



#### 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, 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

Zweitlinien-Chemotherapien für Patienten mit Rückfall oder Patienten, bei denen die bisherige Therapie nicht angeschlagen hat, sind:

- Bexaroten (Targretin) und Denileukindifitox (Ontak)
- Chlorambucil (Leukeran)
- Cyclophosphamid (Cytoxan)
- Pentostatin (Nipent)

#### Prognose

Das Sézary-Syndrom ist eine aggressive Form der kutanen Lymphome. Es ist wichtig, rasch einen Arzt aufzusuchen und mit der Therapie zu beginnen, um die bestmögliche Prognose zu haben.

#### Teilnahme an klinischen Studien

Klinische Studien sind sehr wichtig, um wirksame Medikamente, Behandlungsstrategien und optimale Dosierungen für Lymphompatienten zu finden.

Da Mycosis fungoides und das Sézary-Syndrom selten auftreten, ist es oft schwierig, genügend Patienten für klinische Studien 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 Sézary-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

# Sézary Syndrom (SS)

lymphome.ch  
Weidenweg 39  
4147 Aesch BL

## Was ist das Sézary-Syndrom?

Zu den zwei häufigsten Typen von kutanen T-Zell-Lymphomen (PCTCL) gehört die Mycosis fungoides. Diese ist oft indolent, macht sich durch rötliche Flecken auf der Haut bemerkbar und kann einen Verlauf über mehrere Jahre nehmen. Daneben gibt es eine fortgeschrittene, leukämische Form, das sogenannte Sézary-Syndrom. Im Gegensatz zur ersten Form der Mycosis fungoides ist das Sézary-Syndrom charakterisiert durch maligne Lymphozyten im Blut und grossflächige, dünne, rote und juckende Flächen auf über 80% der Haut. In einigen Fällen können auch dickere rote Flecken (oder Plaques) und Tumore auftreten. Mitunter werden diese begleitet von Veränderungen der Nägel, der Haare, der Augenlider oder vergrösserten Lymphknoten.

In den Vereinigten Staaten gibt es jährlich ca. 3'000 neue Fälle von Mycosis fungoides, bei ca. 15% von diesen lautet die Diagnose Sézary-Syndrom. Obwohl Menschen jeden Alters an dieser Form von Non-Hodgkin-Lymphom erkranken können, tritt das Syndrom in der Regel bei Menschen ab 50 Jahren auf, Männer sind etwas häufiger betroffen als Frauen. Es sind keine Risikofaktoren für diesen Typ von kutanem T-Zell-Lymphom bekannt.

## Diagnose und Staging des Sézary-Syndroms

Viele der Verfahren für die Diagnose und das Staging von Typen kutaner T-Zell-Lymphome werden auch beim Sézary-Syndrom eingesetzt. Dazu gehören eine ärztliche Untersuchung und Anamnese, Bluttests zum Identifizieren von Antigenen oder Markern auf der Oberfläche von Blutzellen sowie eine Haut- oder Lymphknotenbiopsie. Dabei wird eine kleine Gewebeprobe entnommen, die ein Pathologe (ein Arzt, der Gewebe und Zellen zur Diagnose von Krankheiten betrachtet) unter dem Mikroskop untersucht.

Daneben werden bildgebende Verfahren, wie CT (Computertomographie), MRI (Kernspintomographie) und/oder PET (Protonen-Emissions-Tomographie) durchgeführt, um festzustellen, ob der Krebs sich bereits in die Lymphknoten oder andere Organe ausgebreitet hat. In manchen Fällen ist ausserdem eine Knochenmarksbiopsie erforderlich, um das Staging zu verifizieren.

Da die Mycosis fungoides und das Sézary-Syndrom extrem selten auftreten, muss die Diagnose unbedingt von einem Dermatopathologen oder einem Hämatopathologen, also einem auf Lymphome spezialisierten Pathologen, bestätigt werden.

Das Stadium der Mycosis fungoides wird anhand der folgenden Klassifizierungen bewertet:

- Stadium IA - Weniger als 10 Prozent der Haut sind mit roten Flecken und/oder Plaques bedeckt.
- Stadium IB - Zehn oder mehr Prozent der Hautoberfläche ist mit Flecken und/oder Plaques bedeckt.
- Stadium IIA - Ein Teil der Hautoberfläche ist mit Flecken und/oder Plaques bedeckt, die Lymphknoten sind vergrössert, der Krebs hat sich aber noch nicht dorthin ausgebreitet.
- Stadium IIB - Ein oder mehrere Tumoren wurden auf der Haut gefunden, die Lymphknoten können vergrössert sein, der Krebs hat sich aber noch nicht dorthin ausgebreitet.
- Stadium III - Fast die ganze Haut ist gerötet, sie weist Flecken, Plaques oder Tumore auf. Die Lymphknoten können vergrössert sein, der Krebs hat sich aber noch nicht dorthin ausgebreitet.
- Stadium IVA - Fast die ganze Haut ist gerötet, im Blut finden sich maligne Zellen bzw. ein Teil der Hautoberfläche ist mit Flecken, Plaques oder Tumoren bedeckt. Der Krebs hat sich bis in die Lymphknoten ausgebreitet, die vergrössert sein können.

- Stadium IVB - Ein Grossteil der Haut ist gerötet und ein Teil der Hautoberfläche ist mit Flecken, Plaques oder Tumoren bedeckt. Der Krebs hat sich in andere Organe ausgebreitet, die Lymphknoten können vergrössert sein, unabhängig davon, ob der Krebs sie schon befallen hat oder nicht.

## Behandlung des Sézary-Syndroms

Es gibt viele wirksame Therapien zur Behandlung des Sézary-Syndroms: Da die Krankheit chronisch verläuft und systemisch ist, d.h. den ganzen Körper betrifft, wird beim Sézary-Syndrom nicht nur die Haut behandelt. Die jeweilige Behandlung für einen Patienten basiert auf mehreren Faktoren, wie seinem allgemeinen Gesundheitszustand und dem Stadium der Krankheit.

Es gibt mehrere Standardtherapien zur Behandlung des Sézary-Syndroms;

- Die biologische oder Immuntherapie ist eine Behandlung, um das Immunsystem des Patienten anzuregen, um den Krebs zu bekämpfen.
- Orale oder intravenös verabreichte Chemotherapie, um das Wachstum der sich rasch teilenden Krebszellen zu stoppen.
- Ausserhalb des Körpers durchgeführte Photopherese (ECP), ein Verfahren, mit dem das Blut ultraviolettem Licht ausgesetzt wird.
- Histon-Deacetylase-Inhibitoren. Eine Gruppe von Medikamenten, die die Tumorzellen durch eine chemische Reaktion an der Teilung hindert.
- Phototherapie, z.B. mit dem Medikament Psoralen und UVA-Licht-Bestrahlung (PUVA) der Haut, UVB-Licht-Bestrahlung oder Schmalband UV-Licht-Bestrahlung (NB-UVB).

- Bestrahlungen mit hochenergetischen Röntgenstrahlen oder andere Bestrahlungen, um die Krebszellen abzutöten oder deren Wachstum zu stoppen.
- Retinoide, d.h. mit Vitamin A verwandte Medikamente, die das Wachstum bestimmter Krebszellen verlangsamen können.

Hier einige der eingesetzten Medikamente:

- Alemtuzumab (Campath), ein monoklonaler Antikörper
- Bexaroten (Targretin), ein Retinoid
- Gemcitabin (Gemzar), ein Antimetabolit-Chemotherapeutikum
- Die Immunstimulantien Interferon alfa oder Interleukin-2, die an bestimmte Rezeptoren an der Zelloberfläche binden
- Liposomal Doxorubicin (Doxil), ein Chemotherapie-Medikament, das an DNA bindet
- Methotrexat (Trexall), ein Antimetabolit-Chemotherapeutikum, das den Stoffwechsel der Zellen blockiert
- Romidepsin
- Vorinostat (Zolinza), ein Histon-Deacetylase-Inhibitor

Häufig eingesetzte Kombinationstherapien sind:

- Bexaroten (Targretin) und Interferon alfa
- Bexaroten und Phototherapie
- ECP (Photopherese ausserhalb des Körpers) und Bexaroten
- ECP und Interferon alfa, ECP, Interferon alfa und Bexaroten
- Phototherapie und Interferon alfa