




WIKIDERM NETZWERK HAUT

MYCOSIS FUNGOIDES (MF)

Def: epidermotropes primär kutanes T-Zell-Lymphom (CTCL) niedriger Malignität (extranodales Non-Hodgkin-Lymphom) mit typischer dreiphasiger Klinik und charakteristischen zerebriformen Tumorzellen in der Histologie, die von den T4-Helfer-Zellen ausgehen

Note: Als Epidermotropismus bezeichnet man die Einwanderung = Exozytose von reaktiven oder tumorösen Infiltratzellen in die Epidermis. Bei den kutanen Lymphomen und Pseudolymphomen zeigen nur die T-Zell-Lymphome Epidermotropismus.

Histr: Erstbeschreibung durch den franz. Dermatologen Alibert im Jahre 1835  [From [Wellcome Images](#), Copyrighted work available under [CC BY](#)]

Hyp: Manche Autoren sehen in der MF eher ein SALT-Lymphom als ein primär kutanes T-Zell-Lymphom, d. h. es wird von einer Systemerkrankung ausgegangen.

Risk: - großfleckige Parapsoriasis (Parapsoriasis en grandes plaques)

- lymphomatoide Papulose

Ass: 10% d. F. entwickeln Mycosis fungoides oder M. Hodgkin

- chronischer antigener Stimulus durch Umwelttoxine

Bsp: chemisch behandelte feuerabweisende Berufskleidung von Feuerwehrmännern

Lit: Dermatol Pract Concept. 2022 Apr 1;12(2):e2022091. <http://doi.org/10.5826/dpc.1202a91>

Vork: - Männer überwiegen Frauen = 2/1

- häufigstes kutanes Lymphom mit einer Inzidenz von 0,5 auf 100.000

- ca. 39-60% aller CTCL

- meist ältere Pat., aber auch Kinder und Jugendliche können betroffen sein

Verl: unbehandelter Verlauf über 10-15 Jahre

PPh: - CTCL zeigen im Frühstadium meist keine Polarisierung für ein typisches Th-1- oder Th-2-Zytokinprofil, während Th-2-vermittelte Immunsuppression i. d. R. im Spätstadium dominiert

- Tumorwachstum resultiert entweder aus verstärkter Infiltration mit kleinen atypischen Lymphozyten oder aus einer Transformation in größere Zellen

- Fas-Rezeptor (CD95) erniedrigt bei fortgeschrittenen CTCL

Folg: Apoptoseinduktion reduziert

- Hochregulation der Aurora-Kinase A bei CTCL

Lit: J Invest Dermatol. 2015 Apr 7. <http://doi.org/10.1038/jid.2015.139> (Krefeld)

KL: - Hautveränderungen

Lok: Die lichtgeschützte Glutealregion stellt eine gewisse Prädispositionsstelle dar; prinzipiell kann aber das gesamte Integument befallen werden.

Etlg: typisch sind drei aufeinanderfolgende Stadien der Hautveränderungen

- Ekzemstadium (der großfleckigen Parapsoriasis entsprechend)

Bef: großfleckige, ekzematöse, leicht atrophische, lichenifizierte, gering schuppige Herde  2

Hi: nicht eindeutig diagnoseweisend

Proc: hilfreiche Zusatzuntersuchungen:

- Semidünnschnitte von 1 Mikrometer mit

- Zytophotometrie zur Abschätzung von Aneuploidie und Polyploidie

- Erstellen eines Kernkonturindex zur Beurteilung der Einkerbungen von Kernen patholog. Zellen

- Immunphänotypisierung der Infiltratzellen

- Plaquestadium

Bef: Infiltrierung der ekzematösen Herde zu Plaques 

Verl: rel. rasch (insbes. im Vergleich zum Ekzemstadium)

Hi: typisch, d. h. diagnoseweisend

- Tumorstadium 

Bef: rasch wachsende, exulzierende, "fungoide" Tumoren

- Lymphadenopathie

- Befall innerer Organe

Vork: in Spätstadien, selbst bei Pat. im Tumorstadium nur selten vorkommend

- Befall der Mundhöhle

Vork: selten

Lit: Case Rep Dermatol Med. 2016;2016:5857935.  

Ass: - Zweitmalignome (Morbus Hodgkin, akute Leukämie, Lungkarzinom)

- Depression, Angststörungen

Di: - Hautbiopsien (multiple)

Ind: wiederholt zu stellen zwecks Diagnosesicherung

CV: topische Glukokortikoide und systemische Immunsuppressiva möglichst 2-4 Wochen vorher absetzen

Allg: Der histologische Befund sollte über folgende Punkte Auskunft geben: Epidermotropismus, Infiltrattiefe, Morphologie der atypischen Zellen, Vorhandensein einer großzelligen Transformation, Follikulotropismus, Syringotropismus, Granulombildung, Angiozentrität, subkutane Infiltrate

Hi: Standardhistologie (HE)  

- Epidermotropismus und Adnexotropismus (ekkrin und follikulär) atypischer mononukleärer Zellen mit fokaler Bildung von Pautrier-Mikroabszessen bei leichter Spongiose

Histr: Lucien Marie Pautrier (1876-1959), Dermatologe in Straßburg und Lausanne


Note: Die Lymphozyten in der Epidermis sind häufig größer und stärker atypisch als die T-Zellen in der Dermis.

- psoriasiforme Hyperplasie der Epidermis (Fehlen von Spongiose)

- bandförmiges, noduläres oder perivaskuläres dermales Infiltrat aus überwiegend atypischen mononukleären Zellen sowie eosinophilen und neutrophilen Granulozyten und Plasmazellen

- häufig verdickte Basalmembran

Lit: J Cutan Pathol. 2020 Aug 23. <http://doi.org/10.1111/cup.13853>

CV: Im Tumorstadium zeigt sich häufig ein monomorphes großzelliges dermales Infiltrat bei rückläufigem Epidermotropismus. 

So: MF mit Muzinvermehrung

Vork: selten

Lit: Case Rep Dermatol. 2021 Jan 14;13(1):7-11. <http://doi.org/10.1159/000509525>

Co: - FACS-Analyse (Fluorescence-Activated Cell Sorting)

Syn: FACS ist eine spezielle Form der Durchflusszytometrie, bei der Zellen in Suspension (flüssige Probe) untersucht werden. Die Zellen werden mit fluoreszenzmarkierten Antikörpern gegen spezifische Oberflächen- oder intrazelluläre Marker gefärbt. Ein Laser erfasst die Fluoreszenzsignale jeder Zelle, wodurch ihre Eigenschaften analysiert und sortiert werden können.

Erg: Für eine MF sprechen folgende Befunde:

- CD3+, CD4+, CD8- bei CD4/CD8-Ratio > 4-6

- Expression von CD2 oder CD5 bei < 50% der infiltrierten T-Zellen

Bed: hochspezifisch, aber Sensitivität < 10% für MF

- extrem verringerte CD7-Expression (< 10% der infiltrierten T-Zellen)

Bed: hochspezifisch, Sensitivität 41-80% für MF

- Immunhistochemie/Immunphänotypisierung der Tumorzellen

Bef: - CD4+, CD3+, CD45R0+

Aus: CD4-, CD8+ (selten, < 5% d.F.)

Note: Die seltene CD8+ zytotoxische Mycosis fungoides ist mit einem indolenten Verlauf assoziiert.

Lit: - Int J Dermatol. 2019 Oct 21. <http://doi.org/10.1111/ijd.14689>

- 

- CD7 und Leu-8 negativ

Bed: Die IHC ist für die Diagnosenstellung einer MF nicht zwingend.

- T-Zell-Rezeptor-Gen-Rearrangement zur Klonalitätsanalyse (Nachweis identischer Klone)

Allg: Die rearrangierte Gensequenz, die (später) in T-Zell-Rezeptor-spezifische mRNA transkribiert wird, ist ein molekularer Fingerabdruck sowohl für den individuellen Lymphozyten als auch für das aus ihm entstehende Lymphom.

Meth: PCR oder (weniger sensitiv) Southern Blot

Bef: meist Rearrangement des alpha/beta-TCR, seltener des gamma/delta-TCR

Bed: Nachweis der Monoklonalität des T-Zell-Infiltrats

Note: Die in der Haut klonal vermehrten malignen T-Lymphozyten bei der Mycosis fungoides zirkulieren auch im Blut. Dabei scheint der Anteil maligner zirkulierender Zellen vom Krankheitsstadium und der Therapie abhängig zu sein. Überraschenderweise kommen klonal vermehrte T-Lymphozyten auch im Blut vieler Pat. mit Parapsoriasis en plaques vor, wobei noch unklar ist, ob sich diese Zellen später in der Haut absiedeln und dort zum Bild des kutanen Lymphoms expandieren.

Altn: Next-Generation-Sequencing (NGS)

Bed: höhere Sensitivität und Spezifität

- Elektronenmikroskopie

Bef: Lymphozyten mit charakteristischen zerebriformen Faltungen des Zellkerns

Int: Sézary-Zellen

- Röntgen-Thorax

Frag: vergrößerte Hiluslymphknoten

- Abdomensonographie

Frag: Raumforderungen/Herde in Leber oder Milz

- Lymphknotenuntersuchung

Meth: Palpation, Sonographie, Biopsie bzw. Exstirpation

Ind: Jeder palpable LK > 1 cm sollte entfernt werden.

Lit: J Eur Acad Dermatol Venereol 2003; 17: 131-7

- Computertomografie von Thorax, Abdomen, Becken

Ind: palpable Lymphadenopathie oder Hauttumoren oder suspekter Röntgen-Thorax oder Erythrodermie

Frag: vergrößerte retroperitoneale Lymphknoten

- Knochenmarksbiopsie

Ind: bei fortgeschrittenen Stadien

Lab: - Blutausstrich auf Sézary-Zellen

- Serologie auf HTLV-1

- Beta2-Mikroglobulin und LDH im Serum

- TCR-Genanalyse von peripheren mononukleären Zellen

- erniedrigte Expression von ten-eleven translocation 2 protein (TET2)

Bed: experimenteller epigenetischer Faktor

Lit: Br J Dermatol. 2015 Sep 19. <http://doi.org/10.1111/bjd.1417> (Bochum)

Bed: Marker für progressiven Verlauf

DD: Auswahl: Psoriasis, Mykose, nummuläres Ekzem, Pigmentpurpura, aktinisches Retikuloid

TNM: TNMB-Klassifikation für die Mycosis fungoides und das Sézary-Syndrom

- T: Haut

- T1: Befall < 10% Körperoberfläche, a) Maculae, b) Plaques

- T2: Befall von mind. 10% Körperoberfläche, a) Maculae, b) Plaques

- T3: Tumorstadium (ein oder mehrere Tumoren von mind. 1 cm Größe)

- T4: Erythrodermie (Befall von mind. 80% der Körperoberfläche)

- N: Lymphknoten

- NX: klinisch abnormale LK; histologisch keine Bestätigung

- N0: keine LK palpabel; histologisch kein Anhalt für MF

- N1: palpable LK; (dermopathische Lymphadenopathie), a) Klon negativ, b) Klon positiv

- N2: palpable LK; histologisch geringe Infiltrate eines T-Zell-Lymphoms (spezifische Lymphadenopathie), a) Klon negativ, b) Klon positiv

- N3: palpable LK; histologisch ausgedehnte Infiltrate eines T-Zell-Lymphoms (spezifische Lymphadenopathie; Klon positiv oder negativ)

- M: viszerale Organe
- MX: nichtregionärer extrakutaner Befall kann nicht beurteilt werden
- M0: keine viszerale Organ-Beteiligung
- M1: viszerale Organ-Beteiligung, histologisch gesichert
- B: peripheres Blut
- B0: < 250 CD4+CD7- oder CD4+CD26- T-Lymphozyten/Mikroliter
- B1: 250 bis < 1000 CD4+CD7- oder CD4+CD26- T-Lymphozyten/Mikroliter
- B2: mind. 1000 CD4+CD7- oder CD4+CD26- T-Lymphozyten/Mikroliter mit identer klonaler T-Zell-Rezeptor-Genumlagerung des Hautklons

Etlg: Stadieneinteilung für die Mycosis fungoides und das Sézary-Syndrom

- Stadium IA = T1, N0, M0, B0/1
- Stadium IB = T2, N0, M0, B0/1
- Stadium II = T1/2, N1/2, M0, B0/1
- Stadium IIB = T3, N0-2, M0, B0/1
- Stadium III = T4, N0-2, M0, B0-1
- Stadium IIIA = T4, N0-2, M0, B0
- Stadium IIIB = T4, N0-2, M0, B1
- Stadium IVA1 = T1-4, N0-2, M0, B2
- Stadium IVA2 = T1-4, N3, M0, B0-2
- Stadium IVB = T1-4, N0-3, M1, B0-2

So: - folliculäre MF 

Syn: pilotrope Mycosis fungoides, folliculotrope MF, MF-assoziierte Mucinosis follicularis, MF mit folliculärer Muzinose

Engl: folliculotropic mycosis fungoides

Bef: (zusätzlich) folliculär gebundene Papeln und schuppige Alopecie-Flecken und -Plaques sowie akneiforme Läsionen

Kopl: Facies leonina bei starkem Gesichtsbefall möglich.

Lok: Kopf-Hals-Region ist Prädilektionsstelle, Mitbeteiligung von Stamm und Extremitäten ist aber häufig

Vork: - auch im Kindesalter möglich
- häufigste Variante der MF (ca. 5% aller CTCL)


Hi: - komedoartig erweiterte Follikel
- perifollikuläre und infiltrierende atypische Lymphozyten
- Muzin-Ablagerung

DD: - Pseudolymphom
- folliculäre Eruptionen mit folliculotropen lymphozytären Infiltraten bei Anti-TNF-alpha-Therapie

Lit: J Cutan Pathol. 2019 Oct 9. <http://doi.org/10.1111/cup.13588>

Prog: schlechter als klassische MF

Erkl: Die perifollikuläre Lokalisation der dermalen Infiltrate bedingt ein schlechteres Ansprechen auf spezifische Dermatotherapie

Lit: - 
- JAAD Case Rep. 2020 Dec;6(12):1316-1319
- Dermatol Pract Concept. 2020 Oct 26;10(4):e2020069. <http://doi.org/10.5826/dpc.1004a69>
- JAAD Case Rep. 2022 Jun 25;25:111-113. <http://doi.org/10.1016/j.jcdr.2022.02.044>

- pagetoide Retikulose

Vork: < 1% aller CTCL

Hi: Maximalform des Epidermotropismus ähnlich dem Morbus Paget









- Granulomatous slack skin

Syn: kutanes elastolytisches Lymphom

Vork: < 1% aller CTCL

HV: atrophische, Cutis-laxa-ähnliche Hautläsionen

Hi: - dermale bis subkutane gemischtzellige bis granulomatöse Infiltrate
- Phagozytose elastischer Fasern

- erythrodermatische MF
 - Man:** in jedem Stadium der MF möglich; in Einzelfällen sogar primäre Manifestationsform
- Mycosis fungoides d`emblée
 - Def:** MF-Pat. mit rascher Manifestation kutaner Tumoren ohne den üblichen Übergang vom Fleck- zum Plaquestadium
 - IHC:** CD30-negativ, großzellig
 - Note:** Nach neueren Klassifikationen ist die Bezeichnung der Mycosis fungoides d`emblée durch primär kutanes peripheres T-Zell-Lymphom (nicht spezifiziert) zu ersetzen.
 - Hi:** 
- syringotrope MF
 - DD:** Lichen striatus mit Syringotropie und Hyperplasie ekkriner Drüsen
 - Lit:** J Cutan Pathol. 2016 Nov;43(11):927-931 (China)
- uniläsionale MF
 - Vork:** alle Altersklassen
 - KL:** solitäre Läsion
 - Verl:** benigne
 - Lit:** J Am Acad Dermatol. 2012 Apr 23. [Epub ahead of print]
 - DD:** T-Zell-Pseudolymphom
 - Lit:** 
- palmoplantare MF
 - Syn:** Mycosis fungoides palmaris et plantaris
 - Lit:** 
- bullöse/vesikulöse MF
 - Syn:** Mycosis fungoides bullosa
 - DD:** Pyoderma gangraenosum
 - Lit:** JAAD Case Rep. 2021 Oct 20;18:82-88
- pustulöse MF
 - Syn:** Mycosis fungoides pustulosa
- papillomatöse/vegetierende MF
- hyperkeratotische/verruköse MF
- Pityriasis-lichenoides-ähnliche MF
 - Vork:** insbes. bei Kindern
 - Lit:** 
- ichthyosiforme MF
 - Lit:** 
- hypopigmentierte MF
 - Lit:**  
- hyperpigmentierte MF
 - Lit:** 
- poikilodermatische MF
 - Lit:** - Indian J Dermatol. 2020 Sep-Oct;65(5):417-419. http://doi.org/10.4103/ijd.IJD_145_19
- Indian Dermatol Online J. 2022 Sep 5;13(5):663-666. http://doi.org/10.4103/idoj.IDOJ_646_21
- interstitielle granulomatöse MF
 - Lit:** Australas J Dermatol. 2022 Jun 26. <http://doi.org/10.1111/ajd.13888>
- Pigmentpurpura-ähnliche MF
 - Lit:** JEADV Clin Pract. 2024;3:1334-7. <https://doi.org/10.1002/jvc2.406>
- urtikarielle MF
 - Lit:** Hautarzt. 2020 Jul;71(Suppl 1):21-23. <http://doi.org/10.1007/s00105-020-04642-y>
- zosteriforme MF
 - Lit:** - Am J Dermatopathol. 2017 Feb;39(2):e17-e18

- JAAD Case Rep. 2023 Aug 26;40:84-88. <http://doi.org/10.1016/j.jdc.2023.08.018>

Note: In sehr seltenen Fällen kann sich die zosteriforme MF im Hautareal nach abgeheiltem Herpes zoster manifestieren.

- anetodermische MF

Lit: Acta Derm Venereol. 2023 Jul 3;103:adv11926. <http://doi.org/10.2340/actadv.v103.11926>

- Sézary-Syndrom

Exp: Erstaunlicherweise zirkulieren nicht nur beim Sézary-Syndrom, sondern auch bei der MF Tumorzellen zwischen Blut und Haut (von der Haut in den LK, von dort ins Blut und wieder zurück in die Haut) sowie auch schon bei der Parapsoriasis en plaques, deren Dignität vorerst ungeklärt bleibt.

Prog: i. d. R. gut

Kopl: - Sepsis

Bed: häufigste Todesursache bei fortgeschrittenen Stadien

Err: insbes. Staph. aureus und Pseudomonas aeruginosa

- viszerale Beteiligung

Th: - Glukokortikoide höherer Potenz (Klasse III-IV)

Appl: lokal, ggf. intraläsional

Bed: - first line im Stadium IA und bei Jugendlichen mit umschriebener MF
- second line bei uniläsionaler MF und pagetoider Retikulose

Altn: Gentianaviolett 1% Lösung

Lit: JAAD Case Rep. 2019 Apr 20;5(5):413-415

- topische Chemotherapie

Stoff: - HN2

Syn: Stickstofflost, N-Lost, Mechlorethamin, Chlormethin, N,N-Bis(2-chlorethyl)-N-methylamin

Engl: nitrogen mustard, N-Lost, HN2, mechlorethamine

Histr: Erstbeschreibung bei MF im Jahre 1959

Ind: v.a. Stadien Ia-IIa, aber für alle Krankheitsstadien zugelassen

Dos: 0,01-0,02%

Appl: 2x/Woche bis 1x/Tag für 2-3 Monate (läsional oder als Ganzkörperapplikation)

Kl: Genitalregion

Pos: kein Hinweis für klinisch signifikante systemische Absorption

Neg: - hohe Sensibilisierungsrate in flüssiger Form, allerdings nicht als Salbe
- mögliche Triggerung einer lymphomatoiden Papulose

Lit: J Dermatol. 2020 Feb 26. <http://doi.org/10.1111/1346-8138.15276>

- BCNU

Syn: Carmustin, Nitrosoharnstoff

Engl: BCNU, carmustine, chlormustine

Histr: Erstbeschreibung bei MF im Jahre 1972 durch Zackheim

Ind: Verwendung meist bei HN2-resistenten Läsionen

Bed: second line im Stadium IA

Rp: - 10 mg BCNU in 60 ml von Ethanol 95%

- 20-40% in Salbengrundlage (weiße Vaseline)

Appl: jeden 2. Tag oder 1x/Tag für 2-4 Wochen (bei großflächigen Hautveränderungen)

Co: Carmustin topisch

Lit: Dermatol Ther. 2015 Aug 17. <http://doi.org/10.1111/dth.12272> (Polen)

Ind: follikulotrope MF

Pos: seltener Sensibilisierungen im Vergleich zu HN2

NW: Induktion von sekundären epidermalen Karzinomen

- PUVA

Bed: optionale first line-Therapie in allen Stadien, teils in Kombination (im Stadium IA nachrangig zu potenten topischen Steroiden)

Appl: oral

- Dos:** max. kumulative Dosis von 1200 J/qcm (oder < 200 Sitzungen)
- Lit:** Br J Dermatol 2003; 149: 1095-1107
- So:** topische PUVA
- Ind:** second line bei uniläsionaler MF oder pagetoider Retikulose
- Meth:** - Bade PUVA
- Creme PUVA
- Co:** - IFN-alpha
- Retinoide (RePUVA)
- Altn:** UVB 311 nm
- Engl:** narrowband UVB
- Lit:** J Am Acad Dermatol 2003; 48: 215-9
- Ind:** insbes. bei Frühformen mit der Option eines Wechsels auf PUVA im Falle fehlenden Ansprechens oder Progression
- photodynamische Therapie (PDT)
- Ind:** lokalisierte und (möglichst) nicht sonnenexponierte Herde von CTCL
- Lit:** - Clin Exp Dermatol 2002; 27: 516-8
- PT:** CR
- Dos:** 100 J/qcm Rotlicht 6-24 h nach 5-ALA
- J Am Acad Dermatol. 2013 Sep 13. pii: S0190-9622(13)00819-0.
<http://doi.org/10.1016/j.jaad.2013.07.047>
- PT:** CS (12 Pat., 29 Läsionen)
- Co:** Radiatio
- Note:** PDT zur Tumormassenreduktion vor Radiatio
- Lit:** Clin Exp Dermatol 2004; 29: 42-5
- 308 nm Excimer-Laser
- Engl:** 308 nm xenon chloride (XeCl) excimer laser
- Lit:** - J Am Acad Dermatol 2004; 50: 943
- PT:** CS (Erstbeschreibung von 4 Pat. im Stadium IA)
- Br J Dermatol 2004; 151: 877-9
- PT:** CS (10 Läsionen von 5 Pat. im Stadium IA)
- Dos:** kumulative Dosis von 6-12 J/qcm (max. 10 Sitzungen)
- Erg:** komplette Remissionen aller Pat. noch nach 1 Jahr
- extrakorporale Photopherese
- Meth:** Gabe des Photosensibilisators 8-Methoxypsoralen, dann extrakorporale UVA-Bestrahlung der Leukozyten, dann Reinfusion
- Wirk:** Suppression pathogener T-Lymphozyten, Aktivierung von Makrophagen mit Freisetzung von Zytokinen (insbes. TNF-alpha)
- Ind:** insbes. bei erythrodermischen Formen bzw. Stadium III
- Bed:** - mögliche Basistherapie ab Stadium Ib
- Unterlegenheit gegenüber PUVA bei Pat. im Plaque-Stadium
- Lit:** Clin Exp Dermatol 2004; 29: 231-6
- Note:** ggf. in Kombination mit IFN-alpha
- Appl:** Tage 1 + 2 alle 4 Wochen
- Bed:** - signifikante Lebensverlängerung
- Ansprechrate von 60-75%
- Heilungsrate von 10-15%
- Co:** - IFN-alpha
- Bed:** mögliche Vorteile einer Kombinationstherapie bislang nicht belegt
- Dos:** 3x/Woche 3-9 Mio. I.E. s.c.
- ggf. Acitretin
- Dos:** 0,5-1,0 mg/kg/Tag

Lit: 

- Radiatio

Ind: - first line bei dickeren solitären Plaques (uniläsionale MF) bzw. lokal therapieresistenten Plaques und pagetoider Retikulose

Altn: ggf. Exzision

- im Tumorstadium

- bei Therapieresistenz der Phototherapie

Meth: - Ganzkörpertherapie mit schnellen Elektronen (4-18 MeV)

Engl: total-skin electron beam therapy

Ind: Erythrodermie bzw. oberflächliche ausgedehnte Formen der MF

Dos: ca. 30-40 Gy kurativ bzw. 15-30 Gy palliativ

NW: chronisches Radioderm mit Schädigung der Adnexstrukturen

Co: - adjuvante PUVA-Therapie

Lit: Int J Radiat Oncol Biol Phys 1997; 38: 1027-35

Erg: signifikante Verlängerung des rezidivfreien Überlebens, jedoch nicht der Gesamtüberlebenszeit

- Chemotherapie

- Röntgenweichstrahlen

Ind: isolierte Tumoren

Meth: 2 Gy ED, 30-50 kV (Eindringtiefe von ca. 2-12 mm)

Appl: 2x/Woche, 6-10 Sitzungen

Lit: LL DDG

- Retinoide

Stoff: - Acitretin, Isotretinoin, Etretinat

Bed: Die Ansprechraten liegen unterhalb der Effektivität einer IFN-Monotherapie.

- Bexaroten

Eig: RXR-rezeptorspezifisch (mit nur niedriger Affinität für RAR)

Phar: Targretin®

Ind: alle Stadien des CTCL; als Monotherapie oder im Rahmen einer Kombinationstherapie

Appl: - oral (einschleichend)

- lokal als 1% Gel

Lit: J Am Acad Dermatol 2003; 49: 801-15

PT: Phase-III-Studie mit 50 CTCL-Pat. im Stadium Ia-IIa

Bed: Konkurrenz zu den topischen Chemotherapeutika

Dos: - 300 mg/qm/Tag

- 100 mg/qm/Tag (low-dose)

Lit: J Am Acad Dermatol 2004; 50: 375-9

PT: CR

Pos: NW gering

Co: - low-dose IFN-alpha

Dos: 3x/Woche ca. 2-3 Mio. I.E./Tag

- Lipidsenker wegen Gefahr der Hyperlipidämie durch Bexaroten

NW: - Triglyzeride erhöht

Vork: ca. 80% d. F.

Th: Fenofibrat

Co: Omega-3-Fettsäuren

Lit: Clin Exp Dermatol. 2017 Apr;42(3):276-281 (Spanien)

- Hypothyreose

Urs: wahrscheinlich sowohl zentral (TSH) als auch peripher (T3, T4)

- Alitretinoin

- Lit:** J Eur Acad Dermatol Venereol. 2014 Aug 29. <http://doi.org/10.1111/jdv.12684> (München), Dermatology. 2021;237(3):479-485. <http://doi.org/10.1159/000512484>
- PT:** CS
- Tazaroten 0,1% Gel
 - Bed:** experimentell (kleinere Fallserien)
- systemische Monochemotherapie
- Ind:** - chronisch rezidivierendes bzw. therapierefraktäres CTCL
- Tumordebülking
- Stoff:** - Doxorubicin
- Phar:** Adriblastin®, Caelyx®
- Def:** zytotoxisches Antibiotikum
- Appl:** als umkapselte Liposomen
- Engl:** pegylated liposomal doxorubicin
- Dos:** - 1x/Monat 20 mg/qm bis zu einer max. kumulativen Dosis von 320 mg
- Lit:** J Am Acad Dermatol 2000; 42: 40-6
- PT:** CS (6 Pat.)
- 50 mg/qm alle 3 Wochen
 - Lit:** J Dtsch Dermatol Ges. 2013 Jan 2. [Epub ahead of print]
- NW:** Anämie, Lymphopenie
- Neg:** 2012/2013 in pegylierter Form nicht verfügbar, nicht-pegyliert aber auch einsetzbar
- Pos:** Die nicht-pegylierte Form zeige weniger Kardiotoxizität und bislang keine palmoplantare Erythrodyssästhesie bei vergleichbarem antitumoralem Effekt.
- Lit:** J Dtsch Dermatol Ges. 2013 Jan 2. [Epub ahead of print]
- Gemcitabin
 - Phar:** Gemzar®
 - Def:** Pyrimidin-Analogon (Antimetabolit)
 - Bed:** avanciert zum first-line-Chemotherapeutikum mit Trend zum low-dose Regime
 - Dos:** - Standard: 3600 mg/qm KOF (3x1200 mg/qm KOF an den Tagen 1,8,15)
 - Lit:** J Clin Oncol 2000; 18: 2603-6
 - PT:** CS (44 Pat.)
 - low-dose: 1800 mg/qm KOF (3x600 mg/qm KOF an den Tagen 1, 8, 15)
 - Lit:** Dermatology. 2021 Sep 2:1-9. <http://doi.org/10.1159/000517830>
- Methotrexat (MTX)
 - Lit:** J Am Acad Dermatol 2003; 49: 873-8
 - PT:** retrospektive Studie bei 69 Pat.
 - Ind:** therapieresistente Pat. im Patch- oder Plaquestadium
 - Dos:** 1x/Woche 7-20 mg/qm
 - Lit:** LL DDG
- Chlorambucil
 - Cyclophosphamid
 - Etoposid
 - Fludarabin
- systemische Polychemotherapien
- Ind:** metastasiertes Stadium mit viszeralem Befall
- Bsp:** - CHOP-Schema (Wiederholung alle 4 Wochen bzw. ab Tag 29)
- Stoff:** - Cyclophosphamid
- Dos:** 750 mg/qm i.v. an Tag 1
- Hydroxydaunorubicin
 - Syn:** Adriamycin
 - Dos:** 50 mg/qm i.v. an Tag 1

- Oncovin
 - Syn:** Vincristin
 - Dos:** 1,4 mg/qm (max. 2 mg) an Tag 1
- Prednisolon
 - Dos:** 100 mg/qm an den Tagen 1-5
- COPP-Schema (Wiederholung ab Tag 29)
 - Stoff:** - Cyclophosphamid
 - Dos:** 650 mg/qm/Tag i.v. an den Tagen 1 + 8
 - Oncovin
 - Syn:** Vincristin
 - Dos:** 1,4 mg/qm/Tag (max. 2 mg) i.v. an den Tagen 1 + 8
 - Procarbazin
 - Dos:** 100 mg/qm/Tag p.o. an den Tagen 1-14
 - Prednisolon
 - Dos:** 40 mg/qm/Tag p.o. an den Tagen 1-14
- weitere Polychemotherapieprotokolle
- immunmodulatorische Therapie
 - Stoff:** - IFN-alpha
 - Appl:** - intraläsional
 - Dos:** 3x/Woche 1-2 Mio. I.E. über ca. 4 Wochen
 - Note:** Die Wirkung wird wahrscheinlich nicht unwesentlich durch systemische Absorption erzielt.
 - s.c.
 - Dos:** 3x/Woche 3-10 Mio. I.E., nach Ansprechen Erhaltungsdosis für mind. 3 Monate beibehalten, dann Versuch einer schrittweisen Dosisreduktion über 6-12 Monate
 - i.m.
 - Co:** - PUVA
 - Retinoide oder extrakorporale Photopherese
 - Bed:** mögliche Vorteile einer Kombinationstherapie bislang nicht belegt
 - NW:** insbes. grippeartige Symptome, Myelosuppression, Transaminasenanstieg, depressive Verstimmung
 - Brentuximab Vedotin
 - Def:** Anti-CD30
 - Mogamulizumab
 - Def:** Anti-CCR4-Ak (defucosyliertes humanisiertes IgG1-kappa-Immunglobulin)
 - Note:** CCR4 wird vermehrt an der Oberfläche von malignen T-Zellen exprimiert
 - Wirk:** antikörpervermittelte zelluläre Zytotoxizität (T-Zellen)
 - Phar:** Poteligeo®
 - Denileukin Diftitox
 - Def:** Fusionstoxin/Fusionsprotein
 - Syn:** DAB389-IL-2
 - Phar:** ONTAK®
 - Wirk:** Beeinflussung von normal aktivierten als auch malignen Lymphozyten
 - Pembrolizumab
 - Lit:** J Clin Oncol. 2019 Sep 18;JCO1901056. <http://doi.org/10.1200/JCO.19.01056>
 - Alemtuzumab
 - Def:** monoklonaler Ak gegen CD52
 - Ind:** fortgeschrittene therapierefraktäre Stadien
 - Co:** Gemcitabin
 - Lit:** Dermatology 2004; 208: 281-3
 - PT:** CR
 - Imiquimod

Lit: J Dermatolog Treat. 2017 Sep;28(6):567-569. <http://doi.org/10.1080/09546634.2017.1294728>

Ind: Stadium IIB

- Knochenmarktransplantation

Ind: fortgeschrittene Stadien

- Vakzination

Bed: experimentell

- Nachsorge

Ind: - Stadium IA (T1N0M0): alle 6 Monate über 5 Jahre

- Stadium IB (T2N0M0): alle 6 Monate über 5 Jahre

- Stadium II (T1/2N1/2M0): alle 3 Monate über 2 Jahre, dann alle 6 Monate im 3.-5. Jahr (immer mit LK-Sonografie)

- ab Stadium IIB (T3N0-2M0): individuell

Zus: Therapieempfehlungen bei MF ●

Lit: ●

Jean Louis Alibert, Wellcome Library, London



Mycosis fungoides, Rücken



Mycosis fungoides, Flanke



Mycosis fungoides, Fußrücken



1 Mycosis fungoides, Tumorstadium, Abb. 1



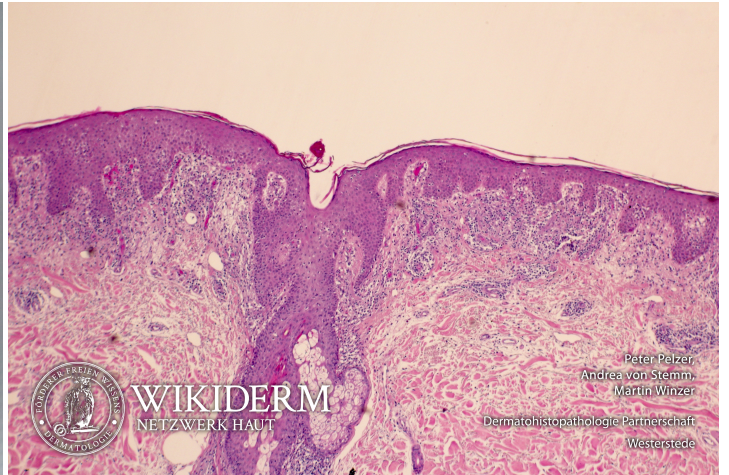
2 Mycosis fungoides, Tumorstadium, Fuß, Abb. 2



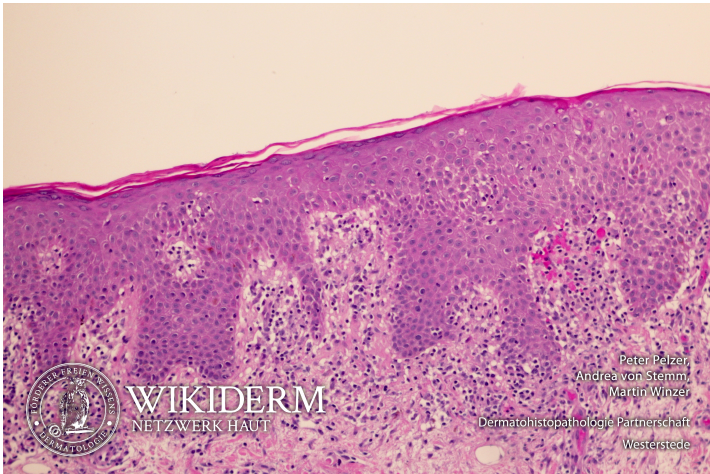
3 Mycosis fungoides, Tumorstadium, Fuß, Abb. 3



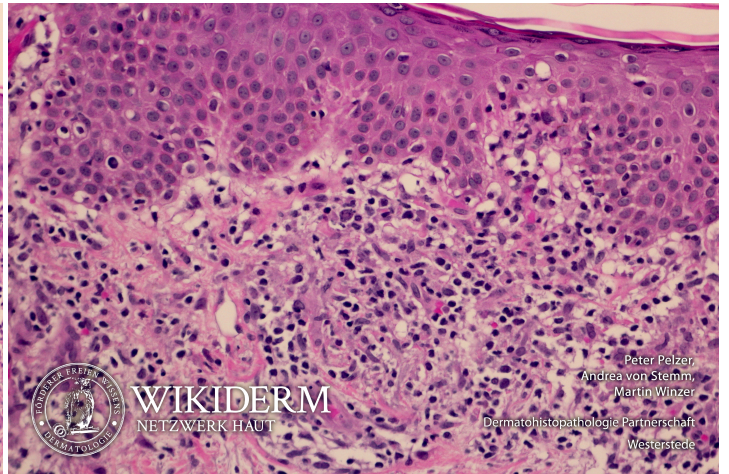
4 Mycosis fungoides, Patchstadium, Abb. 1



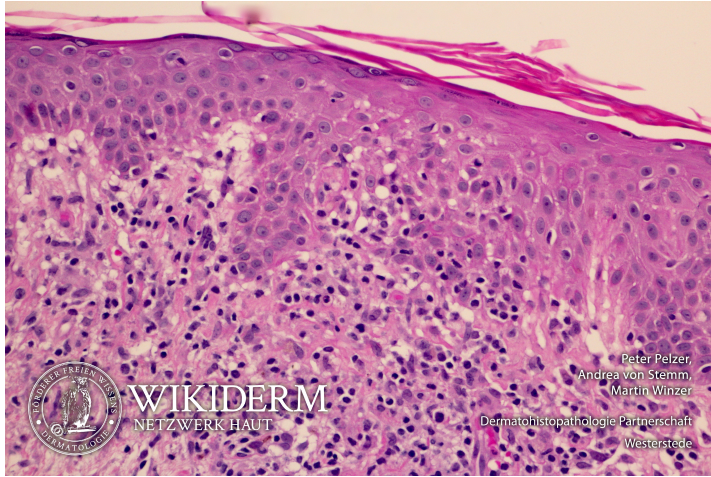
5 Mycosis fungoides, Patchstadium, Abb. 2



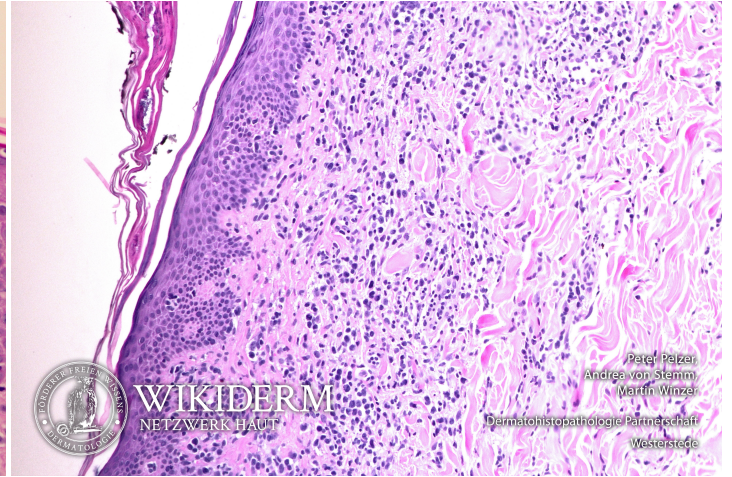
6 Mycosis fungoides, Patchstadium, Abb. 3



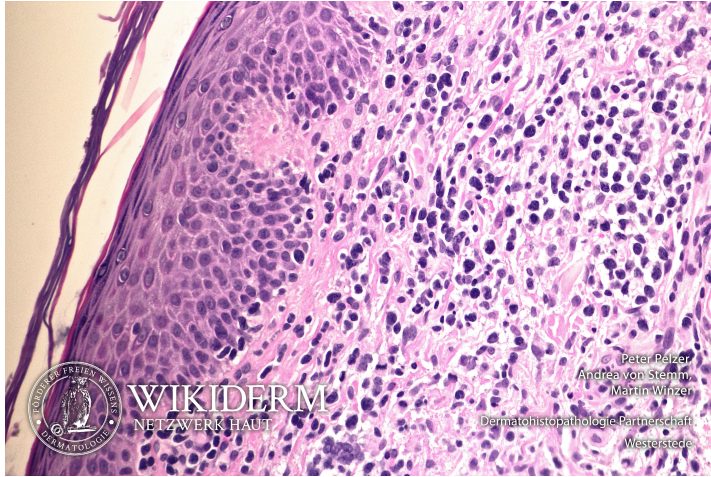
1 Mycosis fungoides, Patchstadium, Abb. 4



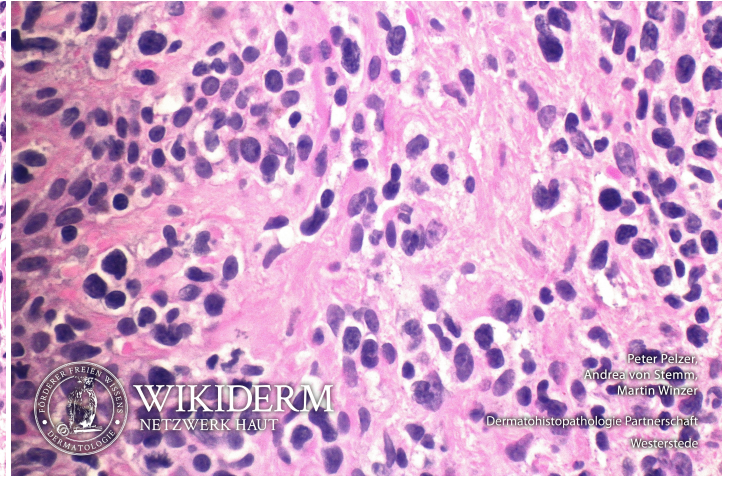
2 Mycosis fungoides, Tumorstadium, Abb. 1



3 Mycosis fungoides, Tumorstadium, Abb. 2



4 Mycosis fungoides, Tumorstadium, Abb. 3



5 folliculotrope Mycosis fungoides



6 folliculotrope Mycosis fungoides



 folliculotrope Mycosis fungoides, Flanke



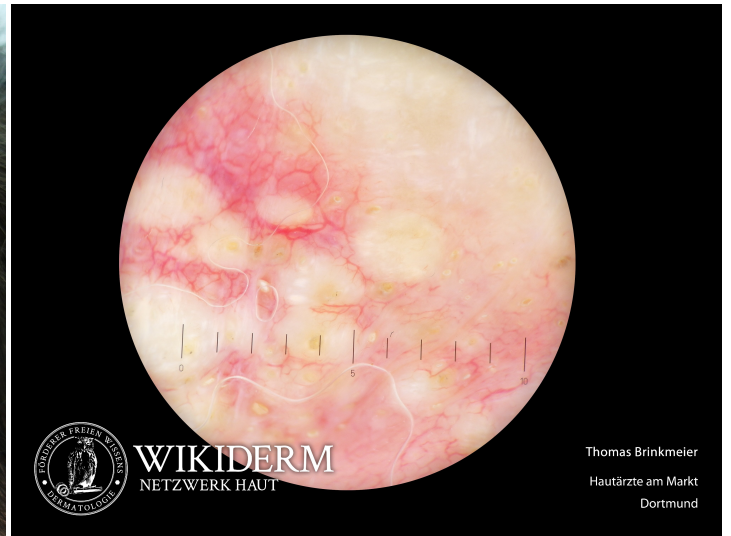
 folliculotrope Mycosis fungoides, Flanke



 folliculotrope Mycosis fungoides, Kopfhaut



 folliculotrope Mycosis fungoides, Kopfhaut



 folliculotrope Mycosis fungoides, Abb. 1



 folliculotrope Mycosis fungoides, Abb. 2



Vorangestellte Abkürzungen

AG: Antigen **Allg:** Allgemeines **ALM:** Auflichtmikroskopie **Altn:** Alternative **Amn:** Anamnese **Anat:** Anatomie **Appl:** Applikation **Aus:** Ausnahme **Ass:** Assoziationen **Ät:** Ätiologie **Bed:** Bedeutung **Bef:** Befund **Bsp:** Beispiel **Co:** Kombination **CV:** Cave **DD:** Differentialdiagnose **Def:** Definition **Di:** Diagnostik **DIF:** Direkte Immunfluoreszenz **Dos:** Dosis **EbM:** Evidenz-basierte Medizin **Eig:** Eigenschaften **EM:** Elektronenmikroskopie **Engl:** Englisch **Epi:** Epikutantestung **Erg:** Ergebnis **Erkl:** Erklärung **Err:** Erreger **Etlg:** Einteilung **Exp:** Experimentell **Filia:** Filiarisierung **Fkt:** Funktion **Folg:** Folge/Konsequenz **Frag:** Fragestellung **Gen:** Genetik **GS:** Goldstandard **Hi:** Histologie **Histr:** Historisch **HV:** Hautveränderungen **Hyp:** Hypothese **IHC:** Immunhistochemie **IIF:** Indirekte Immunfluoreszenz **Ind:** Indikation **Inf:** Infektionsweg **Inh:** Inhaltsstoffe **Ink:** Inkubationszeit **Int:** Interpretation **KI:** Kontraindikation **KL:** Klinik **Kopl:** Komplikationen **Lab:** Labor **Lit:** Literatur **LL:** Leitlinie **Lok:** Lokalisation **Makro:** Makroskopie **Man:** Manifestationszeitpunkt **Mat:** Material/Arbeitsmittel **Merk:** Merkhilfe **Meth:** Methodik **Mikro:** Mikroskopie **Mon:** Monitoring **Neg:** Negativ/Nachteil **Note:** Notiz/Anmerkung **NW:** Nebenwirkung **OCT:** opt. Kohärenztomografie **OTC:** Over-the-counter-Produkt **Pa:** Pathologie **PCR:** polymerase chain reaction **Pg:** Pathogenese **Phar:** Pharmakon/Handelsname **Pos:** Positiv/Vorteil **PPH:** Pathophysiologie **Proc:** Procedere **Prog:** Prognose **Prop:** Prophylaxe **Przp:** Prinzip **PT:** Publikationstyp **RCM:** konfokaler Laserscan **Risk:** Risikofaktoren **Rö:** Röntgen **Rp:** Rezeptur **S:** Signa/Beschriften **So:** Sonderformen **SS:** Schwangerschaft **Stoff:** Wirkstoff **Syn:** Synonyme **TF:** Triggerfaktoren **Th:** Therapie **TNM:** TNM-Klassifikation **Urs:** Ursache **Verl:** Verlauf **Vor:** Voraussetzung **Vork:** Vorkommen **Web:** world wide web **Wirk:** Wirkung **WW:** Wechselwirkung **Zus:** Zusammenfassung

Abkürzungen im Fließtext

AA: Alopecia areata **AD:** Atopische Dermatitis **AEP:** Atopische Eruption in der Schwangerschaft **AGEP:** Akute generalisierte exanthematische Pustulose **AGS:** Adrenogenitales Syndrom **AHEI:** Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters **AJCC:** American Joint Committee on Cancer **AKN:** Acne keloidalis nuchae **ALM:** Auflichtmikroskopie **AN:** Acanthosis nigricans **APC:** antigen presenting cell **APD:** Autoimmun-Progesteron-Dermatitis **ATLL:** Adultes T-Zell-Lymphom/Adulte T-Zell-Leukämie **AZ:** Allgemeinzustand **BB:** Blutbild **BD:** Bowen, Morbus **BMZ:** Basalmembranzone **BP:** Bullöses Pemphigoid **BTX:** Botulinumtoxin **CA:** Karzinom **CBCL:** B-Zell-Lymphome, primär kutane **CD1a:** Langerhanszell-Marker **CD20:** B-Zell-Marker **CD23:** FcεRII **CD26:** Dipeptidyl-Peptidase IV **CD28:** Rezeptor der T-Zelle für B7.1 und B7.2 der APC **CD3:** Pan-T-Zell-Marker **CD30:** Marker für B- oder T-Zell-Aktivierung = Ki-1-Antigen **CD56:** NK-Zell-Marker **CD68:** Zytotoxizitätsmarker von Monozyten/Makrophagen **CD80:** B7.1 der APC **CD86:** B7.2 der APC **CD95:** Fas-Antigen **CK:** Zytokeratin **CLA:** Cutaneous Lymphocyte Associated Antigen **CNH2:** Chondrodermatitis nodularis chronica helioides **CR:** Fallbericht (case report) **CS:** Fallserie (case series mit mindestens 3 Patienten) **CSS:** Churg-Strauss-Syndrom **CT:** Kontrollierte Studie (controlled trial) **CTCL:** T-Zell-Lymphome, primär kutane **CVI:** Chronisch venöse Insuffizienz **CyA:** Cyclosporin A **DAB:** Deutsches Arzneibuch **DAC:** Deutscher Arznei-Codex **DDG:** Deutsche Dermatologische Gesellschaft **DFP:** Dermatofibrosarcoma protuberans **DH:** Dermatitis herpetiformis Duhring-Brocq **DIC:** Disseminated Intravascular Coagulation **DM:** Dermatomyositis **DNCB:** Dinitrochlorbenzol **DTIC:** Dacarbazin **EB:** Epidermolysis bullosa congenita – Gruppe **EBA:** Epidermolysis bullosa acquisita **EBD:** Epidermolysis bullosa dystrophica **EBS:** Epidermolysis bullosa simplex **ECM:** Extrazelluläre Matrix **ECP:** Eosinophiles kationisches Protein **ED:** Einzeldosis /-dosen **EDS:** Ehlers-Danlos-Syndrom **EEM:** Erythema exsudativum multiforme **EGF:** Epidermaler Wachstumsfaktor **EGR:** Erythema gyratum repens Gammel **ELAM:** Endothelial Leukocyte Adhesion Molecule **ELND:** Elective Lymph Node Dissection **EMS:** Eosinophilie-Myalgie-Syndrom **EN:** Erythema nodosum **EPDS:** Erosive pustulöse Dermatitis des Kapillitiums **EPF:** Eosinophile pustulöse Follikulitis Ofuji **EQ:** Erythroplasie Queyrat **FFD:** Fox-Fordyce-Erkrankung **FTA-Abs:** Fluoreszenz-Treponemen-Antikörper-Absorptionstest **GA:** Granuloma anulare **GI:** Gastrointestinal **GM:** Granuloma multiforme **GM-CSF:** Granulocyte-Macrophage Colony-Stimulating Factor **GS:** Goldstandard **GSS:** Gloves-and-socks-Syndrom **GvHD:** Graft-versus-host-Krankheit **HES:** Hypereosinophilie-Syndrom **HHD:** Hailey-Hailey, Morbus **HIS:** Hyper-IgE-Syndrom **HLP:** Hyperkeratosis lenticularis perstans **HWZ:** Halbwertszeit **IBD:** Inflammatory Bowel Disease (chronisch entzündliche Darmerkrankung) **ICAM:** Intercellular Adhesion Molecule **ICAM-1:** CD54 = Intercellular Adhesion Molecule-1 **IHC:** Immunhistochemie **IPL:** Intense Pulsed Light **IVIG:** Intravenöse Immunglobuline **JÜR:** Jahres-Überlebensrate **JEB:** Junktionale Epidermolysis bullosa congenita **KD:** Kontaktdermatitis **KOF:** Körperoberfläche **KS:** Kaposi-Sarkom **LCH:** Langerhans-Zell-Histiozytose **LFA:** Lymphocyte Function-associated Antigen **LFA-1:** CD11a/CD18 = Lymphocyte Function-associated Antigen-1 (Beta2-Integrin) **LK:** Lymphknoten **LL:** Leitlinie **LT:** Leukotrien **M-CSF:** Macrophage Colony-Stimulating Factor **MA:** Metaanalyse **MA/SR:** Meta-Analysis / Systematic Review **Mac-1:** CD11b/CD18 (Beta2-Integrin) **MCP:** Monozyten-chemotaktisches Protein **MCP-1:** Monocyte Chemoattractant Protein-1 **MED:** Minimale Erythemdosis **MI:** Mitoseindex/Mitoserate pro qmm **MIA:** melanoma inhibitory activity **MM:** Malignes Melanom **MMP:** Matrix-Metalloproteinase **NMH:** niedermolekulare Heparine **NMSC:** Nonmelanoma Skin Cancer **NMU:** Nahrungsmittelunverträglichkeiten **NNH:** Nasennebenhöhlen **NRF:** Neues Rezeptur Formularium **OCA:** Albinismus, okulokutaner **p.i.:** post infectionem **pAVK:** periphere arterielle Verschlusskrankheit **PDE:** Phosphodiesterase **PDGF:** Platelet Derived Growth Factor **PDT:** Photodynamische Therapie **PECAM:** Platelet-Endothelial Cell Activation Molecule **qmm:** Quadratmillimeter **RCT:** Randomisierte kontrollierte Studie (randomized controlled trial) **RES:** Retikuloendotheliales System **RF:** Rheumafaktoren **SA:** Sicherheitsabstand **sla:** sialyl Lewis a-Antigen **SLN:** Sentinel Lymph Node **SLND:** Sentinel Lymph Node Dissection **sLx:** sialyl Lewis x-Antigen **SR:** Systematische Übersichtsarbeit **SS:** Schwangerschaft **SSc:** systemische Sklerodermie **SSW:** Schwangerschaftswoche **TCR:** T-Zell-Rezeptor **TD:** Tumordicke **TEN:** Toxische Epidermale Nekrolyse **TNM:** Tumor-Lymphknoten-Metastasen-Malignomklassifikation **TP:** Treponema pallidum **TPHA:** Treponema pallidum-Hämagglutinationstest **VCAM:** Vascular Cell Adhesion Molecule **VDRL:** Venereal-Disease-Research-Laboratory-Flockungstest **VCAM-1:** CD106 = Vascular Cell Adhesion Molecule-1 **VEGF:** Vascular Endothelial Growth Factor **VLA-4:** CD49d/CD29 = Very Late Antigen 4 (Beta1-Integrin) **Zn.:** Zustand nach