

# ЛИМФОМЫ КОЖИ

О.Л. Иванов, А.Н. Львов  
«Справочник дерматолога»

ЛИМФОМЫ КОЖИ - группа опухолей, развивающихся первично или преимущественно в коже из Т- и В-лимфоцитов.

В связи с этим различают:

- Т-клеточные лимфомы кожи (ТКЛК)
- В-клеточные лимфомы кожи (ВКЛК).

Они подразделяются на опухоли

- низкой (I),
- средней (II) и
- высокой (III) степени злокачественности.

Прогностическим критерием служит степень дифференцировки клеток опухоли и микроокружения. В настоящее время общепринята клональная теория лимфом.

## ***Т-клеточные лимфомы кожи (ТКЛК).***

Клиническая картина определяется степенью дифференцировки опухолевых клеток. Обычно это зрелые Т-лимфоциты со свойствами Т-хелперов. Они обладают выраженным эпидермотропизмом. Инfiltrат залегает преимущественно в сосочковом слое дермы и проявляется пятнами, бляшками с нерезкими границами, узелками, эритродермией. Высыпания сопровождаются мокнутием и зудом, оставляют после себя поверхностную атрофию кожи.

При прогрессировании процесса снижается эпидермотропизм Т-лимфоцитов, усиливается их миграционная активность. В результате infiltrат распро-страняется от сосочкового слоя дермы в сетчатый, что приводит к появлению бляшек с резкими границами и узлов, склонных к изъязвлению.

С нарастанием тяжести процесса при ТКЛК в крови больных отмечаются моноцитоз, лейкопения. При эритродермической форме ТКЛК I (синдром пре-Сезари) в крови отмечаются лейкоцитоз с нейтрофилезом, эозинофилией, резко повышен уровень IgE; при лейкоемическом варианте ТКЛК II (синдром Сезари) лейкоцитоз может достигать 30000, реже 60000, а иногда 200000.

**ТКЛК I** клинически проявляется:

- узелковой,
- бляшечной
- эритродермической формами.

**Узелковая форма ТКЛК I** (первичный ретикулез кожи, узелковая форма) при доброкачественном течении продолжается 15-20 лет, узелки расположены в виде небольших скоплений, не превышают размера просяного зерна, имеют плоскую форму, желтовато-розовый или сиреневый цвет, гладкую и блестящую поверхность, спонтанно подвергаются регрессу.

При злокачественном течении узелки теряют тенденцию к группировке, становятся похожими на половинки вишен по размеру, форме, окраске, часто трансформируются в бляшки или изъязвляются.

Через 2-5 лет больные умирают от метастазов.

**Бляшечная форма ТКЛК I** (ретикулез кожи первичный, бляшечная форма; парапсориаз атрофический). При доброкачественном течении на месте слабоинфильтрированных, нерезко отграниченных желтовато-розовых бляшек размером до ладони и более развивается поверхностная атрофия кожи с [гиперпигментацией](#) и [телеангиэктазиями](#).

При малигнизации процесса клиническая эволюция протекает по типу грибовидного микоза или красного отрубевидного лишая Гебры.

**Эритродермическая форма ТКЛК I** (ретикулез кожи первичный, эритродермическая форма; синдром пре-Сезари) развивается через 10-15 лет на фоне периодических рецидивов "[экземы](#)", "[нейродермита](#)".

Кожа отечна, гиперемирована, обильно покрыта крупнопластинчатыми белыми тонкими чешуйками. Наблюдаются генерализованная лимфаденопатия, выпадение волос, изменение ногтей по дистрофическому типу, "лимфоматоидные папулы" и инфильтраты площадкой; дермографизм становится белым.

Беспокоят мучительный зуд, изнуряющая лихорадка. Спустя 3-4 мес процесс подвергается полному регрессу.

При длительном течении через несколько лет наступает смерть от кахексии, вторичной инфекции либо процесс приобретает типичную клиническую картину синдрома Сезари.

**ТКЛК II** клинически проявляется мелкоузелковой, бляшечной, инфильтративно-опухолевой и эритродермической формами. Морфологически представляет собой лимфоцитарную лимфому с эпителиоидным компонентом.

**Мелкоузелковая форма ТКЛК II** (ретикулез кожи первичный, узелковая форма; микоз грибовидный с [фолликулярным муцинозом](#)) встречается редко. Поражение кожи развивается из фолликулярных узелков. Группируясь в очаги неправильных очертаний, узелки образуют бляшки с нерезкими границами, псориазиформным шелушением на поверхности. Излюбленной локализации у высыпаний нет. Появляясь на каком-то отдельном участке, они быстро принимают распространенный характер, нередко по типу эритродермии. Свободными остаются голени и стопы, подмышечные и подколенные ямки. Волосы на пораженной коже выпадают, что приводит к [очаговой или тотальной алопеции](#).

На таком фоне формируются крупные узелки, которые подвергаются некрозу в центре и оставляют штампованные рубчики. Эволюция заканчивается самопроизвольным

бесследным регрессом одних бляшек и трансформацией в плоские, тестоватой консистенции узлы других.

При распространенном процессе отмечается резкое увеличение всех групп подкожных лимфатических узлов. Субъективно отмечается слабый или умеренный зуд.

**Бляшечная форма ТКЛК II** (микоз грибовидный Алибера) составляет 26% от всех лимфом кожи. Заболевание начинается в возрасте от 30 до 60 лет.

Эта клиническая форма наиболее демонстративно отражает стадийность процесса.

На первой - **эритематозной стадии** на коже появляются самые разнообразные высыпания. Чаще всего это отечные, ярко-розовые, шелушащиеся пятна, иногда с микровезикуляцией.

На второй - **бляшечной стадии** на месте пятен появляются лихенифицированные бляшки размером до ладони, со стертymi границами, застойно-красного цвета. Их поверхность лишена волос, покрыта чешуйками или чешуйко-корочками. нередко с участками мокнутия. Рост очагов периферический, неравномерный.

В третьей - **опухоловой стадии** на месте бляшек и на непораженной коже формируются плоские узлы размером от сливы до апельсина, мягкой тестоватой консистенции с некрозом или изъязвлением в центре. Увеличиваются регионарные лимфатические узлы. Субъективно отмечается зуд, иногда мучительный, особенно в первых двух стадиях.

**Инфильтративно-опухоловая форма ТКЛК II** (ретикулез кожи Потекаева инфильтративно-опухоловый) встречается крайне редко, почти исключительно у мужчин.

Смерть наступает в результате нарастающей кахексии.

**Эритродермическая форма ТКЛК II** (Сезари синдром) составляет более 7% от всех лимфом кожи.

**ТКЛК III** проявляется узлами из "нескрученных" лимфобластов. Протекает по типу грибовидного микоза Видаля-Брока или ретикулосаркоматоза Готтрона.

При **грибовидном микозе Видаля-Брока** выживаемость составляет 2-2,5 года.

Заболевание начинается с развития одной или нескольких резко отграниченных плотных ярко-розовых бляшек, в течение года трансформирующихся в узлы, которые затем расчищаются с образованием язв, окруженных плотным валиком. Развивается регионарная лимфаденопатия.

Субъективно больных беспокоит периодический зуд, по мере генерализации процесса - слабость, лихорадка.

При **ретикулосаркоматозе Готтрона** выживаемость менее 2 лет.

Заболевание начинается с появления одного, а затем многочисленных густо расположенных пятен величиной до монет разного достоинства, ярко-розовой окраски. В течение 3-4 мес на фоне пятен формируются бляшки и плотные узлы синюшно-розового цвета с буроватым оттенком, петехиями, [телеангиэктазиями](#) и отсутствием роста волос на гладкой поверхности.

Иногда поражение кожи первоначально ограничивается солитарным очагом, но затем довольно быстро диссеминирует. С распространением высыпаний присоединяется регионарная лимфаденопатия. Субъективно больных беспокоят слабость, лихорадка.

### ***В-клеточные лимфомы кожи (ВКЛК).***

Клиническая картина определяется свойствами опухолевых клеток.

В большинстве случаев это зрелые В-лимфоциты, способные к дифференцировке в плазматические клетки или к трансформации в мелкие и крупные фолликулярные клетки. В-лимфоциты и их производные не обладают эпидермотропизмом, поэтому скапливаются преимущественно в сетчатом слое дермы. Высыпания представлены узлами и бляшками с резкими границами. Те и другие могут бесследно регрессировать и не сопровождаются зудом.

С усилением опухолевой прогрессии в клинической картине превалируют крупные узлы.

Поражение кожи при В-клеточных лимфомах завершает генерализацию процесса и очень редко является его началом, что объясняют созреванием В-лимфоцитов в лимфатических узлах.

В крови вначале отмечается нормохромная неспецифическая анемия, затем развивается гемолитическая анемия аутоиммунного типа.

**ВКЛК I** клинически проявляется бляшечной и узловатой формами.

Заболевают лица молодого, зрелого и пожилого возраста, пик приходится на шестое десятилетие. Нарастание злокачественности отмечается через 20-30 лет от начала заболевания. Соотношение мужчин и женщин 1:1.

**Бляшечная форма ВКЛК I** (ретикулез кожи первичный, бляшечная форма) развивается от пятен к бляшкам и узлам. Высыпания располагаются на груди, животе, проксимальном отделе конечностей, лице. Появление на месте бляшек плотных полушаровидных узлов свидетельствует об усилении опухолевой прогрессии. Субъективных ощущений нет.

**Узловатая форма ВКЛК I** (ретикулез кожи первичный, узловатая форма, I стадия; ретикуломатоз Сезари) характеризуется формированием одного или нескольких узлов размером до грецкого ореха и более плотноэластической консистенции, полушаровидной формы. Субъективных ощущений нет.

**ВКЛК II** протекает как узловатая форма первичного ретикулеза II стадии или ретикулосаркоматоз Готтрона. Поражение кожи часто начинается с головы и шеи. Высыпания представлены несколькими узлами диаметром 3-5 см. Они темно-красного или бледно-розового цвета, деревянной плотности, покрыты мелкими прозрачными чешуйками. По мере прогрессирования процесса узлы диссеминируют, присоединяется лимфаденопатия. Субъективных ощущений нет.

**ВКЛК III** протекает как узловатая форма первичного ретикулеза кожи III стадии или ретикулосаркоматоз Готтрона. Первоначально формируется глубокий узел. Через 3-6 мес наступает диссеминация процесса в виде многочисленных узлов величиной до монет разного достоинства. Присоединяется лимфаденопатия. Опухолевый рост сопровождается

распадом ткани. Субъективных ощущений длительное время нет, затем высыпания становятся болезненными.

**Гистологически** для хорошо дифференцированных ТКЛК и ВКЛК характерны соответственно Т- и В-типы инфильтрата.

#### **Лечение лимфом:**

- при ТКЛК I и II узелковой, бляшечной, инфильтративно-опухолевой форм назначают фотохимиотерапию - 32-36 сеансов на курс,
- при эритродермической форме - преднизолон с хлорбутином.
- На ограниченные бляшки в местах крупных складок рекомендуется накладывать окклюзионные повязки с кортикостероидными мазями.
- При ТКЛК III и ВКЛК I узловой формы наиболее эффективно электроннолучевое лечение крупнопольным методом с суммарными очаговыми дозами 30-40 Гр.
- При ВКЛК II и III целесообразно проведение полихимиотерапии по программе
  - ЦОП - циклофосфан, онковин (винкристин), преднизолон или
  - ЦАОП - циклофосфан, адриамицин, онковин, преднизолон (2 цикла с 3-недельным интервалом).