

Checkliste

ANAMNESE

Haupt-Verdachtskriterien

- Hautveränderung ekzem-/psoriasisähnlich
- Kein Ansprechen auf topische Kortikosteroide
- Arzneimittelreaktion ausgeschlossen

Klinisches Erscheinungsbild

- Persistierende/progrediente Patches (> 5 cm) ± Plaques
- Läsionen in nicht sonnenexponierten Arealen
- Variable Größe/Form der Läsionen
- Poikilodermie
- Lymphknotenstatus, Palpation von Leber und Milz

Labor

- CRP, Differentialblutbild, Leberenzyme, Kreatinin, Elektrolyte

BIOPSIE



Für die Diagnose sind mehrere/wiederholte, ausreichend große/tiefe (6 mm) Biopsien (auch von multiplen Läsionen) essenziell!

- Topische Steroide 2–4 Wochen vor Biopsie absetzen

DIAGNOSE

Histopathologie

- Oberflächliche lymphoide Infiltrate, Epidermotropismus ohne Spongiose
- Lymphoide Zellen mit unterschiedlicher Kern- und Zytoplasma-Atypie

Klinisches Erscheinungsbild

- CD3⁺, CD4⁺ und CD8⁻
- CD4:CD8 > 4–6
- Verringerte CD7-Expression (< 10 % der T-Zellen)

Molekularbiologie

- Klonalitätsnachweis: PCR der T-Zell-Rezeptor-(TCR)-Gene bzw. NGS der CDR3-Regionen der TCRb- und TCRg-Gene

Checkliste

ANAMNESE

Anfangsverdacht (evtl. nach vorausgegangener MF-Diagnostik)

- Erythrodermie
- Starker Juckreiz
- Generalisierte Lymphadenopathie
- Atypische CD4⁺-T-Lymphozyten in Haut und Blut
- Ggf. weitere Hautläsionen (z. B. Alopezie, Nagelhypertrophie)

DIAGNOSE

Histopathologie (häufig keine diagnostische Aussagekraft)

- Oberflächliches perivaskuläres oder bandförmiges Infiltrat großer, atypischer Lymphozyten
- Ggf. Epidermotropie
- Unspezifische, entzündliche Veränderungen der Lymphknoten

Infiltrierende T-Zellen:

- Überwiegend CD3⁺/CD4⁺/CD8⁻ (< 10 % CD8⁺)
- > 50% der Zellen CD7⁻
- PD-1-positiv

FACS

- Multicolor-Durchflusszytometrie mit Markern CD3, CD4, CD7, CD8, CD26 und CD45 empfohlen¹

Molekularbiologie

- Klonalitätsnachweis im Blut: PCR der TCR-Gene bzw. NGS

Die Checkliste wurde auf Grundlage des expertenentwickelten Diagnoseleitfadens erstellt. Siehe „Das kutane T-Zell-Lymphom (CTCL) – eine herausfordernde Diagnose“ für weitere Informationen.

CRP = C-reaktives Protein; **FACS** = Fluorescence Activated Cell Sorting (Durchflusszytometrie);
MF = Mycosis fungoides; **NGS** = Next Generation Sequencing; **PCR** = Polymerase-Kettenreaktion;
SS = Sézary-Syndrom; **TCR** = T-Zell-Rezeptor.

Referenz: 1. Horna P, et al. Cytometry B Clin Cytom 2021;100:142–55.

KYOWA KIRIN GmbH, Monschauer Str. 1, D-40549 Düsseldorf

KKI/DE/MFSS/0235* 05/2024 POT_92322 *gilt auch für AT