

Präsentiert von: **Iris Wohlmuth**

Universitätsklinik für Dermatologie und Allergologie,
Paracelsus Medizinische Privatuniversität Salzburg

**Presentation ID D2To3.4C,
Thursday, 26 September**

Lymphoproliferative Erkrankungen

Vortragende: Iris Wohlmuth

Primär-kutane Lymphome umfassen eine heterogene Gruppe von T- und B-Zell-Non-Hodgkin-Lymphomen, welche per Definition bei Diagnose keine extrakutane Beteiligung aufweisen. Obwohl kutane Lymphome bevorzugt in späteren Lebensdekaden auftreten, können auch Kinder und Jugendliche betroffen sein. Mycosis fungoides (MF) gehört zur Gruppe der kutanen T-Zell-Lymphome und ist sowohl bei Erwachsenen als auch bei Kindern das häufigste kutane Lymphom. Die Diagnose der MF ist oft durch ihre vielfältigen klinischen Präsentationen erschwert und ist nicht selten schwer von gutartigen inflammatorischen Dermatosen zu unterscheiden. Besonders bei Kindern erfolgt oftmals eine verzögerte Diagnosestellung. Anders als bei Erwachsenen ist bei Kindern die hypopigmentierte Form der MF die häufigste Variante. Hierbei weisen Kinder hypopigmentierte „Patch“-Läsionen oder Plaques auf. Diese Variante ist generell mit einer guten Prognose verbunden, es gibt jedoch auch hier Fallberichte über ein Fortschreiten der Erkrankung in ein Tumorstadium mit potenziell letalem Ausgang. Neben der hypopigmentierten MF zählt die folliculotrope MF bei Kindern zur zweithäufigsten Form. Bei der folliculotropen MF infiltrieren atypische T-Zellen die Haarfollikel, was sich klinisch in Keratosis pilaris-artigen Läsionen, akneiformen Läsionen oder Alopecia areata-artigen Läsionen widerspiegelt.

Obwohl sich die juvenile MF in ihrer Erscheinungsform, Prognose und oft auch im therapeutischen Ansatz von der erwachsenen Form unterscheidet, gab es bis zum jetzigen Zeitpunkt keine Leitlinie zur Behandlung der MF bei Kindern und Jugendlichen.

Um diese Lücke zu schließen und behandelnden Dermatologen und Kinderärzten einen Leitfaden zu geben, haben Experten der ISCL, USCLC und EORTC-CLTG gemeinsam eine Konsensus-Leitlinie zur Abklärung und Therapie der kindlichen MF verfasst, welche sich gerade im Review-Prozess befindet, und in den kommenden Wochen veröffentlicht werden soll.

Presented by: **Iris Wohlmuth**

Department for Dermatology and Allergology,
Paracelsus Medical University Salzburg

**Presentation ID D2To3.4C,
Thursday, 26 September**

Lymphoproliferative diseases

Presenter: Iris Wohlmuth

Primary cutaneous lymphomas are a heterogeneous group of T- and B-cell non-Hodgkin lymphomas that by definition show no evidence of extracutaneous involvement at the time of diagnosis. Although cutaneous lymphomas typically affect patients in later decades of life, cases do occur in children and adolescents. Mycosis fungoides (MF) belongs to the group of T-cell lymphomas and is the most common form of cutaneous lymphoma both in adults and children. The diagnosis of MF is often challenging due to its variable clinical presentation, and it is often difficult to distinguish from benign inflammatory dermatoses. Especially in children, the diagnosis is often delayed. As opposed to adults where “classic MF” is the most predominant form, “hypopigmented MF” is the most common variant in children. This variant is characterized by the presence of hypopigmented patches and plaque lesions and is generally associated with a favorable prognosis, but there are also case reports of the disease progressing to a tumor stage with a potentially lethal outcome. In addition to hypopigmented MF, folliculotropic MF is the second most common variant of MF in children. In the latter, atypical T cells infiltrate the hair follicle, which leads to the characteristic clinical appearance of keratosis pilaris-like lesions, acneiform lesions, and alopecia areata-like lesions.

Although juvenile MF differs in its clinical appearance, prognosis, and management from adult MF, no guidelines have been established for the treatment of MF in children and adolescents.

To address this gap and help dermatologists and pediatricians better manage pediatric MF, experts from three working groups (ISCL/USCLC/EORTC-CLTG) have established management guidelines for the staging and treatment of childhood MF. These guidelines are currently under review and should be published soon.

<https://doi.org/10.61783/oegdv10416>