

## 原發性皮膚 T 細胞淋巴瘤與蕈狀肉芽腫

蕈狀肉芽腫(mycosis fungoides)是最常見的原發性皮膚 T 細胞淋巴瘤，其早期病灶常與一般的濕疹或乾癬難以區分，甚至需要多次皮膚切片才能確診，故容易延誤診斷。雖名為淋巴瘤，蕈狀肉芽腫之病情進展大多緩慢且侷限在皮膚。早期斑塊狀病灶之治療以密集的紫外線照射為主，多數患者能在數個月內達到完全緩解，且可能不影響剩餘壽命。晚期之腫瘤病灶或有淋巴、內臟侵犯的病灶則需要局部放射線治療、干擾素、或全身性的化學治療等等。由於蕈狀肉芽腫治療後之復發率相當高，所以皮膚病灶消失後，可能仍需長期的維持性治療。

分期	表現	主要治療	預後
I	斑塊或丘疹病灶	照光治療、局部藥物	不影響剩餘壽命
IIA	+ 淋巴結腫大		存活期大於 10 年 十年存活率大於 95%
IIB	+ 腫瘤狀病灶	放射線治療、化學治療 或干擾素的組合	存活期 4~6 年
III	+ 紅皮症		五年存活率 15~40%
IV	+ 血液、淋巴與內臟侵犯		五年存活率小於 12%

### 臨床表現

蕈狀肉芽腫病人以 55~60 歲的男性居多。病人常表現無症狀或搔癢性的微紅或紅褐色，大片的平或微凸起或白色的斑塊於軀幹或四肢近端、陽光曝曬不到臀部、大腿之部位為主。這些病灶在常被診斷為慢性濕疹、乾癬、過敏反應或白斑，但在反覆治療(包括類固醇在內的各種外用藥)之後仍長年不癒。蕈狀肉芽腫之病情進展相當緩慢，過程中可觀察到病灶變大、新發的病灶、擴散或增厚成腫塊或腫瘤型態。晚期則可能侵犯淋巴結、血液、及內臟器官。若患者表現紅皮症、伴隨大量異常淋巴細胞在血液中，則稱 Sézary 症候群。

### 診斷

皮膚切片檢查為診斷蕈狀肉芽腫最重要的方式。在病理切片下，可以觀察到型態不正常的中小型 T 淋巴細胞浸潤在表皮及真皮上層。一般來說，新確診一個蕈狀肉芽腫常需要多個或多次的皮膚切片檢查，以提高準確性。治療病灶緩解或之後若懷疑復發，也常需要再接受皮膚切片檢查以確定治療方針。確診後，除了全身理學檢查，可能還會安排淋巴系統、抽血或影像學檢查以釐清皮膚以外的侵犯、並確立疾病分期。

## 分期

蕈狀肉芽腫的分期是依據皮膚病灶的型態與淋巴結、內臟器官與血液之侵犯程度。I 期表現為病灶侷限於體表皮膚的斑或斑塊。若有異常淋巴結腫大時，則進展至 IIA 期。IIB 期則意味著長出皮膚長出腫瘤的病灶。當患者表現紅皮症時，則分期至 III 期。若發生癌細胞浸潤於血液，或病理下的淋巴結與內臟器官侵犯時，則分期進展至 IV 期。

## 治療

I 及 II 期之侷限在皮膚的蕈狀肉芽腫，早期的斑或斑塊之治療以全身性紫外線 B 光照射為主。較厚的腫塊或腫瘤狀病灶則可以考慮局部或之口服感光劑配合紫外線 A 光或電子束放射線治療。一般照光治療以一週二至三次的頻率開始為期 2~4 月的誘導期治療與鞏固期治療，再根據疾病的治療反應逐步調低頻率至維持期治療，整個療程可能會持續數年之久。患部較廣之 IIB, III 及 IV 期之疾病因血液、淋巴與內臟器官侵犯，可能需要加上系統性用藥，如干擾素、化療藥物等。

## 預後

早期之斑或斑塊病灶在接受照光治療之下，多數患者能在數個月內達到完全緩解之後，作維持性治療以減少復發。若停止治療，則可能在半年至一兩年復發，以至於有需要反覆重啟照光的療程。分期為 I 期之蕈狀肉芽腫若侵犯體表面積小於 10%，其平均壽命與健康民眾也並沒有差別。即便 I 期疾病其佔體表面積大於 10% 或 IIA 期疾病，其存活期也大於 10 年，然而約有 25% 的患者的病情會進展至更後期。IIB 或 III 期之平均餘命為 4~6 年。若發生血液、淋巴與內臟器官侵犯之 IV 期，五年存活率僅有 12%。

製作單位：成醫皮膚部(Lee YY)

製作日期：110/01/15