидермисе лимфоциты со светлым перинуклеарным ободком, выявляются «цепочки» атипичных церебриформных клеток в базальном слое, спонгиоза нет.

2. *Бляшечная.* Наблюдается плотный субэпидермальный инфильтрат с выраженным экзоцитозом в эпидермисе лимфоцитов разного размера с гиперхромными ядрами и их скоплениями, микроабсцессы Потрие; значительный фиброз сосочкового слоя, смесь эозинофилов, плазмочитов, макрофагов.

3. *Опухолевая.* Эпидермотропизм отсутствует. Проллиферат занимает всю толщу дермы и проникает в гиподерму, клеточный состав мнорморфный, но зрелость клеток уменьшается — преобладают бласты со светлыми овальными или круглыми ядрами либо крупные клетки с церебриформными ядрами.

***Опухолевые фенотипы:*** CD2+, CD3+, CD4+, CD5+, CD45RO+, TCRβ+.

**Эритродермическая форма ГМ.** Первое проявление — эксфолиативная эритродермия, которая может быстро развиваться первично или в результате быстрой прогрессии, распространения и слияния пятен и бляшек.

Отличается тяжестью течения кожного процесса, выраженным нарушением общего состояния и более плохим прогнозом.

***Клиника.*** Кожа утолщена, диффузно ярко-красная, с фиолетовым или кирпичным оттенком («красный человек» по Галлопо), шелушится, иногда отекает, с симметричными островками непораженной кожи, консистенция плотная. Могут возникать телеангиэктазии, дисхромии, обширные атрофии. Возможен переход в опухолевую стадию.

Характерны зуд, предшествующий высыпаниям, лихорадка до 39 °С, слабость, снижение массы тела, полилимфаденопатия, алопеция, эктропион, ониходистрофия.

***Гистология*** как при обычном ГМ в бляшечной стадии.

**Редкие варианты и подтипы ГМ:** буллезный, гиперпигментированный, пойкилодермический, ГМ без элементов, ГМ ладоней и подошв, гиперкератотический (веррукозный), ихтиозизформный, пустулезный,

экстракутанный, фолликулотропный, педжетоидный ретикулез, синдром гранулематозной вялой кожи.

### **ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ГРИБОВИДНОГО МИКОЗА**

**В стадии пятен и бляшек** ГМ следует дифференцировать от контактного дерматита, токсидермии, экземы, псориаза, бляшечного парапсориаза, герпетиформного дерматоза Дюринга.

*Контактный дерматит и токсидермия* отличаются от ГМ наличием причинного фактора, слабой интенсивностью зуда, быстрой эволюцией вплоть до полного регресса высыпаний.

При *экземе* определяются микровезикулы, «серозные колодцы», для неё характерно волнообразное рецидивирующее течение, наличие слабо выраженного или умеренного кожного зуда, положительная динамика патологического процесса уже на 2–3-й неделе лечения.

Для *псориаза* характерна сыпь в виде обильно шелушащихся папул и бляшек, наличие псориазической триады при поскабливании папул (симптомы стеаринового пятна, «терминальной плёнки», точечного кровотечения). У большинства больных кожный зуд отсутствует, псориаз нередко начинается в детском и юношеском возрасте.

*Бляшечный и лихеноидный парапсориаз* отличаются от ГМ отсутствием кожного зуда. Для бляшечного парапсориаза характерны торпидное течение и симптом скрытого шелушения.

Для *герпетиформного дерматоза Дюринга* характерен выраженный полиморфизм высыпаний, эозинофилия в периферической крови и пузырной жидкости, положительная йодная проба, терапевтический эффект от лечения дапсоном (ДДС).

**ГМ в опухолевой стадии** следует дифференцировать с карциномой кожи, саркоидозом кожи, лепроматозной лепрой, лимфосаркомой.

Дифференциальная диагностика *базальноклеточного и плоскоклеточного рака кожи* с опухолевой стадией ГМ основана прежде всего на результатах гистологического исследования биоптата узла.

*Крупноузловой саркоидоз кожи* отличается от ГМ коричнево-красным цветом высыпаний, симптомом «пылинок» при диаскопии высыпных элементов, вовлечением в патологический процесс других систем и органов (костно-суставного аппарата, лёгких, глаз, печени, селезёнки).

*Лимфосаркома* отличается быстрым ростом буровато-красных узелков и узлов, частой их некротизацией, склонностью к генерализации с поражением лимфатических узлов. Решающее значение в дифференциальной диагностике с ГМ имеют повторные биопсии с гистологическим, цитологическим и цитохимическим исследованием препаратов.

Дифференциальная диагностика *лепроматозной лепры* и ГМ проводится на основании данных анамнеза (пребывание в странах, эндемич-

ных по лепре), обнаружении возбудителя (палочки Гансена) в соскобах со слизистой оболочки носа и с поверхности изъязвившихся узлов, выпадения поверхностных видов чувствительности (температурной, болевой и тактильной), нарушения потоотделения в пораженных участках кожи.

**Эритродермическую форму ГМ** следует отличать от псориатической эритродермии, генерализованной эксфолиативной эритродермии Вильсона–Брока, эритродермической формы болезни Девержи.

При *псориатической эритродермии* больной уточняет, что в течение ряда лет болел обычным псориазом. Кожа туловища и конечностей отёчная, ярко-красная, резко выражено обильное крупнопластинчатое шелушение. При эритродермической форме ГМ шелушение мелкопластинчатое, высыпания имеют красно-фиолетовый оттенок.

*Генерализованная эксфолиативная эритродермия Вильсона–Брока* развивается остро (за 1–2 недели), высыпания ярко-красного цвета с крупно-пластинчатым шелушением. Кожа утолщена, напряжена, нередко наблюдается эктропион, дистрофия волос и ногтей. В гистологических препаратах отсутствуют характерные для ГМ микроабсцессы Потрие и повышенная митотическая активность клеток эпидермиса, в дерме не выявляются «микозные» клетки.

*Эритродермическая форма болезни Девержи* характеризуется наличием фолликулярно расположенной папулы, феномена «тёрки», особенно на разгибательных поверхностях конечностей. Чешуйки плотные, сероватого оттенка, напоминающие ихтиоз. Выражены ониходистрофии (ногти желтоватые, с точечными углублениями и утолщением свободного края ногтя). Не характерно выпадение волос.

### **СИНДРОМ СЕЗАРИ**

Синдром Сезари — форма Т-КЛК, при которой практически сразу происходит лейкемизация.

Первое проявление — эксфолиативная эритродермия с лимфаденопатией и лишь иногда — пятна, бляшки и опухоли.

**Клиника** кожного процесса повторяет эритродермический вариант ГМ.

Диагноз подтверждается наличием в крови более 5 % атипичных лимфоцитов со складчатыми ядрами — клеток Сезари — на фоне лейко- и лимфоцитоза. Прогноз плохой.

Лимфаденопатия часто сменяется специфическим поражением лимфатических узлов. Трансформация в более агрессивную крупноклеточную лимфому проявляется изъязвляющимися узлами.

## ПЕРВИЧНЫЕ КОЖНЫЕ CD30+ Т-КЛЕТОЧНЫЕ ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КОЖИ

Занимают второе по частоте место в общей структуре Т-КЛК (30 %).

**Первичная анапластическая CD30+крупноклеточная ЛК («обезглавленный» ГМ).** Состоит из крупных опухолевых клеток, большая часть которых экспрессирует CD30-антиген. Составляет 12 % Т-КЛК. Возраст заболевших — 60–70 лет.

*Клинически* представлена одиночными, реже — множественными узлами в области конечностей, образующимися без предшествующих пятен или бляшек. Могут как изъязвляться, так и спонтанно регрессировать. Характерны частые рецидивы. Прогноз плохой.

Экстракутанная локализация с преимущественным поражением лимфоузлов отмечена у 10 % больных.

*Гистологически* сходна с опухолевым ГМ: обнаруживается диффузный неэпидермотропный инфильтрат, но со слоями лимфоидных CD30+-клеток (более 50 % всех злокачественных клеток) с круглыми, овальными или бесформенными ядрами с выступающими ядрышками. CD2, CD3, CD5 утрачиваются.

**Лимфоматоидный папулез.** В структуре Т-КЛК занимает 18 %. Течение хроническое, длительное, с периодическими рецидивами.

*Клинически* проявляется высыпаниями (от единичных до нескольких сотен) папулезного или папулонекротического характера в области туловища и проксимальных отделов конечностей, реже — на других участках. Размер до 2 см.

Высыпания склонны к спонтанному регрессу (через 2–8 недель) с исходом в гипо- и гиперпигментированные рубцы. Зуд слабый или отсутствует.

*Гистологически* напоминает ГМ или анапластическую крупноклеточную лимфому. Злокачественные лимфоциты обнаруживаются только у 60 % больных.

Прогноз хороший: 5-летняя выживаемость 100 % заболевших. Пациент должен находиться под наблюдением, так как возможна трансформация данной формы в более агрессивную.

## ПОДКОЖНАЯ ПАННИКУЛИТОПОДОБНАЯ Т-КЛЕТОЧНАЯ ЛИМФОМА КОЖИ

Данная форма *клинически* проявляется преимущественно в области нижних конечностей множественными плотными бляшками или узлами, напоминающими панникулит, но склонными к распаду и с характерной гистологической картиной. Течение благоприятное.

*Гистологически* выявляются плотные очаговые или диффузные инфильтраты в гиподерме, состоящие из малых, средних и крупных лим-

фоидных клеток с выраженным плеоморфизмом ядер, а также макрофагов, содержащих опухолевые лимфоциты и фрагменты их ядер.

**Опухолевые фенотипы:** CD2-, CD3-, CD4-, CD5-, CD43-антигены.

### ГРУППА ПЕРВИЧНО-КОЖНЫХ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ Т-КЛЕТОЧНЫХ ЛИМФОМ

На долю этой гетерогенной группы приходится 10 % всех Т-КЛК. Она включает все первичные Т-КЛК, не имеющие специфических и клинико-анатомических признаков, позволяющих отнести их к одной из известных нозологических форм.

В классификации ВОЗ они рассматриваются как временные нозологические единицы, требующие дальнейших исследований.

Характеризуются агрессивным течением.

**Первично-кожная агрессивная эпидермотропная CD8+-клеточная ЛК.** Проявляется папулами и узлами иногда с центральным изъязвлением и некрозом. *Гистологически* выявляются выраженный эпидермотропизм, инфильтрат из плеоморфных Т-клеток различного размера с фенотипом CD8+, реже CD3+, CD4+, CD7+, CD45RA-.

**Кожная  $\gamma$ - $\lambda$ -Т-КЛК.** *Клиника* схожа с классическим ГМ, но с преимущественным поражением конечностей в виде бляшек, узлов, панникулито- и склеродермоподобных очагов.

*Гистологически* выявляются  $\gamma$ - $\lambda$ -положительные средние и крупные лимфоциты.

**Первично-кожная CD4+плеоморфная Т-КЛК.** *Клинически* проявляется одиночными, реже — множественными узлами, возникающими без стадии бляшки. Развитие опухолей идет быстро. Прогноз 5-летней выживаемости — 15 % пациентов.

*Гистологически* обнаруживаются крупные CD30-негативные злокачественные клетки.

### В-КЛЕТОЧНЫЕ ЛИМФОМЫ КОЖИ

**В-КЛК** — гетерогенная группа заболеваний, в основе которых — первичная злокачественная пролиферация В-лимфоцитов в коже, но без признаков системных поражений в начале развития.

Встречаются реже, чем Т-КЛК.

*Клинически* характеризуются медленно прогрессирующими одиночными красно-фиолетовыми, четко очерченными папулами, бляшками или узлами, залегающими в толще дермы или подкожно-жировой клетчатки (ПЖК) — возникают без пятнистой стадии, чаще на туловище, голове и шее. Иногда высыпания бывают множественными, сгруппированными. Шелушение отсутствует. Зуд не характерен.

Возможна быстрая генерализация опухолевого процесса с метастазированием во внутренние органы в сроки от нескольких месяцев до 5 лет.

**При гистологическом исследовании** отмечаются лимфопротлиферативные процессы в глубоких слоях дермы и ПЖК, эпидермотропизма нет.

Опухолевый инфильтрат представлен клетками различной степени дифференцировки — от бластов до полностью дифференцированных лимфоцитов.

**Опухолевые фенотипы:** CD19, CD20, CD22, CD79 $\alpha$  и легкие пептидные цепи ( $\kappa$  и  $\lambda$ ).

### **ПЕРВИЧНАЯ КОЖНАЯ ФОЛЛИКУЛЯРНАЯ ЛИМФОМА**

Самая частая форма В-КЛК. Гистологически сходна с клетками герминативного центра лимфоузла.

**Клинически** проявляется одиночными, реже диффузными красно-коричневыми папулами, бляшками без шелушения и опухолевыми узлами, окруженными эритемой и склонными к изъязвлению. Локализация: очаги чаще ограничиваются кожей головы, шеи и туловища. Прогрессируют медленно. Также медленно происходит диссеминация во внутренние органы.

**Гистологически** выявляется опухолевый инфильтрат в нижних отделах дермы и ПЖК. Среди клеток пролиферата — фолликулярные структуры со слабовыраженной или отсутствующей мантийной зоной. Границы нечеткие. Содержат центроциты и центробласты, скопления реактивных малых лимфоцитов, эозинофилов, плазмочитов.

**Опухолевые фенотипы:** CD19+, CD20+, CD79 $\alpha$ + и в некоторых случаях CD10+.

### **ПЕРВИЧНАЯ В-КЛЕТОЧНАЯ ЛИМФОМА КОЖИ МАРГИНАЛЬНОЙ ЗОНЫ (ИММУНОЦИТОМА)**

Вторая по частоте В-КЛК. Развивается в 50–60 лет, у мужчин — в 2 раза чаще. Гистологически связана с клетками краевой зоны лимфоузла.

**Клинически** проявляется множественными сгруппированными бляшками или крупными узлами ярко-красного или синюшно-красного цвета с гладкой поверхностью. Локализованы в области головы, шеи или туловища. На лице возможно «facies leonica». Изъязвления редки.

У 25 % больных имеются соответствующие изменения лимфатических узлов (лимфонодулярный тип) и селезенки (спленомегалический тип). Почти в 30 % случаев возникает лейкомизация.

**Гистологически** выявляются узловатая или диффузная пролиферация малых лимфоцитов, плазматических клеток с поверхностным IgM  $\kappa$ -типа.

**Опухолевые фенотипы:** CD38+, CD20+, CD5–, CD10–.

### **ПЕРВИЧНАЯ КОЖНАЯ ДИФFUЗНАЯ КРУПНОКЛЕТОЧНАЯ В-КЛЕТОЧНАЯ ЛИМФОМА ТИПА НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ**

Редкая В-КЛК (до 10 %). Чаще встречается у лиц пожилого возраста.

*Клинически* проявляется одиночными (редко — множественными) плотными красно-багровыми безболезненными узлами на нижних конечностях, чаще — на голених. Возможна лейкемизация.

Прогноз неблагоприятный: процесс сопровождается быстрой генерализацией гематогенным и лимфогенным путем, при этом основной очаг отличается быстрым инфильтрирующим ростом.

Прогноз 5-летней выживаемости — менее 30 % пациентов.

*Гистологически* в дерме и ПЖК обнаруживается диффузный пролиферат из полиморфных крупных клеток различного размера с овальными многодольчатыми ядрами, нередко двух- и многоядерных форм. Видны частые митозы.

*Опухолевые фенотипы:* CD20+, CD79α+, CD5+, а также экспрессия поверхностных иммуноглобулинов.

### **ПЕРВИЧНАЯ КОЖНАЯ ДИФFUЗНАЯ КРУПНОКЛЕТОЧНАЯ В-КЛЕТОЧНАЯ ЛИМФОМА ДРУГОГО ТИПА**

Характеризуется присутствием в пролиферате помимо клональных В-клеток большого количества реактивных Т-лимфоцитов. Чаще болеют мужчины.

Заболевание обычно имеет системный характер и лишь иногда первично поражает кожу, что сопровождается более благоприятным течением.

*Клинически* проявляется солитарными подкожными узлами, чаще расположенными в области головы и шеи. Множественные узлы встречаются редко.

*Гистологически* выявляется диффузный пролиферат из малых лимфоцитов, гистиоцитов, среди которых расположены крупные бластные клетки.

*Опухолевые фенотипы:* CD20 и CD79α.

### **ВНУТРИСОСУДИСТАЯ КРУПНОКЛЕТОЧНАЯ В-КЛЕТОЧНАЯ ЛИМФОМА**

Редкая форма В-КЛК, характеризующаяся пролиферацией крупных атипичных лимфоцитов внутри сосудов.

*Клинически* на ногах и туловище выявляются багровые отечные бляшки, напоминающие проявления панникулита или узловатой эритемы. Они, как правило, сочетаются со специфическим поражением внутренних органов и ЦНС.

*Гистологически* обнаруживаются кровеносные сосуды разного калибра, расширенные за счет пролиферации крупных атипичных лимфоидных клеток.

**Опухолевые фенотипы:** CD20+, CD79α+, LCA, выявляются маркеры клеток эндотелия (CD31+, CD34+, фактор VIII).

### **Плазмоцитома (ЭКСТРАМЕДУЛЛЯРНАЯ МИЕЛОМА)**

Редкая форма, представляющая собой опухоль из плазматических клеток.

*Клинически* проявляется одиночными или множественными плоскими либо узловатыми инфильтратами красного, темно-красного или коричневого цвета. Часто метастазирует в лимфоузлы и внутренние органы.

*Гистологически* выявляются атипичные плазмоциты.

**Опухолевые фенотипы:** CD38+, CD79α+, CD 20–

## **ДИАГНОСТИКА ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ ЛИМФОМ КОЖИ**

Диагностика основана на комплексной оценке клинических, морфологических и цитологических особенностей и включает следующие этапы:

1. **Постановка клинического диагноза** с выделением клинической формы (на основании анамнеза и клинических проявлений).

2. **Морфологическое и иммуногистохимическое подтверждение** с определением структуры, топике, агрессивности, клеточного состава инфильтрата (в том числе — исследование кариотипа, ДНК-типирование, проточная цитометрия).

3. **Оценка общего состояния пациента**, периферических лимфоузлов, печени, селезенки, других внутренних органов.

4. **Параклиническое обследование:** общие анализы мочи и крови, биохимический анализ крови, иммунограмма, инструментальное исследование внутренних органов (ЭКГ, УЗИ, МРТ, рентгенография), биопсия лимфоузлов, костного мозга, консультации смежных специалистов.

*На ранних стадиях часты ошибки из-за сходства с банальными воспалительными дерматозами.*

## **ЛЕЧЕНИЕ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ ЛИМФОМ КОЖИ**

Радикальных средств терапии ЗЛК нет. Четких рекомендаций по лечению не существует. Тактика зависит от гистологии, локализации поражения, наличия или отсутствия диссеминации во внутренние органы, возраста, состояния пациента.

На ранних стадиях заболевания при удовлетворительном самочувствии больных нет необходимости в активной противоопухолевой тера-

пии. В этот период назначается комплекс мероприятий, который обозначают как *первично сдерживающую терапию* — проводится до тех пор, пока дает эффект.

При снижении ее эффективности либо при агрессивном течении заболевания назначают *курсовую терапию*.

**Первично-сдерживающая терапия** назначается с целью замедления прогрессирования и сдерживания роста патологического клона клеток. Она включает:

- общеукрепляющие препараты (витамины группы В, аскорбиновую кислоту, экстракт алоэ, ФИБС);
- антигистаминные препараты;
- адаптогены (препараты женьшеня, элеутерококка, аралии, лимонника, пантокрин, дибазол, глициррам);
- энтеросорбенты;
- десенсибилизаторы (препараты кальция, тиосульфат натрия, унитиол);
- дезинтоксицирующие средства (трансфузии солевых растворов, кровезаменителей);
- иммуномодуляторы;
- рекомендации по упорядочению режима, устранению производственных вредностей и вредных привычек;
- запрещение длительного пребывания на солнце;
- наружное применение противовоспалительных (в том числе стероидных) мазей, увлажняющих кремов.

**Курсовая терапия** проводится при выраженных клинико-морфологических проявлениях заболевания, при прогрессировании заболевания и снижении дифференцировки клеток. Курс 1,5–2 месяца, перерыв 1,5–2 месяца.

Курсовая терапия включает в себя:

- кортикостероидные препараты (0,5–1,0 мг/кг/сут по преднизолону) — на ранних стадиях применяются как монотерапия;
- химиотерапевтические препараты: проспидин, циклофосфан, метатрексат, винкристин, адриамицин и др. — как в виде монотерапии при низкой злокачественности, так и в комбинациях — при высокой (например: ЦАВП = циклофосфамид + адриамицин + винбластин + преднизолон);
- фотохимиотерапевтическое лечение (PUVA, RePUVA, экстракорпоральный фотоферез, фотодинамическая терапия);
- иммунные препараты (реаферон, виферон, интрон-А, лейкинферон);
- ароматические ретиноиды (изотретиноин, ацитретин);

- лучевую терапию (суммарная доза до 30–50 Гр).

Для лечения используется сочетанное применение перечисленных методов, в зависимости от формы и стадии заболевания.

Дополнительно иногда назначаются:

- хирургическое иссечение опухолей;
- ингибиторы протеолиза;
- плазмаферез;
- элиминационные средства (мочегонные, энтеросорбенты);
- препараты, улучшающие функцию желудочно-кишечного тракта.

**Между курсами** назначаются кортикостероиды (30–60 мг по преднизолону), адаптогены.

Пациенты со всеми формами лимфом подлежат **пожизненному диспансерному наблюдению** с регулярным гистоморфологическим контролем.

## САМОКОНТРОЛЬ УСВОЕНИЯ ТЕМЫ

### Задача 1

На прием к дерматологу обратилась женщина 68 лет, которая на протяжении 4 месяцев страдает мучительным кожным зудом, распространенной сыпью на коже туловища и конечностей. Несколько раз обращалась к дерматологу, который диагностировал кожный зуд, токсидермию, экзематиды. Назначаемое лечение антигистаминными и седативными препаратами, кортикостероидными мазями давало лишь временный эффект.

*При осмотре:* на коже в указанных областях обнаружено множество высыпаний пятнистого характера, розово-цианотичной окраски, неправильной формы и различных размеров, некоторые с небольшой инфильтрацией.

*Вопросы:*

1. Какой комплекс лабораторных исследований должен быть проведен в подобном случае?
2. Какие дерматологические заболевания могут скрываться под описанной клиникой?
3. Какова тактика дерматолога при установлении диагноза «лимфома кожи»?

### Задача 2

Больной, 72 года, на протяжении 3 лет страдает бляшечным параспориозом. Заболевание проявляется отчетливо выраженными бляшками различной величины округлой формы, застойно-розового цвета с незначительным шелушением на поверхности, на некоторых из них виден ромбовидный рисунок. При поскабливании характерной псориатической

триады не выявляется. Локализация: туловище и конечности. После разрешения на месте бляшек остается легкая атрофия кожи с телеангиэктазиями. Периодически беспокоит зуд. В летнее время состояние кожи несколько улучшается. Гистологическое исследование кожи не проводилось.

*Вопросы:*

1. Возможна ли диагностическая ошибка в данном случае?
2. Может ли у данного больного иметь место лимфома кожи? Если да, то какая клиническая форма?
3. Как уточнить диагноз?
4. Может ли бляшечный параспориоз трансформироваться в лимфому кожи?

### ЗАДАЧА 3

Больная, 38 лет. Заболевание началось 3 года назад с появления в области живота нескольких розовых пятен. Дерматолог заподозрил розовый лишай, назначенное лечение эффекта не дало. Летом пятна побледнели, осенью окраска вновь усилилась, появились новые аналогичные очаги. При возникновении новых пятен отмечался преходящий зуд. При повторном обращении к врачу диагностирован экзематид, проводилось лечение фторокортом. От применения мази пятна исчезали, но затем появлялись вновь. В течение 2 лет болезни площадь очагов постепенно увеличивалась, рисунок кожи в них стал более выраженным, поверхность шероховатой. Лабораторные анализы крови, мочи всегда были в пределах нормы. С диагнозом «параспориоз» больная длительно получала витаминотерапию, смазывала очаги кортикостероидными мазями. На 3-м году болезни один из очагов на груди инфильтрировался, кожа над ним приобрела застойно-красный цвет. Из очага взята биопсия. Микроскопическое исследование выявило дермальный полосовидный инфильтрат, состоящий преимущественно из скоплений лимфоидных клеток, с четкой нижней границей и прослойкой малоинфильтрированного коллагена между инфильтратом и эпидермисом сверху. Кроме обычных лимфоцитов, обнаруживаются клетки с увеличенным ободком базофильной цитоплазмы и неравномерными по величине ядрами.

*Вопросы:*

1. Каким заболеванием страдает больная?
2. Почему заболевание длительное время не диагностировалось?
3. Какая терапевтическая тактика проводится при данной патологии?

### ЗАДАЧА 4

Больной, 57 лет. Заболевание началось с покраснения кожи рук и ног, что сопровождалось зудом. Лечился в течение 3 недель у дерматолога, который поставил диагноз «дерматит». Несмотря на лечение состоя-

ние ухудшалось, зуд усилился, поражение кожи распространилось на другие участки, появилось мокнутие. Больному были назначены кортикостероиды, которые вызвали улучшение состояния кожи, уменьшение зуда. Через 3 недели больной был выписан в состоянии клинической ремиссии. Через 4 месяца больной поступил на лечение повторно в связи с новым обострением. Поражение кожи приобрело универсальный характер, зуд стал нестерпимым, увеличились все лимфатические узлы, стали выпадать волосы. В стационаре поставлен диагноз: «эритродермия неясной этиологии».

*Вопросы:*

1. О каких заболеваниях можно думать?
2. Что требуется для уточнения диагноза?
3. Может ли подобная клиническая картина наблюдаться при лимфомах кожи? Если да, то какая форма лимфомы у данного больного?
4. Какой терапевтической тактики придерживаются при быстро прогрессирующих лимфомах кожи?

### **Задача 5**

Больной, 70 лет, поступил в микологическое отделение кожно-венерологического диспансера с диагнозом «распространенный рубромикоз гладкой кожи, онихомикоз стоп и кистей». Диагноз выставлен на основании обнаружения в чешуйках гладкой кожи и ногтевых пластинках грибкового мицелия, посев на среду Сабуро дал рост *Trichophyton rubrum*. По словам больного, сыпь на коже существует около 8 месяцев, беспокоит мучительный зуд, поражение ногтевых пластинок возникло много лет назад. Дерматолог, к которому обращался ранее больной, неоднократно рекомендовал госпитализацию для лечения пораженных ногтей, от которой пациент постоянно отказывался. В домашних условиях ногтевые пластинки регулярно обрабатывались раствором йода, кожа стоп смазывалась различными фунгицидными средствами, однако заметного эффекта не было. В связи с прогрессированием поражения кожи, постоянным мучительным зудом, неэффективностью амбулаторного лечения, больной госпитализирован. При осмотре выявлена выраженная сухость кожи, очаги поражения локализуются в области ягодиц, задней поверхности бедер и голеней, внутренней поверхности запястий, вокруг голеностопных суставов, на подошвах. Кожа в очагах имеет синюшно-буроватый оттенок, шелушится, пушковые волосы отсутствуют, от расчесов видны многочисленные экскориации. Больному назначена, обработка кожи салицилово-бензойной мазью, лечение онихомикоза наружными кератолитическими и фунгицидными средствами, антигистаминные препараты. В течение 2 недель заметного результата не получено, рекомендована биопсия кожи. В гистологическом препарате в верхней

части дермы выявлен инфильтрат из лимфоидных элементов с начальными признаками нарушения дифференцировки и наличие лимфоидных клеток типа пролимфоцитов.

*Вопросы:*

1. Поставьте больному развернутый диагноз.
2. В чем причина запоздалой диагностики лимфомы кожи?
3. Как, по вашему мнению, должна проводиться терапевтическая тактика у данного больного?

### **ЗАДАЧА 6**

Пациент, 54 года, болеет около 1,5 лет. Заболевание началось с появления на внутренней поверхности правого бедра синюшного пятна, достигшего в течение нескольких недель величины ладони, после чего рост приостановился. Никаких субъективных ощущений в области очага поражения не было. Обращение к дерматологу было вызвано выраженным уплотнением в данном месте. Первоначальный диагноз — бляшечная склеродермия. Назначенное лечение лидазой, сосудорасширяющими препаратами, антибиотиками эффекта не дало, процесс постепенно прогрессировал. К концу первого года болезни очаг поражения представлял собой выступающий над поверхностью кожи опухолевидный инфильтрат синюшного цвета с несколько неровной поверхностью. Был заподозрен саркоидоз, взята биопсия. При гистологическом исследовании в дерме обнаружен мощный инфильтрат, образованный пролиферацией лимфоцитов, пролимфоцитов и клеток типа лимфобластов.

*Вопросы:*

1. Какой диагноз вы поставите больному?
2. О какой форме лимфомы кожи идет речь?
3. Какова лечебная тактика данного заболевания?

### **ЗАДАЧА 7**

Пациентка, 68 лет. Больна более 20 лет. Заболевание началось с возникновения на коже предплечья зудящего эритематозного очага с шелушением. Затем подобные очаги появились на коже бедер. На месте старых очагов возникали атрофические участки, волосы выпадали. На протяжении нескольких лет похожие очаги появлялись на других участках кожи. Заболевание диагностировалось как микробная и себорейная экзема, рубромикоз, идиопатическая атрофия кожи. Пациентка получала разнообразную терапию, но прогрессирование процесса продолжалось. Постепенно число очагов увеличивалось, стали нарастать инфильтративные изменения, зуд приобрел постоянный, иногда мучительный характер. К концу 20-го года заболевания на распространенных участках кожи сформировались инфильтративные бляшки, некоторые с мокнущей поверхно-

стью. На волосистой части головы очаги поражения имели опухолевидный характер и находились в состоянии распада.

*Вопросы:*

1. Какая клиническая форма лимфомы, вероятнее всего, имеет место у данной больной?
2. Почему заболевание длительное время диагностировалось неправильно?
3. Какое лечение на данном этапе наиболее целесообразно?

### ЗАДАЧА 8

Пациент, 45 лет. Заболевание началось 9 месяцев назад с появления узелковых высыпаний на коже голеней, некоторые из них через 2 недели стали изъязвляться. При обращении к дерматологу диагностирован аллергический васкулит, назначено лечение ампициллином, аскорутинном, глюконатом кальция, обработка элементов анилиновыми красителями. Несмотря на лечение, продолжалась генерализация процесса, очаги поражения стали возникать на бедрах, ягодицах, половых органах и верхних конечностях. Часть элементов на голених превратилась в узлы. Общее состояние больного весь этот период было нормальным, результаты клинических анализов — без отклонений от нормы. Назначены терапевтические дозы кортикостероидов, что вызвало временную ремиссию. Через полгода после прекращения приема поддерживающих доз кортикостероидов появились признаки прогрессирования процесса, элементы стали подвергаться некрозу, усилился геморрагический оттенок в окраске, увеличились лимфоузлы в бедренных, паховых и подмышечных областях. Состояние больного продолжало оставаться нормальным, анализы — без выраженного отклонения от нормы. Впервые взята биопсия, выявившая изменения, характерные для лимфомы высокой степени злокачественности. Через 7 месяцев, несмотря на применение цитостатических препаратов и поддерживающих доз кортикостероидов, у больного наступила генерализованная лимфаденопатия, увеличились печень и селезенка, появились изменения в крови.

*Вопросы:*

1. О какой клинической форме лимфомы кожи идет речь?
2. Почему длительное время не было настороженности в отношении данного диагноза?
3. Какая наиболее рациональная терапевтическая тактика в подобных случаях?

### ЗАДАЧА 9

Пациентка, 79 лет. Заболевание началось с возникновения зуда в области живота, где позднее появилась гиперемия. Затем стали появлять-

ся аналогичные пятна на соседних участках кожи. Назначение антигистаминных препаратов и кортикостероидных мазей привело к исчезновению пятен, но вскоре высыпания возобновились, и довольно быстро стали формироваться синюшные, нерезко очерченные узлы плотной консистенции. В течение 5 месяцев узлы сформировались на животе, молочных железах, в пахово-бедренной области. Через месяц один из узлов у основания левой молочной железы распался с образованием поверхностной язвы. Общее состояние, несмотря на обильные высыпания, оставалось нормальным, изменений в крови не было, лимфатические узлы не пальпировались. Все время больная оставалась без диагноза и лечилась кортикостероидными мазями. После консультации на кафедре кожных и венерических болезней медицинского университета проведена диагностическая биопсия. При гистологическом исследовании обнаружена мощная полиморфно-клеточная инфильтрация в дерме и гиподерме, среди клеток преобладали лимфоидные элементы с выраженным клеточным атипизмом, наблюдалось много митозов. Несмотря на комбинированную цитостатическую терапию, больная спустя 2 месяца умерла при явлениях генерализации опухолевого процесса.

*Вопросы:*

1. Какая форма лимфомы кожи, медленно- или быстро прогрессирующая, имела место у данной больной?
2. Можно ли при подобном варианте заболевания проводить хирургическое лечение, лучевую терапию?

### **Задача 10**

Какие из нижеперечисленных методов лечения используются и не используются при лимфомах кожи? Выберите методы лечения, целесообразные при медленно- и быстро прогрессирующих формах заболевания:

- адаптогены;
- поливитаминотерапия;
- антигистаминные препараты;
- кортикостероиды;
- УФО;
- антибиотики;
- ПУВА-терапия;
- цитостатики;
- препараты интерферона;
- лучевая терапия;
- ароматические ретиноиды;
- хирургическое лечение.

## ЛИТЕРАТУРА

### *Основная*

1. *Дерматология* : учеб. пособие : в 2 ч. / В. Г. Панкратов [и др.] ; под ред. В. Г. Панкратова. Минск : БГМУ, 2008. Ч. 2. Неинфекционная дерматология. 220 с.
2. *Дерматовенерология* : учеб./ Е. В. Соколовский [и др.] ; под ред. Е. В. Соколовского. М. : АСАДЕМА, 2005. 528 с.
3. *Кожные и венерические болезни* : учеб. / О. Л. Иванов [и др.] ; под ред. О. Л. Иванова. М. : Шико, 2002. 480 с.

### *Дополнительная*

4. *Дерматоонкология* / под ред. Г. А. Галил-Оглы, В. А. Молочкова, Ю. В. Сергеева. М. : Медицина для всех, 2005. 872 с.
5. *Dermatology* : 2 volume set. /J. L. Bologna [et al]. 2<sup>nd</sup> ed. Elsevier Limited, 2008. 2500 p.
6. *Dermatology in General Medicine* : 2 volume set. / K. Wolff [et al]. 5<sup>th</sup> ed. NY : McGraw-Hill Professional, 2005. 2402 p.

## ОГЛАВЛЕНИЕ

Мотивационная характеристика темы.....	3
Определение и история изучения злокачественных лимфом кожи .....	5
Этиопатогенез лимфом кожи.....	6
Классификации.....	7
Т-клеточные лимфомы кожи .....	8
В-клеточные лимфомы кожи .....	14
Диагностика злокачественных лимфом кожи.....	17
Лечение злокачественных лимфом кожи .....	17
Самоконтроль усвоения темы .....	19
Литература .....	25

Учебное издание

**Барабанов Андрей Леонидович**  
**Панкратов Валентин Гавриилович**

# **ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ЛИМФОМЫ КОЖИ**

Учебно-методическое пособие

Ответственный за выпуск А. М. Лукьянов  
Редактор Ю. В. Киселёва  
Компьютерная верстка В. С. Римошевского

Подписано в печать 30.05.13. Формат 60×84/16. Бумага писчая «Снегурочка».  
Ризография. Гарнитура «Times».  
Усл. печ. л. 1,63. Уч.-изд. л. 1,19. Тираж 150 экз. Заказ 579.

Издатель и полиграфическое исполнение:  
учреждение образования «Белорусский государственный медицинский университет».  
ЛИ № 02330/0494330 от 16.03.2009.  
Ул. Ленинградская, 6, 220006, Минск.