
Il management del linfoma primitivo cutaneo di derivazione T-linfocitaria nell'ambito della regione Emilia-Romagna



**Gestione del paziente affetto da
micosi fungoide presso
IRST IRCCS Meldola**

Jessica Rosa, Francesco Savoia

Bologna, Royal Hotel Carlton
17 gennaio 2023

Disclosures of Francesco Savoia

None to declare



Disclosures of Jessica Rosa

None to declare



Struttura di dermatologia

Istituto Romagnolo per lo studio dei tumori «Dino Amadori»

- Skin Cancer Unit interaziendale IRST Meldola – UOC Dermatologia Cesena: ambulatorio dermatologico (Meldola, Cesena), ambulatorio di fototerapia (Cesena)
- Collaborazione con UOS Dermatologia di Forlì: ambulatorio dermatologico, ambulatorio di fototerapia
- Ematologia IRST Meldola e Cesena: ambulatorio, DH, Degenza



Skin Cancer Unit Meldola IRST IRCCS

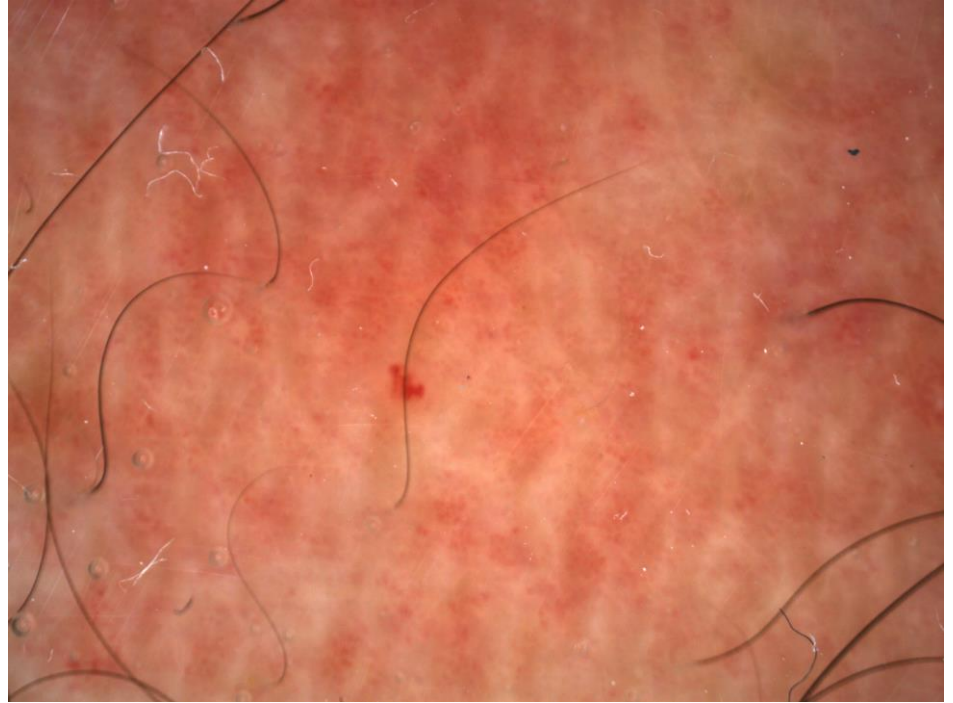
Istituto Romagnolo per lo studio dei tumori «Dino Amadori»

Attualmente 3 pazienti seguiti dalla dermatologia con micosi fungoide
(fototerapia, terapia corticosteroidea locale)

Due in stadio 1A ed uno in stadio 1B

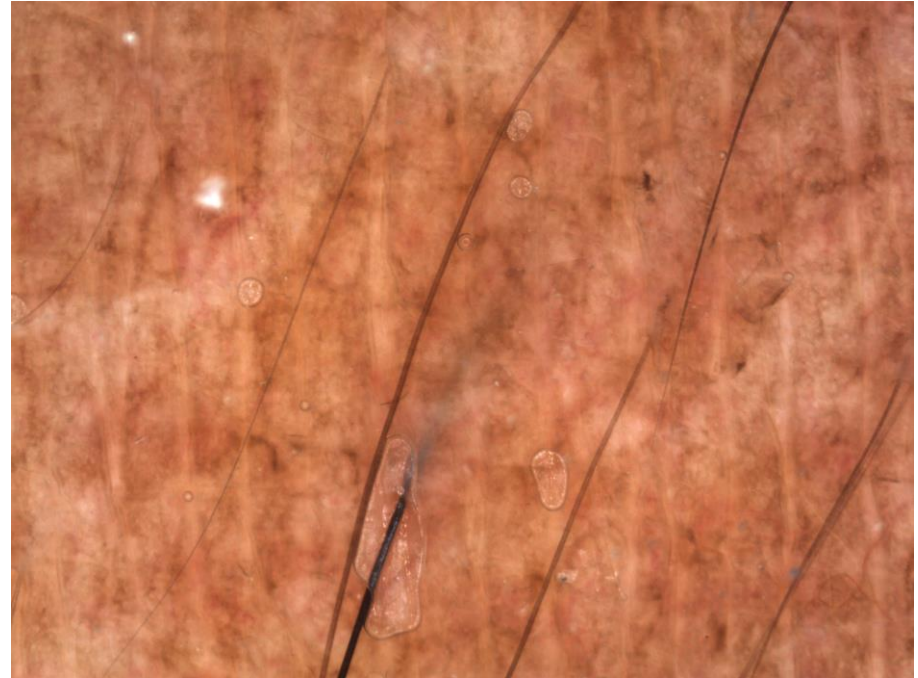








Completa risposta a PUVA terapia



Skin Cancer Unit Meldola IRST IRCCS

Istituto Romagnolo per lo studio dei tumori «Dino Amadori»

Attualmente 2 pazienti seguiti dall'Ematologia con diagnosi di **micosi fungoide**:

- Paziente con diagnosi di **MF stadio IB** nel 2014, e trattata con:
 - **PUVA** associata prima a **Metoxalene**, senza risposta, poi a **Bexarotene** con risposta (si segnalava transaminite, per cui eseguiva periodiche sospensioni del farmaco), a cicli, fino al 2020, sospesa definitivamente per PD. Valutata a Bologna per arruolamento nel protocollo SOLAR con antiPD1, che tuttavia veniva chiuso
 - **Brentuximab vedotin** x 6 cicli, con CR, sospeso per reazione cutanea e neuropatia (stop ad agosto 2020), poi PUVA di mantenimento



Skin Cancer Unit Meldola IRST IRCCS

Istituto Romagnolo per lo studio dei tumori «Dino Amadori»

- **Gemcitabina** (gen-luglio 21) per ricomparsa di malattia (stadio IIA), sospesa per PD
- **TSEBT** (presso Ospedale careggi) con CR di breve durata, seguita da mantenimento con Bexacarotene
- **Mogamulizumab** x 6 cicli, con rash dopo 4° ciclo (gestito con steroide), sospeso per PD (luglio-dic 22)
- Ripreso trattamento con **Bv** vista la precedente risposta; in corso attualmente valutazioni per alloSCT





Rash da Mogamulizumab insorto dopo 4° somministrazione



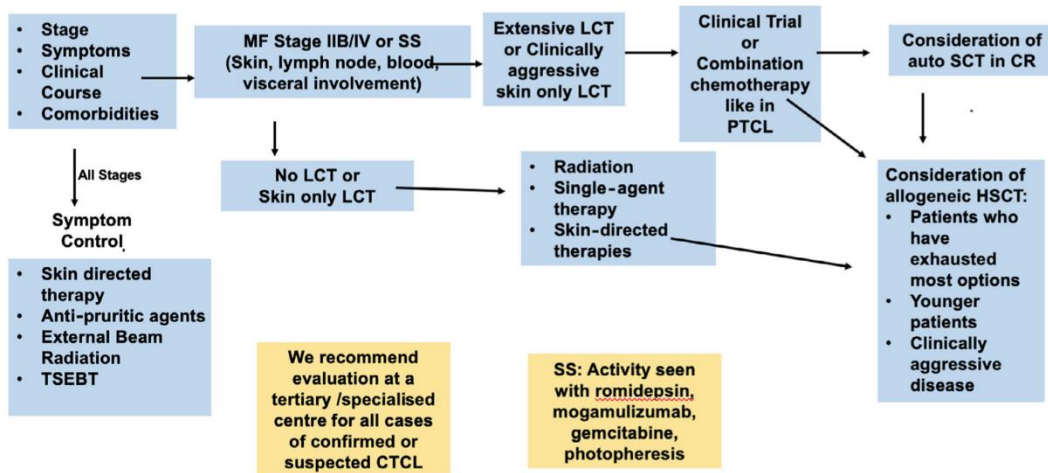
Skin Cancer Unit Meldola IRST IRCCS

Istituto Romagnolo per lo studio dei tumori «Dino Amadori»

- Paziente con diagnosi di **MF stadio IIB** (T3 N2 M0 B0) con iniziale trasformazione a grandi cellule ad agosto 2021, trattata con:
 - **Gemcitabina** (agosto-novembre 21; gen- maggio 22)
 - Per persistenza di malattia cutanea (biopsia linfonodale negativa), ha poi iniziato mantenimento con **Bexarotene** (si segnalava ipertrigliceridemia), con iniziale risposta
 - All'ultima visita aumento delle lesioni, per cui è in attesa di nuova biopsia cutanea per valutazione CD30



Micosi fungoide: management



Tarshen K. Sethi et al., *BJH* 2021

TABLE 2 Treatment of MF

Topical therapies:

- Corticosteroids ointments
- Bexarotene gel (US)
- Chlormethine gel

UV-light therapies:

- UVB narrow band (if patches only)
- PUVA (alone or in combination with other therapies)

Systemic therapies:

- Interferon alpha^a
- Oral bexarotene
- Mogamulizumab (anti-CCR4)
- Brentuximab vedotin (anti-CD30 coupled with monomethyl auristatin E)

Histon deacetylase inhibitors

Chemotherapy:

- Methotrexate (low dose) or pralatrexate (US)
- Gemcitabine (low-dose)
- Pegylated liposomal doxorubicin
- CHOP (extracutaneous spread)

Radiotherapy:

- Local radiotherapy (solitary or few tumors)
- Total skin electron beam (generalized thick plaques and tumors).
- Extracorporeal photopheresis (erythrodermic MF)
- Allogeneic hematopoietic stem cell transplantation

Werner Kempf et al., *Hematological Oncology*. 2021



Linfoma anaplastico primitivo cutaneo: management

Printed by Consuelo Rosa on 1/6/2023 4:46:21 PM. For personal use only. Not approved for distribution. Copyright © 2023 National Comprehensive Cancer Network, Inc., All Rights Reserved.



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN Guidelines Version 1.2023

Primary Cutaneous CD30+ T-Cell Lymphoproliferative Disorders

[NCCN Guidelines Index](#)
[Table of Contents](#)
[Discussion](#)

| SUBTYPE | EXTENT OF DISEASE | PRIMARY TREATMENT [†] | FOLLOW-UP [‡] | RELAPSED/REFRACTORY DISEASE |
|--|-----------------------------|--|---|---|
| PC-ALCLP | Solitary or grouped lesions | ISRT [§] or Surgical excision [†] ± ISRT [§] | Response [‡] → Observe for recurrence No response/refractory disease → See Multifocal lesions below | <ul style="list-style-type: none"> Retreat with initial treatment if disease confined to skin For multifocal lesions or extracutaneous involvement, see multifocal lesions below |
| | Multifocal lesions | Preferred regimen • Brentuximab vedotin [¶] Other recommended regimens ± skin-directed therapies (see MFSS-A) • Methotrexate (≤50 mg weekly) • Systemic retinoids [¶] • Pralatrexate • Observation, if asymptomatic • Interferon [¶] (category 3) | Response [‡] → Observe for recurrence No response/refractory disease → | <ul style="list-style-type: none"> Clinical trial Treat with same regimen (unless refractory or intolerant) Alternative regimen not used for primary treatment Treat with Systemic Therapies for Large-Cell Transformation (LCT) (Table 6 - Suggested Regimens for MF with LCT) |
| Cutaneous ALCL with regional node [¶] (N1) (See CUTB-A for N definition) (excludes systemic ALCL) | | Preferred regimens • Brentuximab vedotin [¶] ± ISRT [§] • ISRT ^{§,¶} in selected cases Other recommended regimens • Brentuximab vedotin [¶] + CHP (cyclophosphamide, doxorubicin, and prednisone) • Methotrexate ± ISRT ^{§,¶} • Pralatrexate ± ISRT ^{§,¶} • CHOP or CHOEP ± ISRT ^{§,¶} in selected cases | Response [‡] → Observe for recurrence No response/refractory disease → | <ul style="list-style-type: none"> Clinical trial Treat with same regimen (unless refractory or intolerant) Alternative regimen not used for primary treatment Treat with Systemic Therapies for Large-Cell Transformation (LCT) (Table 6 - Suggested Regimens for MF with LCT) |

Pazienti con anaplastico primitivo cutaneo:

- Collaborazione con Radioterapia IRST per paz con lesioni focali
- Paz con lesioni multifocali: Brentuximab vedotin



Ruolo del dermatologo nella gestione dei pazienti affetti da micosi fungoide

- Diagnosi +++
- Trattamento e follow-up dei pazienti in stadio 1A e 1B
- Esecuzione di biopsie cutanee ove necessario → +++ mogamulizumab associated rash
- Sempre stretta collaborazione con i colleghi ematologi ed anatomopatologi



Ruolo dell'ematologo nella gestione dei pazienti affetti da micosi fungoide

- Stadiazione:
 - EO completo per ricerca linfadenopatie/epatosplenomegalia
 - EE + IF per cellule di Sezary
 - Tc c/t/a con mdc e BOM (fatta in tutti gli stadi)
 - PET con FGD (solo negli stadi avanzati)
- Pazienti in stadio limitato: vengono riaffidati ai colleghi della Dermatologia (in particolare per PUVA)
- Trattamento dei pazienti in stadio avanzato: trattamento sistemico



Ruolo dell'ematologo nella gestione dei pazienti affetti da micosi fungoide

- Paz candidati alla Total Skin Irradiation → non eseguita in IRST, orientati presso altro centro
- AlloSCT per malattia avanzata, pluritrattata → eseguito presso altro Centro
- Follow up condiviso con i colleghi della dermatologia



Flowchart di gestione del rash associato a Mogamulizumab (MAR)

Dermatol Ther (Heidelb) (2022) 12:29–40
<https://doi.org/10.1007/s1355-021-00624-7>

REVIEW

Dermatologic Events Associated with the Anti-CCR4 Antibody Mogamulizumab: Characterization and Management

Amy C. M. Musiek · Kerri E. Rieger · Martine Bagot · Jennifer N. Choi · David C. Fisher · Joan Guitart · Paul L. Haun · Steven M. Horwitz · Auris Onn-Lay Huen · Bernice Y. Kwong · Mario E. Lacouture · Sarah J. Noor · Alain H. Rook · Lucia Seminario-Vidal · Maarten H. Vermeer · Youn H. Kim

36

Dermatol Ther (Heidelb) (2022) 12:29–40

