



FAST FACTS

CUTANEOUS LYMPHOMA FOUNDATION

מיקוזיס פונגוידס – דף מידע

מה זה מיקוזיס פונגוידס (MF) Mycosis Fungoides ?

מיקוזיס פונגוידס הינו הסוג הנפוץ ביותר של לימפומה עורית של תאים לימפוציטים מסוג T Cutaneous T-cell lymphoma, (CTCL).

CTCL הינו מונח רחב יותר הכולל בתוכו את מחלת מיקוזיס פונגוידס. כלומר לכל החולים עם מיקוזיס פונגוידס יש לימפומת עור של תאי T אך לא לכל החולים עם CTCL יש מיקוזיס פונגוידס (היות ולחלק מהחולים יש לימפומת עור מסוג אחר).

למיקוזיס פונגוידס יש מהלך התפתחות איטי והדרגתי, ולרוב המחלה אינה מתפשטת מעבר לעור. בכ- 10% מהמקרים המחלה עשויה להתקדם למעורבות של בלוטות הלימפה, הדם, ואיברים פנימיים. תסמיני מיקוזיס פונגוידס עשויים לכלול כתמי עור שטוחים, אדומים עם קשקש, נגעים עבים יותר הנקראים רבדים, ולפעמים ישנם גושים גדולים או גידולי עור. מיקוזיס פונגוידס עשוי להידמות לבעיות עור נפוצות אחרות כמו אקזמה או פסוריאזיס, ונגעי העור במחלה זו עשויים להיות נוכחים במשך שנים ואף עשורים לפני שהם מאובחנים כלימפומת עור.

למרות מחקר מתמשך בחיפוש אחר גורמים סביבתיים או זיהומיים אפשריים הגורמים להתפתחות מיקוזיס פונגוידס, עד כה לא הוכח גורם אחד כסיבה מובהקת למחלה זו. תיאוריה אחת לגבי התפתחות מיקוזיס פונגוידס מתייחסת לגירוי כרוני של מערכת החיסון ותאי T בעור יש בערך פי שניים תאי לימפוציטים מסוג T מאשר בזרם הדם – כמיליון תאים לסמ"ר. תאים אלה מגיבים לאיומים חיצוניים ומגנים על האיבר הגדול ביותר בגופנו מפני העולם החיצון. לעיתים גירוי ממושך של תאי ה-T בעור, למשל על ידי עקיצת חרק או אלרגן מקומי, מביא לגירוי כרוני ברמה נמוכה, אשר לאורך זמן מביא להתפתחות לימפומה עורית. אין מחקר המצביע על כך שללימפומה עורית מועברת בתורשה. חשיפה לחומרים כימיים כדוגמת Agent Orange הועלתה כגורם סיכון להתפתחות מיקוזיס פונגוידס בקרב ותיקי מלחמת וייטנאם, אך לא הוכח קשר ישיר של סיבה ותוצאה.

חשוב לדעת כי מיקוזיס פונגוידס אינו מצב מדבק – זה לא זיהום והמחלה אינה יכולה לעבור מאדם לאדם.

עד כמה נפוצה לימפומת עור מסוג מיקוזיס פונגוידס?

לימפומות עור של תאי T הינן משפחה של מחלות נדירות. בעוד שמספר החולים החדשים מדי שנה המאובחנים עם מחלות אלה הינו נמוך יחסית (כ-3,000 חולים בשנה) ההערכה היא כי מכיוון שלחולים יש תוחלת חיים ארוכה מאוד, עשויים להיות עד 30,000 חולים החיים עם לימפומה עורית בארצות הברית ובקנדה. שכיחות מיקוזיס פונגוידס הינה גבוהה יותר בקרב גברים בהשוואה לנשים, אצל אנשים כהי עור בהשוואה לאנשים בהירי עור, ובחולים מעל גיל 50 בהשוואה לצעירים. בשל הקושי באבחון המחלה בשלביה המוקדמים, המהלך האיטי שלה, והיעדר מערכת דיווח מדויקת, מספרים אלה הינם ככל הנראה הערכות חסר.

כיצד נראה מיקוזיס פונגוידס ?

האתגר המרכזי באבחנת מיקוזיס פונגוידס נובע מכך שהמחלה אינה מסתמנת באופן זהה אצל כלל המטופלים. נגעי מיקוזיס פונגוידס עשויים לערב כל איזור על פני הגוף, אך הם נוטים לערב איזורים אשר מוגנים בד"כ מפני השמש על ידי בגדים. טלאים, רבדים וגידולים הם המונחים הקליניים לביטויי העור השונים במיקוזיס פונגוידס, אשר מוגדרים באופן כללי כ"נגעים".

- הטלאים הם בדרך כלל שטוחים, יכולים להיות חלקים או עם קשקשים, ונראים כמו פריחה.
- הרבדים הם נגעים עבים יותר, בולטים מעט מעל פני העור, בדרך כלל מלווים בקשקשת עור.
- גידולים הם גושים מורמים על פני העור העשויים להתכייב.

אמנם ניתן לראות את כל שלושת סוגי הנגעים בו-זמנית אצל אותו המטופל, אך במרבית המקרים, מטופלים אשר לוקים במחלה במשך שנים רבות חווים רק סוג אחד או שניים של נגעים, בדרך כלל טלאים ורבדים. רק לעתים רחוקות גידולים או כיבים הינם הנגע הראשון של המחלה.

סימפטום נפוץ של מיקוזיס פונגוידס הוא גרד, כאשר 80 אחוזים או יותר מהאנשים עם מיקוזיס פונגוידס מתלוננים על גרד עז.

כיצד מאבחנים מיקוזיס פונגוידס?

קשה מאוד לאבחן מיקוזיס פונגוידס, במיוחד בשלבי המחלה המוקדמים. התסמינים וממצאי הביופסיה של נגעי העור במחלה זו דומים למחלות עור שפירות כמו אקזמה, פסוריאזיס, פאראפסוריאזיס או פיטריאזיס ליכנואידס. עשויים לעבור שנים או אפילו עשורים לפני שתתקבל אבחנה סופית של מיקוזיס פונגוידס, ולא נדיר שהמחלה מאובחנת לראשונה רק על ידי רופאי עור או אונקולוגים המתמחים בלימפומות עוריות.

הליכים אופייניים הנעשים לשם אבחנה של מיקוזיס פונגוידס כוללים :

- בדיקה גופנית מלאה (כולל בדיקת עור יסודית);
- ביופסיה של עור ו/או בלוטות הלימפה (הסרת פיסת רקמה קטנה) לבדיקה במיקרוסקופ על ידי פתולוג (רופא החוקר רקמות ותאים לזיהוי מחלות);
- בדיקות דם – בדיקות הדם הנפוצות ביותר הן ספירת דם מלאה (CBC) ופאנל מטבולי מקיף (CMP);
- בחלק מהמקרים מבוצעות בדיקות הדמיה כגון סריקות CT (טומוגרפיה ממוחשבת) ו/או PET (טומוגרפיה פליטת פוזיטרונים).

חשוב מאוד שכל אבחנה של מיקוזיס פונגוידס תאושר על ידי פתולוג (דרמטופתולוג או המטופתולוג) בעל מומחיות באבחון לימפומות עוריות.

מהי הפרוגנוזה במטופלים עם מיקוזיס פונגוידס ?

עבור רוב האנשים מדובר במחלה כרונית והדרגתית למדי, אך המהלך עבור כל אדם עשוי להיות בלתי צפוי - איטי, מהיר או סטטי. המחלה כמעט אף פעם לא תתקדם למעורבות בלוטות לימפה או איברים פנימיים מבלי להראות סימנים ברורים של התקדמות על פני עור, כגון החמרה בכיבים או גידולים, ולכן בדיקת העור היא רמז חשוב מאוד למעורבות פנימית אפשרית.

חשוב להבין שאין ריפוי מלא במיקוזיס פונגוידס, אך בחלק מהמטופלים ניתן להגיע להפוגה ארוכת טווח עם טיפול, ומטופלים רבים חיים עם תסמינים מינימליים או ללא תסמינים במשך שנים רבות. מחקרים מצביעים על כך שרוב המטופלים חיים עם מחלה בשלב מוקדם, ויש להם תוחלת חיים תקינה.

עם התקדמות המחקר וקווי הטיפול החדשים בשנים האחרונות, תוצר של ניסויים קליניים ממושכים, עומדות כיום בפני חולי מיקוזיס פונגוידס אפשרויות טיפול רבות וטובות יותר מבעבר.

כיצד מטפלים במיקוזיס פונגוידס ?

אין גישת טיפול אחידה עבור כלל החולים, ובחירת הטיפול הינה אינדיבידואלית.

לשם השגת שליטה במחלה לטווח ארוך, יש לבחור את הטיפול הטוב ביותר למטופל תוך התחשבות בביטויי המחלה בעור, בדם ובלוטות הלימפה, בתופעות הלוואי האפשריות של כל אחד מהטיפולים הרלוונטים, במחלות הרקע של המטופל, וכמובן בהעדפות המטופל.

הטיפול בלימפומה של העור עשוי לכלול טיפול יחיד או שילוב של מספר טיפולים. בחירת הטיפול הנכון או שילוב טיפולים עבורך עשוי להיות מורכב ומבלבל, ולכן חשוב להיוועץ עם מומחה שיש לו ניסיון בטיפול בחולים עם מיקוזיס פונגוידס בשלב מחלה הדומה לשלך.

הטיפול במיקוזיס פונגוידס מתפתח ומשתפר ללא הרף. בכל עת, ישנם ניסויים קליניים רבים המעריכים טיפולים חדשים וטובים יותר ללימפומות של העור. חשוב לדון עם הרופא המטפל שלך באפשרויות טיפול אשר הינן חלק מניסויים קליניים.

ארגונים כמו ה- **National Comprehensive Cancer Network (NCCN)** והארגון האירופי לחקר וטיפול בסרטן **(EORTC)** מחויבים לשיפור הטיפול הניתן לחולים עם סרטן. מוסדות אלו, וגם האיגוד הבריטי של רופאי עור **(BAD)**, פועלים לספק ולתחזק הנחיות עדכניות לטיפול בחולים עם מיקוזיס פונגוידס.

טיפולים מכווני עור

ברוב החולים תאי הלימפומה במיקוזיס פונגוידס מוגבלים בעיקר לעור, ואפשר להגיע לתגובה מצוינת וארוכת טווח עם טיפולים המכוונים לעור. מכיוון שהטיפול מכוון לעור, תופעות הלוואי של טיפולים אלו מצומצמת. דוגמאות לטיפולים המכוונים לעור הם קרמים, משחות או ג'לים הנמרחים על העור, כגון סטרואידים מקומיים, חרדל חנקני, רטינואידים, **Imiquimod**. טיפול באור אולטרה סגול (פוטותרפיה), וכן טיפול בקרינה הם סוגים נוספים של טיפול מכוון עור.

טיפולים מערכתיים

טיפול סיסטמי מתייחס לכל טיפול שלאחר הספיגה מגיע לזרם הדם ומשם מגיע לכל חלקי הגוף (כולל לעור). טיפולים מערכתיים משמשים במיקוזיס פונגוידס כאשר טיפולים מכווני עור אינם פועלים מספיק טוב, קשים מדי ליישום, או שהמחלה מתקדמת. ניתן להשתמש בטיפולים סיסטמיים לבד או בשילוב, ולעתים קרובות הם משמשים יחד עם טיפולים מכווני עור (לדוגמה, שימוש בכדור כדי להפוך את העור לרגיש יותר לטיפול באור אולטרה סגול).

ישנן דוגמאות רבות לטיפולים סיסטמיים המשמשים במיקוזיס פונגוידס, כולל פוטופריזיס חוץ גופי, טיפולים ביולוגיים הניתנים בעירוי (היסטון דאצטילאזות ונוגדנים), תרופות דרך הפה (רטינואידים ומתוטרקסט), וזריקות תת עוריות (אינטרפרון). טיפולי כימותרפיה מסורתית או סטנדרטית, אשר ניתנים עבור סוגי סרטן דם אחרים, משמשים רק לעתים רחוקות במיקוזיס פונגוידס בגלל תופעות לוואי חמורות ושיעור גבוה של הישנות המחלה לאחר טיפולים אלה.

Reviewed and updated:

July 2024 - Cutaneous Lymphoma Foundation's **Writers Bureau**



CUTANEOUS LYMPHOMA FOUNDATION

PO Box 969 • Warren, MI 48090

Email: info@clfoundation.org

Phone: 248.644.9014

Website: www.clfoundation.org