



#### 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

#### Behandlung von PCBCL

Primär kutane Follikelzentrum-Lymphome und kutane Marginalzonen-Lymphome zählen zu den langsam wachsenden oder indolenten Lymphomen und können, je nach Anzahl der Läsionen, lokal mit Bestrahlung oder operativ behandelt werden. Als Behandlungsmethode kommen auch lokal angewandte steroidhaltige Salben oder Chemotherapien in Frage. Manchmal ist auch keine Behandlung erforderlich. Oft treten diese langsam wachsenden Lymphome mehrfach auf, in der Regel nur auf der Haut. Bei bis zu 50 % der Patienten mit einzelnen Läsionen, die bestrahlt oder operativ entfernt werden, treten anschließend keine weiteren Läsionen auf. Indolente PCBCLs entwickeln sich nur selten zu aggressiveren Typen von Lymphomen.

Für Krankheitstypen, die sich weiterentwickeln, ausbreiten oder systemisch werden, was selten geschieht, stehen mehrere Chemotherapien zur Verfügung. Darüber hinaus können andere Therapien, wie der monoklonale Antikörper Rituxan (Rituximab), als Einzelpräparat oder in Verbindung mit einer Chemotherapie, und Interferon empfohlen werden.

Für die aggressivere Form der PCBCL, das primär kutane diffus großzellige B-Zell-Lymphom, leg-type, gibt es keine Therapieempfehlung. Nachfolgende Therapien waren bisher erfolgreich:

#### Bestrahlung

- Bei einzelnen Tumoren ist Bestrahlung, wie auch eine Kombination aus Chemotherapie oder Bestrahlung, gefolgt von Chemotherapie, oft erfolgreich.
- Palliative Strahlentherapie, EBT 2Gy x 2 Fraktionen oder Brachytherapie

Alle diese Behandlungsformen führen zum Abklingen der Erkrankung, Rückfälle sind aber häufig. Derzeit werden Wege erforscht, um eine optimale Behandlung von kutanen B-Zell-Lymphomen zu finden.



Haut-Lymphome

# Primär kutanes B-Zell-Lymphom (PCBCL)

lymphome.ch  
Weidenweg 39  
4147 Aesch BL

## Was ist ein primär kutanes B-Zell-Lymphom?

Wenn Lymphome außerhalb des lymphatischen Systems wie z.B.: Lymphknoten auftreten dann bezeichnet man sie als extranodale Lymphome. Wenn extranodale Lymphome in der Haut vorkommen und es keine Hinweise auf eine systemische Erkrankung gibt, bezeichnet man diese als primär kutanes Lymphom. Sind B-Zellen daran beteiligt, spricht man von einem primär kutanen B-Zell-Lymphom.

(PCBCL). Nach Lymphomen des Magen-Darm-Trakts stellen extranodale Lymphome der Haut die zweithäufigste Variante von extranodalen Lymphomen dar. Sie machen 18 % aller extranodalen Lymphome und 5 % aller Non-Hodgkin-Lymphome aus. Bei den primär kutanen Lymphomen handelt es sich überwiegend um den T-Zell-Typ, der Anteil des PCBCL-Typs liegt bei 20 bis 25 % der primär kutanen Lymphome.

Primär kutane B-Zell-Lymphome sind fast immer indolent oder langsam wachsend. Sie zeigen sich auf der Haut beispielsweise als rötlichen Ausschlag, Geschwulst oder Knötchen. Sie können an mehreren Stellen der Haut auftreten. Sie gehen selten in ein systemisches Lymphom über.

## Betroffener Personenkreis

Sowohl Männer als auch Frauen jeden Alters können gleichermaßen erkranken. Wie bei allen Lymphomen handelt es sich bei PCBCL um eine erworbene Erkrankung. Es sind keine Risikofaktoren bekannt. Die Krankheit ist nicht vererbbar oder ansteckend.

## Die verschiedenen Typen von PCBCL

Die World Health Organization and European Organization for Research and Treatment of Cancer Classification (WHO-EORTC) hat vor kurzem eine Klassifizierung für PCBCL ausgearbeitet, nach der man zwischen drei Haupttypen von primär kutanen B-Zell-Lymphomen unterscheidet:

1. Primär kutanes Follikelzentrum-Lymphom
2. Primär kutanes B-Zell-Marginalzonen-Lymphom
3. Primär kutanes diffus großzelliges Lymphom, leg-type

Die Prognose ist in der Regel gut, Rückfälle sind aber häufig. Ungefähr die Hälfte aller PCBCL-Patienten erleiden einen Rückfall, nachdem sie anfänglich sehr gut auf die Behandlung angesprochen haben.

Nachfolgend kurze Beschreibungen der Haupttypen von PCBCL:

### Das primär kutane Follikelzentrum-Lymphom (CFCL)

ist die häufigste Variante. Diese Lymphome entwickeln sich langsam über einen Zeitraum von mehreren Monaten oder Jahren. Sie treten als Einzeltumore bzw. Knötchen oder in Gruppen auf, zeigen eine rötliche oder rosa Färbung und ulcerieren prinzipiell nicht. Das kutane Follikelzentrum-Lymphom tritt in der Regel an Kopf, Nacken oder Rumpf auf.

### Das primär kutane B-Zell-Marginalzonen-Lymphom (CMZL)

ist geringgradig maligne, ähnelt dem MALT-Typ und ist die zweithäufigste Form von PCBCL.

Diese langsam wachsenden B-Zell-Lymphome manifestieren sich als rosa oder rote Papeln, Knötchen und/oder Tumore. Obwohl CMZL überall im Körper auftreten können, findet man sie im Allgemeinen an den Extremitäten, insbesondere den Armen und dem Rumpf.

### Das primär kutane diffus-großzellige B-Zell-Lymphom, leg-type (DLBCL)

ist etwas seltener und aggressiver als andere Arten von PCBCL. In der Regel treten sie bei älteren Frauen im Bereich der Unterschenkel auf. Die Läsionen können aber überall am Körper erscheinen. Die Läsionen sind rot oder bläulich-rot und wachsen oft zu großen Tumoren heran, die tief in das Fettgewebe reichen. Im Gegensatz zu kutanen Follikelzentrum-Lymphomen wachsen DLBCL-Tumore schnell, also über wenige Wochen oder Monate, und entwickeln sich zu offenen Wunden, die auf der Hautoberfläche sichtbar werden.

### Eine weitere Untergruppe der DLBCL (DLBCL-andere) umfasst sehr seltene Tumore,

die nicht den anderen Kategorien von PCBCL zugeordnet werden können. Dies sind u.a. intravasculäre DLBCL, T-Zell-reiche DLBCL, plasmoblastische Lymphome und anaplastische B-Zell-Lymphome. Obwohl diese Lymphome in der Regel auf Kopf, Rumpf oder den Extremitäten auftreten, handelt es sich bei solchen oft um kutane Formen systemischer Lymphome, die genauso wie diese behandelt werden müssen.

## Diagnose und Staging von PCBCL

Es muss eine Biopsie des Tumorgewebes gemacht werden, um eine Diagnose und Klassifizierung erstellen zu können.

Nach der Diagnose werden PCBCL-Patienten entweder an einen dafür spezialisierten Onkologen oder Dermatologen zur klinischen Abklärung (Staging) überwiesen, um auszuschließen, dass der Ursprung der Erkrankung außerhalb der Haut liegt. Eine umfassende PCBCL-Abklärung umfasst:

- Eine ärztliche Untersuchung der kompletten Haut und des Lymphsystems
- Labortests, einschließlich großes Blutbild und Serumwerte, wie Laktatdehydrogenase (LDH) im Serum
- Bildgebende Tests, wie ein CT-Scan (axiale Computertomographie) oder ein PET-Scan (Positronen-Emissions-Tomographie) von Brustbereich, Bauch und Becken.
- Bei aggressiveren Subtypen der PCBCL kann auch eine Biopsie des Knochenmarks indiziert sein. Eine Knochenmarksbiopsie ist für Patienten mit kutanen Follikelzentrum-Lymphomen oder Marginalzonen-Lymphomen nicht unbedingt erforderlich, wenn der Befund des systemischen Staging negativ war.