

LINFOMI CUTANEI : classificazione e aspetti clinici

P.L. Bruni

Clinica Dermatologica - Terni

I linfomi cutanei rappresentano un gruppo molto eterogeneo costituito da numerosi sottotipi di linfomi B e T. Dopo i linfomi digestivi, quelli cutanei rappresentano la localizzazione extra-linfonodale più frequente dei linfomi. Contrariamente ai linfomi nodali e sistemici dove predomina il fenotipo B, i linfomi a cellule T rappresentano il 75% dei linfomi cutanei. I linfomi cutanei più frequenti sono a basso grado di malignità (micosi fungoide, linfoproliferazioni a cellule T CD30+, linfomi B centrofollicolari cutanei primitivi, linfoma B cutaneo della zona marginale), ma esiste qualche entità rara a prognosi infausta come i linfomi T gamma/delta, il linfoma T/natural killer (T/NK), il linfoma T epidermotropo CD8+ aggressivo o il linfoma B a grandi cellule cutanee primitivo di tipo gamba. È importante quindi poter riconoscere correttamente e classificare le varie entità. La conoscenza e i concetti in materia di linfomi cutanei si sono evoluti moltissimo nel tempo: all'inizio queste patologie venivano inquadrare utilizzando le classificazioni di uso clinico adoperate per i linfomi nodali e sistemici. Il Gruppo Europeo di Studio dei Linfomi Cutanei della Organizzazione Europea di Ricerca e Terapia del Cancro (EORTC) ha proposto nel 1997 una classificazione adattata per i linfomi cutanei. Una nuova versione di essa attualizzata è stata poi formulata nel 2005 da un gruppo di lavoro congiunto OMS-EORTC al quale hanno contribuito in maniera significativa i più importanti esperti italiani del settore. La classificazione generale OMS del 2008 attualmente utilizzata da tutti gli oncematologi integra i linfomi cutanei primitivi o a presentazione esclusiva sulla cute alla classificazione di tutti i tumori emopoietici, che raggruppa tutte le emopatie senza distinzione d'organo. Questo lavoro di inquadramento è stato utile sia per sottolineare il ruolo fondamentale del dermatologo nella diagnosi e nella terapia, all'interno di una strategia multidisciplinare che comprenda gli oncologi e i radioterapisti, sia per permettere una più razionale gestione della patologia. Le classificazioni subiranno ancora ulteriori evoluzioni grazie a descrizioni cliniche sempre più accurate, all'identificazione di nuovi fenotipi e alle innovazioni della biologia molecolare. L'autore passa in rassegna le classificazioni attuali e le principali forme cliniche di linfomi cutanei.

Bibliografia essenziale:

- 1) Willemze R. et al.: WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas, Blood 2005, 105:3768-85
- 2) Sokol L. et al.: Primary cutaneous B-cell lymphomas: recent advances in diagnosis and management. Cancer Control. 2012 Jul; 19(3):236-44
- 3) Quintanilla-Martinez L.: Non-mycosis fungoides cutaneous T-cell lymphomas: report of the 2011 Society for Hematopathology/European Association for Haematopathology workshop. Am J Clin Pathol. 2013 Apr; 139(4):491-514
- 4) Sarantopoulos GP.: Mimics of cutaneous lymphoma: report of the 2011 Society for Hematopathology/European Association for Haematopathology workshop. Am J Clin Pathol. 2013 Apr; 139(4):536-51
- 5) Autori vari: Linfomi cutanei cosa c'è di nuovo. Giorn. It Derm Ven 2012, 147, 6 (Dicembre)