

HAUTLYMPHOME

Ein Ratgeber für Patienten mit
Mycosis fungoides oder ***Sézary-Syndrom***



Prof. Dr. med. Chalid Assaf
Helios Klinikum Krefeld

Priv.-Doz. Dr. med. Max Schlaak
Klinikum der Universität München, LMU

Prof. Dr. med. Rudolf Stadler
Universitätsklinikum Minden

INHALTSVERZEICHNIS

AUTOREN _____ 4

VORWORT _____ 5



WAS IST EIN HAUTLYMPHOM? _____ 6

1.1 Was ist ein Lymphom? 6

1.2 Was ist ein Hautlymphom? 6

1.3 Was machen die T-Lymphozyten normalerweise in der Haut
und wie kann sich ein Hautlymphom entwickeln? 7

1.4 Wie zeigt sich ein Hautlymphom und wie wird es diagnostiziert? 8



MYCOSIS FUNGOIDES UND SÉZARY-SYNDROM _____ 10

2.1 Mycosis fungoides 10

2.1.1 Erscheinungsbild 10

2.1.2 Therapie und Verlauf 11

2.2 Sézary-Syndrom 12

2.2.1 Erscheinungsbild 12

2.2.2 Therapie und Verlauf 13



THERAPIE VON HAUTLYMPHOMEN _____ 14

3.1 Lokale Therapieansätze 14

3.1.1 Steroidsalben oder -cremes 14

3.1.2 Bestrahlung mit UV-Licht 14
(Licht- oder Phototherapie, PUVA-Therapie)

3.1.3 Strahlentherapie (lokale Bestrahlung, Ganzhautbestrahlung) 15

3.2 Systemische Therapieansätze 16

3.2.1 Bestrahlung der entarteten Zellen mit UV-Licht außerhalb
des Körpers (extrakorporale Photopherese, ECP) 16

3.2.2 Therapie mit Bexaroten (Retinoidtherapie) 17

3.2.3 Interferon-alpha-Therapie 17

3.2.4 Chemotherapie 17

3.2.5 Allogene Stammzelltransplantation 18

3.2.6 Zielgerichtete Immuntherapie mit Antikörpern 18

3.3 Welche Therapieform kommt in welchem Fall zum Einsatz? 18



ZIELGERICHTETE IMMUNTHERAPIE MIT ANTIKÖRPERN _____ 20

4.1 Was sind Antikörper und welche Rolle spielen sie bei Krebs? 20

4.2 Wie kann man Antikörper für die Therapie von Hautlymphomen nutzen? 20

4.3 Wie wird die Antikörpertherapie durchgeführt
und welche Nebenwirkungen kann die Behandlung haben? 22



LEBEN MIT EINEM HAUTLYMPHOM _____ 24

EMPFEHLUNGEN VON PROF. DR. MED. CHALID ASSAF

GLOSSAR _____ 26

NÜTZLICHE ADRESSEN _____ 27

REFERENZEN _____ 27



Prof. Dr. med. Chalid Assaf
Chefarzt der Klinik
für Dermatologie und Venerologie
Helios Klinikum Krefeld
Lutherplatz 40
47805 Krefeld



Priv.-Doz. Dr. med. Max Schlaak
Klinikum der Universität München, LMU
Klinik und Poliklinik für Dermatologie und
Allergologie
Frauenlobstraße 9–11
80337 München



Prof. Dr. med. Rudolf Stadler
Direktor der Universitätsklinik
für Dermatologie, Venerologie,
Allergologie und Phlebologie
Johannes Wesling Klinikum Minden
Hans-Nolte-Straße 1
32429 Minden

Sehr geehrte Patientin,
sehr geehrter Patient,

mit diesem Ratgeber möchten wir Ihnen die facettenreichen Krankheitsbilder der beiden Hautlymphome Mycosis fungoides und Sézary-Syndrom in verständlicher Sprache näherbringen. Denn je mehr Sie darüber wissen, desto besser können Sie bei der Diagnose und Therapie Ihrer Erkrankung mitwirken.

Hautlymphome gehören seit mehr als 150 Jahren zu den zwar seltenen Diagnosen, aber zu den zentralen Themen in der Dermatologie. Früher waren die Hautlymphome ein unübersichtliches und wenig strukturiertes Gebiet innerhalb der medizinischen Gemeinschaft, insbesondere aber auch in der Dermatologie. Zahlreiche sich widersprechende Klassifikationen (Unterteilungen) standen sich gegenüber, die Therapieansätze waren wenig standardisiert, sondern eher geprägt von Erfahrungen.

Durch die rasante Entwicklung in der Medizin, insbesondere der Immunologie und der Molekularbiologie, wurde das Gebiet der Lymphome in der Zwischenzeit grundsätzlich neu strukturiert und verstanden. Heute verfügen wir über weltweit einheitliche Klassifikationen und detaillierte Leitlinien zur Diagnostik und Therapie der Hautlymphome.

Wir freuen uns sehr, Ihnen heute diesen Ratgeber über Hautlymphome zur Verfügung stellen zu können, damit Sie sich über die Erkrankung informieren können. Es wird Ihnen in den verschiedenen Kapiteln erläutert, was ein Lymphom und insbesondere ein Hautlymphom ist, was man über dessen Entstehung weiß und wie es diagnostiziert werden kann. Letzteres ist ein besonders wichtiger Punkt, da es sehr schwierig sein kann, die Erkrankung von anderen Hauterkrankungen zu unterscheiden, sodass es oftmals recht lange dauern kann, bis ein Hautlymphom erkannt wird.

Was die Therapiemöglichkeiten von Hautlymphomen betrifft, so haben wir Ihnen die Möglichkeiten etablierter Therapieformen dargestellt – aber auch innovative Therapieansätze wie die zielgerichtete Antikörpertherapie. Und *last, but not least* möchten wir Ihnen am Ende der Broschüre noch einige Empfehlungen direkt aus der klinischen Praxis an die Hand geben.

Wir hoffen, dass Sie durch das aus dieser Broschüre gewonnene Wissen besser mit Ihrer Erkrankung umgehen können und dass Sie von den für Sie geeigneten etablierten und innovativen Therapien profitieren werden.

In diesem Sinne wünsche ich Ihnen, auch im Namen der anderen Autoren, alles Gute!

Prof. Dr. med. Rudolf Stadler, Februar 2023



WAS IST EIN HAUTLYMPHOM?

1.1 Was ist ein Lymphom?

Ein Lymphom ist eine Erkrankung, die von entarteten Immunzellen, den Lymphomzellen, ausgeht.

Ein Lymphom ist eine **bösartige Erkrankung**, die von bestimmten Zellen des Körpers ausgeht, den sogenannten **Lymphozyten** – daher der Name der Erkrankung. Lymphozyten gehören zu den weißen Blutkörperchen und sind ein wichtiger Teil des allgemeinen Immunsystems, insbesondere der Haut, und somit der Abwehrfunktion unseres Körpers. Sie sind für die Abwehr von Krankheitserregern (z. B. Bakterien und Viren) zuständig.

Man unterscheidet zwischen den sogenannten **B- und T-Lymphozyten** (man sagt auch einfach „B- und T-Zellen“), die unterschiedliche Aufgaben bei der Immunabwehr erfüllen. Wie alle anderen Zellen im Körper können aber auch Lymphozyten entarten, zu Krebszellen (sog. **Lymphomzellen**) werden und sich ungebremst vermehren. Diese Krebsform nennt man dann „**Lymphom**“.

Da Lymphozyten über die Blut- und Lymphbahnen durch den ganzen Körper wandern können, betreffen Lymphome in den meisten Fällen den gesamten Körper. Man spricht dann von **systemischen Lymphomen** oder, weil sie sich auch durch ein Anschwellen der Lymphknoten bemerkbar machen können, von Lymphdrüsenkrebs.

Bestimmte Lymphome betreffen, zumindest in den frühen Stadien, vorwiegend die Haut. Das heißt, sie werden auf der Haut sichtbar. Man spricht dann von einem Hautlymphom oder einem **kutanen** (kutan = zur Haut gehörend) **Lymphom**. In bestimmten Fällen oder in fortgeschrittenen Stadien können Hautlymphome auch die Lymphknoten, das Blut oder die inneren Organe betreffen.

1.2 Was ist ein Hautlymphom?

Hautlymphome können auch schon in frühen Stadien eine Blutbeteiligung zeigen, allerdings werden diese Lymphome erst auf der Haut sichtbar.

Ein Hautlymphom ist eine relativ **seltene Erkrankung**: In Deutschland erkranken pro Jahr nur etwa 800 Menschen (also einer von 100.000 Menschen) neu an einem solchen Lymphom. Am häufigsten, nämlich bei mehr als der Hälfte der Patienten mit einem Hautlymphom (60%), findet man eine sogenannte **Mycosis fungoides**. Bei dieser Form der Erkrankung sind die T-Lymphozyten entartet. Dies gilt auch für das viel seltener auftretende **Sézary-Syndrom**, das nur bei zwei von 100 Patienten mit einem Hautlymphom (2 %) diagnostiziert wird.

Ein Hautlymphom ist eine seltene Erkrankung, wobei die Mycosis fungoides häufiger vorkommt als das Sézary-Syndrom. Bei beiden Formen sind die sog. T-Lymphozyten entartet.

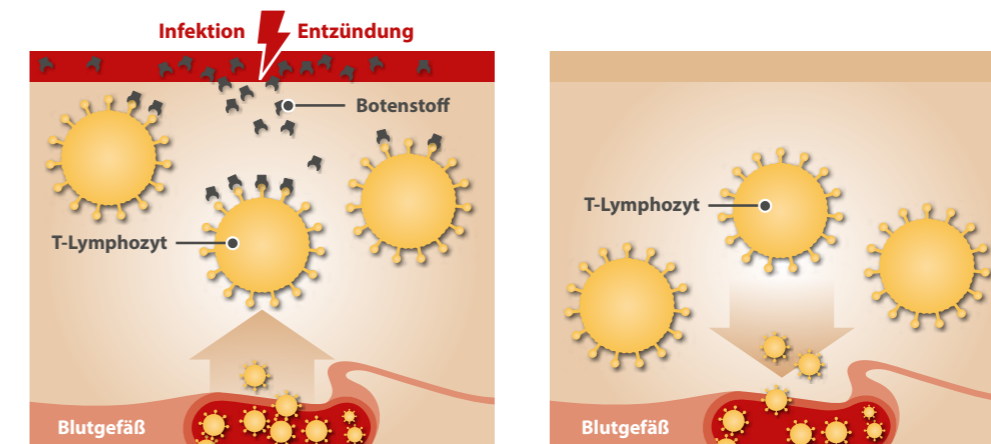
Im Unterschied zu vielen anderen systemischen Lymphomen, die sich in Knochenmark, Milz und Lymphknoten entwickeln und oft rasch im ganzen Körper ausbreiten, **wachsen viele Hautlymphome recht langsam**.

Deshalb befinden sich viele Patienten bei der Diagnose noch im Frühstadium, die Erkrankung betrifft ausschließlich die Haut und lässt sich mit milden Methoden wie z. B. der Lichttherapie (**s. Kapitel 3**) gut behandeln. Doch je nachdem, um welche Art und welches Stadium eines Hautlymphoms es sich handelt, können in seltenen Fällen neben der Haut auch das Blut, die Lymphknoten und innere Organe betroffen sein.

1.3 Was machen die T-Lymphozyten normalerweise in der Haut und wie kann sich ein Hautlymphom entwickeln?

Als Teil der Immunabwehr „patrouillieren“ Abwehrzellen wie T-Lymphozyten durch den ganzen Körper. Ortsständige T-Lymphozyten sind für die Abwehr in der Haut verantwortlich. Kommt es zu einer Infektion oder Entzündungsreaktion in der Haut, werden Botenstoffe in der Haut freigesetzt, die die T-Lymphozyten anlocken. Die Botenstoffe passen in bestimmte Strukturen auf der Oberfläche der T-Lymphozyten (wie ein Schlüssel in ein Schlüsselloch) und locken die T-Lymphozyten in die Haut. Dadurch kommt es zu einer raschen Ansammlung dieser Zellen und zur Abwehr der die Haut befallenden Bakterien oder Viren. Wenn die T-Lymphozyten die Infektion oder Entzündung erfolgreich bekämpft haben, ziehen sie sich normalerweise wieder aus der Haut zurück.

Gesunde T-Lymphozyten sind wichtig für die Immunabwehr bei Infektionen und Entzündungen in der Haut – warum sie entarten und zu Krebszellen werden, ist bisher unklar.

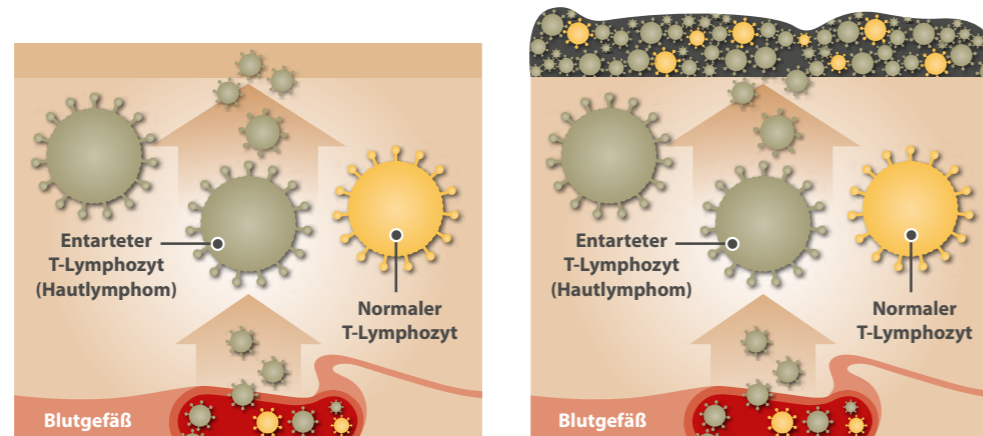


Infektion/Entzündung: T-Lymphozyten werden durch Botenstoffe in die Haut gelockt

Durch eine Infektion oder Entzündungsreaktion werden Botenstoffe in der Haut freigesetzt, die die T-Lymphozyten zur Bekämpfung der Infektion oder Entzündungsreaktion anlocken

Nach dem Abklingen der Infektion/Entzündungsreaktion ziehen sich die T-Lymphozyten wieder aus der Haut zurück

Anders ist es jedoch, wenn die T-Lymphozyten entarten und plötzlich zu Lymphomzellen werden. Warum dies passiert, ist weitestgehend unklar. Klar ist nur, dass die Entartung durch zufällige Veränderungen im Erbgut der Zelle entsteht und dazu führt, dass die T-Lymphozyten ihr normales Verhalten ändern. Dann sammeln sie sich in der Haut und vermehren sich unkontrolliert. Es entwickelt sich ein **Hautlymphom** und es kommt zu den z.B. für die Mycosis fungoides oder das Sézary-Syndrom **typischen Hautveränderungen**.



Hautlymphom: Entartete T-Lymphozyten sammeln sich in der Haut

Bei einem Hautlymphom treten die entarteten T-Lymphozyten auch ohne freigesetzte Botenstoffe in die Haut ein

In der Haut vermehren sich die entarteten T-Lymphozyten unkontrolliert

1.4 Wie zeigt sich ein Hautlymphom und wie wird es diagnostiziert?

Durch die unkontrollierte Vermehrung der entarteten T-Lymphozyten in der Haut kommt es zu Hautveränderungen, wie sie in **Kapitel 2** genauer beschrieben werden. Dazu kommt ein **starker Juckreiz**. Da diese Symptome jedoch sehr uncharakteristisch sind und auch auf eine Schuppenflechte oder ein Ekzem hinweisen können, reichen sie zur Diagnosestellung nicht aus.

Damit eine sichere Diagnose gestellt werden kann, muss unter örtlicher Betäubung eine **Gewebeprobe** aus einem befallenen Bereich der Haut entnommen und umfangreich im Labor untersucht werden. Sollte es sich tatsächlich um eine Mycosis fungoides oder ein Sézary-Syndrom handeln, findet man entartete T-Lymphozyten in der Hautläsion. Manchmal ist es auch notwendig, mehrmals kleine Gewebeproben zu entnehmen, um die Diagnose abzusichern.

Als Nächstes muss in bestimmten Stadien der Erkrankung **Blut abgenommen** werden, um zu untersuchen, ob sich darin ebenfalls Lymphomzellen befinden oder ob diese auf die Haut beschränkt sind. Um abzuklären, ob die Erkrankung auch andere Bereiche des Körpers als die Haut betrifft, wird eine ausführliche **klinische Untersuchung** durchgeführt, in der u.a. nach Schwellungen der Lymphknoten, der Leber und der Milz geschaut wird. Häufig werden auch weitere Untersuchungen wie **Ultraschall, Röntgen und ggf. eine Computertomographie (CT) oder eine Magnetresonanztomographie (MRT)** durchgeführt.

Erst nach Abschluss all dieser Untersuchungen kann man mit Sicherheit sagen, ob wirklich ein Hautlymphom vorliegt – und falls ja, ob es sich z.B. um eine Mycosis fungoides oder ein Sézary-Syndrom handelt und welche Bereiche des Körpers davon betroffen sind.

Zur Sicherung der Diagnose einer Mycosis fungoides oder eines Sézary-Syndroms sind eine Gewebeprobe der Haut sowie weitere Untersuchungen notwendig.



MYCOSIS FUNGOIDES UND SÉZARY-SYNDROM

Wie in **Kapitel 1** beschrieben, handelt es sich bei der Mycosis fungoides bzw. dem Sézary-Syndrom um zwei Formen von Hautlymphomen, die durch eine Entartung von T-Lymphozyten verursacht werden. Dennoch unterscheiden sich die beiden Erkrankungen in ihrem Erscheinungsbild, ihrem Verlauf und ihren Therapiemöglichkeiten.

2.1 Mycosis fungoides

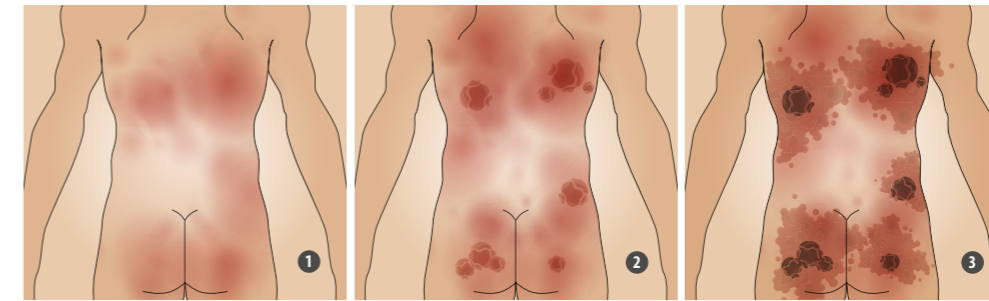
Die Bezeichnung Mycosis fungoides geht darauf zurück, dass man bei der Namensgebung davon ausging, dass den Hautveränderungen eine Pilzkrankung (Mykose = Pilzkrankung, fungus = Pilz) zugrunde liegt. Erst später hat man herausgefunden, dass es sich nicht um eine Pilzkrankung, sondern um ein Hautlymphom handelt. Die Mycosis fungoides tritt bevorzugt in der **zweiten Lebenshälfte** auf und **Männer erkranken doppelt so häufig wie Frauen**. Die Ursachen der Erkrankung sind weitestgehend unklar und es konnte bisher kein Zusammenhang mit bestimmten Faktoren oder einer erblichen Komponente gefunden werden.

2.1.1 Erscheinungsbild

Bei der Mycosis fungoides werden vier Stadien unterschieden. Anfänglich zeigt sie sich durch das Auftreten von flachen, begrenzten, leicht schuppigen roten Flecken mit starkem Juckreiz, die z. B. an den seitlichen Partien des Oberkörpers sowie den Innenseiten der Oberschenkel und der Oberarme auftreten (**sog. Flecken- oder Ekzemstadium**). Dieses Stadium besteht oft über lange Zeit (Jahre bis Jahrzehnte) ohne wesentliche Veränderungen. Bei den meisten Patienten bleibt die Erkrankung sogar lebenslang in diesem Stadium bzw. bessert sich unter einer Therapie.

Manchmal kommt es aber im Laufe der Zeit zum Auftreten stark juckender, erhabener, stärker schuppiger oder verkrusteter bräunlicher Plaques in den bestehenden Hautveränderungen, weshalb das zweite Stadium der Erkrankung **Plaquestadium** genannt wird. Wenn sich die entarteten Zellen in der Haut weiter vermehren, entwickeln sich im dritten Stadium, dem sogenannten **Tumorstadium**, halbkugelförmige Knoten, in deren Zentrum sich Geschwüre bilden können. Selten zeigt sich die Krankheit als eine Rötung der gesamten Haut (man nennt dieses Stadium **Erythrodermie**), manchmal auch in Kombination mit den zuvor geschilderten Hautveränderungen.

Bei der Mycosis fungoides unterscheidet man vier Stadien – bei den meisten Patienten bleibt die Erkrankung lebenslang im begrenzten Flecken- oder Ekzemstadium.



Hautveränderungen bei Mycosis fungoides

Die Mycosis fungoides zeigt sich durch das Auftreten von flachen, begrenzten, leicht schuppigen roten Flecken – dem sog. Flecken- oder Ekzemstadium ❶, das sich über die Jahre zum Plaquestadium ❷ bzw. Tumorstadium ❸ entwickeln kann

2.1.2 Therapie und Verlauf

Für die Therapie der Mycosis fungoides stehen vielfältige Möglichkeiten zur Verfügung, die zu einem langfristigen oder zumindest vorübergehenden Rückgang der Symptome führen können. Welche Therapie zum Einsatz kommt, hängt vom Stadium der Erkrankung ab. Die von zwei medizinischen Fachgesellschaften regelmäßig aktualisierte „Leitlinie zur Diagnostik und Therapie von kutanen Lymphomen“ gibt Empfehlungen, welche Therapie in welcher Situation am geeignetsten ist. In frühen Stadien stehen lokale, also allein auf die befallenen Hautbereiche gerichtete Behandlungen, z. B. mit einer **kortisonhaltigen Salbe**, im Vordergrund. Oder man macht sich zunutze, dass die entarteten Zellen sehr lichtempfindlich sind, und bestrahlt die Haut mit UV-Licht (**Licht- oder Phototherapie**).

Da die Lymphozyten in fortgeschrittenen Stadien aus der Haut ins Blut und in innere Organe auswandern können, kommen dann systemische, also auf den gesamten Körper gerichtete Behandlungen zum Einsatz. Dazu gehören die Therapie mit einer Substanz namens **Interferon-alpha**, die das Immunsystem zur Bekämpfung des Hautlymphoms stärken soll, die sogenannte **Retinoidtherapie** und – in weiter fortgeschrittenen Stadien – eine **milde Chemotherapie**. Inzwischen stehen bei der Mycosis fungoides auch **innovative, zielgerichtete Therapien** zur Verfügung. Eine dauerhafte Heilung ist mit den bislang zur Verfügung stehenden Therapiemöglichkeiten noch nicht möglich – jedoch kann eine langfristige Symptomfreiheit erreicht werden. Auf sämtliche Therapiemöglichkeiten wird in **Kapitel 3** ausführlich eingegangen.

Je nachdem, wie gut die Erkrankung auf die Therapie anspricht, zeigt die Mycosis fungoides meist einen chronischen, nur langsam fortschreitenden Verlauf. Bei den meisten Patienten verbleibt die Erkrankung über lange Jahre oder sogar lebenslang im begrenzten Flecken- oder Ekzemstadium.

In frühen Stadien der Mycosis fungoides sind lokale Behandlungen (Kortisonsalben, Lichttherapie etc.) oft ausreichend.

In fortgeschrittenen Stadien der Mycosis fungoides kann es zum Auswandern der Lymphomzellen in andere Organe kommen, dann kommen systemische Therapien zum Einsatz.

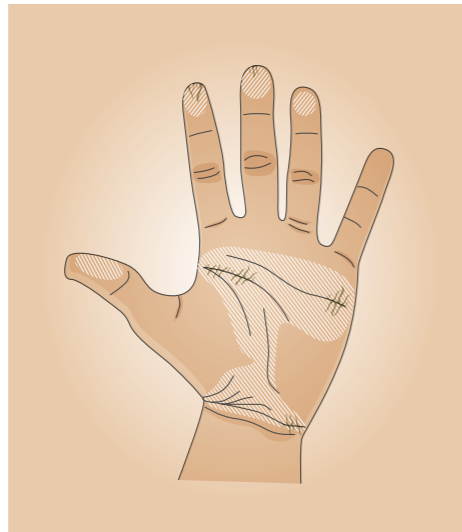
2.2 Sézary-Syndrom

Der Name dieser Erkrankung geht auf den französischen Hautarzt Albert Sézary zurück. Wie bei der Mycosis fungoides handelt es sich beim Sézary-Syndrom um eine Erkrankung, die durch entartete T-Lymphozyten hervorgerufen wird. Auch diese Form des Hautlymphoms entwickelt sich bevorzugt in der **zweiten Lebenshälfte** und **Männer erkranken häufiger als Frauen**. Jedoch tritt das Sézary-Syndrom deutlich seltener auf als die Mycosis fungoides, hat ein anderes Erscheinungsbild, schreitet schneller fort und erfordert eine andere, intensivere Behandlung.

2.2.1 Erscheinungsbild

Beim Sézary-Syndrom ist die **gesamte Haut gerötet**, zeigt eine feine Schuppung und juckt. Außerdem haben Patienten mit Sézary-Syndrom typischerweise verdickte, schuppige und zerklüftete Handflächen und Sohlen (**sog. palmoplantare Hyperkeratose**). Die entarteten Zellen befinden sich jedoch nicht nur in der Haut, sondern von Anfang an auch im Blut und in anderen Bereichen des Körpers (auch in den inneren Organen). Besonders viele T-Lymphozyten findet man in den Lymphknoten, weshalb diese in den Achseln und Leisten geschwollen sein können.

Bei Patienten mit Sézary-Syndrom zeigt sich typischerweise die Kombination folgender Symptome: leuchtend rote Haut, Feinschuppung, Juckreiz, palmoplantare Hyperkeratose und Schwellung der Lymphknoten.



Hautveränderungen beim Sézary-Syndrom

Beim Sézary-Syndrom kommt es zu einer Verdickung und Schuppung der Handflächen und Sohlen (Hyperkeratose)

2.2.2 Therapie und Verlauf

Da das Sézary-Syndrom nicht nur die Haut, sondern von Anfang an den gesamten Körper betrifft, ist eine lokale, also allein auf die Haut gerichtete Behandlung nicht ausreichend. Alleinige Bestrahlungen der betroffenen Hautareale mit UV-Licht, wie sie bei der Mycosis fungoides häufig zum Einsatz kommen, sind demnach häufig nicht ausreichend. Durch einen Trick kann man sich die Lichtempfindlichkeit der entarteten Zellen jedoch trotzdem zunutze machen: Man kann die Lymphomzellen nämlich aus dem Blut entfernen, außerhalb des Körpers bestrahlen und anschließend wieder in die Blutbahn zurückführen (**sog. extra-korporale Photopherese**). Wie bei der Mycosis fungoides gehören auch beim Sézary-Syndrom die Therapie mit **Interferon-alpha** zur Stärkung des Immunsystems zur Bekämpfung des Hautlymphoms, eine **Chemotherapie** und **innovative, zielgerichtete Therapien** zu den Möglichkeiten (**s. Kapitel 3**).

Eine dauerhafte Heilung ist mit den bislang zur Verfügung stehenden Therapiemöglichkeiten auch beim Sézary-Syndrom noch nicht möglich. Und da sich die entarteten T-Lymphozyten bei dieser Form des Hautlymphoms im gesamten Körper befinden, ist es schwer, sie durch die Therapie zu „erwischen“ und unter Kontrolle zu halten. Die Erkrankung schreitet daher bei den meisten Patienten schneller voran.



Da beim Sézary-Syndrom nicht nur die Haut, sondern von Anfang an der gesamte Körper betroffen ist, sind systemische Behandlungen die Therapie der Wahl.



THERAPIE VON HAUTLYMPHOMEN

Die Behandlung von Hautlymphomen ist sehr individuell und hängt u.a. von der Form und dem Stadium der Erkrankung und den im Vordergrund stehenden Symptomen ab.

Die Behandlung der Mycosis fungoides und des Sézary-Syndroms ist **von Patient zu Patient unterschiedlich** und hängt davon ab, welche Form des Hautlymphoms vorliegt, wie weit die Erkrankung fortgeschritten ist und welche Symptome im Vordergrund stehen. Der allgemeine Gesundheitszustand und mögliche Begleiterkrankungen werden bei der Wahl einer geeigneten Therapieform ebenfalls berücksichtigt. Auch gibt es bei der Therapie häufig kein Entweder-oder, sondern verschiedene Behandlungsmöglichkeiten können miteinander kombiniert werden oder folgen im Laufe der Zeit aufeinander. Allen Ansätzen ist jedoch eins gemeinsam: Ihr Ziel ist es, das **Fortschreiten der Erkrankung zu stoppen** oder zumindest zu verlangsamen, die **Symptome zu lindern** und die **Lebensqualität zu erhalten**. Im Folgenden wird auf die wesentlichen Therapiemöglichkeiten eingegangen.

3.1 Lokale Therapieansätze

Lokale Therapieansätze wie Kortisonsalben oder die Lichttherapie kommen vor allem bei der Mycosis fungoides zum Einsatz und führen im Anfangsstadium häufig zu Rückbildungen der Hautveränderungen.

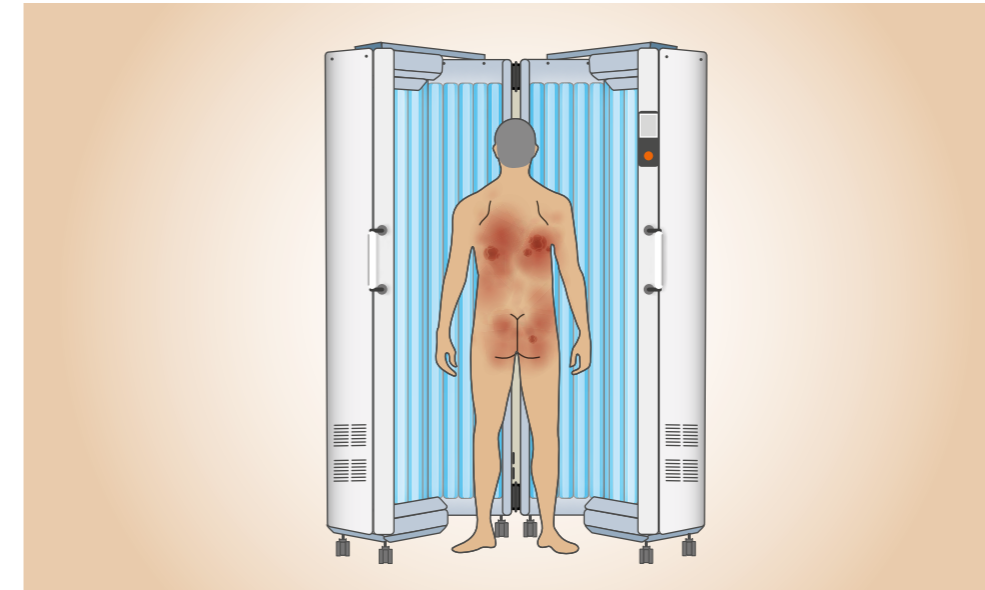
Lokale Therapieansätze sind solche, die allein auf die Haut gerichtet sind. Sie kommen primär bei frühen Erkrankungsstadien der Mycosis fungoides infrage. In fortgeschrittenen Stadien, wenn die entarteten T-Lymphozyten aus der Haut in andere Bereiche des Körpers ausgewandert sind, und beim Sézary-Syndrom sind alleinige lokale Behandlungen nicht mehr ausreichend. Dann sind systemische Therapieansätze oder die Kombination von lokalen und systemischen Therapien notwendig.

3.1.1 Steroidsalben oder -cremes

Wenn nur begrenzte Hautareale betroffen sind (z.B. beim Flecken- oder Ekzemstadium der Mycosis fungoides), bringt häufig schon eine alleinige Therapie mit einem **Steroid (Kortison)** eine deutliche Besserung der Symptome. Das Steroid wird als Salbe oder Creme auf die betroffenen Hautareale aufgetragen.

3.1.2 Bestrahlung mit UV-Licht (Licht- oder Phototherapie, PUVA-Therapie)

Bei stärkerer Ausdehnung und im Plaquestadium der Mycosis fungoides wird die Haut zusätzlich mit UV-Licht bestrahlt (**sog. Licht- oder Phototherapie**). Häufig erfolgt die Therapie in Kombination mit einer die Strahlung verstärkenden Substanz mit Namen „Psoralen“ – man nennt diese Kombinationstherapie dann **PUVA-Therapie** (Psoralen + UVA-Licht). Man macht sich dabei zunutze, dass die entarteten T-Lymphozyten sehr lichtempfindlich sind und durch das UV-Licht abgetötet werden können. Psoralen wird von den Lymphomzellen aufgenommen und verstärkt diesen Effekt noch.



Bestrahlung mit UV-Licht (Licht- oder Phototherapie, PUVA-Therapie)

Je nach Hautbefall kann es als Salbe, Badezusatz oder auch als Tabletten angewendet werden. Die PUVA-Therapie erfolgt meist drei- bis viermal pro Woche über einen mehrwöchigen Zeitraum (so lange, bis eine zufriedenstellende Rückbildung der Hautveränderungen erzielt wurde). Je nach Schwere der Erkrankung kann die Behandlung in Kombination mit Medikamenten wie Bexaroten und Interferon-alpha (**s. Kapitel 3.2.2 und 3.2.3**) erfolgen.

3.1.3 Strahlentherapie (lokale Bestrahlung, Ganzhautbestrahlung)

Da sowohl die Mycosis fungoides als auch das Sézary-Syndrom strahlensensibel sind, kann eine Strahlentherapie mit **Röntgen- oder Elektronenstrahlen** ausreichen, um die entarteten Zellen zu zerstören. Bei begrenzt auftretenden Hautveränderungen kommt eine **lokale Bestrahlung**, bei ausgedehntem Krankheitsbild eine **Ganzhautbestrahlung** zum Einsatz. Auch ist es möglich, eine Bestrahlung mit einer durchgeführten chirurgischen Entfernung einzelner Tumorknoten zu kombinieren – man spricht dann von einer „Nachbestrahlung“.

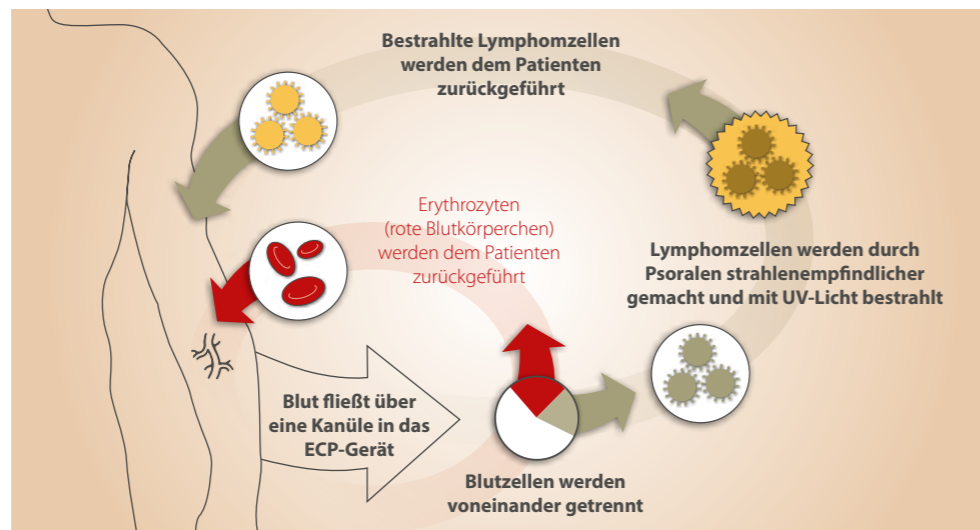
Eine Strahlentherapie wird in mehreren Einzelsitzungen durchgeführt, bis die vom Arzt festgesetzte Gesamtdosis erreicht ist. Die Bestrahlung an sich ist schmerzlos, das bestrahlte Hautgebiet kann sich infolge der Bestrahlung jedoch entzünden oder narbig abheilen. Insgesamt ist die Therapie aber gut verträglich.

3.2 Systemische Therapieansätze

Diese Therapieformen entfalten ihre Wirkung im ganzen Körper und kommen daher beim Sézary-Syndrom sowie bei fortgeschrittenen Stadien der Mycosis fungoides zur Anwendung.

3.2.1 Bestrahlung der entarteten Zellen mit UV-Licht außerhalb des Körpers (extrakorporale Photopherese, ECP)

Die Lichtempfindlichkeit der entarteten Lymphomzellen kann man sich auch dann zunutze machen, wenn sich die Zellen nicht nur in der Haut befinden, sondern sich im Blut verteilt haben (wie dies beim Sézary-Syndrom schon im Anfangsstadium der Fall ist). Mithilfe einer Art Blutwäsche kann man an einen Teil der entarteten Lymphomzellen gelangen und sie außerhalb des Körpers mit UV-Licht bestrahlen. Bei dieser als „**extrakorporale Photopherese**“, abgekürzt ECP, bezeichneten Therapiemöglichkeit wird der Patient über eine Kanüle in der Vene mit einem Gerät verbunden, durch das das Blut fließt (ähnlich wie bei der Dialyse). Ein Teil der Lymphomzellen wird herausgefiltert, durch Gabe eines photosensibilisierenden Medikaments (Psoralen) strahlenempfindlicher gemacht, mit UV-Licht bestrahlt und dadurch abgetötet. Anschließend werden die abgetöteten Zellen dem Patienten wieder zurückgeführt, wodurch das Immunsystem (körpereigene Abwehrfunktion gegen Krankheitserreger und Tumorzellen) in die Lage versetzt wird, gegen die im Körper verbliebenen Lymphomzellen vorzugehen. Die Behandlung wird meist an zwei aufeinanderfolgenden Tagen durchgeführt und dauert jeweils ca. 1–3 Stunden. Je nach Bedarf wird die ECP in bestimmten Intervallen wiederholt.



Behandlungsschema der extrakorporalen Photopherese

Beim Sézary-Syndrom sowie bei fortgeschrittenen Stadien der Mycosis fungoides werden systemische Therapieformen wie die PUVA-Therapie, die Retinoidtherapie oder die Stimulation des Immunsystems mithilfe von Interferon-alpha – oder deren Kombination – gewählt.

3.2.2 Therapie mit Bexaroten (Retinoidtherapie)

Bexaroten gehört zu einer Gruppe von chemischen Substanzen namens **Retinoide, die mit Vitamin A verwandt sind**. Da Bexaroten das Absterben von Lymphomzellen bewirken kann, wird es zur Therapie von Hautlymphomen eingesetzt. Das Medikament wird als **Kapsel** eingenommen und kann bei guter Verträglichkeit langfristig, d. h. über mehrere Jahre, eingenommen werden.

Häufig auftretende Nebenwirkungen sind u. a. Fettstoffwechselstörungen und eine Unterfunktion der Schilddrüse. Diese potenziellen Nebenwirkungen können aber durch die vorbeugende Einnahme von Medikamenten zur Senkung der Blutfettwerte bzw. von Schilddrüsenhormontabletten vermieden werden. Da es sich bei Bexaroten um ein Retinoid handelt, nennt man diese Therapie auch Retinoidtherapie.

3.2.3 Interferon-alpha-Therapie

Interferon-alpha ist eine körpereigene Substanz, die das Immunsystem und somit die **Abwehrfunktion gegen Krankheitserreger und Tumorzellen stimulieren** kann. Um das Immunsystem bei der Verteidigung gegen das Hautlymphom zu unterstützen, kann künstlich hergestelltes Interferon-alpha als Therapie eingesetzt werden. Das Medikament wird, ähnlich wie Insulin bei der Diabetestherapie, vom Patienten selbst in das Unterhautfettgewebe, man sagt „**subkutan**“, gespritzt. Zu Beginn der Therapie kann es zu grippeähnlichen Symptomen kommen, weshalb die Gabe der Spritze am Abend vorteilhaft ist. Die Nebenwirkungen verringern sich jedoch über die Zeit und bei guter Verträglichkeit kann Interferon-alpha auch langfristig verabreicht werden. Auch kann die Therapie in Kombination mit der PUVA-Therapie oder der extrakorporalen Photopherese eingesetzt werden.

3.2.4 Chemotherapie

Je nach Form und Stadium eines Hautlymphoms können **milde Chemotherapien** mit nur einem Präparat (sog. Monochemotherapie) oder **stärkere Kombinationstherapien** mit mehreren Substanzen (sog. Polychemotherapie) zum Einsatz kommen. Bei der Mycosis fungoides wird häufig eine Substanz namens Methotrexat eingesetzt, die in niedriger Dosierung über Jahre hinweg eingenommen werden kann. In fortgeschrittenen Stadien der Mycosis fungoides und auch beim Sézary-Syndrom kommen primär Chemotherapien zum Einsatz, die über die Vene (intravenös) verabreicht werden. In Einzelfällen kann es auch notwendig sein, mehrere Substanzen zu kombinieren, um eine schnelle und bestmögliche Wirksamkeit zu erzielen.

3.2.5 Allogene Stammzelltransplantation

Für Patienten mit einem aggressiven Verlauf der Erkrankung und nach Behandlungen mit den zur Verfügung stehenden medikamentösen Therapien kann in Einzelfällen eine allogene Stammzelltransplantation diskutiert werden. Für diese Behandlung sind bestimmte Voraussetzungen (z. B. passender Spender) notwendig. Im Rahmen einer allogenen Stammzelltransplantation werden zunächst Chemotherapeutika gegeben oder/und Bestrahlungen durchgeführt, im Anschluss dann die **gesunden Stammzellen des Spenders** übertragen.

3.2.6 Zielgerichtete Immuntherapie mit Antikörpern

Diese Therapieansätze gehören zwar auch zu den systemischen Therapien, aufgrund ihrer zielgerichteten Wirkung werden sie hier jedoch gesondert aufgeführt. Zielgerichtete Therapien sind neue Ansätze der medikamentösen Krebsbehandlung. **Zielgerichtete Therapien gehören zu den neueren Ansätzen in der medikamentösen Krebsbehandlung.** Auch gegen Hautlymphome stehen seit einiger Zeit Medikamente aus dieser Gruppe zur Verfügung. Ausführliche Informationen zu dieser neuen Therapieform lesen Sie bitte in **Kapitel 4.**

3.3 Welche Therapieform kommt in welchem Fall zum Einsatz?

Angesichts der Vielzahl von Therapiemöglichkeiten fragen Sie sich nun sicherlich, welche Therapie bei Ihrer Erkrankung zum jetzigen oder zu einem späteren Zeitpunkt geeignet sein könnte. Diese Frage lässt sich an dieser Stelle nicht beantworten. Die für Sie passende Therapie muss von Ihrem Arzt, auf der Grundlage Ihrer Krankengeschichte, Ihrer Untersuchungsergebnisse und natürlich auch in Abhängigkeit von Ihren Wünschen, gemeinsam mit Ihnen festgelegt werden.

Allgemein lässt sich jedoch sagen, dass **lokale Therapieansätze als Monotherapie primär für die Frühstadien der Mycosis fungoides bzw. als Kombinationstherapie bei fortgeschrittenen Stadien.** Bei dieser Form des Hautlymphoms befinden sich bei den meisten Patienten zumindest in den Anfangsstadien die entarteten Zellen vorwiegend in der Haut und sind daher für Therapieansätze wie Cremes, Salben und Lichttherapie, die ausschließlich auf die Haut gerichtet sind, gut erreichbar.

Anders beim **Sézary-Syndrom:** Hier findet man die entarteten T-Lymphozyten auch in frü-

hen Stadien nicht nur in der Haut, sondern auch in den Lymphknoten oder anderen Bereichen des Körpers. In diesem Fall wird man **auf systemische Therapieansätze zurückgreifen**, die i. d. R. über eine Vene infundiert werden, sich über das Blut im ganzen Körper verteilen und überall ihre Wirkung entfalten können.

*Die **zielgerichteten Immuntherapien mit Antikörpern** werden vor allem dann eingesetzt, nachdem andere Therapien nicht mehr den gewünschten Erfolg zeigen oder nicht mehr vertragen werden.*



Welche Therapie bei Ihnen zum jetzigen Zeitpunkt die richtige ist, kann mit dieser Broschüre nicht beantwortet werden – diese Entscheidung muss von Ihrem behandelnden Arzt, gemeinsam mit Ihnen, getroffen werden.



ZIELGERICHTETE IMMUNTHERAPIE MIT ANTIKÖRPERN

4.1 Was sind Antikörper und welche Rolle spielen sie bei Krebs?

Krebszellen können sich gegenüber dem körpereigenen Abwehrsystem tarnen – die zielgerichtete Immuntherapie mit Antikörpern kann das Immunsystem jedoch dazu befähigen, die Krebszellen als „Feinde“ zu erkennen und gegen sie vorzugehen.

Antikörper sind *Teil des Immunsystems* und *dienen der Abwehrfunktion des Körpers gegen Krankheitserreger und Tumorzellen*. Sie tun dies, indem sie bestimmte Merkmale auf Krankheitserregern oder Tumorzellen erkennen, an sie binden und dem Immunsystem dadurch signalisieren, dass es gegen diese „Feinde“ vorgehen muss. Das Immunsystem schickt dann bestimmte Abwehrzellen, die in der Lage sind, die von den Antikörpern als feindlich markierten Krankheitserreger oder Tumorzellen zu vernichten, damit sie dem Körper nicht weiter schaden können.

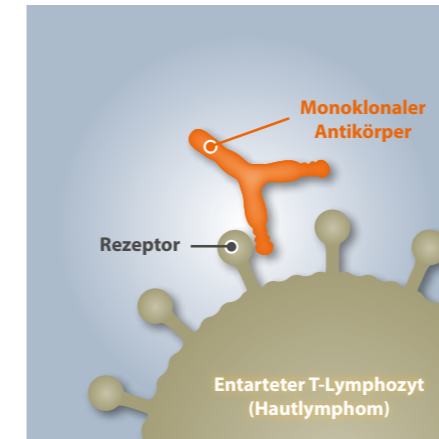
Aber wie kann es überhaupt dazu kommen, dass ein Tumor entsteht, wenn Tumorzellen doch eigentlich vom Immunsystem als feindlich erkannt und vernichtet werden? Die Antwort ist: Krebszellen können sich der Immunabwehr entziehen, z.B. indem sie sich gegenüber dem Immunsystem tarnen. Dadurch sind sie für das Abwehrsystem unsichtbar, werden nicht als „Feinde“ erkannt und das Immunsystem kann nicht ausreichend gegen sie vorgehen.

Dieser „Trick“ der Krebszellen kann jedoch durch die zielgerichtete Immuntherapie mit Antikörpern ausgehebelt werden.

4.2 Wie kann man Antikörper für die Therapie von Hautlymphomen nutzen?

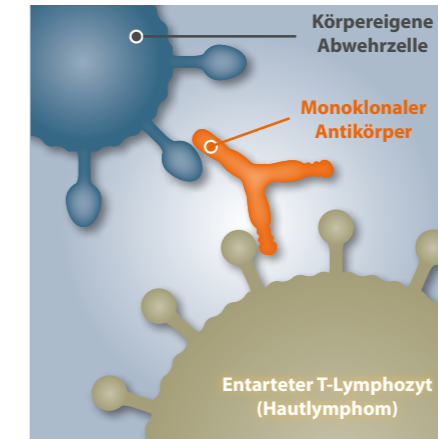
Durch die zielgerichtete Therapie mit Antikörpern kann das Immunsystem Abwehrzellen mobilisieren, die die entarteten T-Zellen erkennen und zerstören.

Das Prinzip der Abwehr durch Antikörper kann man sich bei der zielgerichteten Immuntherapie zunutze machen. Man **gibt** dem Patienten sogenannte **monoklonale** (das bedeutet identische) **Antikörper** – und zwar als Infusion über die Vene. Die monoklonalen Antikörper werden künstlich so hergestellt, dass sie bestimmte Bindungsstellen (sog. Rezeptoren) auf den entarteten T-Lymphozyten eines Hautlymphoms erkennen und an sie binden. Die **an die Oberfläche gebundenen Antikörper** signalisieren dem körpereigenen Immunsystem, dass es sich bei den entarteten T-Lymphozyten um „Feinde“ handelt. Die Konsequenz: Die entarteten T-Lymphozyten können sich nicht mehr länger tarnen und das **Immunsystem mobilisiert körpereigene Abwehrzellen, die die Lymphomzellen erkennen und zerstören**.

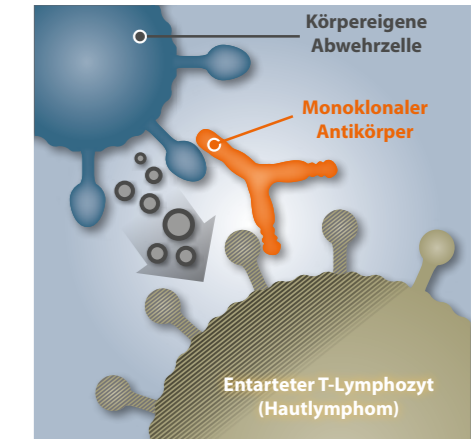


Monoklonaler Antikörper bindet an entarteten T-Lymphozyten und löst dessen Zerstörung aus

Der monoklonale Antikörper bindet an einen Rezeptor des entarteten T-Lymphozyten (Hautlymphom)

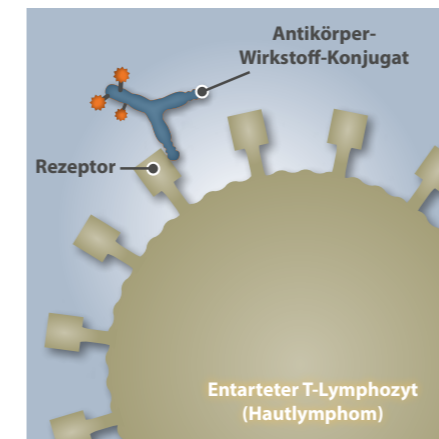


Der monoklonale Antikörper lockt körpereigene Abwehrzelle an, die an ihn bindet



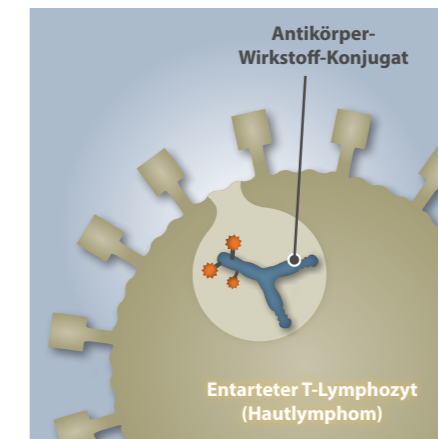
Die körpereigene Abwehrzelle setzt Stoffe frei, die den entarteten T-Lymphozyten zerstören

Weiterhin besteht die Möglichkeit, einen bestimmten **chemotherapeutischen Wirkstoff an einen Antikörper zu koppeln**. Man nennt diesen Komplex dann **Antikörper-Wirkstoff-Konjugat**. Solange der Wirkstoff an den Antikörper gebunden ist und sich auf dem Weg über das Blut zu den entarteten T-Lymphozyten befindet, hat er keine therapeutische Wirksamkeit. Erst wenn das Konjugat ganz gezielt an die Krebszellen bindet und von ihnen aufgenommen wird, wird der Wirkstoff abgespalten und führt dazu, dass die entarteten T-Lymphozyten des Hautlymphoms absterben.

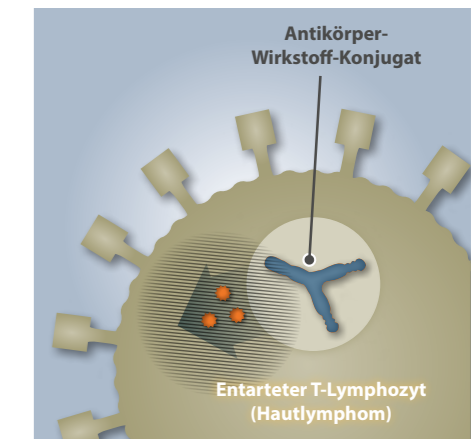


Antikörper-Wirkstoff-Konjugat bindet an entarteten T-Lymphozyten und löst dessen Zerstörung aus

Das Antikörper-Wirkstoff-Konjugat bindet an einen Rezeptor des entarteten T-Lymphozyten (Hautlymphom)



Es wird von entartetem T-Lymphozyten aufgenommen



Der chemotherapeutische Wirkstoff wird abgespalten und zerstört den entarteten T-Lymphozyten

Ob eine Antikörpertherapie in Ihrem Fall infrage kommt, hängt von verschiedenen Faktoren ab. Dabei spielt es z. B. eine Rolle, welche Behandlungen bei Ihnen schon stattgefunden haben. Ggf. muss untersucht werden, ob das Ihnen aus der Haut entnommene Gewebe bestimmte Eigenschaften aufweist, damit der für die Therapie vorgesehene Antikörper an Ihre T-Lymphozyten binden kann. Ihr Arzt wird Ihnen beantworten können, ob eine zielgerichtete Therapie mit Antikörpern in Ihrem Fall möglich und erfolgversprechend ist.

4.3 Wie wird die Antikörpertherapie durchgeführt und welche Nebenwirkungen kann die Behandlung haben?

Bei der Antikörpertherapie erhalten die Patienten spezifisch konstruierte Eiweißkörper als Infusion über die Vene. Unter Berücksichtigung individueller Faktoren können die Infusionen stationär, aber auch ambulant, gegeben werden. Währenddessen und danach wird der Patient überwacht, um mögliche Nebenwirkungen, die mit der Antikörpertherapie zusammenhängen, ausschließen zu können. Die **Infusionen müssen in bestimmten Intervallen**, die der behandelnde Arzt festlegt (meist alle 2 oder 3 Wochen) **wiederholt werden**. Auch legt der Arzt fest, ob die Antikörpertherapie alleine oder in Kombination mit anderen Therapien eingesetzt wird.

Auch wenn Antikörper moderne und zielgerichtete, d. h. gezielt gegen Tumorzellen gerichtete Medikamente sind, können sie Nebenwirkungen haben. Welche dies sind und wie man sie vermeiden bzw. behandeln kann, wird Ihr Arzt in Ruhe mit Ihnen besprechen, wenn dieser Therapieansatz bei Ihnen geplant ist.





LEBEN MIT EINEM HAUTLYMPHOM

EMPFEHLUNGEN VON PROF. DR. MED. CHALID ASSAF

Viele Patienten beklagen vor allem den mit ihrer Erkrankung einhergehenden Juckreiz und fühlen sich dadurch in ihrer Lebensqualität besonders beeinträchtigt. Was kann man dagegen tun?

Zur Linderung des Juckreizes stehen zum Glück vielfältige Möglichkeiten zur Verfügung, die entweder äußerlich oder innerlich angewendet werden können. Oft ist es auch sinnvoll, äußerlich und innerlich angewendete Behandlungen zu kombinieren. Als erste Maßnahme empfehle ich meinen Patienten immer, der Haut Feuchtigkeit in Form von Pflegecremes zuzuführen, denn die bei einem Hautlymphom auftretende Entzündung führt zur Austrocknung der Haut. Die Pflegecremes sollten mindestens 1–2x täglich auf die betroffenen Hautareale aufgetragen werden. Weiterhin gibt es spezielle Cremes, die juckreizstillende Zusätze enthalten. Diese Zusätze können auch anderen Cremes, die zur Behandlung verschrieben oder individuell angemischt werden, hinzugefügt werden. Und dann können natürlich kortisonhaltige Cremes oder Salben helfen, da das Kortison die Entzündung der Haut, die den Juckreiz verursacht, hemmt.

Neben diesen äußerlich angewendeten Maßnahmen stehen aber auch Medikamente in Tablettenform zur Verfügung, die den Juckreiz gewissermaßen von innen heraus lindern können. Dazu gehören Wirkstoffe, die man vielleicht von Allergietabletten oder Salben gegen Mückenstiche kennt, die sogenannten Antihistaminika. Welche Maßnahme in welcher Situation die geeignetste ist, wird der behandelnde Arzt gemeinsam mit dem Patienten festlegen.

Oftmals schämen sich Betroffene mit Erkrankungen, die zu sichtbaren Veränderungen der Haut führen, und ziehen sich aus ihrem sozialen Leben zurück. Was raten Sie diesen Patienten?

Im Unterschied z. B. zur Schuppenflechte treten die Hautveränderungen bei Mycosis fungoides oder Sézary-Syndrom zum Glück meist nicht an Stellen wie dem Gesicht auf, die auf den ersten Blick von jedermann zu sehen sind. Die betroffenen Hautareale lassen sich daher in der Regel sehr gut mit langer Kleidung bedecken, sodass sie nicht sofort auffallen. Allerdings tritt doch bei einem Teil der Patienten die Hautveränderung an sichtbaren Stellen auf. Hier empfiehlt es sich, zumindest im engeren Familien- und Freundeskreis mit der Krankheit offen umzugehen und darüber zu sprechen. Alleine die Weitergabe der Information, dass die Hautkrankheit nicht ansteckend ist, beruhigt die Mitmenschen und erleichtert damit den gemeinsamen Umgang. Über die Erkrankung an sich sprechen zu können, kann für alle entlastend sein. Auch wenn das nicht immer leichtfällt, bewährt es sich in der Regel, wenn die Betroffenen offen zeigen, wie sie sich fühlen und was ihnen gerade guttut. Gegebenenfalls kann in einer psychoonkologischen Beratung gemeinsam mit dem Patienten ausgearbeitet werden, wie ein Gespräch über die eigene Krebserkrankung mit Angehörigen, Freunden oder auch Kollegen gelingt. Die Aufrechterhaltung der sozialen Kontakte ist auch mit der Hautkrankheit weiterhin wichtig und sollte sogar bewusst aufrechterhalten werden.

Wie sieht es für Patienten mit Hautlymphom mit der Möglichkeit des Austauschs mit anderen Betroffenen aus, z. B. in Selbsthilfegruppen?

Da die Hautlymphome Mycosis fungoides und Sézary-Syndrom relativ seltene Erkrankungen sind, ist eine Organisation der Betroffenen in Selbsthilfegruppen leider nicht so gut gegeben wie bei anderen, häufigeren Tumorerkrankungen, z. B. Brustkrebs. Manchmal gibt es einen Austausch auf lokaler Ebene, z. B. in Berlin (<https://www.selbsthilfe-hautkrebs.de/xpress/mycosis-fungoides-betroffene-in-berlin-zum-austausch-gesucht/>). Am besten fragen Patienten ihren behandelnden Arzt, ob er eine Empfehlung hat, oder man erkundigt sich bei überregionalen Beratungsstellen wie der Deutschen Leukämie- & Lymphom-Hilfe, der Deutschen Krebsgesellschaft, der Deutschen Krebshilfe oder dem Krebsinformationsdienst KID.

Welche Empfehlungen für das tägliche Leben haben Sie noch für Patienten mit Mycosis fungoides oder Sézary-Syndrom? Sollen sie besondere Ernährungstipps beachten?

Wie bereits gesagt, ist die soziale Einbindung wichtig. Dies kann z. B. zusätzlich durch Bewegung/Sport in einer Gruppe gefördert werden. Man kann hierzu auch die onkologische Bewegungs- und Sporttherapie („OTT“), die durch viele Kassen gefördert wird, in Anspruch nehmen.

Manche Betroffene leiden während beziehungsweise nach der Therapie unter einer starken Erschöpfung und einem erhöhten Ruhebedürfnis. Dieser Zustand wird in der Fachsprache „Fatigue“ genannt. Auch die regelmäßige sportliche Betätigung kann helfen, der Fatigue entgegenzuwirken. Besonders effektiv gilt dabei eine Kombination aus Dehnungsübungen, Ausdauer- und Krafttraining. Aber auch andere Bewegungsformen wie Radfahren, Schwimmen oder Tanzen etc. bringen eine Verbesserung. Besonders bei der „chronischen Fatigue“, aber auch schon während der Krebstherapie, sind psychologische Unterstützungsangebote empfehlenswert. Das kann die Teilnahme an einer Selbsthilfegruppe sein oder auch das Gespräch mit einem Therapeuten aus dem Bereich der Psychoonkologie.

Immer wieder kommt die Frage: „Wie verhält es sich mit dem Umgang mit der Sonne?“ Dazu kann man sagen, dass die Sonne nicht nur gut für das Gemüt ist, sondern auch für die Haut. UV-Licht ist gerade bei Betroffenen mit Lymphomen der Haut eine wichtige Therapiesäule, die auch gerne „vernünftiger“ in der Freizeit genutzt werden darf.

Die Ernährung spielt eine wichtige Rolle, um einer Vielzahl von Krankheiten (und möglicherweise auch Krebs) vorzubeugen und das Körpergewicht zu halten. Und eine gesunde Ernährung spielt auch eine wichtige Rolle bei Betroffenen mit einer Lymphomerkkrankung. Hier sind die 10 Empfehlungen der Deutschen Krebsgesellschaft sehr hilfreich, die u. a. die Bedeutung von vielseitiger Ernährung mit viel Obst, Gemüse und Vollkorn hervorheben:

<https://www.krebsgesellschaft.de/onko-internetportal/basis-informationen-krebs/bewusst-leben/basis-informationen-krebs-bewusst-leben-ernaehrung/die-10-regeln-fue.html>

Extrakorporale Photopherese (ECP)

Systemische Therapiemöglichkeit beim Hautlymphom, bei der die Lymphomzellen mithilfe einer Art Blutwäsche gewonnen, außerhalb des Körpers mit UV-Licht bestrahlt und dem Patienten anschließend wieder zurückgegeben werden.

Erythrodermie

Rötung der gesamten Haut, wie sie manchmal bei der Mycosis fungoides (z.T. in Kombination mit anderen Hautveränderungen) auftritt. Ein Sézary-Syndrom geht fast immer mit einer Erythrodermie einher.

Hautlymphom

Ein Hautlymphom, auch kutanes (kutan = zur Haut gehörend) Lymphom genannt, ist eine seltene Erkrankung, zu der die Mycosis fungoides und das Sézary-Syndrom zählen. Hautlymphome zählen zu den systemischen Lymphomen, da sie auch schon in frühen Stadien eine Blutbeteiligung zeigen können. Allerdings betreffen sie vor allem die Haut, d.h., sie werden auf der Haut sichtbar.

Hyperkeratose

Eine Verdickung, Schuppung und Zerklüftung der Haut (typisches Symptom bei Patienten mit Sézary-Syndrom).

Kortison

Eine Substanz, die zu den sogenannten Steroidhormonen gehört und entzündungshemmende Wirkung hat. Künstlich hergestelltes Kortison wird zur Therapie von entzündlichen Erkrankungen wie z.B. Rheuma oder Hauterkrankungen eingesetzt, kommt aber auch bei Hautlymphomen zum Einsatz.

Lymphom

Ein Lymphom ist eine bösartige Erkrankung, die von bestimmten Zellen des körpereigenen Immunsystems, den sogenannten Lymphozyten, ausgeht – daher der Name der Erkrankung.

Lymphozyten

Lymphozyten gehören zu den weißen Blutkörperchen und sind ein wichtiger Teil des Immunsystems und somit der Abwehrfunktion unseres Körpers. Sie sind für die Abwehr von Krankheitserregern (z.B. Bakterien und Viren) zuständig.

Mycosis fungoides

Eine Form des Hautlymphoms, die durch die Entartung von T-Lymphozyten verursacht wird.

Psoralen

Eine Substanz, die bei der sogenannten PUVA-Therapie (Psoralen + UVA-Licht) zum Einsatz kommt und die die Krebszellen gegenüber der Bestrahlung mit UV-Licht empfindlicher macht.

PUVA-Therapie

Eine Therapie, die aus einer Kombination einer Bestrahlung mit UVA-Licht und einer die Strahlung verstärkenden Substanz mit Namen „Psoralen“ besteht und die bei Hautlymphomen zum Einsatz kommt. PUVA steht für „Psoralen + UVA-Licht“.

Sézary-Syndrom

Eine Form des Hautlymphoms, die durch die Entartung von T-Lymphozyten verursacht wird.

Steroid

Steroide sind körpereigene Hormone, die entzündungshemmende Wirkung haben.

T-Lymphozyten

Bei den Lymphozyten (s.o.) unterscheidet man zwischen B- und T-Lymphozyten. Beide Zelltypen stellen wichtige Bestandteile des Immunsystems dar. Bei den in dieser Broschüre beschriebenen Hautlymphomen Mycosis fungoides und Sézary-Syndrom sind die T-Lymphozyten entartet.

Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe e.V.

Thomas-Mann-Straße 40
53111 Bonn

Telefon: 0228 33889-200
E-Mail: info@leukaemie-hilfe.de
Homepage: www.leukaemie-hilfe.de

Deutsche Krebsgesellschaft e.V.

Kuno-Fischer-Straße 8
14057 Berlin

Telefon: 030 3229329-0
Homepage: www.krebsgesellschaft.de

Deutsche Krebshilfe e.V.

Buschstraße 32
53113 Bonn

Telefon: 0228 72990-0
Homepage: www.krebshilfe.de

Krebsinformationsdienst KID

Krebsinformationsdienst des Deutschen
Krebsforschungszentrums Heidelberg
Im Neuenheimer Feld 280
69120 Heidelberg

Telefon: 06221 42-2125 oder 0800 4203040
E-Mail: krebsinformationsdienst@dkfz.de
Homepage: www.krebsinformationsdienst.de

<https://www.krebsgesellschaft.de/onko-internetportal/basis-informationen-krebs/krebsarten/andere-krebsarten/mycosis-fungoides/diagnose-therapie-krankheitsverlauf.html>
<https://www.krebsgesellschaft.de/onko-internetportal/basis-informationen-krebs/krebsarten/andere-krebsarten/mycosis-fungoides.html>
https://www.leukaemie-hilfe.de/nc/broschuerenangebot.html?tx_drblob_pi1%5BdownloadUId%5D=636
https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/032-0271_S2k_Kutane_Lymphome_2017-10.pdf
https://www.amboss.com/de/wissen/Mycosis_fungoides
<https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/periphere-t-zell-lymphome/@view/html/index.html>
 Willemze R et al. The 2018 update of the WHO-EORTC classification for primary cutaneous lymphomas. Blood 2019; 133(16): 1703–1714.

Mit freundlicher
Unterstützung von

Kyowa Kirin GmbH
Monschauer Str. 1
D-40549 Düsseldorf

Kyowa KIRIN

