

Follikulotrope Mycosis fungoides

Martina Sarah Pöschl MSc¹, Dr. Manfred Wolter¹, Dr. Sigrid Möckel¹

Klinik und für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Universitätsklinikum Frankfurt

Kasuistik

- Bei der aktuell 46 Jahre alten Patientin bestehen seit 8 Jahren juckende ekzemartige, im Verlauf auch knotige Hautveränderungen, die unter der initialen Verdachtsdiagnose einer Psoriasis kein Therapieansprechen auf UV-, topische sowie diverse systemische Therapien zeigen.

Klinischer Befund

- Über das gesamte Integument sieht man disseminiert erythematöse, dezent schuppende Plaques. Zudem finden sich indurierte erythematöse Nodi zervikal, axillär, genital einhergehend mit Haarverlust. (Abb. 1A, 1B)
- Lymphknotenstatus: palpatorisch multiple vergrößerte Lymphknoten je beidseits zervikal, axillär, inguinal.
- Differentialblutbild: Leukozytose: 13,92 /nl, leichte Lymphopenie 14%, Eosinophilie: 12%
- FACS-Analyse: Kein Nachweis eines Ausschwemmens des T-Zell-Lymphoms im peripheren Blut. CD4/CD8-Ratio: 4,5.
- Bildgebung: (Lymphknoten-Ultraschall und Schnittbildgebung): Multiple pathologisch vergrößerte Lymphknoten je beidseits zervikal, axillär und inguinal.



Abb. 1A



Abb. 1B

Histologie und Immunhistochemie

Hautprobe aus induriertem Nodus der Clavicularregion links:

- Das Hautbiopsat zeigt eine irregulär verbreiterte Epidermis mit Parakeratose. Dermal liegt ein dichtes Infiltrat aus mittelgroßen Lymphozyten mit zum Teil blastären Zellformen (>25%), ausgeprägtem Follikulotropismus und muzinöser Degeneration des follikulären Epithels vor. (Abb. 2A (HE), 2B (Alzianblau-PAS)).
- Immunhistologisch weist das CD3-positive T-Zellinfiltrat eine Dominanz der CD4-positiven (Abb. 3A) gegenüber der CD8-positiven (Abb. 3B) Subpopulation auf. Mit CD30 (Abb. 3C) erkennt man nur locker eingestreute Zellformen. Die proliferative Aktivität ist deutlich gesteigert (Ki67).

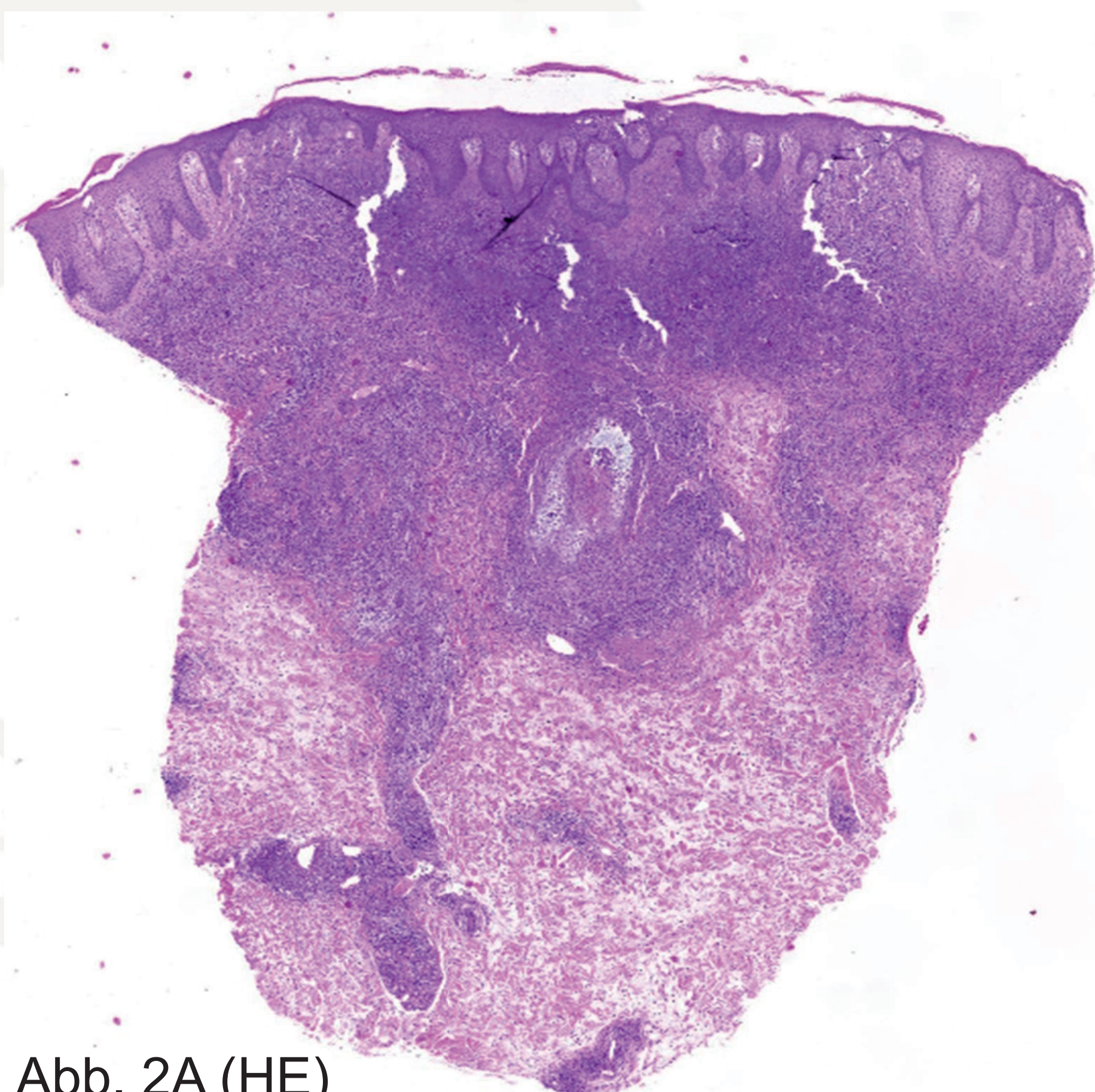


Abb. 2A (HE)

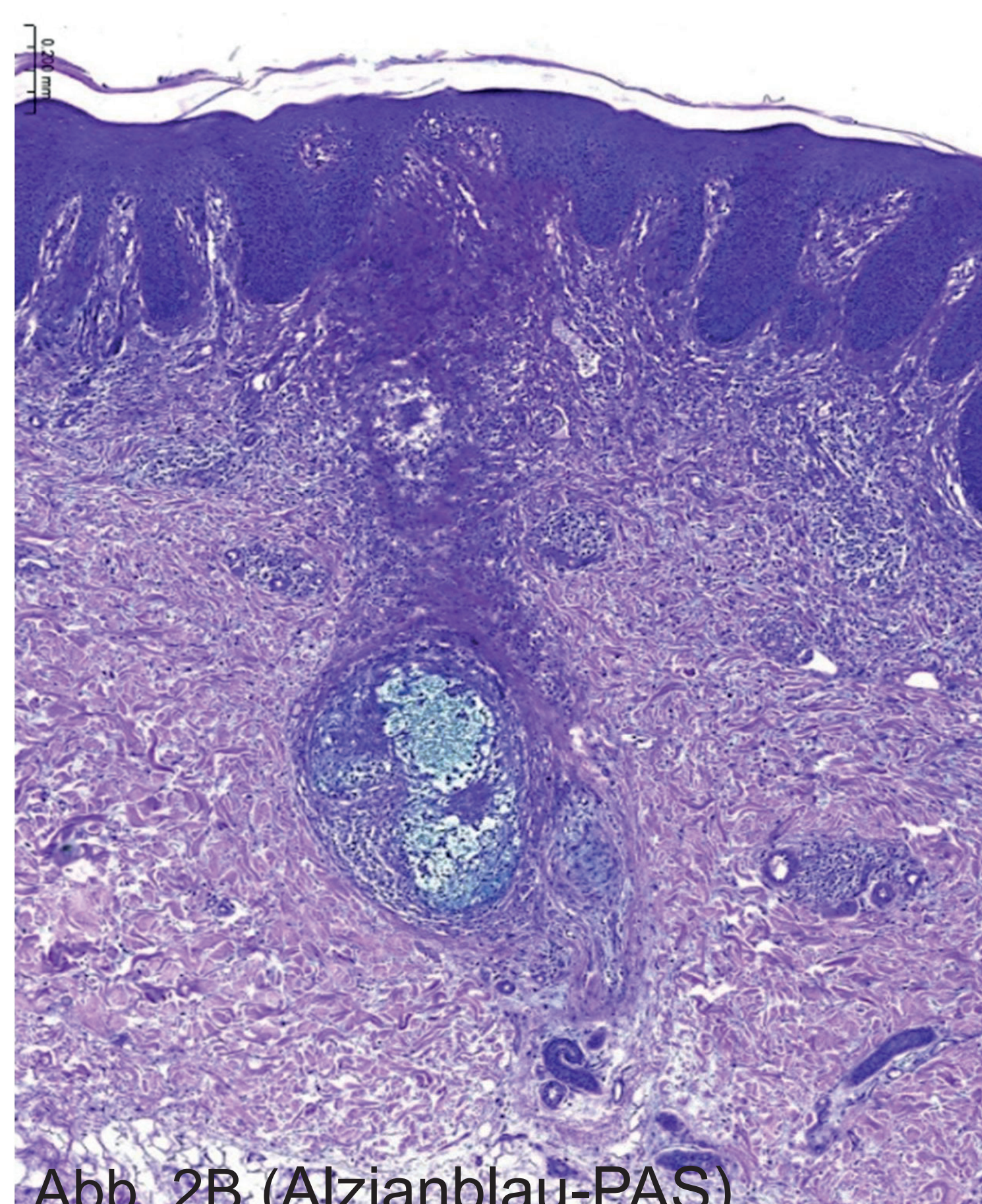


Abb. 2B (Alzianblau-PAS)

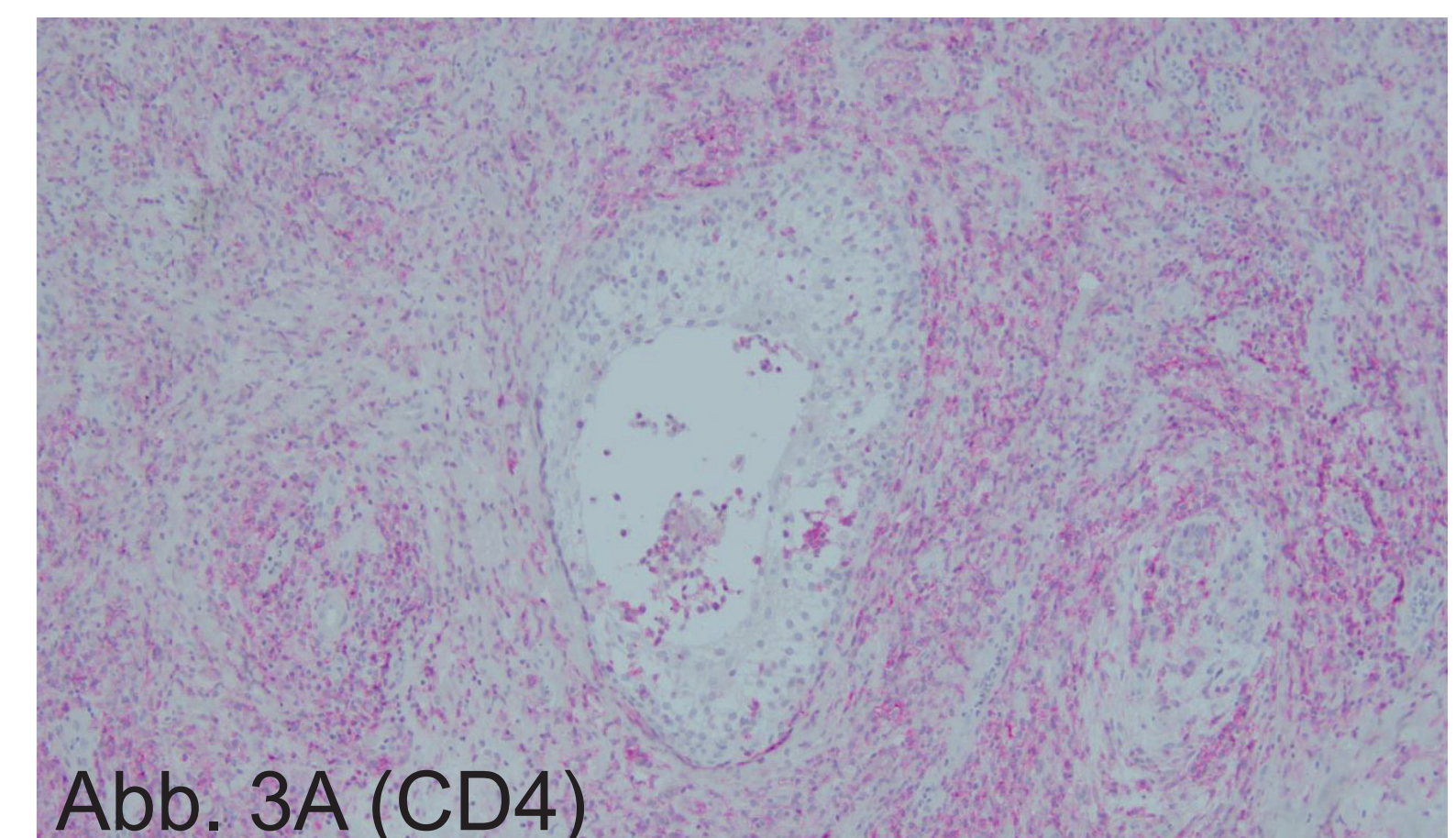


Abb. 3A (CD4)

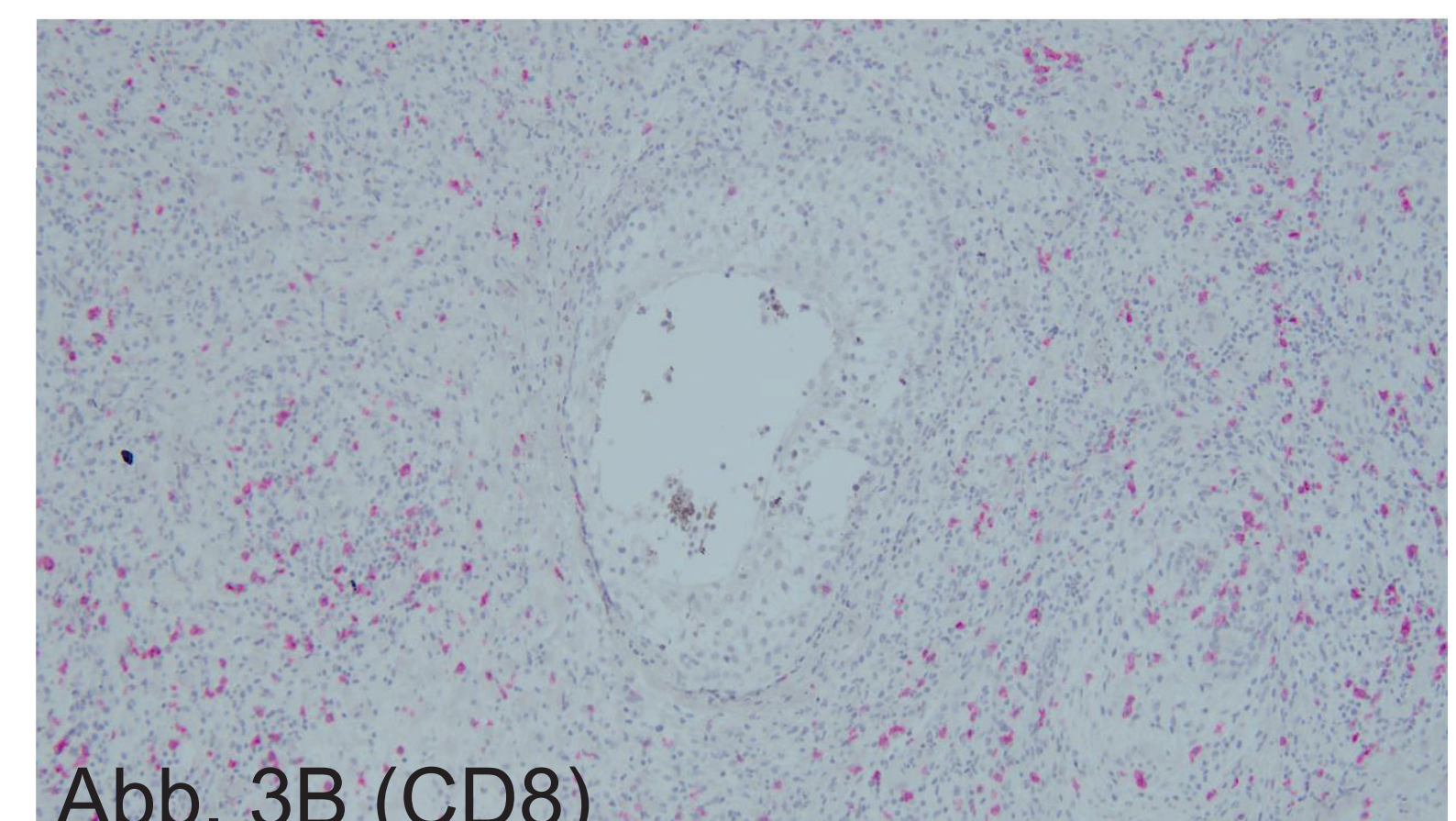


Abb. 3B (CD8)

Kommentar

Die Mycosis fungoides wurde erstmals in 1806 von Alibert beschrieben und stellt mit 50% der primär kutanen Lymphome den häufigsten Typ kutaner Lymphome dar. Charakteristisch ist ein initial klein- bis mittelgroßes, epidermotropes CD4-positives T-Zell-Infiltrat, zytotoxische Varianten sind aber ebenfalls möglich. Mittelgroße bis große Tumorzellen können im fortgeschrittenen Stadium vorkommen. Die Mycosis fungoides bietet sowohl klinisch als auch histologisch ein breites Spektrum. Die follikulotrope Mycosis fungoides, die oft mit einem ausgeprägten Juckreiz einhergeht, weist klinisch haarlose Patches und Plaques auf, wobei der Haarverlust in Hautarealen mit Vellushaaren deutlich schwieriger erkennbar sein kann als in Arealen mit Terminalhaaren. Auch eruptive Zysten und Komedonen sind möglich. Histologisch zeigen sich Haarfollikel mit variabel dichten Infiltraten neoplastischer T-Lymphozyten und oft zahlreichen untermischten Eosinophilen. Intrafollikuläre Muzinablagerungen führen zu einer Ruptur und Zerstörung des Haarfollikels, was den Haarverlust erklärt. Ein Epidermotropismus kann - muss aber nicht beobachtet werden.

In unserem Fall eindrücklich ist der Follikulotropismus mit ausgeprägter Muzinosis follicularis und klinischer Alopecia mucinosa. (Abb. 1B, 2B)

Literatur

van Doorn R, Scheffer E, Willemze R. Follicular mycosis fungoides, a distinct disease entity with or without associated follicular mucinosis: a clinicopathologic and follow-up study of 51 patients. Arch Dermatol. 2002 Feb;138(2):191-8. doi: 10.1001/archderm.138.2.191. PMID: 11843638.