



#### Behandlungszentren:

Universitätsspital Zürich  
Klinik für Dermatologie  
Gloriastrasse 31, CH-8091 Zurich  
Tel.: +41 (0)44 255 11 11  
www.dermatologie.usz.ch

Kantonsspital St. Gallen  
Klinik für Dermatologie  
Rorschacher Str. 95, CH-9007 St. Gallen  
Tel.: +41 (0)71 494 11 11  
www.kssg.ch/dermatologie

Universitätsspital Basel  
Dermatologie  
Petersgraben 4, CH-4031 Basel  
Tel.: +41 (0)61 265 40 80  
www.unispital-basel.ch

Universitätsklinik für Dermatologie  
Inselspital Bern  
Freiburgstrasse 34, CH-3010 Bern  
Tel.: +41 (0)31 632 22 18  
www.dermatologie.insel.ch

#### lymphome.ch patientennetz schweiz

Weidenweg 39  
CH-4147 Aesch  
+41 61 421 09 27  
info@lymphome.ch  
www.lymphome.ch



Quellen:  
www.clfoundation.org

#### Teilnahme an klinischen Studien

Klinische Studien sind sehr wichtig, um wirksame Medikamente, Behandlungsstrategien und optimale Dosierungen für Lymphompatienten zu finden. Sprechen Sie mit Ihrem Arzt wegen einer für Sie geeigneten Studie, wenn Sie an einer Teilnahme Interesse haben. Weitere Informationen erhalten Sie auf der Website der Cutaneous Lymphoma Foundation unter [www.clfoundation.org](http://www.clfoundation.org).

#### Sind ergänzende und alternative Therapien wirksam?

Ergänzende und alternative Medikamente sind keine Standardtherapien. Sie helfen manchen Patienten möglicherweise im Umgang mit dem Krebs und seiner Behandlung, sollten aber keinesfalls anstelle von Standard-Behandlungsmethoden eingesetzt werden. Bis jetzt wurde keine wirksame Alternativtherapie gegen Lymphome gefunden. Ergänzende Therapien, wie Meditation, Yoga, Akupunktur, Bewegung, Ernährung und Entspannungstechniken haben sich hilfreich zum Bekämpfen einiger Nebenwirkungen der Behandlung erwiesen. In jedem Fall sollten Patienten eventuelle ergänzende Therapien mit ihrem Behandlungsteam besprechen. Therapien, deren Wirksamkeit noch nicht belegt ist, wie Kräuterbehandlungen, können Standard-Behandlungsmethoden für Lymphome beeinträchtigen oder schwerwiegende Nebenwirkungen verursachen.

#### Vorbereitung auf Nachbehandlungen

Patienten sollten sowohl während als auch nach Abschluss der Behandlung proaktiv mitarbeiten, indem sie eine Kopie ihrer Patientendaten führen, Fragen stellen, neu aufgetretene Symptome kommunizieren, sich ausreichend bewegen und ausgewogen ernähren. Raucher sollten unbedingt in Erwägung ziehen, mit dem Rauchen aufzuhören. Die Häufigkeit von Kontrollterminen für Patienten mit primär kutanen anaplastisch grosszelligen Lymphomen hängt vom Stadium der Krankheit und der Behandlung ab. Während sie bei Beginn der Behandlung meist alle paar Wochen erforderlich sind, können später Kontrollen im Abstand von sechs Monaten ausreichend sein. Kontrolluntersuchungen umfassen in der Regel eine ärztliche Untersuchung, Bluttests und bildgebende Verfahren, wie CT- oder PET-Scans. Neben dem Feststellen von Rückfällen helfen Kontrolluntersuchungen dabei, ungewöhnliche Nebenwirkungen der Behandlung zu identifizieren und zu beheben.



Haut-Lymphome

# Anaplastisch grosszelliges Lymphom (ALCL)

lymphome.ch  
Weidenweg 39  
4147 Aesch BL

## Was ist ein primär kutanes anaplastisch grosszelliges Lymphom?

Primär kutane T-Zell-Lymphome (PCTCL) gehören zu einer Gruppe seltener Non-Hodgkin-Lymphome, die ihren Ursprung in den T-Zell-Lymphozyten haben. Die primär kutanen anaplastisch grosszelligen Lymphome sind Teil dieser Gruppe. Anaplastisch grosszellige Lymphome (ALCL) machen nur ungefähr 3% der Lymphome bei Erwachsenen und zwischen 10% und 30% der Lymphome bei Kindern aus. Die Krankheit wird durch die Grösse und Form der Zellen unter dem Mikroskop und der uniformen Expression des spezifischen Markers CD30 auf den Lymphomzellen charakterisiert. Es gibt zwei Typen von anaplastisch grosszelligen Lymphomen: Dies sind einmal die systemischen Lymphome, die Haut und/oder Lymphknoten und andere inneren Organe befallen. Daneben gibt es noch die primär kutanen Lymphome, die nur auf der Haut auftreten. In seltenen Fällen treten primär kutane ALCL neben der Haut auch in inneren Organen auf.

Das primär kutane anaplastisch grosszellige Lymphom ist ein indolentes, also langsam wachsendes Lymphom. Es ist mit der selten auftretenden lymphomatoiden Papulose (LyP) assoziiert, die zwar als Lymphom eingestuft wird, aber ohne Behandlung wieder verschwindet. Die Lymphomatoide Papulose kann sich zu kutanen anaplastisch grosszelligen Lymphomen oder anderen Typen von Lymphomen weiterentwickeln. Es sind keine Risikofaktoren für primär kutane anaplastisch grosszellige Lymphome bekannt. Obwohl Menschen jeden Alters, auch Kinder, daran erkranken können, betrifft es überwiegend Menschen von 45 bis 60 Jahren und Männer öfter als Frauen.

Zu den Charakteristika von primär kutanen anaplastisch grosszelligen Lymphomen gehören einzelne oder Ansammlungen von rötlichen Knötchen oder grösseren Tumoren. Sie gehen nicht von selbst weg und neigen dazu, zu ulzerieren und zu jucken. Die Läsionen können überall auf dem Körper auftreten, wachsen oft sehr langsam und bleiben lange unentdeckt.

## Diagnose und Staging von primär kutanen anaplastisch grosszelligen Lymphomen

Zur Unterscheidung eines primär kutanen anaplastisch grosszelligen Lymphoms von einem systemischen anaplastisch grosszelligen Lymphom muss zunächst eine Biopsie gewonnen werden, d.h. eine kleine Gewebeprobe aus der Hautläsion entnommen werden. Im Anschluss folgen mehrere diagnostische Tests wie Bluttests, ein CT (Computertomographie), eine MRI (Kernspintomographie) und/oder eine PET (Positronen-Emissions-Tomographie). Die Gewebeprobe wird dann von einem Pathologen (einem Mediziner, der Gewebe und Zellen auf Krankheiten hin prüft) unter dem Mikroskop untersucht, um eine Diagnose zu erhalten. Da sich die pathologische Diagnose eines kutanen anaplastisch grosszelligen Lymphoms manchmal schwierig gestaltet, muss der Bericht des Pathologen möglicherweise von einem Dermatopathologen oder Hämatopathologen (einem Pathologen, der auf die Diagnose von Lymphomen spezialisiert ist) geprüft werden.

Wenn beispielsweise die bildgebenden Verfahren ergeben haben, dass auch Lymphknoten oder andere Organe betroffen sind, wird zusätzlich zu diesen diagnostischen Tests eine Knochenmarksbiopsie angefertigt, um das Ausmass oder Stadium der Krankheit zu bestimmen. Hierfür wird weiches Gewebe aus dem Knochen entnommen.

## Die vier Stadien der kutanen anaplastisch grosszelligen Lymphome sind:

- Stadium 1  
Der Krebs tritt nur an einer Stelle oder einem Bereich der Haut auf. Die Lymphknoten sind nicht vergrössert.
- Stadium 2  
Eine der nachfolgenden Bedingungen trifft zu: Die Haut weist trockene, rote und schuppige Stellen auf, aber keine Tumoren. Einige Lymphknoten sind möglicherweise vergrössert, sie enthalten aber keine Krebszellen. Es gibt Tumore auf der Haut, die Lymphknoten sind normal oder vergrössert, sie enthalten aber keine Krebszellen.
- Stadium 3  
Fast die ganze Haut ist mit trockenen, roten und schuppigen Läsionen bedeckt. Die Lymphknoten sind normal oder vergrössert, sie enthalten aber keine Krebszellen.
- Stadium 4  
Es werden Krebszellen in der Haut und den Lymphknoten nachgewiesen bzw. der Krebs hat sich auf andere Organe, wie Leber oder Lunge, ausgebreitet.

## Behandlung von primär kutanen anaplastisch grosszelligen Lymphomen

Während sich die Krankheit bei den meisten Menschen ihr Leben lang auf die Haut beschränkt, wandern primär kutane anaplastisch grosszellige Lymphome bei fünf bis 15 Prozent der Patienten in die Lymphknoten oder andere Bereiche ausser der Haut. In diesen Fällen wird der Krebs mit aggressiveren Behandlungsmethoden, wie der Kombination aus Chemotherapie und auch Bestrahlung, behandelt.

In seltenen Fällen werden aggressive Behandlungsmethoden, wie eine Knochenmarktransplantation, in Betracht gezogen.

Es gibt sowohl für einzelne als auch gruppiert auftretende Läsionen viele Therapiemöglichkeiten. Für die örtlich begrenzte Form der Krankheit, also das Vorhandensein einzelner oder gruppierter Läsionen, Knötchen oder grössere Tumore an einem Bereich des Körpers, ist Bestrahlung die bevorzugte Methode. In manchen Fällen arbeitet man auch mit der chirurgischen Entfernung oder lokalen Behandlungsmethoden wie Bexaroten (Tagretin) oder Mechlorethamin (Stickstoff-Lost). Bei Patienten, bei denen die Krankheiten an mehreren Körperstellen auftritt, ist in der Regel eine der folgenden systemischen Behandlungen indiziert:

- Bexaroten-Kapseln (Tagretin)
- Brentuximab Vedotin
- CVP-Chemotherapie (Cyclophosphamid, Vincristin, Prednison)
- Niedrige Dosen von Methothrexat (Trexall)
- PUVA (Psoralen und UVA-Licht), eine photodynamische Therapie
- PDX (Pralatrexat)
- Romidepsin
- Vorinostat (Zolinza), ein HistonDeacetylase-Inhibitor

Alle vorgenannten Therapien ermöglichen eine erfolgreiche Behandlung der Krankheit, Rückfälle sind aber häufig. Aus diesem Grund sind Nachkontrollen über einen langen Zeitraum erforderlich.

## Prognose

Wie andere Non-Hodgkin-Lymphome zählt auch das primär kutane anaplastisch grosszellige Lymphom zu den chronischen Krankheiten. Bei Patienten mit lokal auftretenden, einzelnen Läsionen kann der Krebs aber manchmal geheilt werden. Auch bei mehreren betroffenen Hautstellen ist die Behandlung der primär kutanen ALCL in der Regel nicht-aggressiv und die Prognose ausgezeichnet.