

# Parapsoriaasi ja mycosis fungoides

Mycosis fungoides-taudin määritelmä on ollut pitkään epäselvä mutta vuonna 1980 hematopatologit luokittelivat taudin iholymfoomaksi. Lymfoomat ovat pahanlaatuisia veren imusolujen eli lymfosyyttien sairauksia. Lymfosyyttejä on kahta tyyppiä, B- ja T-lymfosyyttejä, jotka normaalisti osallistuvat taudinaiheuttajilta puolustautumiseen.

Lymfoomissa näitä soluja on liikaa ja niitä muodostetaan väärissä paikoissa. Lymfoomia voi sijaita monissa elimissä kuten ihossa. 65 % iholymfoomista on T-solulymfoomia ja 25 % B-solulymfoomia. Mycosis fungoides on yksi ihon T-solulymfoomatyyppi. Taudissa T-lymfosyytit hakeutuvat ihoon ja jakautuvat ihossa hallitsemattomasti.

Mycosis fungoidesta edeltää parapsoriaasina tunnettu ihosairaus. Parapsoriaasi ei nimestään huolimatta ole sukua psoriaasille. Pieniläiskäisessä parapsoriaasissa vartalolla ja yläraajoissa erottuu hennosti punoittavia läiskiä tai juosteita. Muutosten pinta voi hilseillä hennosti. Pieniläiskäinen parapsoriaasi on lähes oireeton ja muuttumaton.

Suuriläiskäisessä muodossa läiskät ovat suurempia ja niitä on vähemmän. Suuriläiskäinen muoto voi edetä mycosis fungoides-taudiksi. Pieniläiskäisessä muodossa tämä on erittäin harvinaista. Lisäksi parapsoriaasin alatyyppeihin kuuluu pityriasis lichenoides-tauti, joka voidaan jakaa vielä akuuttiin ja krooniseen muotoon. Pityriasis lichenoides muuttuu harvoin pahanlaatuiseksi taudiksi.

Parapsoriaasin syy on tuntematon. Se ei ole perinnöllinen, tarttuva eikä liity allergioihin tai tartuntatauteihin. Parapsoriaasia esiintyy yleensä keski-ikäisillä ja enemmän miehillä kuin naisilla sekä enemmän tumma- kuin vaaleaihoisilla. Samoin kuin parapsoriaasi, myöskään mycosis fungoidesin syytä ei tiedetä eikä se tartu. Mycosis fungoides sekoitetaan nimensä vuoksi usein sienitauteihin mutta mycosis fungoidesin ei liity sieni-infektiota.

Parapsoriaasi ja mycosis fungoides etenevät hitaasti vuosien tai vuosikymmenien aikana ja vain noin 10 prosentissa tapauksista tauti leviää. Useat potilaat seuraavat tautia alkuvaiheessa lähes olemattomien oireiden vuoksi pitkään hakeutumatta lääkäriin. Tautia ei myöskään tunneta riittävän hyvin ja sitä voidaan virheellisesti alkuun hoitaa kuivana ihona, psoriaasina ja atooppisena tai kroonisena ihottumana.

Tautia ei voida todeta verikokein ja sen hoito sekä diagnoosin varmistus kuuluvat erikoissairaanhoidon. Diagnoosi varmistetaan ihosta otettavista näytepaloista, joita tarvitaan yleensä useita. Taudin toteaminen vaatii sekä ihotautilääkäriltä että koepalat arvioivalta ihotauteihin erikoistuneelta patologilta erityisosaamista, koska tauti näyttäytyy iholla sekä näytepaloissa vaihtelevana.

Mycosis fungoides etenee yleensä kolmessa vaiheessa. Alkuun iholla todetaan ihon tasossa olevia läiskiä, sitten normaalia ihoa paksumpia plakkimaisia muutoksia. Hoitamattomana tauti voi edetä syöpäkasvainvaiheeseen, jolloin iholle kehittyvät selkeitä, isojakin kasvaimia ja tautiin liittyviä poikkeavia soluja voidaan todeta verenkierrossa sekä imusolmukkeissa.

Läiskä- ja plakkivaiheessa eli ihoon rajoittuneessa taudissa hoitona käytetään UV-valoa ja UV-valolle herkistävää lääkettä. UV-valolle herkistävä lääke annostellaan yleensä kylpyveteen, jossa potilas kylpee ja sen jälkeen on tarkasti suunnitellun ajan valohoitolaitteessa.

Kun mycosis fungoides on muodostanut jo kasvaimia, tarvitaan voimakkaampia hoitoja. Tässä vaiheessa valohoidon lisäksi voidaan käyttää koko ihon sädehoitoa, interferoni-alfa-hoitoa, retinoideja, beksaroteenia ja kasvainten paikallista sädehoitoa erilaisina yhdistelminä tilanteen mukaan. Yleensä valohoitojen yhteydessä sekä potilaan omahoitona käytetään paikallisia kortikosteroidivoiteita. Muun ihon kunnossa pitämiseksi potilaat tarvitsevat yleensä myös ihoa kostuttavia perusvoiteita.

Vaikka mycosis fungoides etenee hitaasti ja se on alkuvaiheessa melko oireeton, sen hoito on tärkeää yleistyneen, koko kehoa mahdollisesti vaivaavan syöpäsairauden ehkäisemiseksi. Oikein ja riittävän ajoissa toteutettu sekä säännöllinen hoito pitävät taudin kurissa, vaikka eivät sitä parannakaan. Hyvin hoidetun mycosis fungoidesin kanssa suurin osa potilaista elää normaalia elämää oireettomana.

*Teksti: Marjo Piiparinen, erikoistuva lääkäri, KPSHP, ihotautien klinikka 11/2013*