

## الليمفومة الجلدية Cutaneous Lymphoma

إمي جيليس و ماك روتش الثالث

### نقاط هامة

- تضم الليمفومة الجلدية الرئيسية (PCL) ليمفومة B الجلدية (٣٠٪) وليمفومة الخلايا T (٧٠٪).
- ١-٥، حالة جديدة ككل من كل ١٠٠,٠٠٠ كل عام.
- ٢٪ من الحالات الجديدة من ليمفومة غير هودجكين. الأكثر شيوعاً هي ليمفومة خلايا T الجلدية.
- تصيب البالغين الأكبر سناً (٥٥-٦٠ عاماً)، ٢:١ من الذكور أساساً، السود أكثر من البيض.
- ارتباطها بعوامل بيئية أو عدوى فيروسية غير مؤكدة.
- الأعراض: إصابات بالجلد، ولكن مع تاريخ طبيعي طويل.
- متوسط الوقت من إصابة الجلد إلى التشخيص = ٥ سنوات تقريباً.
- خلايا سيزاري: خلايا T خبيثة. متلازمة خلايا سيزاري: احمرار الطبقة الجلدية، واعتلال القنوات الليمفاوية، ووجود خلايا سيزاري في دورة الدم المحيطة.
- EORTC و WHO لديها مخططها التصنيفي، تدرج TNM للنوع الفرعي شبه الفطري.
- يجب تصميم نظام العلاج للنوع الفرعي الخاص من خطة PCL.

### إجراءات التشخيص

#### Workup

- التاريخ المرضي والفحص الطبي يضم فحص العقد الليمفاوية.
- جرعات جلدية (متعددة بغرض التشخيص).
- جرعة من العقد الليمفاوية حسب الإشارة إلى ذلك سريرياً.

- دراسات معملية: عد دم كامل CBC
- بالنسبة لليمفومة الخلايا T الجلدية (CTCL):
  - أشعة X على الصدر.
  - أشعة مقطعية على البطن والحوض.
  - عينة من الدم المحيط بحثاً عن خلايا سيزاري.
  - جراحة من نخاع العظم.

تصنيف WHO=EORTC مع معدلات المقاومة (ويلمز، الدم ٢٠٠٥)\*

WHO=EORTC	التردد (%)	٥ سنوات مقاومة الخاصة بالمرض
ليمفومة الخلايا T الجلدية		
خفيفة		
مشبه فطرية	٤٤	٨٨
كبيرة الخلايا السرطانية جلدية أولية	٨	٩٥
تكوينات انتفاخية شبة ليمفية	١٢	١٠٠
عنيفة		
متلازمة سيزاري	٣	٢٤
خلايا T الجلدية الأولية، المحيطة أو CD8+ العنيفة	٢-	١٨-١٦
ليمفومة خلايا B الجلدية		
خفيفة		
ليمفومة المركز المتوصل	١١	٩٥
ليمفومة الخلايا B ذات المنطقة الهامشية	٧	٩٩
وسيطه		
ليمفومة الخلايا B الكبيرة للساق	٤	٥٥
خلايا B كبيرة انتشارية أخرى.	١>	٥٠

\* بتصريح من Willemze R, Jaffe ES. Et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. Blood.

2050; 105(10): 3768-3 785 Copyright American Society of Hematology,

تحديد مراحل المرض: مرحلة (B) TNM بالنسبة للليمفومة الخلايا T شبه الفطرية

الدم	ورم أولي
BO: لا توجد خلايا غير طبيعية في دورة الدم (١٠٠٠ خلية سيزاري [CD4+CD7-J/mI]).	T1: لطخة، لطخة محدودة (>١٠٪ من سطح الجلد)
BI: خلايا غير طبيعية في دورة الدم (≤ ١٠٠٠ خلايا سيزاري [CD4+CD7-J/mI]).	T2: لطع، لطخ عامة (≤ ١٠٪ من سطح الجلد)
المرحلة المجموعة	T3: أورام جلدية (واحد أو أكثر)
T1 NOMO :IA	T4: احمرار طبقة الجلد العام (مع أو بدون لطع، أو لطخ، أو أورامي)
T2NOMO :IE	
T1-2NIMO :IIA	
T3NO-IMO :IIB	
T4NOMO :IIA	مناطق العقد الليمفاوية
T4NIMO :IIIB	NO: العقد الليمفاوية غير مشتركة سريريا.
T1-4N2-3MO :IVA	N1: العقد الليمفاوية كبيرة سريريا، وليس هستولوجيا.
1-4NO-3MI :IVB	N2: العقد الليمفاوية غير كبيرة سريريا، ومشاركة هستولوجيا.
	N3: العقد الليمفاوية كبيرة ومشاركة هستولوجيا.
	التبذر
	MO: لا داء حشائي
	MI: يوجد داء حشائي

هذه التقسيمات مستخدمة بإذن من اللجنة الأمريكية للسرطان (AJCC) - شيكاغو. والمصدر الأصلي لهذه المادة

هو دليل تصنيف مراحل السرطان للجنة الأمريكية للسرطان - الطبعة السادسة المنشورة بواسطة سبرنجر

فيرياج بنيويورك [www.springeronline.com](http://www.springeronline.com).

## توصيات العلاج Treatment recommendations

المرحلة	العلاج الموصى به
IA	العلاج الموضعي: السيترويدات، الريبينويدات، خردل النيتروجين العلاج الخفيف: PUVA أو UVA. علاج شعاعي إلكتروني موضعي (ERBT).
IB-IIA	خردل النيتروجين الموضعي علاج خفيف. علاج شعاعي إلكتروني كلي على الجلد (TSEBT).
IIB	أورام قليلة EBT موضعي + خردل نيتروجين موضعي PUVA. أورام عامة TSEBT + خردل نيتروجين موضعي TFN $\alpha$ +PUVA PUVA + ريتينويدات بالفم علاج مدمج آخر
IIIA/IIB	فصل ضوئي خارجي PUVA ريتينويدات بالفم TFN $\alpha$ أو ميثوتركسات علاج مدمج.
IVA	علاج موضعي + علاج كيميائي علاج مدمج عن طريق مجرى الدم علاج إشعاعي للإصابات ذات الأعراض عملية زرع نخاع عظم.

## مجموعات فرعية

## خلايا B الكبيرة الانتشارية

- الإصابات الجلدية يكون لها أسوأ تقدم في الشفاء.
- العلاج يكون عن طريق العلاج الإشعاعي و/أو العلاج الكيماوي.
- تجربة أندرسون (ساريس 2001): العلاج الإشعاعي وحده له أسوأ نتائج في الشفاء: مقاومة المرض = ٢٥٪  
العلاج الإشعاعي مقابل ٧٧٪ مع العلاج الإشعاعي + دوكتوروبيسين الكيماوي.
- انتشار ثلوثات جلدية شبه ليمفية: خلايا T

- ١٤٪ من PCL، ١٠٠٪ خمس سنوات مقاومة.
- ينتشر بشكل عام عادة، وغالباً ما يحدث ارتدادات تلقائية.
- الانتكاس يحدث غالباً.
- يندر الانتقال إلى ليمفومة أخرى.
- عادة ما لا نحتاج إلى علاج.
- ALCL (ليمفومة الخلايا الكبيرة المتشوّمة): خلايا T
- يندر أن يكون مميت.
- عادة ما يعالج بواسطة العلاج الإشعاعي حتى ٤٠ جراي - عادة ما تكون الاستجابة جيدة، الاستجابة الكلية = ٩٠٪.

- تعالج الانتكاسة بعلاج إشعاعي إضافي.

## CTCL (التهاب الجلد شبه الفطري) ومتلازمة سيزاري: خلايا T

- فترة متوسطة من بدء الإصابة حتى التشخيص: ٨-١٠ سنوات.
- مقاومة متوسط منذ التشخيص: ٥-١٠ سنوات.
- عند التشريح: ٨٠٪ اشتراك غير جلدي.
- عند اشتراك العقد الليمفاوية: متوسط المقاومة أقل من عامين.
- عند اشتراك الأعضاء الحشائية: متوسط المقاومة أقل من عام.
- يستجيب سريعاً للعلاج الإشعاعي والجرعات الأعلى التي قد تقلل معدل الارتداد.

## تقنيات الأشعة

## Radiation Techniques

## العلاج والجرعة Treatment and dose

- الجرعات المنخفضة الفعالة، ٢٤-٣٦ جراي
- علاج الأعراض: ١٠٠-٢٠٠ كيلو-فولت أشعة أكس أو ٦-٩ ميغا-فولت إلكترون، وفي الغالب ١٥ جراي (٣ جراي x ٥ أجزاء أو ٥ جراي x أجزاء).
- علاج محدد لمكان المرض: ٣٠-٣٦ جراي (٥, ١-٢ جراي / الجزء).

## شعاع إلكترون كلي على الجلد (TSEB)

- ستة أوضاع للمريض: أمامي، خلفي، اثنان خلفي مائل واثنان أمامي خلفي.
- تقنية مجال الستة المزدوج = ستة أوضاع للمريض، كل منها بمجالين علوي وسفلي.
- المريض يقف، ٥, ٣ متر بعيداً عن مصدر الإلكترون.
- شريحة مضيئة قرب سطح المريض لتشتيت الإلكترون.
- تحديد زوايا الآلة عند ١٨ درجة، فوق وتحت لتحقيق التجانس فوق سطح المريض.
- يعالج ثلاثة أوضاع للمريض في كل يوم، دورة الیومین، ٤ أيام في الأسبوع.
- ٣٦ جراي في ٥, ١ جراي / الجزء مع استراحة أسبوع علاج وسيط في حالة حدوث احمرار كبير في الجلد.
- الإصابات الأكثر سمكاً أو الورمية قد تحتاج لجرعات ملحقة إضافية.

## المضاعفات

## Complications

- تشمل المضاعفات الحادة احمرار الجلد، وتقشر طبقة الخلايا الطلائية الجاف وكذلك انتفاخ اليد، وأوديبا الساقين.
- المضاعفات المتوسطة: القراع (مؤقت إذا كانت جرعة فروه الرأس محدودة بـ ٢٥ جراي).
- الفقد المؤقت لأظافر اليدين والقدمين، وصعوبة في إفراز العرق.

## المتابعة

## Follow-Up

- زيارات منتظمة للعيادة مع فحوصات هستولوجية وباثولوجية.
- مع العلاج الإشعاعي، عدا التراجع المستمر ٦-٨ أسابيع بعد العلاج.

## المراجع

- Chao KC, Perez CA, Brady LW, editors. Radiation Oncology Management Decisions. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2002. pp. 123-128, 598.
- Cox JD, Ha CS, Wilder RB. Leukemias and lymphomas. In: Cox JD, Ang KK, editors. Radiation Oncology: Rationale, Technique, Results. 8th ed. St. Louis: Mosby; 2003. pp. 837-855.
- Hoppe RT, Kim Y. Mycosis Fungoides. In: Leibel SA, Phillips TL, editors. Textbook of Radiation Oncology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2004. pp. 1417-1431.
- Sarris AH, Braunschweig I, et al. Primary cutaneous non-Hodgkin's lymphoma of Ann Arbor stage I: Preferential Cutaneous Relapses but high Cure Rate with Doxorubicin-Based Therapy. *J Clin Oncol.* 2001;19(2):398-405.
- Willemze R, Jaffe ES, et al. WHO\_EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood.* 2005; 105(10): 3768-3785.
- Yahalom J. Non-Hodgkin's lymphoma. In: Leibel SA, Phillips TL, editors. Textbook of Radiation Oncology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 2004. pp. 1393-1416.