Грибовидный микоз

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2023 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C84.0 · Национальное гематологическое общество, Общероссийская общественная организация "Российское общество дерматовенерологов и косметологов", Региональная общественная организация «Общество онкогематологов»

Грибовидный микоз — первичная эпидермотропная Т-клеточная лимфома кожи с обычно медленным, стадийным течением: пятна, бляшки, опухоли. Рекомендация описывает распознавание и стадирование заболевания, подтверждение диагноза биопсией и выбор наружной, фототерапевтической или системной терапии в зависимости от распространенности и ответа на лечение.

Главное

- Классический грибовидный микоз проходит три клинические стадии: пятнистую, бляшечную и опухолевую; в опухолевой стадии возможно поражение лимфатических узлов и внутренних органов.
- Подозрение усиливают вариабельные по форме, размеру и цвету высыпания, их постепенное прогрессирование и самостоятельный регресс, пойкилодермия, множественные очаги на незащищенных от солнца участках и зуд.
- Диагноз подтверждают исследованием биоптата кожи; при морфологических признаках лимфопролиферативного заболевания проводят иммуногистохимию с маркерами CD2, CD3, CD4, CD5, CD7, CD8, CD20, CD30, CD56, TIA1, granzyme B, TCR (βF1), TCR-γ и CD45RO.
- Стадирование включает оценку площади поражения кожи, числа и размеров узлов, вовлеченных областей и состояния лимфатических узлов; выделяют стадии IA, IB, II, III и IV.
- При ранних стадиях IA–IIA предпочтительна наружная терапия; для пациентов с IA и небольшими очагами допустимо наблюдение под строгим врачебным контролем.
- Диспансерное наблюдение врачом-гематологом или врачом-онкологом проводят в период лечения и после достижения ремиссии; при рецидиве или прогрессировании повторяют биопсию кожи и исключают крупноклеточную трансформацию.
- Для лабораторного обследования выполняют развернутый общий анализ крови и биохимический анализ крови с включением лактатдегидрогеназы и мочевой кислоты.
- Для инструментального стадирования проводят УЗИ периферических лимфатических узлов и прицельную рентгенографию органов грудной клетки; при поздних стадиях или выявлении измененных периферических лимфатических узлов — МРТ или ПЭТ/КТ органов грудной, брюшной полости и малого таза.

Диагностика

1. Уточнить постепенное начало, медленное развитие, эпизоды спонтанного разрешения высыпаний и наличие зуда.
2. Оценить вид кожных высыпаний — пятна, бляшки, узлы или их сочетание — и площадь поражения кожных покровов; пальпировать лимфатические узлы, оценивая их размер, консистенцию, подвижность, спаянность и болезненность.
3. Взять биопсию кожи из очага для патолого-анатомического исследования. Ищут церебриформные лимфоидные клетки, эпидермотропизм, цепочки клеток в базальном слое, микроабсцессы Потрие, диспропорциональный эпидермотропизм, преобладание эпидермальных лимфоцитов над дермальными, фиброз или отек сосочковой дермы.
4. Для повышения информативности биопсии отменяют лечение наружными препаратами, особенно содержащими кортикостероиды, а также системными кортикостероидами и иммунодепрессантами за 2 недели; при неясном результате проводят несколько биопсий из разных очагов и повторяют исследование через 2–4 недели без наружной терапии.
5. При гистологических признаках грибовидного микоза выполняют иммуногистохимию. Типичный профиль — βF1+ CD2+ CD3+ CD4+ CD5+ CD7+ CD8− CD45RO+; дополнительными признаками могут быть потеря экспрессии CD7 более чем на 10% и отношение CD4/CD8 более 8:1.
6. Выполняют развернутый общий анализ крови и биохимический анализ крови с включением лактатдегидрогеназы и мочевой кислоты.

7. Для стадирования проводят УЗИ периферических лимфатических узлов и прицельную рентгенографию органов грудной клетки; при поздних стадиях или выявлении измененных периферических лимфатических узлов — МРТ или ПЭТ/КТ органов грудной, брюшной полости и малого таза.
8. При поздних стадиях или подозрении на поражение костного мозга выполняют его биопсию; при абсолютном лимфоцитозе, подозрении на синдром Сезари, поражении лимфоузлов или внутренних органов проводят проточную цитофлуориметрию периферической крови.

Лечение

- При стадиях IA–IIA первая линия — наружные глюкокортикоиды: бетаметазон или мометазон в форме крема или мази 2 раза в сутки до полного разрешения высыпаний. Уровень убедительности рекомендаций для мометазона: C, уровень достоверности доказательств 4.
- Узкополосную средневолновую ультрафиолетовую терапию применяют на стадиях IA–IIB, обычно 2–3 раза в неделю. Первая экспозиция не должна превышать 70% минимальной эритемной дозы; при отсутствии эритемы следующую экспозицию увеличивают на 40%, при слабой эритеме — на 20%, при выраженной — не изменяют. УУР C, УДД 4.
- ПУВА применяют при распространенных или более инфильтрированных очагах и при фолликулярной форме грибовидного микоза: метоксален 0,6 мг/кг внутрь за 2 часа до облучения, начальная доза облучения 0,25–1,0 Дж/см². Сеансы проводят 3–4 раза в неделю, 30–35 сеансов; общая доза составляет 50–80 Дж/см². УУР C, УДД 4.
- При локализованных поражениях без вовлечения лимфоузлов и костного мозга используют дистанционную лучевую терапию электронами 4–8 МЭВ: при одном очаге СОД 24–30 Гр, при нескольких отдельных очагах — 8–12 Гр; 8 Гр можно дать за 2 фракции. УУР C, УДД 5.
- При стадиях IIB–III и как второй линии на ранних стадиях применяют интерферон альфа-2b по 3–10 млн МЕ ежедневно или 3 раза в неделю до полного контроля заболевания; его можно сочетать с ПУВА, ретиноидами и химиотерапией. УУР C, УДД 5.
- Метотрексат используют при поздних стадиях и при недостаточном эффекте наружной терапии, фототерапии или интерферона: не более 50 мг в неделю, стандартно 25 мг внутрь 1 раз в неделю. До лечения и при его возобновлении оценивают показатели крови, печени и почек, выполняют рентгенографию органов грудной клетки; контроль в первые 6 месяцев проводят ежемесячно, затем не реже одного раза в 3 месяца. УУР C, УДД 4.
- При поздних стадиях применяют вориностат 200–400 мг внутрь ежедневно; препарат противопоказан детям до 18 лет. При CD30-положительном заболевании после минимум одной линии системной терапии используют брентуксимаб ведотин 1,8 мг/кг внутривенно каждые 21 день, 8 циклов; при частичном ответе допускаются еще 8 циклов. УУР для вориностата C, УДД 4; для брентуксимаба ведотина — УУР B, УДД 2.
- При крупноклеточной трансформации или внекожном распространении применяют режим CHOP: доксорубицин 50 мг/м² внутривенно в 1-й день, циклофосфамид 750 мг/м² внутривенно в 1-й день, винкристин 1,4 мг/м² внутривенно в 1-й день, но не более 2 мг, преднизолон 100 мг внутрь в 1–5-й дни; цикл повторяют каждые 21 день, всего 6 циклов. УУР B, УДД 2 для взрослых.

Когда направить и как наблюдать

- При высыпаниях, кожном зуде или признаках грибовидного микоза врач первичного звена направляет пациента в дерматовенерологическую организацию либо к онкологу или гематологу.
- Пациентов со стадиями IA–IIA ведут дерматовенерологи; специализированную помощь при стадиях IIB–IVB оказывают гематологи или онкологи.
- Плановая госпитализация нужна при отсутствии эффекта амбулаторного лечения, необходимости фототерапии или системной терапии, а также если биопсию или другое инвазивное обследование нельзя выполнить амбулаторно.
- Экстренная госпитализация показана при тяжелой инфекции, угрожающих жизни цитопениях, опасных осложнениях заболевания или лечения, включая синдром лизиса опухоли, тяжелую инфузионную реакцию и миелотоксический агранулоцитоз с лихорадкой; при тяжелой инфекции госпитализация именно в гематологический стационар не обязательна.
- При выявлении специфического поражения лимфатического узла пациент направляется к гематологу или онкологу; для биопсии выбирают узлы диаметром более 1,5 см и/или с плотной, неравномерной структурой.

Частые вопросы

Какие признаки должны заставить заподозрить грибовидный микоз?

Медленно развивающиеся пятна или бляшки разного цвета и формы, особенно на защищенных от солнца участках, сочетание прогрессирующих и регрессирующих очагов, пойкилодермия, множественные зоны поражения и зуд.

Можно ли установить диагноз только по клинической картине?

Нет. Диагноз основывается на совокупности клинических данных и исследовании биоптата кожи; при наличии соответствующих морфологических признаков дополняют обследование иммуногистохимией.

Как лечить ранние стадии грибовидного микоза?

Основной подход — наружные глюкокортикоиды. В зависимости от распространенности и инфильтрации применяют узкополосную ультрафиолетовую терапию или ПУВА; при небольших очагах на стадии IA допустимо наблюдение под строгим контролем врача.

Когда нужна системная терапия?

Ее применяют при распространенных и поздних стадиях, а также при недостаточном эффекте наружной терапии или фототерапии. Варианты включают интерферон альфа-2b, метотрексат, вориностат и, при CD30-положительном заболевании после системной терапии, брентуксимаб ведотин.

Как часто наблюдать пациента после лечения?

При ранних стадиях ежегодно проводят осмотр с картированием кожи, прицельную рентгенографию грудной клетки и УЗИ одной анатомической зоны периферических лимфоузлов. При поздних стадиях обследование выполняют каждые 6 месяцев: осмотр с картированием кожи, УЗИ лимфоузлов и КТ грудной, брюшной полости и малого таза.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/223-gribovidnyj-mikoz. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/223_2