

K. Ch. Heronimus, D. Mechtel  
HBK Zwickau, Klinik für Hautkrankheiten und Allergologie

## Follikulotrope Mycosis fungoides – eine diagnostische und therapeutische Herausforderung

### Anamnese

Wir berichten über eine 62-jährige Patientin, deren Vorstellung über die Rettungsstelle mit der Einweisungsdiagnose Ulcera cruris rechts mit Verdacht auf eine Vaskulitis vom papulonekrotischen Typ erfolgte. Bei Aufnahme lagen am rechten Unterschenkel mehrere, teils mit Nekrosen belegte Ulcera mit livid-erythematösem Randsaum vor. Neben einer ausgeprägten Xerosis cutis mit follikulär gebundenen Papeln und Hyperkeratosen zeigte sich eine Alopecia totalis sowie mehrere disseminierte, nicht verschiebliche Tumoren in der rechten Ellenbeuge und temporal rechts.

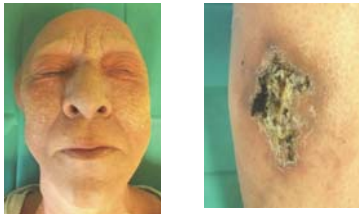


Abb. 1 und 2: Aufnahmebefund

### Diagnostik

**CT-Thorax/Abdomen:** axillär links und inguinal bds., paraaortal und mesenterial vermehrte, z.T. vergrößerte Lymphknoten

**MRT Kopf:** diffuse, flächige Infiltration der Galea ohne Beteiligung der Kalotte

**Diff-BB:** ohne pathologischen Befund

**Knochenmarkbiopsie:** reaktive prominente T-Zell-Lymphozytose

**Durchflusszytometrie/Myelogramm:** kein Lymphombefall

**Gynäkologisches Konsil:** Hautinfiltrationen, LKS axillär links

**HNO-Konsil:** kein Lymphombefall

**Gastroskopie:** kein Lymphombefall

**Infektionsserologie:** Borrelien IgM-Blot positiv, EBV, Hepatitis unauffällig

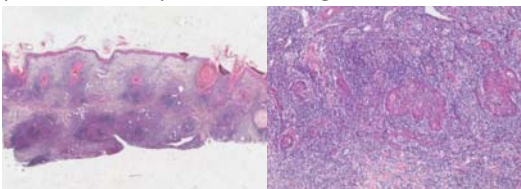


Abb. 3 und 4: Histologie – Übersicht & Detail (HE)

### Histologie

In der Dermis zeigen sich dichte lymphoide, eher kleinzellig imponierende Infiltrate, welche partiell auch auf das Epithel der Epidermis bzw. auf das Follikel epithel übergehen. Perivaskulär ein z.T. ausgeprägtes Ödem. Die Gefäße zeigen eine fibrinoide Nekrose mit erythrozytärer Extravasation.

### Diagnose

Follikulotrope Mycosis fungoides,  
pT3b cN1 cM0, Stadium IIB (EORTC-WHO)

### Therapie und Verlauf

Initial Interferon  $\alpha$  3x3 Mio. IE s.c. / Woche (Intron A<sup>®</sup>) und PUVA-Therapie mit einer Gesamtdosis von 3,0 J/cm<sup>2</sup> UVA. Bei ausbleibender Besserung Bexaroten (Tagretin<sup>®</sup>) 450 mg (300 mg / m<sup>2</sup> / d) p.o., Comedikation mit Fenofibrat 200mg / d und L-Thyroxin 75 mg / d p.o. Unter dieser Therapie zunächst kurzfristige Besserung, jedoch im Verlauf deutliche Tumorprogression. Liposomales Doxorubicin (Caelyx<sup>®</sup>) 40 mg i.v. alle 4 Wochen, insgesamt 6 Zyklen, dabei Prednisolon 10 mg / d p.o. als Dauertherapie. Zunächst ebenfalls Ansprechen mit Regression der Tumoren, nach 6 Zyklen jedoch erneuter Tumorprogress. Ein Therapieversuch mit Methotrexat 15 mg bzw. 20 mg einmal wöchentlich s.c. zeigte kein Ansprechen. Im Juli 2015 einmalige extracorporale Photophorese, Abbruch bei Progress und schlechten Venenverhältnissen.



Abb. 5-9: Tumorprogression im Verlauf

Nach mehrmaligen Erysipelen im Kopfbereich Radiatio der Tumoren an Kopf und Extremitäten, im Anschluss Behandlung mit Gemcitabin 1000mg/m<sup>2</sup> Körperoberfläche über insgesamt 6 Zyklen. Umstellung der Therapie auf Vorinostat (Zolina<sup>®</sup>) bei weitem Progress seit 01/2016.

### Follikulotrope Mycosis fungoides

Die follikulotrope Mycosis fungoides (fMF) ist eine sehr seltene CD4-positive Variante eines primär kutanen T-Zell-Lymphoms mit einer ausgeprägten Adnexotropie. Männer sollen häufiger als Frauen betroffen sein, der Altersgipfel liegt zwischen der 5. und 6. Dekade. Prädispositionsstellen sind Kapillitium, Gesicht und Stamm mit erythematös-bräunlichen, stark juckenden Plaques und Tumoren mit follikulär gebundenen Hornpapeln, teils auch mit Komedonen und Zysten. Im Gesicht kann das Bild einem M. Favre-Racouchot ähneln. Nicht selten ist eine ausgeprägte Alopezie. Häufig wird die Diagnose erst spät gestellt. Die Therapie entspricht im Wesentlichen der der klassischen Mycosis fungoides. Die Prognose ist vergleichbar.

### Literatur:

Baratli J et al. (2014) Follikulotrope Mycosis fungoides. Hautarzt 65: 1011-1013  
Di Lernia V et al. (2009) Follikulotrope Mycosis fungoides bei einer Patientin mit Psoriasis unter Methotrexat-Therapie. JDDG 12/2009; 7(12):1068-1070