

Синдром Сезари: особенности классификации и клинической картины

Синдром Сезари – Т-клеточная лимфома кожи, характеризующаяся эритродермией, генерализованной лимфаденопатией и наличием в крови циркулирующих злокачественных Т-лимфоцитов (клеток Сезари).

Клиническая картина:

- 1 эритродермия от розовато-красной до ярко-красной окраски кожи
- 2 сильный зуд и/или шелушение
- 3 ладонно-подошвенный гиперкератоз
- 4 алопеция
- 5 ониходистрофия
- 6 увеличение периферических лимфатических узлов как за счет дерматопатической лимфаденопатии, так и из-за их вовлечения в опухолевый процесс
- 7 в периферической крови – большое количество клеток Сезари

Стадирование грибовидного микоза/синдрома Сезари согласно рекомендациям Международного общества по лимфомам кожи и Европейской организации по изучению и лечению рака (ISCL-EORTC staging system)

Стадии	T	N	M	B
Ранние				
IA	1	0	0	0,1
IB	2	0	0	0,1
IIA	1,2	1,2	0	0,1
Поздние				
IIB	3	0–2	0	0,1
III	4	0–2	0	0,1
IIIA	4	0–2	0	0
IIIB	4	0–2	0	1
IVA ₁	1–4	0–2	0	2
IVA ₂	1–4	3	0	0–2
IVB	1–4	0–3	1	0–2

Кожа

- T₁** Ограниченные пятна, папулы, и/или бляшки, покрывающие <10% кожного покрова
 T_{1a} – только пятна
 T_{1b} – бляшки ± пятна
- T₂** Пятна, папулы, и/или бляшки, покрывающие >10% кожного покрова
 T_{2a} – только пятна
 T_{2b} – бляшки ± пятна
- T₃** Один или более узлов (≥1 см в диаметре)
- T₄** Сливающаяся эритема, покрывающая ≥80% поверхности тела

Лимфатические узлы

- N₀** Нет увеличения периферических лимфатических узлов, их биопсия не требуется
- N₁** Периферические лимфатические узлы увеличены; гистопатология Dutchgrade 1 или NCILN0-2
 N_{1a} – клон-негативны
 N_{1b} – клон-позитивны
- N₂** Периферические лимфатические узлы увеличены; гистопатология Dutchgrade 2 или NCILN3
 N_{2a} – клон-негативны
 N_{2b} – клон-позитивны
- N₃** Периферические лимфатические узлы увеличены; гистопатология Dutchgrade 3-4 или NCILN4, клон-позитивны или негативны
- N_x** Периферические лимфатические узлы увеличены, нет гистологического подтверждения

Внутренние органы

- M₀** Нет вовлечения внутренних органов
- M₁** Вовлечение внутренних органов (с уточнением органа и морфологическим подтверждением)

Кровь

- B₀** Отсутствие значительного вовлечения крови: атипичные (Сезари) клетки составляют ≤5% лимфоцитов периферической крови
 B_{0a} – клон-негативны
 B_{0b} – клон-позитивны
- B₁** Умеренное вовлечение крови: атипичные (Сезари) клетки составляют >5% лимфоцитов периферической крови
 B_{1a} – клон-негативны
 B_{1b} – клон-позитивны
- B₂** Значительное вовлечение крови: ≥1000/μL клеток Сезари с позитивным клоном