

© Ю.Н. Виноградова¹, Д.В. Козлова^{1,2}, Д.В. Заславский², А.В. Таганов³,
 Н.В. Ильин¹

Методы оценки кожных проявлений грибовидного микоза

¹Федеральное государственное бюджетное учреждение «Российский научный центр радиологии и хирургических технологий имени академика А.М. Гранова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Российская Федерация

²Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Российская Федерация

³Общероссийская общественная организация «Российская академия естественных наук», Москва, Российская Федерация

© Yuliya N. Vinogradova¹, Daria V. Kozlova^{1,2}, Denis V. Zaslavsky², Alexey V. Taganov³,
 Nikolay V. Ilyin¹

Assessment Methods for Cutaneous Manifestations in Mycosis Fungoides

¹Russian Research Center for Radiology and Surgical Technologies named after academician A.M. Granov, Saint-Petersburg, the Russian Federation

²Saint-Petersburg State Pediatric Medical University, Saint-Petersburg, the Russian Federation

³Russian Academy of Natural Sciences, Moscow, the Russian Federation

Грибовидный микоз — лимфопролиферативное заболевание, основным и обязательным клиническим проявлением которого является поражение кожи. Пациентам с данной патологией зачастую необходим длительный курс лечения и постоянный медицинский мониторинг, в рамках которого важно корректно и своевременно осуществлять оценку эффективности проводимой терапии, основанную на определении состояния кожи. Это сопровождается рядом трудностей, потому как в настоящее время не представлено стандартизированных руководящих принципов и алгоритмов для детальной оценки поражения кожи пациентов, рекомендованных для применения в клинической практике. Корректная и точная оценка поражений кожи при грибовидном микозе призвана помочь в определении опухолевой нагрузки кожи на момент первичного осмотра, а также в динамике. Задача затрагивает врачей различных специальностей: дерматовенерологов, онкологов, гематологов, радиотерапевтов и химиотерапевтов. В данном обзоре представлены характеристики очагов поражения и клинических форм грибовидного микоза, а также методы оценки площади и морфологии поражения кожи, которые могут найти применение в рутинной практике специалистов.

Ключевые слова: грибовидный микоз; поражения кожи при грибовидном микозе; шкала; индекс

Для цитирования: Виноградова Ю.Н., Козлова Д.В., Заславский Д.В., Таганов А.В., Ильин Н.В. Методы оценки кожных проявлений грибовидного микоза. *Вопросы онкологии*. 2025; 71(4): 00-00.-DOI: 10.37469/0507-3758-2025-71-4-OF-2254

Mycosis fungoides is a lymphoproliferative disorder characterized by obligatory cutaneous involvement as its primary clinical manifestation. Patients with this condition typically require prolonged treatment courses and continuous medical monitoring, necessitating accurate and timely assessment of therapeutic efficacy based on cutaneous evaluation. However, significant challenges exist in clinical practice due to the current lack of standardized guidelines and validated algorithms for comprehensive skin assessment. Precise evaluation of cutaneous lesions in mycosis fungoides helps to determine baseline skin tumor burden during initial diagnosis and monitor disease progression. This diagnostic imperative concerns multiple medical specialties including dermatologists, oncologists, hematologists, radiation therapists, and chemotherapists. This review details the characteristic lesions and clinical variants of mycosis fungoides, while systematically examining available methods for quantifying cutaneous involvement (both in terms of surface area and morphological features) that may be implemented in routine clinical practice.

Keywords: Mycosis Fungoides; skin lesions in mycosis fungoides; scale; index

For Citation: Yuliya N. Vinogradova, Daria V. Kozlova, Denis V. Zaslavsky, Alexey V. Taganov, Nikolay V. Ilyin. Assessment methods for cutaneous manifestations in mycosis fungoides. *Voprosy onkologii = Problems in Oncology*. 2025; 71(4): 00-00.-DOI: 10.37469/0507-3758-2025-71-4-OF-2254

✉ Контакты: Козлова Дарья Васильевна, dashauchenaya@yandex.ru

Введение

Грибовидный микоз (ГМ) — первичная эпидермотропная Т-клеточная лимфома кожи, характеризующаяся пролиферацией малых и сред-

них Т-лимфоцитов с церебриформными ядрами [1]. Это наиболее частотное заболевание из группы первичных лимфопролиферативных заболеваний кожи, при этом ГМ можно охарактеризовать как в целом неагрессивное онкологичес-

ческое заболевание, проявляющееся «кожными» симптомами, склонными к медленному постепенному прогрессированию из пятен в бляшки и опухолевые узлы [2]. При тяжелом прогрессирующем течении заболевания имеет место развитие эритродермии у пациентов, а также повышается частота поражения лимфатических узлов, селезенки и печени и других органов, однако это происходит относительно редко [3]. На долю ГМ среди всех неходжкинских лимфом приходится 1 %, в структуре заболеваемости первичными лимфомами кожи — 50 %, и первичными кожными Т-клеточными лимфомами — 50–65 % соответственно [4, 5]. Общемировая заболеваемость ГМ составляет 6–7 случаев на 1 млн населения в год, при этом данный показатель увеличился в два раза в сравнении с данными 70-х годов прошлого века и характеризуется регулярным повышением в последние десятилетия [4, 6]. Несмотря на улучшение качества диагностики и усовершенствование методов лечения больных онкологического профиля, ведение пациентов с ГМ все еще сопровождается выраженными трудностями: во-первых, верификация диагноза часто может быть затруднительной, что обусловлено клиническим разнообразием поражений кожи и их мимикрией под воспалительные дерматозы; во-вторых, поздняя диагностика заболевания ведет к более тяжелому течению ГМ, что, соответственно, требует более серьезных методов лечебного воздействия. Также важно отметить, что на фоне повышения частоты заболеваемости, поздней диагностики и недостаточной эффективности проводимой терапии на ранних этапах заболевания увеличивается количество пациентов с тяжелым и затяжным течением ГМ, требующих постоянного медицинского мониторинга и длительного лечения [7].

В рамках ведения больных ГМ важно корректно и своевременно осуществлять оценку эффективности проводимой терапии, что также сопровождается рядом трудностей: существующие способы оценки состояния кожи и клинического ответа могут быть наделены высокой долей субъективности со стороны врача, проводящего оценку, или недостаточно детально оценивать кожные проявления заболевания. В настоящее время существуют следующие способы оценки состояния/динамики кожного патологического процесса у пациентов с ГМ: простое описательное отражение в первичной медицинской документации; фотографирование; оценка с помощью индекса SWAT/mSWAT; оценка тяжести эритродермии по Edelson B. et al., 1987; Olsen E. et al., 2001; Olsen E. et al., 2011. Также разработаны способы общей оценки клинического ответа (в том числе динамики состояния лим-

фатических узлов, поражения внутренних органов и крови): критерии Cheson B.D. [8–11], критерии ISCL (International Society for Cutaneous Lymphomas), EORTC (Cutaneous Lymphoma Task Force of the European Organization of Research and Treatment of Cancer), USCLC (United States Cutaneous Lymphoma Consortium) [12]. В контексте оценки клинического ответа на проводимую терапию у пациентов с ГМ целесообразно уделить особое внимание кожным проявлениям заболевания.

Клинические проявления грибовидного микоза

Для ГМ обязательно наличие кожных проявлений, при этом они могут включать в себя спектр различных элементов сыпи.

При классическом варианте течения заболевания на коже могут определяться пятна — поражения любого размера без уплотнения или возвышения над окружающей непораженной кожей; бляшки — образования любого размера, приподнятые над уровнем кожи или уплотненные; опухолевые узлы — любые целостные или изъязвленные узловые поражения > 1 см в диаметре с признаками глубокой инфильтрации кожи и/или вертикального роста. Для высыпаний характерен «истинный полиморфизм», при котором разные первичные морфологические элементы сыпи (пятна, бляшки и узлы) одновременно обнаруживаются на коже у пациента [13, 14].

Для ГМ также может быть характерна эритродермия — сливная эритема площадью более 80 % поверхности тела (BSA, % — *body surface area*). Поражение кожи при любой из стадий ГМ может сопровождаться шелушением, а также субъективными проявлениями — зудом, жжением, болезненностью в области очагов поражения. Также в пределах очагов поражения могут определяться отечность, выделение экссудата и изъязвления.

За последние десятилетия были описаны и другие клинические формы заболевания, а также многочисленные нетипичные случаи ГМ, имитирующие доброкачественные воспалительные дерматозы.

Фолликулотропный вариант ГМ характеризуется наиболее выраженным поражением головы и шеи у большинства больных. На коже пациентов определяются сгруппированные фолликулярные папулы, пятна, бляшки и узлы, ассоциированные с волосными фолликулами, а также признаки алопеции; при поражении кожи туловища и конечностей может определяться фолликулярный кератоз, в области лица — акнеподобные высыпания, а именно комедоны и

кисты [15, 16]. Стоит отметить, что пациенты с фолликулотропным вариантом ГМ, как правило, имеют худший прогноз по сравнению с имеющими классическую форму заболевания.

Гипопигментная форма ГМ чаще регистрируется у пациентов сравнительно более молодого (детского или подросткового) возраста и у людей с темной кожей. У пациентов с белой кожей гипопигментированные очаги поражения могут существовать вместе с эритематозными высыпаниями, типичными для классической формы ГМ. Гипопигментная форма заболевания проявляется гипо- или депигментированными пятнами, которые локализуются преимущественно на коже туловища и конечностей и не сопровождаются субъективными ощущениями. Прогностически данная форма является более благоприятной и вялотекущей относительно классической [17, 18].

Сиринготропная форма ГМ является очень редким вариантом заболевания и клинически может быть схожа с фолликулотропной формой, однако при этом сиринготропная форма ГМ имеет индолентное течение и наиболее благоприятный прогноз для пациентов. Патологический процесс характеризуется наличием инфильтратов из атипичных лимфоцитов вокруг эккринных потовых желез. Поражения кожи представлены в виде одиночных или множественных эритематозных инфильтрированных папул, бляшек, часто — с отчетливыми шипованными комедоподобными узелками. Расположение высыпаний может разительно отличаться от такового при фолликулярной и классической формах ГМ, вовлекая преимущественно конечности и области ладоней/подошв [19, 20].

Современное представление о педжетоидном ретикулезе — еще одной редкой форме ГМ — включает поражение кожи, характеризующееся локализованными псориазиформными или гиперкератотическими бляшками с преимущественным расположением на коже акральных областей. Важно отметить, что локализованный тип поражения — крайне важный критерий, свойственный для педжетоидного ретикулеза, также известного как тип Ворингера — Колоппа; при этом морфологически идентичные, но распространенные поражения на сегодняшний день относят к типу Кетрона — Гудмана и рассматривают как первичную кожную CD8+ агрессивную эпидермотропную цитотоксическую лимфому, первичную кожную γ/δ Т-клеточную лимфому или опухолевую стадию грибовидного микоза [4]. Педжетоидный ретикулез характеризуется как вялотекущий и благоприятный тип ГМ, а для диссеминированного типа поражения (тип Кетрона — Гудмана) характерно, напротив, более агрессивное течение [21].

Совместно с классическими проявлениями ГМ или в изолированном виде на коже пациентов могут существовать и нетипичные для данного заболевания высыпания. В отечественной и зарубежной литературе были описаны редкие формы ГМ, характеристики которых представлены в табл. 1.

Эритродермия может развиваться при прогрессировании большинства описанных в литературе форм ГМ, при этом ее основным критерием является поражение более 80 % площади кожного покрова, представленное эритемой, шелушением, на фоне которой могут располагаться бляшки и узлы, сопровождающиеся изъязвлением. У пациентов с эритродермией также могут отмечаться системные симптомы, такие как повышение температуры, озноб, слабость, лимфаденопатия, периферические отеки.

Синдром Сезари (СС) может развиваться у пациентов с ГМ или появляться спонтанно. Ряд исследователей рассматривает СС как лейкоэмический вариант ГМ, сопровождающийся появлением атипичных клеток Сезари в периферической крови. Среди клинических проявлений СС выделяют эритродермию, выраженный некупируемый зуд, ладонно-подошвенную кератодермию, лимфаденопатию, алопецию, ониходистрофию, иногда — поражение внутренних органов. Важно отметить, при эритродермической форме ГМ целесообразно исключать СС [37, 40, 41].

Определение степени тяжести ГМ и стадирование заболевания

Разработка стадирования стала важным шагом вперед в оказании помощи пациентам с онкологическими заболеваниями. Концепции стадирования были разработаны в течение 20 в. Первая система стадирования Ann Arbor фактически была предназначена для определения стадии лимфомы Ходжкина, хотя в настоящее время с ее помощью производится стадирование неходжкинских лимфом [42, 43]. Используя данную систему стадирования, возможно присвоить лимфомам кожи IIE стадию при наличии одного очага поражения у пациента или IV стадию при наличии очагов поражения в нескольких локализациях, что чаще наблюдается у пациентов с ГМ [43].

В настоящее время стадирование ГМ отличается от оценки других лимфопролиферативных заболеваний. По результатам собраний группы по ведению лимфом кожи Европейской организации по изучению и лечению рака (EORTC — European Organization for Research and Treatment of Cancer), а также согласно консенсусному заключению групп ISCL (International

Таблица. Характеристика редких клинических форм грибовидного микоза

Иные клинические варианты грибовидного микоза	Характеристика поражений	Частота встречаемости	Характер течения заболевания и прогноз
Эритродермический	Поражение более 80 % кожного покрова, часто сопровождается выраженным зудом. У пациентов отмечается стойкая эритема, на фоне которой возможно наличие инфильтрированных бляшек и узлов, а также узлов с распадом [22]	Редко	Агрессивное течение, пятилетняя выживаемость — менее 20 % [22, 23]
Буллезный/везикулезный	Формирование пузырей (буллезных элементов) на коже в различных локализациях, возможен истинный полиморфизм высыпаний в виде сочетания с пятнами, бляшками и узлами	Крайне редко	Агрессивный тип течения заболевания, быстрое появление узлов совместно с буллезными элементами на коже, негативный прогноз для пациентов [24]
Гранулематозный	Не существует патогномоничных клинических признаков, характерных для гранулематозной формы ГМ, однако гистологически в дерме определяются гранулемы и часто отсутствует эпидермотропизм [25]	Крайне редко [26]	Сравнительно более быстрое прогрессирование относительно классической формы ГМ, часто наблюдается отсутствие ответа на кожно-направленную терапию
Пойкилодермический	Манифестирует в сравнительно более молодом возрасте, клинически характеризуется наличием атрофии кожи и своеобразного «пятнистого» рисунка, представленного сосудистыми (телеангиэктазии) и пигментными изменениями, составляющего более 50 % от всех поражений у пациента с ГМ. У пациентов с данной формой ГМ чаще встречается лимфоматоидный папулез [27]	Поражение кожи в виде пойкилодермии может встречаться и при классической форме ГМ, сравнительно реже у пациентов отмечаются обширные или изолированные участки пойкилодермии [28]	Для данной формы ГМ характерно стабильное, медленно прогрессирующее течение и хороший ответ на проводимую кожно-направленную терапию [27]
Гиперпигментный	Могут определяться изолированные гиперпигментные пятна или в сочетании с проявлениями пойкилодермии или гипопигментации. Манифестирует в сравнительно более молодом возрасте преимущественно у темнокожих [29]	Редко	Медленно прогрессирующее течение, сравнимое с ранними стадиями классической формы ГМ. Отмечается хороший ответ на терапию и благоприятный прогноз
Одноочаговый	Данная форма характеризуется наличием одного очага поражения, занимающего не более 5 % площади кожного покрова, и может быть представлена единичным эритематозно-сквамозным очагом (пятном) аналогично классической форме ГМ [30]. Также выделяют очаговую фолликулярную форму ГМ [31]. Манифестация очаговых поражений характерна для пациентов сравнительно более молодого возраста	Очень редко	Медленно прогрессирующее течение. Потенциально излечимая форма. Хороший ответ на проводимую терапию
Ладонно-подошвенный	Поражение тыльной и ладонной/подошвенной поверхностей кистей и/или стоп, мимикрирующее под воспалительные дерматозы/микотическое поражение или представленное гетерогенными элементами (гиперпигментными пятнами, папулами, ониходистрофией и др.) [32, 33]	Очень редко	Медленно прогрессирующее течение, хороший ответ на проводимую кожно-направленную терапию
Гиперкератотический/веррукозный	Гиперкератотические папулы и бляшки в различных локализациях, возможно сочетание с другими элементами сыпи (пятнами, бляшками, узлами, пойкилодермией) [34]	Очень редко	В случае своевременно установленного диагноза прогноз — благоприятный, однако из-за нетипичных клинических проявлений при данной форме ГМ верификация может быть затруднена
Ихтиозиформный	Генерализованная сухость кожи, выраженное шелушение, зуд. Возможно сочетание с классической формой ГМ [35]	Очень редко	Торпидное, медленно прогрессирующее течение, хороший ответ на проводимую терапию [36]
Пигментно-пурпурозный	Петехиальные поражения в различных локализациях, устойчивые к лечению глюкокортикостероидами [37, 38]	Очень редко	Медленно прогрессирующее течение. Хороший ответ на кожно-направленную терапию [37]
Пустулезный	Наличие пустул в различных локализациях, возможно сочетание с другими классическими признаками ГМ [39]	Очень редко	Неблагоприятный прогноз, агрессивное течение заболевания [39]

Table. Clinical characteristics of rare mycosis fungoides variants

Other clinical variants of mycosis fungoides	Lesion Characteristics	Epidemiology	Disease Course & Prognosis
Erythrodermic	>80% skin involvement with persistent erythema; may present with infiltrated plaques, nodules, and ulcerations [22]	Rare	Aggressive; 5-year survival <20% [22, 23]
Bullous/Vesicular	Blistering lesions (bullous elements) on the skin in various locations with polymorphic rash patterns (spots, plaques, nodules)	Extremely rare	Rapid nodule development; poor prognosis [24]
Granulomatous	No pathognomonic clinical features; histology shows dermal granulomas with frequent absence of epidermotropism [25]	Extremely rare [26]	Faster progression than classic MF; often refractory to skin-directed therapy
Poikilodermic	Early-onset with cutaneous atrophy and a peculiar “spotted” pattern, represented by telangiectasia, and pigmentary changes (>50% lesion involvement); frequent association with lymphomatoid papulosis [27]	Skin lesions in the form of poikiloderma can also occur in the classical form of MF; comparatively less frequently, patients experience extensive or isolated areas of poikiloderma [28]	Indolent progression; excellent response to skin-directed therapy [27]
Pigmented	Hyperpigmented macules ± poikiloderma/hypopigmentation; predominantly affects younger, dark-skinned individuals [29]	Rarely	Slow progression (similar to early-stage classic MF); favorable treatment response
Unilesional	Solitary lesion (<5% BSA): erythematous-squamous patch similar to the classical or follicular variant of MF [30, 31]; younger patient predominance	Extremely rare	Indolent course; potentially curable with excellent treatment response
Palmo-Plantar	Dorsal/palmar-plantar involvement of the hands and/or feet mimicking inflammatory/mycotic lesions or heterogeneous elements (hyperpigmented macules, papules, onychodystrophy) [32, 33]	Extremely rare	Indolent progression; responds well to skin-directed therapy
Hyperkeratotic/Verrucous	Hyperkeratotic papules/plaques in various locations ± other lesion types (spots, plaques, nodules, poikiloderma) [34]	Extremely rare	Favorable prognosis if diagnosed early; diagnostic challenges due to atypical presentation
Ichthyosiform	Generalized xerosis, severe scaling, pruritus; may coexist with classic MF [35]	Extremely rare	Slowly progressive; good therapeutic response [36]
Pigmentary Purpuric	Treatment-resistant petechial lesions [37, 38]	Extremely rare	Indolent course; responds to skin-directed therapy [37]
Pustulous	Pustules ± classic MF features [39]	Extremely rare	Aggressive course; poor prognosis [39]

Society of Cutaneous Lymphoma — Международное общество кожных лимфом), EORTC, USCLC (The United States Cutaneous Lymphoma Consortium — Консорциум кожных лимфом США), для стадирования ГМ необходимо применять классификацию TNMB [12, 44]. С ее помощью производится оценка поражения кожи — «первичной опухоли» в данном случае, а также состояния лимфоузлов, внутренних органов и системы крови. В дальнейшем на основании данных, полученных согласно классификации TNM, производится стадирование заболевания от IA до IVB стадии. Данный метод имеет некоторые ограничения в рамках рутинного ведения больных с ГМ. Во-первых, стадирование проводится однократно, рестадирирование возможно в случае наступления рецидива опухоли после достижения полного клинического ответа у пациента. Во-вторых, данная система в целом не применяется для динамической оценки состояния пациентов. В-третьих, поражения

кожи в виде пятен и бляшек имеют различное и крайне важное прогностическое значение, однако TNMB не позволяет отследить детальные различия между ними. Например, поражения в виде пятен и бляшек, занимающих менее 10 % площади кожного покрова, и, в свою очередь, поражение площадью 10 % и более оценивается как T1 и T2 соответственно, однако наличие бляшек даже небольшой площади характеризуется выраженным негативным прогнозом для пациентов [45].

Среди других рекомендованных критериев диагностики и оценки степени тяжести заболевания в число обязательных исследований входят клинический и биохимический анализы крови, гистологическое и иммуногистохимическое исследование кожи, а также УЗИ лимфатических узлов, рентгенологическое исследование органов грудной клетки, МРТ или ПЭТ/КТ органов грудной клетки, малого таза и брюшной полости [4].

Оценка поражения кожи при грибовидном микозе и синдроме Сезари

В настоящее время во всем мире в рамках ведения пациентов с ГМ и СС применим мультидисциплинарный подход. Так, врачи различных специальностей, а именно дерматовенерологи, онкологи, терапевты, химиотерапевты, радиотерапевты и гематологи работают с данной категорией больных. На каждом визите вне зависимости от специализации лечащего врача больной подлежит проведению объективного осмотра и физикальных исследований, результаты которых врач отражает в первичной медицинской документации, а также в заключении, выдаваемом больному. Так как ГМ и СС сопровождаются обязательным наличием поражений кожи, лечащий врач описывает кожные проявления больного в истории болезни пациента. Целесообразно отметить, что представление количественной и качественной оценки дерматологических проявлений заболевания в данном случае наделено большой долей субъективности. Важно уделить особое внимание классическому и корректному определению морфологических элементов сыпи при описании кожного статуса пациентов с ГМ. Пятнистая стадия заболевания характеризуется наличием исключительно макул (пятен) — элементов, сопровождающихся изменением цвета участков кожи без изменения структуры тканей (рис. 1).

Бляшечная стадия заболевания может характеризоваться изолированным наличием бляшек (элементов, незначительно возвышающихся над кожей за счет формирования более выраженного дермального инфильтрата) или их сосуществованием с пятнами одновременно на коже пациента (рис. 2).



Рис. 1. Грибовидный микоз, классическая форма, пятнистая стадия. На коже пациента в правой подвздошной области отмечается эритематозное пятно с нечеткими границами размером 20 x 8 см, по периферии элемента определяется гиперпигментация
Fig. 1. Classic mycosis fungoides (patch stage) demonstrating a 20 x 8 cm erythematous patch with ill-defined borders in the right iliac region, with peripheral hyperpigmentation



Рис. 2. Грибовидный микоз, классическая форма, бляшечная стадия. В области правого бедра пациента визуализируются пятна и бляшки (элементы, приподнятые над уровнем кожи)
Fig. 2. Classic mycosis fungoides (plaque stage) presenting with patches and well-demarcated plaques on the right thigh. Note the characteristic elevation above skin level



Рис. 3. Грибовидный микоз, классическая форма, опухолевая стадия. В области задней поверхности правой голени у пациента визуализируются бляшки и узел с изъязвлением на поверхности
Fig. 3. Classic mycosis fungoides (tumor stage) demonstrating plaques and an ulcerated nodule on the posterior aspect of the right shin

Опухолевая стадия характеризуется наличием узлов среди прочих элементов на коже. Узлы представляют собой крупные, значительно возвышающиеся над поверхностью кожи элементы, в их пределах пальпаторно определяется уплотнение. Также важно отметить, что нередко узлы у пациентов с ГМ склонны к изъязвлению (рис. 3).

При описании кожных проявлений ГМ у пациентов важно придерживаться корректной терминологии при определении элементов сыпи для того, чтобы исключить недопонимание между специалистами различного медицинского профиля, участвующими в ведении конкретного больного.

Фотографирование пациентов в настоящее время также широко распространено не только для определения степени тяжести поражения кожи, но и для оценки динамики при проведении той или иной терапии у пациентов с ГМ. Данный метод имеет ряд ограничений, первым из которых целесообразно выделить правовые аспекты процедуры. Необходимо объяснить пациенту, с какой целью производится фотографирование элементов сыпи, а также получить его согласие на проведение фотосъемки. На результат фотографирования могут повлиять различные субъективные и объективные факторы. К числу субъективных факторов можно отнести нежелание пациента, интерпретацию фотоснимков лечащим врачом. Среди объективных факторов можно выделить вид фотоаппаратуры, освещение в помещении, позу пациента, наличие высыпаний в труднодоступных локализациях, а также морфологию элементов сыпи (например, некоторые участки эритемы трудно дифференцируемы на фотоснимках). Для повышения качества фотографирования и его пользы целесообразно проводить съемку одним и тем же устройством, при стандартных условиях освещения, а также прорабатывать с пациентами ракурсы и позиции для фиксации стандартных снимков. Полезным может быть размещение разметки в кабинете для фотографирующего сотрудника и для фотографируемого пациента, а также применение специализированного фона. Важным аспектом в оценке поражения кожи и их площади при помощи клинических фотографий является масштабирование вследствие индивидуальности параметров тела каждого пациента. Для определения масштаба можно воспользоваться специализированными линейками, сетками, а также выполнить разметку непосредственно на теле пациента.

Оценка площади поражений при ГМ является отдельной задачей, для реализации которой целесообразно воспользоваться несколькими методиками. Дискретные немногочисленные

элементы возможно измерить с помощью стандартных измерительных приборов (линеек) и затем оценить долю высыпаний от общей площади поверхности тела больного. В свою очередь, общую поверхность тела наиболее часто определяют по формуле Du Bois [46]. При наличии более обширных поражений можно воспользоваться правилом «девяток», которое актуально для пациентов со стандартными параметрами тела и нормальным весом. Согласно данному правилу, на долю головы приходится 9 % от площади тела, на долю туловища и аногенитальной области — 37 %, на долю верхних конечностей — 18 %, нижних конечностей — 36 %. У пациентов с нестандартными параметрами тела определение площади поражения кожи может быть относительным. Также возможно применение масштабирующих приспособлений при фиксации очагов поражения путем фотографирования. Такими приспособлениями могут служить разметка тела пациента или постановка масштабирующего предмета с заранее известными параметрами рядом с пациентом. Приветствуется определение площади поражения кожи у пациентов с ГМ путем обработки фотографий в специализированном программном обеспечении. Альтернативным инструментом для определения площади поражения кожи являются диаграммы Лунда и Браудера (1944), которые состоят из двух контурных рисунков передней и задней поверхностей тела с разметкой процентного соотношения анатомических локализаций. В настоящее время наиболее распространенным методом в определении площади высыпаний является применение «правила ладони», согласно которому площадь ладонной поверхности кисти пациента без учета пальцев соответствует 1 % площади поверхности его тела [47]. Стоит отметить, что правило ладони чаще применимо при низкой распространенности высыпаний (до 15 % BSA), потому как оценить более обширные поражения кожи с помощью данного метода затруднительно.

Помимо оценки площади поражения, важным аспектом в оценке кожных проявлений ГМ является учет структуры элементов сыпи; наиболее информативными и эффективными инструментами можно считать методы, сочетающие количественные и качественные характеристики высыпаний. Было предложено несколько систем определения степени тяжести ГМ, позволяющих детализировать поражения кожи при помощи балльной системы. Например, оценка тяжести заболевания SWAT (Severity-Weighted Assessment Tool, 2002) и применяемая в настоящее время ее модифицированная версия mSWAT обеспечивают оценку поражения кожи при ГМ с присвоением балла

от 0 до 300 и 400 соответственно [48, 49]. Расчет индекса mSWAT основан на сумме произведений площадей и коэффициентов морфологических элементов (пятна — коэффициент 1, бляшки — коэффициент 2, узла — коэффициент 4). Данные методы являются отличным инструментом для отслеживания динамики кожных проявлений ГМ и в настоящее время применяются в рамках клинических исследований за рубежом. Однако их ограничением является применимость исключительно для пациентов с классической трехстадийной формой ГМ, потому как наличие иных элементов кожной сыпи, кроме пятен/бляшек/узлов, делает их применение невозможным, что исключает довольно обширную группу пациентов из кандидатов на данное обследование, потому как нередко клинические проявления пациентов с ГМ не ограничиваются лишь тремя морфологическими элементами [12].

Альтернативный метод оценки поражения кожи при ГМ носит название CAISL (Composite Assessment of Index Lesion Scale), и его применение предпочтительно при необходимости оценки динамики локализованных поражений (до пяти очагов поражения). Каждому конкретному очагу (эритеме, шелушению, степени инфильтрированности бляшек, гипо/гиперпигментации) присваивается значение от 0 до 8 баллов в зависимости от интенсивности его проявления; также регистрируется площадь каждого конкретного очага, которая соответствует баллу от 0 до 18. Итоговое значение индекса формируется за счет суммирования всех значений [50]. Стоит отметить, что данный метод оценки поражения кожи при ГМ не применяется в рутинной практике.

Был разработан индекс для оценки эритродермии у пациентов с ГМ и СС по Edelson et al. (1987). Расчет индекса основан на определении произведения процента поражения кожи в различных локализациях и степени тяжести эритемы, отека, шелушения, трещин и уплотнений, оцениваемой по шкале от 0 до 4 баллов [51].

Дополнительным методом по оценке эффективности проводимой терапии у пациентов с ГМ и СС может послужить визуальная аналоговая шкала зуда VAS (Visual Analogue Scale). Применение данного индекса крайне распространено в медицине при оценке субъективных симптомов, а методика его регистрации и оценки проста. Пациенту необходимо оценить интенсивность субъективного симптома (зуда/боли) в баллах от 0 до 10, где 0 — отсутствие проявления симптома, а 10 — наиболее сильное проявление. Также доступен и другой вариант методологии проведения исследования. Предлагается поставить отметку на линии длиной 10 см, левый край которой соответствует отсутствию субъек-

тивных проявлений, а правый — максимально интенсивному проявлению симптома. В последующем лечащий врач интерпретирует результат посредством измерения длины от левого края линии до отметки, выставленной пациентом, и переводит в балл.

Заключение

Порядка 70 % пациентов имеют классическую трехстадийную форму ГМ, однако у 30 %, что немало, могут определяться атипичные проявления заболевания. Многие специалисты называют ГМ «великим имитатором», и это связано с большим спектром кожных и даже гистологических проявлений, которые могут определяться у пациентов. Системы оценки поражений кожи при данном заболевании во многом были разработаны для пациентов с его классической формой, однако нельзя упускать из вида довольно большую группу с вариативными кожными проявлениями. Это диктует необходимость разработки универсального метода для точной оценки поражений кожи и их динамики в перспективе дальнейших исследований.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest

The authors declare no conflict of interest.

Финансирование

Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Funding

The study was performed without external funding.

Участие авторов

Все авторы одобрили финальную версию статьи перед публикацией, выразили согласие нести ответственность за все аспекты работы, подразумевающую надлежащее изучение и решение вопросов, связанных с точностью или добросовестностью любой части работы. Авторы декларируют соответствие своего авторства международным критериям ICMJE.

Виноградова Ю.Н. — разработка концепции научного исследования, идея публикации, написание и редактирование текста статьи;

Козлова Д.В. — изучение и анализ данных отечественных и зарубежных источников литературы, написание, редактирование и техническое оформление статьи;

Заславский Д.В. — разработка концепции научного исследования, идея публикации, написание и редактирование текста статьи;

Таганов А.В. — поиск и анализ данных отечественных и зарубежных источников, написание и редактирование статьи;

Ильин Н.В. — разработка концепции научного исследования, идея публикации, написание и редактирование текста статьи.

Authors' contributions

All authors approved the final manuscript and agreed to be accountable for all aspects of the work, including investigation and resolution of questions related to accuracy or in-

tegrity. Authors confirm compliance with ICMJE authorship criteria.

Vinogradova Yu.N.: Study conception, manuscript design, writing, and editing;

Kozlova D.V.: Literature review (domestic/international), writing, editing, and formatting;

Zaslavsky D.V.: Study conception, manuscript design, writing, and editing;

Taganov A.V.: Data collection (domestic/international sources), writing, and editing;

Ilyin N.V.: Study conception, manuscript design, writing, and editing.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Чупров И.Н., Сыдилов А.А., Заславский Д.В., Насыров Р.А. Дерматоонкопатология: иллюстрированное руководство для врачей. Москва: ГЭОТАР-Медиа. 2021; 528: (ил.).-DOI: 10.33029/9704-5899-0-DOP-2021-1-528. [Chuprov I.N., Sidikov A.A., Zaslavsky D.V., Nasyrov R.A. Dermatooncopathology; illustrated guidelines for doctor. Moscow: GEOTAR-media. 2021; 528 (ill).-DOI: 10.33029/9704-5899-0-DOP-2021-1-528 (In Rus)].
- Родионов А.Н., Заславский Д.В., Сыдилов А.А. Клиническая дерматология: Иллюстрированное руководство для врачей. 2-е издание, переработанное и дополненное. Под ред. Родионова А. Н. Москва: ГЭОТАР-Медиа. 2022; 1: 712.-EDN: IAZCKY.-ISBN: 978-5-9704-6675-9. [Rodionov A.N., Zaslavsky D.V., Sidikov A.A. Clinical dermatology. Illustrated guidelines for doctors, 2nd ed., Ed. by Gorlanov I.A. Moscow: GEOTAR-media. 2019; 1: 712.-EDN: IAZCKY.-ISBN: 978-5-9704-6675-9 (In Rus)].
- Vaidya T., Badri T. Mycosis fungoides. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024.-URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK519572/>.
- Клинические рекомендации «Грибовидный микоз» Российское Общество Дерматовенерологов и косметологов, РОО «Общество Гематологов», Национальное Гематологическое Общество, 2023. [Clinical guidelines 'Mycosis fungoides'. Russian Society of Dermatovenereologists and Cosmetologists. 2023 (In Rus)].
- Amorim G.M., Niemeyer-Corbellini J.P., Quintella D.C., et al. Clinical and epidemiological profile of patients with early stage mycosis fungoides. *An Bras Dermatol.* 2018; 93(4): 546-552.-DOI: 10.1590/abd1806-4841.20187106.
- Kaufman A.E., Patel K., Goyal K., et al. Mycosis fungoides: developments in incidence, treatment and survival. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2020; 34(10): 2288-2294.-DOI: 10.1111/jdv.16325.
- Cerroni L. Past, present and future of cutaneous lymphomas. *Semin Diagn Pathol.* 2017; 34(1): 3-14.-DOI: 10.1053/j.sem-dp.2016.11.001.
- Cheson B.D., Horning S.J., Coiffier B., et al. Report of an international workshop to standardize response criteria for non-Hodgkin's lymphomas. NCI Sponsored International Working Group. *J Clin Oncol.* 1999; 17(4): 1244.-DOI: 10.1200/JCO.1999.17.4.1244.
- Cheson B.D., Pfistner B., Juweid M.E., et al. International harmonization project on lymphoma. Revised response criteria for malignant lymphoma. *J Clin Oncol.* 2007; 25(5): 579-86.-DOI: 10.1200/JCO.2006.09.2403.
- Cheson B.D., Fisher R.I., Barrington S.F., et al. Recommendations for initial evaluation, staging, and response assessment of Hodgkin and non-Hodgkin lymphoma: the Lugano classification. *J Clin Oncol.* 2014; 32(27): 3059-68.-DOI: 10.1200/JCO.2013.54.8800.
- Cheson B.D., Ansell S., Schwartz L., et al. Refinement of the Lugano Classification lymphoma response criteria in the era of immunomodulatory therapy. *Blood.* 2016; 128(21): 2489-2496.-DOI: 10.1182/blood-2016-05-718528.
- Olsen E.A., Whittaker S., Willemze R., et al. Primary cutaneous lymphoma: recommendations for clinical trial design and staging update from the ISCL, USCLC, and EORTC. *Blood.* 2022; 140(5): 419-437.-DOI: 10.1182/blood.2021012057.
- Заславский Д.В., Сыдилов А.А., Дроздова Л.Н., et al. Раннее начало грибовидного микоза. Случай из практики. *Вестник дерматологии и венерологии.* 2015; 1: 99-103. [Zaslavsky D.V., Sidikov A.A., Drozdova L.N., et al. Early onset of Mycosis Fungoides. Case from practice. *Vestnik dermatologii i venerologii.* 2015; 1: 99-103 (In Rus)].
- Sidikov A., Zaslavsky D., Nasyrov R., Zouli Z. The possibility of having the same pathogenesis of mycosis fungoides, large-and small plaque parapsoriasis. *Journal of Investigative Dermatology.* 2013; 133: S1(2).-DOI: 10.1038/jid.2013.94.
- Mitteldorf C., Stadler R., Sander C.A., Kempf W. Folliculotropic mycosis fungoides. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2018; 16(5): 543-557.-DOI: 10.1111/ddg.13514.
- Shamim H., Riemer C., Weenig R., et al. Acneiform presentations of folliculotropic mycosis fungoides. *Am J Dermatopathol.* 2021; 43(2): 85-92.-DOI: 10.1097/DAD.0000000000001698.
- Virmani P., Levin L., Myskowski P.L., et al. Clinical outcome and prognosis of young patients with mycosis fungoides. *Pediatr Dermatol.* 2017; 34(5): 547-553.-DOI: 10.1111/pde.13226.
- Furlan F.C., Sanches J.A. Hypopigmented mycosis fungoides: a review of its clinical features and pathophysiology. *An Bras Dermatol.* 2013; 88(6): 954-60.-DOI: 10.1590/abd1806-4841.20132336.
- Lehmer L.M., Amber K.T., de Feraudy S.M. Syringotropic mycosis fungoides: A rare form of cutaneous T-cell lymphoma enabling a histopathologic "Sigh of Relief". *Am J Dermatopathol.* 2017; 39(12): 920-923.-DOI: 10.1097/DAD.0000000000000926.
- Charles J., Lantuejoul S., Reymond J.L., et al. Syringotropic and pilotropic cutaneous T-cell lymphoma without follicular mucinosis. *Ann Dermatol Venereol.* 2007; 134(2): 155-9.-DOI: 10.1016/s0151-9638(07)91609-9.
- Stahly S., Manway M., Lin C.C., Sukpraput-Braaten S. Pagetoid reticulosis: A rare dermatologic malignancy presenting in a middle-aged female. *Cureus.* 2021; 13(10): e18524.-DOI: 10.7759/cureus.18524.
- Заславский Д.В., Раводин Р.А., Татарская О.Б., et al. Эритродермия: современные вопросы диагностики и лечения. *Педиатр.* 2014; 5(1): 97-102. [Zaslavsky D.V., Ravodin R.A., Tatarskaya O.B., et al. Erythrodermia; current questions of diagnosis and treatment. *Pediatr.* 2014; 5(1): 97-102 (In Rus)].
- Lombardi C.V., Glosser L.D., Hopper W., et al. Erythrodermic mycosis fungoides with large cell transformation: An unusual and complicated case. *SAGE Open Med Case Rep.* 2022.-DOI: 10.1177/2050313X221131163.
- Nofal A., Alakad R., Ehab R., Essam R. Mycosis fungoides bullosa: An unusual presentation of a rare entity. *JAAD Case Rep.* 2021; 18: 82-88.-DOI: 10.1016/j.jcdr.2021.10.019.
- Kogut M., Hadaschik E., Grabbe S., et al. Granulomatous mycosis fungoides, a rare subtype of cutaneous T-cell lymphoma. *JAAD Case Rep.* 2015; 1(5): 298-302.-DOI: 10.1016/j.jcdr.2015.05.010.
- Li J.Y., Pulitzer M.P., Myskowski P.L., et al. A case-control study of clinicopathologic features, prognosis, and therapeutic

- responses in patients with granulomatous mycosis fungoides. *J Am Acad Dermatol.* 2013; 69(3): 366-74.-DOI: 10.1016/j.jaad.2013.03.036.
27. Abbott R.A., Sahni D., Robson A., et al. Poikilodermatous mycosis fungoides: a study of its clinicopathological, immunophenotypic, and prognostic features. *J Am Acad Dermatol.* 2011; 65(2): 313-319.-DOI: 10.1016/j.jaad.2010.05.041.
 28. Vasconcelos Berg R., Valente N.Y.S., Fanelli C., et al. Poikilodermatous mycosis fungoides: comparative study of clinical, histopathological and immunohistochemical features. *Dermatology.* 2020; 236(2): 117-122.-DOI: 10.1159/000502027.
 29. Lu Y.Y., Wu C.H., Lu C.C., Hong C.H. Hyperpigmentation as a peculiar presentation of mycosis fungoides. *An Bras Dermatol.* 2017; 92(5 Suppl 1): 92-94.-DOI: 10.1590/abd1806-4841.20175544.
 30. Yoo S.S., Viglione M., Moresi M., Vonderheid E. Unilesional mycosis fungoides mimicking Bowen's disease. *J Dermatol.* 2003; 30(5): 417-9.-DOI: 10.1111/j.1346-8138.2003.tb00409.x.
 31. Magro C.M., Telang G.H., Momtahan S. Unilesional follicular mycosis fungoides: report of 6 cases and review of the literature. *Am J Dermatopathol.* 2018; 40(5): 329-336.-DOI: 10.1097/DAD.0000000000000997.
 32. Resuello T.E.M., Melendres J.M.D., Danga M.E.S., Tinio P.A.T. Mycosis fungoides palmaris et plantaris progressing to complete early-stage disease improved with phototherapy. *EMJ Dermatol.* 2023.-DOI: 10.33590/emjdermatol/10309497.
 33. Resnik K.S., Kantor G.R., Lessin S.R., et al. Mycosis fungoides palmaris et plantaris. *Arch Dermatol.* 1995; 131(9): 1052-6.
 34. Price N.M., Fuks Z.Y., Hoffman T.E. Hyperkeratotic and verrucous features of mycosis fungoides. *Arch Dermatol.* 1977; 113(1): 57-60.-DOI: 10.1001/archderm.1977.01640010059009.
 35. Nam K.H., Park J., Hong J.S., et al. Mycosis fungoides as an ichthyosiform eruption. *Ann Dermatol.* 2009; 21(2): 182-4.-DOI: 10.5021/ad.2009.21.2.182.
 36. Hodak E., Amitay I., Feinmesser M., et al. Ichthyosiform mycosis fungoides: an atypical variant of cutaneous T-cell lymphoma. *J Am Acad Dermatol.* 2004; 50(3): 368-74.-DOI: 10.1016/j.jaad.2003.10.003.
 37. Ladrigan M.K., Poligone B. The spectrum of pigmented purpuric dermatosis and mycosis fungoides: atypical T-cell dyscrasia. *Cutis.* 2014; 94(6): 297-300.
 38. Sun J., Liu K., Dang J., et al. Pigmented purpura dermatosis-like mycosis fungoides: four case reports and a review of published cases. *Eur J Dermatol.* 2023; 33(6): 635-641.-DOI: 10.1684/ejd.2023.4574.
 39. Bontoux C., Badrignans M., Afach S., et al. Pustular mycosis fungoides has a poor outcome: a multicentric clinico-pathological and molecular case series study. *Br J Dermatol.* 2024; 191(3): 312-321.-DOI: 10.1093/bjd/ljae312.
 40. Sidikov A., Zaslavsky D., Nasyrov R., Zouli Z. The possibility of having the same pathogenesis of mycosis fungoides, large-and small plaque parapsoriasis. *Journal of Investigative Dermatology.* 2013; 133: S1-S1.
 41. Vakiti A., Padala S.A., Singh D. Sezary syndrome. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024.-URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK499874>.
 42. Carbone P.P., Kaplan H.S., Musshoff K., et al. Report of the committee on Hodgkin's disease staging classification. *Cancer Res.* 1971; 31: 1860-1861.
 43. Armitage J.O. Staging non-Hodgkin lymphoma. *CA Cancer J Clin.* 2005; 55(6): 368-76.-DOI: 10.3322/canjclin.55.6.368.
 44. Latzka J., Assaf C., Bagot M., et al. EORTC consensus recommendations for the treatment of mycosis fungoides/ Sézary syndrome — Update 2023. *Eur J Cancer.* 2023; 195: 113343.-DOI: 10.1016/j.ejca.2023.113343.
 45. Ramsay D.L., Lish K.M., Yalowitz C.B., Soter N.A. Ultraviolet-B phototherapy for early-stage cutaneous T-cell lymphoma. *Arch Dermatol.* 1992; 128: 931-933.
 46. Flint B., Hall C.A. Body surface area. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024.-URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK559005/>.
 47. Speeckaert R., Hoorens I., Corthals S., et al. Comparison of methods to estimate the affected body surface area and the dosage of topical treatments in psoriasis and atopic dermatitis: the advantage of a picture-based tool. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2019; 33(9): 1726-1732.-DOI: 10.1111/jdv.15726.
 48. Stevens S.R., Ke M.S., Parry E.J., et al. Quantifying skin disease burden in mycosis fungoides-type cutaneous T-cell lymphomas: the severity-weighted assessment tool (SWAT). *Arch Dermatol.* 2002; 138(1): 42-8.
 49. Scarisbrick J.J. 2015. Skin scoring for mycosis fungoides and Sézary syndrome. *Measuring the Skin.* 2015; 1-11.-DOI: 10.1007/978-3-319-26594-0_112-1.
 50. Olsen E.A., Whittaker S., Kim Y.H., et al. Clinical end points and response criteria in mycosis fungoides and Sézary syndrome: a consensus statement of the International Society for Cutaneous Lymphomas, the United States Cutaneous Lymphoma Consortium, and the Cutaneous Lymphoma Task Force of the European Organisation for Research and Treatment of Cancer. *J Clin Oncol.* 2011; 29(18): 2598-607.-DOI: 10.1200/JCO.2010.32.0630.
 51. Edelson R., Berger C., Gasparro F., et al. Treatment of cutaneous T-cell lymphoma by extracorporeal photochemotherapy: Preliminary results. *N Engl J Med.* 1987; 316: 297-303, 1987.

Поступила в редакцию / Received / 22.01.2025

Прошла рецензирование / Reviewed / 11.02.2025

Принята к печати / Accepted for publication / 20.03.2025

Сведения об авторах / Author Information / ORCID

Юлия Николаевна Виноградова / Yuliya N. Vinogradova / ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-0938-5213>; SPIN: 8876-8936.

Дарья Васильевна Козлова / Daria V. Kozlova / ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-6942-2880>; SPIN: 3783-8565.

Денис Владимирович Заславский / Denis V. Zaslavsky / ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-5936-6232>; SPIN: 5832-9510.

Алексей Викторович Таганов / Alexey V. Taganov / ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-5056-374X>; SPIN: 1191-8991.

Николай Васильевич Ильин / Nikolay V. Ilyin / ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-8422-0689>; SPIN: 2242-2112.

