



Abkürzungen

ALCL	anaplastisches grosszelliges T-Zell- Lymphom
CT	Computertomographie
CBCL	kutanes B-Zell-Lymphom
CL	kutanes Lymphom
CTCL	kutanes T-Zell-Lymphom
LyP	Lymphomatoide Papulose
MF	Mycosis fungoides
MRT	Magnetresonanztomographie
NHL	Non-Hodgkin-Lymphom
pcFCL	primär kutanes Follikelzentrums-Lymphom
pcMZL	primär kutanes Marginalzonen-Lymphom
PET	Positronen-Emissions-Tomographie
SS	Sézary-Syndrom

lymphome.ch
patientennetz schweiz

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

www.lymphome.ch



Quellen:
www.clfoundation.org

system wirkende) Therapien. Hauttherapien umfassen lokale Steroide, die Lichttherapie, eine lokale, auf die Haut aufgetragene Chemotherapie sowie lokale Retinoide (Vitamin A verwandte Stoffe). Röntgenbestrahlungstherapien konzentrieren sich auf Läsionen der Haut und können mit sehr guter Verträglichkeit und raschem Ansprechen eingesetzt werden. Alle Behandlungen können alleine oder in Kombination verwendet werden und die Wahl der Behandlung richtet sich nach den spezifischen Symptomen des jeweiligen Patienten.

Systemische Therapien werden eingenommen oder über die Blutbahn intravenös verabreicht und verteilen sich im gesamten Körper, einschliesslich der Haut. Systemische Therapien werden bei fortgeschrittenen Erkrankungen angewandt, und es gibt viele Wirkstoffe für systemische Therapien, die allein oder in Kombination verwendet werden können. Die letzten Jahre brachten eine Vielzahl neuer Wirkstoffe hervor, die für kutane Lymphome zugelassen wurden, sowie neue biologische Wirkstoffe, die sich zum Teil noch in der Entwicklung befinden oder in klinischen Studien geprüft werden. Bei einem Blutbefall der Erkrankung kann eine extrakorporelle Photopherese durchgeführt werden, welche spezifisch gegen die Krebszellen in der Blutbahn gerichtet ist. Zusätzlich werden klinische Studien zur Bestimmung der effektivsten Behandlungsformen durchgeführt. Die kombinierte Chemotherapie wird nur sehr selten empfohlen bei Patienten, die vorgängig nicht ausreichend auf verschiedene Monotherapien angesprochen haben.

Sollten Patienten eine Teilnahme an klinischen Studien in Erwägung ziehen?

Klinische Studien sind von grosser Bedeutung für die Entwicklung wirksamer Medikamente sowie der bestmöglichen Behandlungen für Patienten mit einem kutanen Lymphom. Ärzte können die Teilnahme an klinischen Studien empfehlen, wenn Standardtherapien nicht ausreichend wir-

ken. Alle Studien müssen von einer Ethischen Kommission geprüft und zugelassen werden, und die Studien unterliegen strengsten Kontrollen. Studienpatienten profitieren von einer optimalen engmaschigen Kontrolle und medizinischer Überwachung. Vor einem Studieneinschluss werden die Patienten genauestens über den Ablauf informiert und bekommen schriftliche Unterlagen zum eigenen Studium. Innerhalb von Studien können auch Placebos abgegeben werden, also Tabletten ohne Wirkstoff, auch darüber werden die Ärzte die Patienten informieren.

Diese Fragen sollten Patienten ihrem Arzt zum kutanen Lymphom stellen:

- An welcher Form des kutanen Lymphoms leide ich?
- In welchem Krankheitsstadium befinde ich mich?
- Welche Behandlung empfehlen Sie? Warum?
- Welche Nebenwirkungen können bei der von Ihnen empfohlenen Behandlung auftreten? Werden sie nach Beendigung der Behandlung wieder abklingen?
- Muss ich mit Rückfällen rechnen – trotz einer erfolgreichen Therapie?
- Bin ich ein geeigneter Kandidat für eine klinische Studie und würde ich davon profitieren?
- Wie häufig muss die Behandlung durchgeführt werden?
- Muss die Behandlung in einer Spezialklinik durchgeführt werden oder kann sie auch von einer Klinik in der Nähe meines Wohnorts durchgeführt werden?
- Was wird die Behandlung kosten?
- Sind die Kosten von der obligatorischen Krankenkasse gedeckt?



Überblick

Kutane Lymphome Haut-Lymphome

lymphome.ch
Weidenweg 39
4147 Aesch BL

Was ist ein kutanes Lymphom?

Kutane Lymphome sind Non-Hodgkin-Lymphome (NHL), die sich aus den Lymphozyten (weisse Blutkörperchen) entwickeln. Anders als bei den meisten anderen Arten der NHL, die sich in den Lymphknoten entwickeln, entstehen kutane Lymphome in der Haut. Sie können als kutane B-Zell- oder T-Zell-Lymphome eingestuft werden, je nach Art der Lymphozyten, aus denen sie entstehen.

Es gibt viele Formen kutaner Lymphome, mit einer Vielzahl an Symptomen, Auswirkungen und Behandlungsmöglichkeiten. Am häufigsten treten kutane T-Zell-Lymphome auf – sie machen etwa 75-80% aller kutanen Lymphome aus. Mycosis fungoides und CD30-positive Hautlymphome sind die am häufigsten diagnostizierten Subtypen kutaner T-Zell-Lymphome. Dabei machen CD30-positive lymphoproliferative Erkrankungen, einschliesslich der Lymphomatoiden Papulose und dem anaplastischen grosszelligen Lymphom, rund 30% aller kutanen T-Zell-Lymphome aus. Kutane B-Zell-Lymphome entstehen in den B-Zellen der Haut. Kutane B-Zell-Lymphome machen 20-25% aller kutanen Lymphome aus und umfassen eine Vielzahl an Subtypen; primäre kutane Follikelzentrums-Lymphome und Marginalzonenlymphome sind die häufigsten Formen.

Was ist die Mycosis fungoides?

Die Mycosis fungoides (MF) ist das am häufigsten auftretende kutane T-Zell-Lymphom und bildet etwa 40% aller kutanen T-Zell-Lymphome. Es wächst üblicherweise langsam und verbleibt mehrheitlich lokal begrenzt. Da die Mycosis fungoides vielen Hauterkrankungen ähnelt, ist die Diagnosestellung oft schwierig. Es besteht eine Vielzahl von Varianten, sodass die MF als Flecken, kleinknotig oder grobknotig erscheinen kann. Es können auch mehrere Varianten von Läsionen (Hautveränderungen) auftreten.

Was ist das Sézary-Syndrom?

Das Sézary-Syndrom kommt seltener vor, ist jedoch eine aggressivere Form des kutanen T-Zell-Lymphoms. Das Sézary-Syndrom betrifft die Haut, das Blut und die Lymphknoten. Weniger als 5% der Patienten mit kutanem T-Zell-Lymphom leiden am Sézary-Syndrom. Beim Sézary-Syndrom kommt es zu grossflächiger Rötung und Schuppenbildung auf der ganzen Haut (Erythrodermie), oft mit vergrösserten Lymphknoten. Patienten können auch über schweren Juckreiz oder Veränderungen an Nägeln, Haaren oder den Augenlidern klagen. Hier muss früh eine systemische Behandlung begonnen werden.

Wer kann ein kutanes Lymphom bekommen und wie verbreitet ist es?

Als Gruppe sind kutane Lymphome eine sehr seltene Familie von Krankheiten, die bei Männern etwas häufiger als bei Frauen vorkommen. Sie kommen bei Menschen über 50 häufiger vor. Wir rechnen in der Schweiz mit ca. 120 Neuerkrankungen pro Jahr, und wir kennen keine klaren Auslöser dieser Erkrankung. Wir wissen aber, dass kutane Lymphome nicht ansteckend sind und nicht von einer Person auf eine andere übertragen werden können. Es ist schwer, die Krankheit im frühen Stadium zu diagnostizieren und es gibt noch kein akkurates Meldesystem.

Wie sieht ein kutanes Lymphom aus?

Kutane Lymphome zeigen sich bei jedem Patienten unterschiedlich und auch der Schweregrad variiert. MF Flecken ähneln üblicherweise einem Ekzem. Kleine Knötchen sind dickere, erhabene Läsionen, die jucken können und oft mit einem Ekzem, einer Psoriasis oder anderen Hautentzündungen verwechselt werden. Tumore sind erhabene Unregelmässigkeiten, die sich geschwürartig verändern können. Patienten mit dem Sézary-Syndrom leiden oft an grossflächigen dünnen, roten und juckenden Ausschlägen (Erythrodermie), die über 80% ihres Körpers be-

decken. Diese Patienten können vergrösserte Lymphknoten haben und an Veränderungen wie Verdickungen ihrer Handflächen und Fusssohlen, brüchigen Fingernägeln, schütter werdendem Haar oder Haarverlust sowie an hängenden Augenlidern leiden. Bei milden Formen dauert es oft lange Zeit, bis die Diagnose richtig gestellt wird.

Wie entwickelt sich ein kutanes Lymphom?

Der Verlauf dieser Erkrankung ist nicht vorhersagbar, wir kennen die Einflussfaktoren noch nicht. Glücklicherweise bleibt die Krankheit bei der Mehrheit der Patienten mit den häufigen T-Zell Lymphomen auf die Haut beschränkt und somit lange Zeit in einem Frühstadium. Bei etwa 20% der Patienten geht die Krankheit jedoch auf die Lymphknoten oder die inneren Organe über und kann dann schwerer verlaufen. Viele Patienten leben während der Behandlung ihrer Erkrankung ein normales Leben und einige bleiben über lange Zeitspannen in Remission und somit krankheitsfrei.

Wie wird ein kutanes Lymphom diagnostiziert und mit welchen Tests muss ein Patient rechnen?

Ein kutanes Lymphom ist vor allem in frühen Stadien schwer zu diagnostizieren, da die Symptome und Befunde denen anderer Hauterkrankungen ähneln können. Die medizinische Vorgeschichte, eine körperliche Untersuchung, Blutuntersuchungen sowie eine Hautbiopsie sind für eine Diagnose unerlässlich. Ist die Krankheit bereits weiter fortgeschritten, müssen eventuell weitere Tests durchgeführt werden, um festzustellen, ob der Krebs bereits gestreut hat. Dann müssen weitere Untersuchungen, wie eine Röntgenuntersuchung des Brustkorbs, ein CT, ein PET-Scan oder ein MRT durchgeführt werden. Scans sind bei Patienten in den frühesten Krankheitsstadien normalerweise nicht erforderlich. Eine Knochenmarkbiopsie kann zur Bestimmung des Stadiums der Erkrankung angeordnet werden.

Was verursacht ein kutanes Lymphom?

Trotz kontinuierlicher Forschung ist bislang keine einzelne klare Ursache für die Entstehung eines kutanen Lymphoms bekannt, insbesondere finden wir keine klare genetische oder infektiöse Ursache. Es gibt auch noch keine klaren Zusammenhänge zwischen der Entstehung eines kutanen Lymphoms und einer Exposition zu Chemikalien, Pestiziden, Strahlung, Allergien, Umweltfaktoren oder einzelnen Berufen.

Ist ein kutanes Lymphom heilbar?

Kutane Lymphome können für viele Jahre sehr gut behandelt werden, die Prognose ist stark abhängig vom Typ und Stadium des Hautlymphoms. Patienten, bei denen ein kutanes Lymphom in einem sehr frühen Stadium stabil bleibt, haben eine normale Lebenserwartung.

Durch vermehrte Forschungstätigkeiten entstanden in den letzten Jahren bessere Behandlungsmöglichkeiten und durch optimierte Zusammenarbeit zwischen den Ärzten eine bessere Versorgung, was den Betroffenen zugute kommt. Mit dem besseren Verständnis für Hautlymphome werden heute zunehmend spezifisch wirksame Medikamente entwickelt.

Welche Behandlungsmöglichkeiten gibt es für kutane Lymphome?

Die Behandlung eines kutanen Lymphoms hängt vom Stadium und den Symptomen der Krankheit ab. Alter und Gesundheitszustand des Patienten sowie die Behandlungsziele beeinflussen ebenfalls die Wahl der Therapie. Für manche Patienten mit einer sich langsam entwickelnden oder stabilen Erkrankung kann «Beobachten und Abwarten» die beste Strategie darstellen. Bei Patienten mit einer schnell voranschreitenden oder fortgeschrittenen Erkrankung ist andererseits eine intensive Behandlung erforderlich.

Behandlungen werden unterteilt in Hauttherapien und systemische (auf das ganze Körper-