Т-клеточные лимфомы кожи

Подборка ключевых международных клинических рекомендаций, гайдлайнов и консенсусов от ведущих врачебных обществ

Что изменилось за последние годы

Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) и Европейская организация по изучению и лечению рака (EORTC) перевели CD4+ Т-клеточную лимфому кожи из клеток малого/среднего размера в лимфопролиферативные заболевания. По обзору гистопатологической группы EORTC 2024 года, в новых классификациях к ним добавилась акральная CD8+ Т-клеточная лимфома. В 2025 году EORTC, Международное общество по лимфомам кожи (ISCL) и Консорциум по лимфомам кожи США (USCLC) пересмотрели их ведение. Для этих форм допустили упрощённое стадирование и низкие дозы облучения.

Обновление рекомендаций EORTC по грибовидному микозу и синдрому Сезари 2023 года добавило хлорметин, брентуксимаб ведотин и могамулизумаб. После отзыва непегилированных интерферонов в них появился пегилированный интерферон альфа. На ранних стадиях грибовидного микоза наиболее подходящим вариантом по-прежнему считают терапию, направленную на кожу. В 2024 году группа EORTC по лимфомам кожи предложила дозы лучевой терапии, чтобы избежать избыточного облучения.

В 2025 году ISCL, EORTC и USCLC выпустили отдельные рекомендации по грибовидному микозу у детей и подростков. При ранней стадии они предлагают при необходимости оценивать лимфоузлы по УЗИ, а не по КТ или ПЭТ-КТ. В 2026 году группа EORTC по лимфомам кожи разобрала подозрение на лимфому у пациентов с атопическим дерматитом, получающих дупилумаб. При подозрении на грибовидный микоз или синдром Сезари авторы советуют дупилумаб не применять.

Гайдлайны и консенсусы

#	Статья	PMID	Источник	Дата	Доступ
1	Обновление 2018 года классификации первичных лимфом кожи ВОЗ-EORTC	30635287	Blood	11.01.2019	Открытая
2	Классификации лимфом кожи и лимфопролиферативных заболеваний: обновление от	38581201	Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology	06.04.2024	Закрытая

#	Статья	PMID	Источник	Дата	Доступ
	гистопатологической группы EORTC по лимфомам кожи				
3	Первичные лимфомы кожи: рекомендации Международного общества по лимфомам кожи (ISCL), Консорциума по лимфомам кожи США (USCLC) и EORTC по дизайну клинических исследований и обновлённое стадирование	34758074	Blood	04.08.2022	Открытая
4	Консенсусные рекомендации EORTC, ISCL и USCLC по лечению первичных кожных CD30-положительных лимфопролиферативных заболеваний: лимфоматоидного папулёза и первичной кожной анапластической крупноклеточной лимфомы	21841159	Blood	12.08.2011	Открытая
5	Консенсусные рекомендации Европейской организации по изучению и лечению рака (EORTC), Консорциума по лимфомам кожи США (USCLC) и Международного общества по лимфомам кожи (ISCL) по ведению и лечению кожных лимфопролиферативных заболеваний	40795052	The British Journal of Dermatology	18.11.2025	Закрытая
6	Рекомендации ISCL/EORTC-CLTG/USCLC по диагностике, стадированию и лечению ранних стадий грибовидного микоза у детей: модифицированный консенсус методом Дельфи. Часть первая: диагностика и стадирование	40420841	The British Journal of Dermatology	18.08.2025	Закрытая
7	Рекомендации ISCL/EORTC-CLTG/USCLC по диагностике, стадированию и лечению ранних стадий грибовидного микоза у детей: модифицированный консенсус методом Дельфи. Часть вторая: лечение	40420544	The British Journal of Dermatology	18.09.2025	Закрытая
8	Консенсусные рекомендации Европейской организации по изучению и лечению рака (EORTC) по лечению грибовидного микоза и синдрома Сезари: обновление 2023 года	37890355	European Journal of Cancer (Oxford, England : 1990)	18.09.2023	Открытая

#	Статья	PMID	Источник	Дата	Доступ
9	Первичные лимфомы кожи: клинические рекомендации Европейского общества медицинской онкологии (ESMO) по диагностике, лечению и наблюдению	29878045	Annals of Oncology	01.10.2018	Открытая
10	Ключевые положения рекомендаций Национальной всеобщей онкологической сети (NCCN): первичные лимфомы кожи, версия 2.2020	32380458	Journal of the National Comprehensive Cancer Network	01.05.2020	Открытая
11	Рекомендации Британской ассоциации дерматологов (BAD) и Британской группы по лимфомам кожи (UKCLG) по ведению первичных лимфом кожи, 2018 год	30561020	The British Journal of Dermatology	17.12.2018	Открытая
12	Лучевая терапия при лимфомах кожи: рекомендации группы по лимфомам кожи Европейской организации по изучению и лечению рака (EORTC)	39418694	European Journal of Cancer (Oxford, England : 1990)	08.10.2024	Открытая
13	Обновлённые рекомендации Европейского дерматологического форума (EDF) по применению экстракорпорального фотофереза, 2020 год. Часть 1	33025659	Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology	06.10.2020	Открытая
14	Рекомендации по фототерапии грибовидного микоза и синдрома Сезари: консенсус Консорциума по лимфомам кожи США (USCLC)	26547257	Journal of the American Academy of Dermatology	04.11.2015	Открытая
15	Терапия дупилумабом при атопическом дерматите с подозрением на лимфому кожи: консенсусные рекомендации группы по лимфомам кожи Европейской организации по изучению и лечению рака (EORTC)	41967816	The Journal of Allergy and Clinical Immunology	11.04.2026	Открытая

1. Обновление 2018 года классификации первичных лимфом кожи ВОЗ-EORTC

The 2018 update of the WHO-EORTC classification for primary cutaneous lymphomas.

Журнал: Blood | **Дата**: 11.01.2019 | **Доступ**: Открытая

Описывает обновлённую классификацию первичных лимфом кожи Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) и Европейской организации по изучению и лечению рака (EORTC). Новыми предварительными формами стали первичная кожная акральная CD8+ Т-клеточная лимфома и EBV-положительная слизисто-кожная язва. Первичную кожную CD4+ Т-

клеточную лимфому из клеток малого/среднего размера переименовали в лимфопролиферативное заболевание. Причина в индолентном течении и неясном злокачественном потенциале. Расширен спектр гистологических и генетических типов лимфоматоидного папулёза.

Оригинал | Аннотация на русском

2. Классификации лимфом кожи и лимфопролиферативных заболеваний: обновление от гистопатологической группы EORTC по лимфомам кожи

Classifications of cutaneous lymphomas and lymphoproliferative disorders: An update from the EORTC cutaneous lymphoma histopathology group.

Журнал: Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology | **Дата**: 06.04.2024 | **Доступ**: Закрытая

Сравнивает с прежней классификацией ВОЗ две новые: 5-е издание классификации ВОЗ и Международную консенсусную классификацию (ICC). Обе перевели акральную CD8+ Т-клеточную лимфому в лимфопролиферативные заболевания. Ряд прежде предварительных форм обе признали самостоятельными, в том числе первичную кожную γδ Т-клеточную лимфому. Маргинально-зональную В-клеточную опухоль кожи обе считают индолентной, но называют по-разному. Диагноз по-прежнему строят на сочетании клинических, гистологических, фенотипических и молекулярных данных.

Оригинал | Аннотация на русском

3. Первичные лимфомы кожи: рекомендации Международного общества по лимфомам кожи (ISCL), Консорциума по лимфомам кожи США (USCLC) и EORTC по дизайну клинических исследований и обновлённое стадирование

Primary cutaneous lymphoma: recommendations for clinical trial design and staging update from the ISCL, USCLC, and EORTC.

Журнал: Blood | **Дата**: 04.08.2022 | **Доступ**: Открытая

Обновляет стадирование всех первичных лимфом кожи с учётом новых данных о прогностических факторах, диагностике и оценке кожного и внекожного поражения. Оценку внекожного поражения авторы согласуют с классификацией Лугано, общими для неходжкинских лимфом. Документ также предлагает правила дизайна клинических исследований, конечные точки и критерии ответа. Для грибовидного микоза и синдрома Сезари такие рекомендации уже существовали, а для остальных первичных лимфом кожи предложены впервые.

Оригинал | Аннотация на русском

4. Консенсусные рекомендации EORTC, ISCL и USCLC по лечению первичных кожных CD30-положительных лимфопролиферативных заболеваний: лимфоматоидного папулёза и первичной кожной анапластической крупноклеточной лимфомы

EORTC, ISCL, and USCLC consensus recommendations for the treatment of primary cutaneous CD30-positive lymphoproliferative disorders: lymphomatoid papulosis and primary cutaneous anaplastic large-cell lymphoma.

Журнал: Blood | **Дата**: 12.08.2011 | **Доступ**: Открытая

При одиночных или сгруппированных очагах первичной кожной анапластической крупноклеточной лимфомы первой линией называет иссечение или лучевую терапию. При многоочаговой или рецидивирующей форме, ограниченной кожей, полихимиотерапию первой линией больше не рекомендуют, оставляя её для внекожного распространения. При лимфоматоидном папулёзе, особенно с небольшим числом очагов, отказ от активного лечения считают допустимой первой линией. При многочисленных очагах лучше всего изучены ПУВА-терапия и низкие дозы метотрексата. Пациентов с лимфоматоидным папулёзом наблюдают пожизненно из-за риска второй лимфоидной опухоли.

Оригинал | Аннотация на русском

5. Консенсусные рекомендации Европейской организации по изучению и лечению рака (EORTC), Консорциума по лимфомам кожи США (USCLC) и Международного общества по лимфомам кожи (ISCL) по ведению и лечению кожных лимфопролиферативных заболеваний

European Organisation for Research and Treatment of Cancer, United States Cutaneous Lymphoma Consortium and International Society for Cutaneous Lymphomas consensus recommendations for management and treatment of cutaneous lymphoproliferative disorders.

Журнал: The British Journal of Dermatology | **Дата**: 18.11.2025 | **Доступ**: Закрытая

Касается трёх форм, которые новые классификации перевели в лимфопролиферативные заболевания. Две из них Т-клеточные (первичное кожное CD4+ из клеток малого/среднего размера и акральное CD8+), третья маргинально-зональная В-клеточная. При Т-клеточных формах в типичных случаях для стадирования достаточно тщательного осмотра кожи и периферических лимфоузлов, а наблюдение можно ограничить 2 годами. Вместо дозы от 20 Гр при них допускают лучевую терапию 4–8 Гр, при местной неудаче дозу можно повысить до 20–24 Гр. Внутриочаговые глюкокортикоиды тоже включены в начальное лечение всех трёх форм.

Оригинал | Аннотация на русском

6. Рекомендации ISCL/EORTC-CLTG/USCLC по диагностике, стадированию и лечению ранних стадий грибовидного микоза у детей: модифицированный консенсус методом Дельфи. Часть первая: диагностика и стадирование

ISCL/EORTC-CLTG/USCLC recommendations for the diagnosis, staging and treatment of early-stage paediatric mycosis fungoides: a modified Delphi consensus. Part one: diagnosis and staging.

Журнал: The British Journal of Dermatology | **Дата**: 18.08.2025 | **Доступ**: Закрытая

Закрепляет термин «детский грибовидный микоз» за случаями с диагнозом в возрасте до 18 лет включительно. У детей часты гипопигментный и фолликулотропный варианты, а течение индолентное, с редким переходом в позднюю стадию. Стадирование в целом повторяет взрослое. При ранней стадии лимфоузлы при необходимости оценивают по УЗИ, а не по КТ с контрастом или ПЭТ-КТ. Пальпируемые лимфоузлы у детей часты из-за инфекций.

Оригинал | Аннотация на русском

7. Рекомендации ISCL/EORTC-CLTG/USCLC по диагностике, стадированию и лечению ранних стадий грибовидного микоза у детей: модифицированный консенсус методом Дельфи. Часть вторая: лечение

ISCL/EORTC-CLTG/USCLC recommendations for the diagnosis, staging and treatment of early-stage paediatric mycosis fungoides: a modified Delphi consensus. Part two: treatment.

Журнал: The British Journal of Dermatology | **Дата**: 18.09.2025 | **Доступ**: Закрытая

Формулирует рекомендации по лечению грибовидного микоза у детей и подростков, прежде всего на ранних стадиях. Опубликованных данных о лечении детей мало, и ведение до сих пор строилось в основном на практике для взрослых. Рекомендации учитывают стадию, тип очагов и фолликулотропный вариант, частый в этом возрасте. Отдельно учтены вопросы безопасности лечения у детей и подростков. Эксперты оценивали методы, которые международные рекомендации предлагают взрослым.

Оригинал | Аннотация на русском

8. Консенсусные рекомендации Европейской организации по изучению и лечению рака (EORTC) по лечению грибовидного микоза и синдрома Сезари: обновление 2023 года

EORTC consensus recommendations for the treatment of mycosis fungoides/Sézary syndrome - Update 2023.

Журнал: European Journal of Cancer (Oxford, England : 1990) | **Дата**: 18.09.2023 | **Доступ**: Открытая

Распределяет варианты лечения грибовидного микоза и синдрома Сезари по стадиям и, где возможно, делит их на первую и вторую линию. По сравнению с редакцией 2017 года добавлены хлорметин, брентуксимаб ведотин и могамулизумаб. После отзыва рекомбинантных непегилированных интерферонов появились рекомендации по пегилированному интерферону альфа. Новые разделы посвящены сопроводительной терапии и пожилым пациентам. На ранних стадиях грибовидного микоза наиболее подходящим вариантом остаётся терапия, направленная на кожу.

Оригинал | Аннотация на русском

9. Первичные лимфомы кожи: клинические рекомендации Европейского общества медицинской онкологии (ESMO) по диагностике, лечению и наблюдению

Primary cutaneous lymphomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up.

Журнал: Annals of Oncology | **Дата**: 01.10.2018 | **Доступ**: Открытая

При грибовидном микозе рекомендует лечение по стадиям, потому что ранняя агрессивная химиотерапия не улучшает выживаемость. На стадиях IA–IB применяют терапию, направленную на кожу. Узкополосную средневолновую ультрафиолетовую терапию (УФВ-311) рекомендуют при пятнах и очень тонких бляшках, ПУВА предпочитают при более толстых. Синдром Сезари по определению системное заболевание, поэтому нужно системное лечение. Экстракорпоральный фотоферез предложен при нём как метод выбора, хотя превосходство над низкодозной химиотерапией не доказано рандомизированными исследованиями.

Оригинал | Аннотация на русском

10. Ключевые положения рекомендаций Национальной всеобщей онкологической сети (NCCN): первичные лимфомы кожи, версия 2.2020

NCCN Guidelines Insights: Primary Cutaneous Lymphomas, Version 2.2020.

Журнал: Journal of the National Comprehensive Cancer Network | **Дата**: 01.05.2020 | **Доступ**: Открытая

Разбирает диагностику и ведение грибовидного микоза и синдрома Сезари, прежде всего системную терапию. Синдром Сезари описан как редкий эритродермический и лейкемический подтип с выраженным поражением крови. Раннюю стадию обычно удаётся лечить преимущественно терапией, направленной на кожу. При поздней стадии часто нужна системная терапия. Её возможности в последние годы расширили новые препараты, такие как ромидепсин, брентуксимаб ведотин и могамулизумаб.

Оригинал | Аннотация на русском

11. Рекомендации Британской ассоциации дерматологов (BAD) и Британской группы по лимфомам кожи (UKCLG) по ведению первичных лимфом кожи, 2018 год

British Association of Dermatologists and U.K. Cutaneous Lymphoma Group guidelines for the management of primary cutaneous lymphomas 2018.

Журнал: The British Journal of Dermatology | **Дата**: 17.12.2018 | **Доступ**: Открытая

Распределяет лечение грибовидного микоза и синдрома Сезари по стадиям, от терапии, направленной на кожу, до системной терапии и трансплантации стволовых клеток. Отдельные алгоритмы приведены для других Т-клеточных и для В-клеточных лимфом кожи. Всех пациентов с подозрением на лимфому кожи рекомендуют разбирать на мультидисциплинарном консилиуме. При редких агрессивных вариантах Т-клеточной лимфомы кожи советуют рассмотреть исследование на HTLV-1, чтобы исключить кожное проявление Т-клеточного лейкоза/лимфомы взрослых. Экстракорпоральный фотоферез может быть эффективен при эритродермических стадиях III–IVA1, но данных в пользу его применения на ранних стадиях нет.

Оригинал | Аннотация на русском

12. Лучевая терапия при лимфомах кожи: рекомендации группы по лимфомам кожи Европейской организации по изучению и лечению рака (EORTC)

Radiotherapy in cutaneous lymphomas: Recommendations from the EORTC cutaneous lymphoma tumour group.

Журнал: European Journal of Cancer (Oxford, England : 1990) | **Дата**: 08.10.2024 | **Доступ**: Открытая

Предлагает дозы лучевой терапии для разных первичных лимфом кожи, чтобы избежать избыточного облучения. При бляшках и опухолях грибовидного микоза обычно применяют 8–12 Гр за две-три фракции, а 4 Гр дают худший местный контроль. При поражении более 10% поверхности тела вновь вырос интерес к низкодозному тотальному облучению кожи электронами. После него часты рецидивы. Рандомизированных данных о дозах мало, и авторы называют проспективное исследование срочной задачей.

Читать в Подтеме | Оригинал | Аннотация на русском

13. Обновлённые рекомендации Европейского дерматологического форума (EDF) по применению экстракорпорального фотофереза, 2020 год. Часть 1

European dermatology forum - updated guidelines on the use of extracorporeal photopheresis 2020 - part 1.

Журнал: Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology | **Дата**: 06.10.2020 | **Доступ**: Открытая

Первая часть посвящена Т-клеточным лимфомам кожи, хронической и острой реакции «трансплантат против хозяина». Как первую линию фотоферез рассматривают при эритродермическом грибовидном микозе стадий IIIA–IIIB и при стадиях IVA1–IVA2. При ранних стадиях его предлагают применять только в клинических исследованиях. Эффект оценивают не раньше чем через 6 месяцев лечения. При максимальном ответе фотоферез не прекращают, а постепенно удлиняют интервалы между сеансами до 8 недель.

Оригинал | Аннотация на русском

14. Рекомендации по фототерапии грибовидного микоза и синдрома Сезари: консенсус Консорциума по лимфомам кожи США (USCLC)

Guidelines for phototherapy of mycosis fungoides and Sézary syndrome: A consensus statement of the United States Cutaneous Lymphoma Consortium.

Журнал: Journal of the American Academy of Dermatology | **Дата**: 04.11.2015 | **Доступ**: Открытая

Отделяет фототерапию грибовидного микоза от протоколов для псориаза, потому что цели лечения при лимфоме другие. Кандидатами на монотерапию УФВ-311 или ПУВА считает пациентов со стадиями IA–IIA. При толстых бляшках и фолликулотропном поражении ПУВА может подойти лучше УФВ-311, так как глубже проникает в кожу. Курс делит на индукцию до полного очищения кожи, консолидацию и поддерживающую фазу с постепенным урежением сеансов.

Оригинал | Аннотация на русском

15. Терапия дупилумабом при атопическом дерматите с подозрением на лимфому кожи: консенсусные рекомендации группы по лимфомам кожи Европейской организации по изучению и лечению рака (EORTC)

Dupilumab therapy in atopic dermatitis when cutaneous lymphoma is suspected: Consensus recommendations from the EORTC Cutaneous Lymphoma Tumour Group.

Журнал: The Journal of Allergy and Clinical Immunology | **Дата**: 11.04.2026 | **Доступ**: Открытая

Причинная связь дупилумаба с Т-клеточной лимфомой кожи не доказана, и при среднетяжёлом и тяжёлом атопическом дерматите авторы считают его уместным лечением. При подозрении на грибовидный микоз или синдром Сезари, как и при подтверждённом диагнозе, дупилумаб применять не советуют. При атипичном или резистентном течении рекомендуют низкий порог для биопсии кожи и оценки клональности Т-клеток. Особенно это касается атопического дерматита, начавшегося во взрослом возрасте без атопии в анамнезе. Отсутствие ответа, ухудшение или новые атипичные признаки на фоне лечения служат поводом пересмотреть диагноз.

Читать в Подтеме | Оригинал | Аннотация на русском

Переведем статью из этой подборки за 1 час

Загрузите PDF, а мы сделаем полный перевод, краткий конспект и инфографику.

Подробнее →

Также в Подтеме: еженедельные литобзоры и конспекты свежих мед. статей и подкастов каждый день.