



# Hautlymphome

ein Leitfaden für Patienten  
und Angehörige



## Impressum

Text und Redaktion:  
Lymphoma Coalition Europe  
Lymphome.ch Patientennetz Schweiz

Gestaltung:  
Christine Götti, Therwil

Medizinische Beratung:  
Prof. Dr. Emmanuella Guenova, Dermatologie et Vénérologie, CHUV Lausanne

Weitere Exemplare sind erhältlich bei:  
Lymphome.ch Patientennetz Schweiz  
Weidenweg 39, 4147 Aesch  
Tel. + 41 (0)61 421 09 27  
info@lymphome.ch

© 2021 – Lymphome.ch Patientennetz Schweiz, 1. Auflage

Wir bedanken uns bei Frau Prof. Dr. med. Emmanuella Guenova PhD, Service de Dermatologie et Vénérologie, Hôpital de Beaumont, BT 04 - 403, CH-1011 Lausanne und allen Personen, die uns bei der Erstellung dieses Leitfadens unterstützt haben.

Der Druck dieses Leitfadens wurde durch folgende Firmen ermöglicht:  
Kyowa Kirin GmbH und Takeda Pharma AG – Herzlichen Dank!

Die Unternehmen hatten keinen Einfluss auf den Inhalt der Broschüre.

### Quellen:

- A Patient's Guide to Understanding Cutaneous Lymphoma (Cutaneous Lymphoma Foundation)
- Lymphoma Coalition Europe und Lymphoma Action

**Hautlymphome**  
**ein Leitfaden für Patienten**  
**und Angehörige**

# Inhalt

Vorworte	6
<b>1 Einleitung</b>	<b>9</b>
Gegenstand dieser Broschüre	11
Was ist ein Hautlymphom?	12
Lymphomtypen	13
Diagnose und Behandlung	14
Verwendung dieser Broschüre	14
<b>2 Formen der kutanen bzw. Hautlymphome</b>	<b>17</b>
Einleitung	19
Kutane T-Zell-Lymphome (CTCL)	19
Klassische Mycosis fungoides (MF)	20
Sézary-Syndrom (SS)	23
Primär kutane CD30-positive lymphoproliferative Erkrankungen (PCCD30+LPD)	23
Seltene Formen des kutanen T-Zell-Lymphoms	24
Kutane B-Zell-Lymphome (CBCL)	26
Primär kutanes Follikelzenterlymphom (PCFCL)	26
Primär kutanes Marginalzonen-B-Zell-Lymphom (PCMZL)	27
Primär kutanes diffuses grosszelliges Lymphom, Bein-Typ (auch als PCLBCL-LT bezeichnet)	27
<b>3 Diagnose</b>	<b>29</b>
Einleitung	31
Die häufigsten Symptome	31
Der Diagnoseprozess	31
Beim Hausarzt	31
Untersuchung	32
Biopsie	32
Tests, Scans und Untersuchungen	33
Was bedeutet «Stadium»?	35
<b>4 Die medizinischen Fachkräfte</b>	<b>37</b>

<b>5 Behandlung</b>	<b>41</b>
Vor Beginn der Behandlung	43
Unterstützung durch Freunde und Familienangehörige	45
Umgang mit Angstgefühlen	46
Körperliche Einschränkungen während der Behandlung	46
Behandlungsoptionen	47
Hautgerichtete Therapien	47
Systemische Therapien	51
Klinische Studien	56
<b>6 Umgang mit Nebenwirkungen</b>	<b>57</b>
<b>7 Kinder und junge Erwachsene</b>	<b>61</b>
<b>8 Hautpflege</b>	<b>65</b>
Versorgung mit Feuchtigkeit	67
Hauttrockenheit	68
Juckreiz	68
Risse	70
Infektion	71
Baden und duschen	72
Seife	73
Waschmittel	73
Sonnenschutz	73
Sonstige Tipps	73
<b>9 Sexualität</b>	<b>75</b>
Intimität	77
Fruchtbarkeit	78
<b>10 Glossar</b>	<b>79</b>
Wichtige Adressen und Links	89

# Vorworte

Liebe Leserin, lieber Leser

Die Diagnose eines Hautlymphoms ist eine einschneidende und schwierige Situation und wirft viele Fragen auf, für Betroffene, aber auch für Angehörige. Sich mit der Krankheit auseinanderzusetzen ist dabei ein erster Schritt, mit dieser Situation umzugehen und Sie sind bereits auf einem guten Weg, da Sie diese Broschüre lesen um sich zu informieren.

Die Broschüre wird durch das Lymphome.ch Patientennetz Schweiz ermöglicht, das eine wichtige Arbeit leistet in der Unterstützung und dem Austausch der Patienten und Angehörigen. Wir möchten Ihnen damit eine Orientierung nach der Diagnose mit an die Hand geben. Sie finden darin Erklärungen über die verschiedenen Typen von Hautlymphomen, wie die Diagnose gestellt wird und über aktuelle Therapien. Darüber hinaus möchten wir Ihnen auch praktische Informationen vorstellen – zum Beispiel zur Hautpflege.

Hautlymphome sind eine seltene Erkrankung und auch heute gestaltet sich die Diagnose oft schwierig und kann sehr langwierig sein durch die Ähnlichkeit der Symptome zu entzündlichen Hautkrankheiten. In den letzten Jahren gab es jedoch viele neue Forschungsergebnisse und daraus resultierend einen medizinischen Fortschritt auf dem Gebiet der Hautlymphome. Neue Erkenntnisse in der Immunologie und Molekularbiologie ermöglichen neue Arten der Diagnosesicherung und innovative Therapiemöglichkeiten. Zudem haben Experten weltweit eine einheitliche Klassifikation und Leitlinien zur Diagnostik und Therapie der Hautlymphome erarbeitet. Diese gemeinsame Basis ermöglicht einen einfacheren Austausch der Ärzte und Forscher und ermöglicht internationale Zusammenarbeit, die gerade für seltene Krankheiten wie Hautlymphome extreme Bedeutung hat. Wir sind zuversichtlich, dass in der Zukunft neue Therapien zur Behandlung der Patienten zur Verfügung stehen werden und dass wir auch auf dem Gebiet der Hautlymphome einen weiteren Schritt in Richtung personalisierte Medizin gehen werden.

Wir hoffen, dass wir mit dieser Broschüre dazu beitragen können, dass Sie Ihre Erkrankung oder die Ihres/Ihrer Angehörigen besser verstehen. Wenn Sie Fragen oder Ängste im Zusammenhang mit der Krankheit oder Therapien haben, möchte ich Sie ermutigen, mit Ihrem behandelnden Arzt/Ärztin darüber zu sprechen.

Ich wünsche Ihnen alles Gute.

Prof. Dr. med. Emmanuella Guenova  
Dermatologie et Vénérologie  
Centre hospitalier universitaire vaudois (CHUV), Lausanne

Liebe Leserin, lieber Leser

Sie oder eine nahestehende Person haben kürzlich erfahren, an einem Hautlymphom erkrankt zu sein und nun sehen Sie sich konfrontiert mit vielen Fragen und Bedenken.

Das Leben mit einem Hautlymphom und die Veränderungen, die eine solche Diagnose in Ihr Leben bringt, kann sehr verunsichern. Wir haben diese Broschüre erstellt, um Ihnen, Ihren Angehörigen und Freunden zu helfen, diese Krankheit besser zu verstehen und Ihnen auch zu vermitteln, dass Sie mit Ihrer Diagnose und der Auseinandersetzung mit dem Thema Hautlymphom nicht allein sind.

Dieser Leitfaden soll Sie durch Ihre Behandlungen begleiten. In dieser Broschüre finden Sie wertvolle Informationen, die Ihnen helfen, die Krankheit zu verstehen. Sie finden Informationen über Behandlungsmöglichkeiten, um Ihnen zu ermöglichen, gemeinsam mit Ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt fundierte Entscheidungen über Ihre Behandlung und Pflege zu treffen.

Lymphome.ch hat es sich zur Aufgabe gemacht, den Menschen, die von einem kutanen Lymphom betroffen sind, aktuelle Informationen zur Verfügung zu stellen, um Ihnen zu helfen, auch mit dieser Diagnose ein erfülltes Leben zu führen.

Wir wünschen Ihnen auf Ihrem Weg nur das Beste.  
Wir sind für Sie da.

Ihr Lymphome.ch-Team

# 1

## Einleitung



## **Gegenstand dieser Broschüre**

Bei dieser Broschüre handelt es sich um einen Leitfaden für Personen, die an einem kutanen (oder Haut-)Lymphom leiden. Dieser Leitfaden wurde in Anlehnung an Informationen der Cutaneous Lymphoma Foundation mit Sitz in den USA und der Lymphoma Action mit Sitz in Grossbritannien erstellt.

Der Text wurde inhaltlich im schweizerischen Kontext ergänzt. Daher verfolgt diese Broschüre einen allgemeinen Ansatz zum kutanen Lymphom – auch wenn es um die Verfügbarkeit und Inanspruchnahme von Behandlungs- und medizinischen Verfahren geht, die sich je nach Land unterscheiden.

Manche Behandlungsverfahren und Therapien werden in manchen Ländern routinemässig eingesetzt, in anderen wiederum nicht. Einige Behandlungen sind über klinische Studien oder Härtefall-Programme verfügbar, während andere derzeit einfach noch nicht für den Einsatz in der Schweiz zugelassen sind. Wie auch bei den Behandlungsverfahren und Hautpflegeprodukten, auf die in dieser Broschüre Bezug genommen wird, haben wir nach Möglichkeit den generischen Namen verwendet und dazu einen bekannten Markennamen angegeben. Je nach Land unterscheiden sich die Produktnamen.

Weitere Informationen zur Verfügbarkeit von Behandlungsverfahren erhalten Sie bei [Lymphome.ch](http://Lymphome.ch) oder bei der Lymphoma Coalition.

## Was ist ein Hautlymphom?

Das Lymphom ist ein Krebs, der in den Lymphozyten, in den Zellen unseres Immunsystems, beginnt. Lymphozyten kommen normalerweise in den Lymphknoten (Lymphdrüsen) vor. Sie befinden sich auch in anderen Organen und Geweben, wie zum Beispiel der Milz, dem Darm und der Haut.

Wenn sich Lymphozyten unkontrolliert vermehren oder nach ihrer normalen Lebensdauer nicht absterben, können sie sich zu einer bösartigen Zellansammlung entwickeln. Dies wird als Lymphom bezeichnet. Beginnt das Lymphom in den Lymphozyten in der Haut, wird es als «kutanes» Lymphom, d. h. als Hautlymphom, bezeichnet.

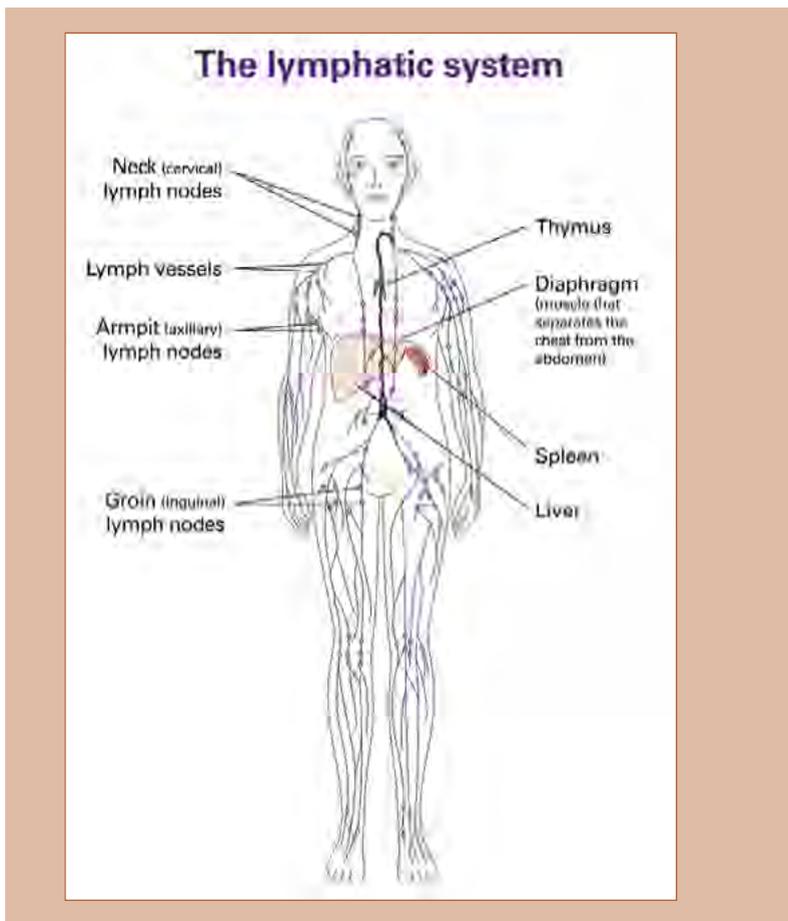


Abbildung: Das Lymphsystem (Lymphgefäße und Lymphknoten sind lila dargestellt) (Mit Erlaubnis der Lymphoma Action übernommen)

The Lymphatic system	Das Lymphsystem
Neck (cervical) lymph nodes	Lymphknoten im Hals (zervikale Lymphknoten)
Lymph vessels	Lymphgefäße
Armpit (axillary) lymph nodes	Achsel-Lymphknoten
Groin (inguinal) lymph nodes	Leisten-Lymphknoten
Thymus	Thymus
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Zwerchfell (Muskel, der den Brust- vom Bauchraum trennt)
Spleen	Milz
Liver	Leber

Kutane Lymphome sind selten. In den westlichen Ländern treten sie mit einer jährlichen Häufigkeit von 1 von 100.000 Personen auf. Obgleich kutane Lymphome eine Form von Krebs sind, wachsen sie in vielen Fällen nur langsam und haben keinen Einfluss auf die Lebenserwartung. Sie verhalten sich wie eine Hauterkrankung.

Bitte beachten Sie, dass es sich bei einem Lymphom, das an anderer Stelle im Körper – zum Beispiel in den Lymphknoten – seinen Anfang nimmt und sich dann auf die Haut ausbreitet, nicht um ein kutanes Lymphom handelt. Die Benennung einer spezifischen Krebsform hängt von der Art der betroffenen Zellen und dem Entstehungsort des Krebses ab, nicht davon, wohin er sich ausbreitet. Hat eine Patientin beispielsweise Brustkrebs, welcher sich in einem Lymphknoten oder in den Knochen ausbreitet, hat sie nach wie vor Brustkrebs, nicht etwa ein Lymphom oder Knochenkrebs.

### **Lymphomtypen**

Es gibt verschiedene Arten von kutanen Lymphomen. Wie bei allen Lymphomarten ist es wichtig, dass Sie Ihren Subtyp und die spezifische Bezeichnung kennen, um zu wissen, wie das Lymphom behandelt wird, was Sie zu erwarten haben und wie die Prognose aussieht. Ausserdem können Sie so die auf Ihren Subtyp zugeschnittenen Informationen und Unterstützung einholen. Fragen Sie Ihren Arzt unbedingt nach Ihrem spezifischen Lymphom-Subtyp, damit Sie möglichst umfassend informiert und Ihre Informationen so aktuell wie möglich sind.

## Diagnose und Behandlung

Kutane Lymphome lassen sich oft nur schwer diagnostizieren, da sie sich nur langsam entwickeln und eher den üblicheren Hauterkrankungen, wie Ekzemen oder Schuppenflechte, ähneln. Bis zur Diagnose eines Hautlymphoms kann es manchmal Jahre dauern. Glücklicherweise ist bei Hautlymphomen in der Regel eine frühzeitige Behandlung nicht ausschlaggebend, und die Betroffenen sprechen normalerweise gut auf eine Vielzahl von verfügbaren Therapien an.

**WICHTIG ZU WISSEN:** Das kutane Lymphom ist nicht ansteckend. Ein Hautlymphom ist keine Infektion und kann daher auch nicht auf andere Menschen übertragen werden.

## Verwendung dieser Broschüre

Die weiteren Inhalte dieser Broschüre behandeln die folgenden Themen:

- Hautlymphomtypen
- Diagnose und Stadienbestimmung
- Die Rolle von Ärzten und Pflegefachkräften
- Die verschiedenen Therapien und wie man sich darauf vorbereitet
- Therapienebenwirkungen
- Die Unterschiede bei Kindern und jungen Erwachsenen mit kutanem Lymphom
- Hautpflege
- Sexualität

Am Schluss der Broschüre finden Sie ein Glossar zur Erklärung der wichtigsten im Text verwendeten medizinischen Begriffe.

## **Achtung**

Die vorliegenden Informationen dürfen nicht zur Selbstdiagnose, Selbstbehandlung oder als Ersatz für eine angemessene medizinische Versorgung verwendet werden. Falls die hier enthaltenen Informationen bei Ihnen Fragen aufgeworfen haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder medizinischen Berater. Wenn Sie glauben, an einem Lymphom zu leiden, suchen Sie umgehend einen Arzt auf.

## **Lymphome.ch Patientennetz Schweiz**

Lymphome.ch Patientennetz Schweiz ist eine gemeinnützige Non-Profit-Organisation. Sie wurde 2001 von Patienten für Patienten gegründet. Ihre Kernaufgabe besteht in erster Linie darin, durch Beratung und Begleitung, sowie Vermittlung von Informationen und neuen Erkenntnissen aus der Lymphomforschung, das Bewusstsein von Patientinnen und Patienten mit einem Lymphom zu fördern, aber auch die Öffentlichkeit für die Symptome der Lymphomkrankung zu sensibilisieren. Unsere Mission ist, dass niemand mit der Krankheit alleine gelassen ist.



# 2

## **Formen der kutanen bzw. Hautlymphome**



## Einleitung

Es gibt zweierlei Formen von Lymphozyten: B-Lymphozyten (B-Zellen) und T-Lymphozyten (T-Zellen). Beide Lymphozytenarten haben eine andere Funktion im Immunsystem. Hautlymphome können sich entweder aus T-Zellen oder B-Zellen entwickeln; daher sind kutane Lymphome in zwei Hauptkategorien aufgeteilt:

- **Kutane T-Zell-Lymphome (CTCL)** sind die häufigste Form des Hautlymphoms. Sie treten, wie ein Ekzem, oft rötlich und trocken in Erscheinung, und können sich über weite Teile des Körpers ausbreiten.
- **Kutane B-Zell-Lymphome (CBCL)** führen häufiger zu Knoten in der Haut – normalerweise an einem oder zwei Körperbereichen.

Den Leitlinien für die klinische Praxis der Europäischen Gesellschaft für Medizinische Onkologie zum primär kutanen Lymphom (veröffentlicht im Juni 2018) zufolge, machen CTCL in der westlichen Welt etwa 75 bis 80% aller primären kutanen Lymphome aus, wobei Mycosis fungoides (MF) am häufigsten auftritt, Kutane B-Zell-Lymphome (CBCL) 20 bis 25%. In anderen Teilen der Welt ist die Verteilung allerdings anders. In Südostasien zum Beispiel kommen andere kutane T-Zell-Lymphome (CTCL) wesentlich häufiger vor als in westlichen Ländern, und kutane B-Zell-Lymphome (CBCL) sind wesentlich seltener.

## Kutane T-Zell-Lymphome (CTCL)

Die beiden häufigsten Formen des kutanen T-Zell-Lymphoms sind:

- **Mycosis fungoides (MF)**
- **Sézary-Syndrom (SS)**

Weitere Formen sind:

- **Primär kutane CD30-positive lymphoproliferative Erkrankungen**
- **Sukutane Pannikulitis-ähnliche T-Zell-Lymphome**
- **Extranodales NK-/T-Zell-Lymphom, nasaler Typ**  
(in westlichen Ländern sehr selten, jedoch in Asien sowie Zentral- und Südamerika häufiger)
- **Primär kutanes peripheres T-Zell-Lymphom**  
– nicht anderweitig spezifiziert

Die meisten kutanen T-Zell-Lymphome (CTCL) sind indolente, d.h. chronisch verlaufende Lymphome – sie sind zwar nicht heilbar, jedoch behandelbar und in der Regel nicht lebensbedrohlich.

Bei CTCL gelangen bösartige T-Zellen in die oberen Schichten der Haut und verursachen dort einen Ausschlag, der dann zur Diagnose führt. Kutane T-Zell-Lymphome (CTCL) werden manchmal fälschlicherweise als Hautkrebs bezeichnet, da sie die Haut betreffen – allerdings ist dies im strengen Sinne eine ungenaue Verwendung des Begriffs «Hautkrebs». Als Hautkrebs bezeichnet man Krebsformen, die aus anderen, nicht-lymphoiden Zellen der Haut, darunter Epidermiszellen (die zum Plattenepithelkarzinom führen) und Melanozyten oder Pigmentzellen (die zum Melanom führen) entstehen.

### **Klassische Mycosis fungoides (MF)**

Mycosis fungoides ist das häufigste kutane T-Zell-Lymphom (CTCL). Hierbei handelt es sich um einen schmerzlosen Typ. Der Verlauf ist langsam und chronisch und zieht sich oft über viele Jahre, sogar Jahrzehnte hin. Meistens breitet er sich nicht über die Haut hinaus aus. In etwa 10% der Fälle kann sich diese Form über die Haut hinaus ausbreiten. Die meisten Betroffenen haben die klassische Form der Mycosis fungoides (MF), es gibt allerdings auch einige seltenere Formen. Viele Patienten leben unter der Behandlung ein völlig normales Leben und bei einigen Betroffenen kann es über lange Zeiträume zu einem Abklingen der Symptome kommen.

Mycosis fungoides (MF) kann überall am Körper auftreten, aber meist sind Hautbereiche betroffen, die durch die Kleidung vor der Sonne geschützt sind. Die klassische MF zeigt sich in der Regel zuerst als unregelmässig geformte, ovale oder ringförmige trockene oder schuppige Flecken (in der Regel flach und entweder farblos oder blass). Diese Flecken verhalten sich unterschiedlich – sie verschwinden plötzlich, behalten ihre Form und Grösse bei oder werden allmählich grösser. Sie können überall am Körper auftreten, kommen jedoch meistens am Rumpf oder am Gesäss vor.

Sie können auch als dickere und leicht erhobene Herde, sogenannte Plaques, auftreten, die jucken und manchmal geschwürig zerfallen (vereitern) können. Diese treten eher am Gesäss oder in Hautfalten auf und können an den betroffenen Stellen zu Haarverlust führen. In selteneren Fällen können grössere Knoten oder erhobene Tumore auftreten, die eitern oder nässen und Schmerzen verursachen können.

Bei einigen wenigen Patienten kann es zur Erythrodermie, mit Rötung, Verdickung und Schmerzen der Haut am ganzen Körper, kommen.

### Patches/Flecken



### Plaques



### Tumors



Mit freundlicher Genehmigung von Dr. med. Michi Shinohara, MD, Assistenzprofessorin, Dermatopathologie, Universität Washington

Zwar ist es möglich, dass alle diese Arten von Läsionen gleichzeitig auftreten, aber bei den meisten Betroffenen, die seit Jahren an der Krankheit leiden, kommt es nur zu einer oder zwei Arten von Läsionen – in der Regel Flecken und Plaques (siehe Abbildungen).

Auch wenn es sich generell um eine schmerzlose, chronische Erkrankung handelt, ist der individuelle Verlauf einer Mucosis Fungoides (MF) nicht vorhersehbar. Die Erkrankung kann langsam, schnell oder statisch verlaufen. Bei den meisten Patienten zeigen sich lediglich Hautsymptome ohne schwere Komplikationen. Bei etwa 10% treten im weiteren Verlauf schwere Komplikationen auf. Im Gegensatz zu Hautkrebs, vor allem dem Melanom, breitet sich MF so gut wie nie auf die Lymphknoten und inneren Organe aus, ohne ganz offensichtliche Anzeichen eines Fortschreitens auf der Haut zu zeigen.

### **Seltene Formen der Mycosis fungoides (MF)**

Abgesehen von der klassischen Form der Mycosis fungoides gibt es noch drei weitere, seltene Formen, die sich etwas anders verhalten und sich unter dem Mikroskop auch anders darstellen:

- **Folikulotrope Mycosis fungoides** betrifft die Haarfollikel. Meist entsteht sie am Kopf und Hals und kann zu Haarverlust führen. Sie kann sich als ein einziger Fleck, eine einzige Plaque oder ein einziger Tumor äussern, bei den meisten Patienten treten jedoch mehrere davon auf. Es können kleine Zysten oder verstopfte Poren vorliegen. Diese werden manchmal auch als Komedo (Mitesser) oder Milien (Griesskörner) bezeichnet, da sie sich als weisse Flecken auf der Haut äussern. Topische (lokale bzw. äusserlich angewendete) Therapien, wie Photochemotherapie (PUVA) und chemotherapeutische Salben, wirken bei dieser Art von Hautlymphom nicht allzu gut. Die empfohlene Behandlung kann eine Ganzkörper-Elektronenstrahltherapie, PUVA in Kombination mit Retinoiden, Interferon oder Radiotherapie sein.
- **Die pagetoide Retikulose (Woringer-Kolopp-Krankheit)** äussert sich in der Regel als eine einzige schuppige Plaque, oft an einem Arm oder einem Bein. Sie breitet sich nie über die Haut hinaus aus. Sie kann chirurgisch oder mit einer geringdosierten Strahlentherapie behandelt werden.
- **Das kutane elastolytische Lymphom (Granulomatous slack skin; GSS)** ist eine extrem seltene Form von Mycosis fungoides. Dabei entwickeln sich in den Armbeugen und an den Lenden lose Hautfalten. Für diese Art von CTCL gibt es keine übereinstimmende Meinung hinsichtlich einer Standardbehandlung. Eine Operation, Radiotherapie, PUVA, Steroidsalben oder Interferon sind möglich.

## **Sézary-Syndrom (SS)**

Beim Sézary-Syndrom handelt es sich um eine seltenere, aber aggressivere Form des kutanen T-Zell-Lymphoms (CTCL), die der Mycosis Fungoides (MF) ähnelt, aber mit sehr starkem Jucken, einer Hautrötung am gesamten Körper (Erythrodermie), einer starken Schuppung der Haut und häufigem Haarverlust einhergeht. Die Betroffenen verlieren in der Nacht oft grosse Mengen an Haut – oft ist am Morgen das ganze Bett voller Hautschuppen. Weitere Symptome sind u.U. Müdigkeit, Fieber und vergrösserte Lymphknoten. Die sich in der Haut befindlichen bösartigen (malignen) T-Zellen sind auch im Blutkreislauf vorhanden.

Das Sézary-Syndrom (SS) ist die einzige Form der kutanen T-Zell-Lymphome (CTCL), bei der immer die Haut und das Blut betroffen sind. Die Haut ist womöglich heiss, brennend und schmerzhaft, juckt und schuppt sich auch manchmal. Häufig nässt die Haut mit einer klaren Flüssigkeit. Da so viel Wärme über die Haut verloren geht, ist den Betroffenen oft kalt. Zu den genannten Symptomen kommen womöglich noch Veränderungen an Nägeln, Haaren oder Augenlidern hinzu.

## **Primär kutane CD30-positive lymphoproliferative Erkrankungen (PCCD30+LPD)**

Hierbei handelt es sich um die zwei Arten dieser Hauterkrankung, die fast ein Drittel aller kutanen T-Zell-Lymphom-CTCL-Diagnosen ausmachen:

- **Lymphomatoide Papulose (LyP)**
- **Primär kutanes anaplastisches grosszelliges Lymphom (PCALCL)**

Bei beiden Typen befindet sich an der Oberfläche der abnormen Lymphozyten ein CD30-Protein. Beide Erkrankungen lassen sich gut behandeln und haben eine hervorragende Prognose. Bei der Lymphomatoiden Papulose (LyP) liegt das Überleben nach 10 Jahren bei 100%, bei einem Primär kutanen anaplastischen grosszelligen Lymphom (PCALCL) bei 90%.

## **Lymphomatoide Papulose (LyP)**

Die lymphomatoide Papulose (LyP) zeigt sich in von selbst abheilenden, kleinen rotbräunlichen Knötchen und Flecken auf der Haut (Papeln), die kommen und gehen. Läsionen werden entweder gar nicht erst bemerkt oder jucken und sind schmerzhaft und brauchen zwei bis drei Monate, um abzuheilen. Sie können anhalten und sich als häufiger, wiederkehrender Ausschlag äussern oder über längere Zeit verschwinden, ehe sie wieder auftreten. Häufig ist Stress ein Auslöser für diese Ausschläge.

Lymphomatoide Papulose (LyP) wird normalerweise als nicht-maligne oder als Vorstufe eines kutanen T-Zell-Lymphoms (CTCL) klassifiziert (d.h. bei etwa einer von 20 Personen mit Lymphomatoider Papulose (LyP) entsteht im weiteren Verlauf ein weiteres Lymphom wie das Primär kutane anaplastische grosszellige Lymphom (PCALCL), Mycosis fungoides (MF) oder ein Hodgkin-Lymphom), obgleich manche Experten die Erkrankung als eine niedriggradige Form eines kutanen T-Zell-Lymphoms (CTCL) bezeichnen.

Die Erkrankung kann in jedem Lebensabschnitt auftreten – vom Kindesalter bis ins mittlere Alter – und betrifft beide Geschlechter gleichermaßen. Personen mit schwarzer Haut scheinen weniger belastet zu sein als Personen anderer Hautfarben.

### **Primär kutanes anaplastisches grosszelliges Lymphom (PCALCL)**

Das primär kutane anaplastische grosszellige Lymphom (PCALCL) ist eine schmerzlose, langsam wachsende Form des kutanen T-Zell-Lymphoms (CTCL). Es weist charakteristische Merkmale auf, die einzelne oder mehrere rote Hautläsionen und Knötchen umfassen, die in der Regel keine Krusten bilden und dazu neigen, zu vereitern. Solche Läsionen können überall am Körper auftreten und wachsen sehr langsam; daher kann es sein, dass bis zur Diagnose einige Zeit vergeht.

### **Seltene Formen des kutanen T-Zell-Lymphoms**

Es gibt mehrere seltene Formen des CTCL, wie z.B.:

- **Das subkutane Pannikulitis-ähnliche T-Zell-Lymphom (SPTCL)** wächst langsam und kann in jedem Lebensalter auftreten. Es kommt bei Frauen etwas häufiger vor als bei Männern. Es beginnt in der Fettschicht der Haut, direkt unter der Hautoberfläche. Es äussert sich in einer/m oder mehreren Plaques oder Knötchen, die häufig an den Beinen zu finden sind. Es können noch weitere Symptome vorliegen, wie Fieber, Blutarmut und Gewichtsverlust. Die Erkrankung spricht sehr gut auf die Behandlung mit Steroidtabletten an – oft reicht dies allein schon aus. Ist jedoch eine weitere Behandlung erforderlich, kann dies in Form einer lokalen Radiotherapie (die ausschliesslich auf den betroffenen Bereich gerichtet wird) oder Chemotherapie mit Doxorubicin erfolgen. Wächst das SPTCL schneller, kann mit einer Kombination aus Chemotherapeutika wie CHOP oder sogar durch eine Stammzelltransplantation behandelt werden.
- **Das extranodale NK/T-Zell-Lymphom, nasaler Typ** ist eine schnell wachsende Form eines Lymphoms, die in der westlichen Welt äusserst selten vorkommt, in Asien sowie Zentral- und Südamerika allerdings

häufiger auftritt. Manchmal tritt sie direkt auf der Haut auf, sie kann jedoch auch woanders entstehen und dann auf die Haut übergehen. Bei Menschen mit dieser Art von Lymphom kann in der Regel das Epstein-Barr-Virus (EBV) nachgewiesen werden. In den meisten Fällen wird diese Art von Lymphom mit einer systemischen (Ganzkörper-) Chemotherapie behandelt, wie SMILE (Dexamethason, Methotrexat, Ifosfamid, L-Asparaginase und Etoposid), und mit einer gezielten Radiotherapie kombiniert.

### **Primär kutanes T-Zell-Lymphom – nicht anderweitig spezifiziert**

Die ESMO-Leitlinien für die klinische Praxis umfassen die folgenden Subgruppen für das kutane Lymphom innerhalb der Kategorie der primären kutanen T-Zell-Lymphome – nicht anderweitig spezifiziert:

- **Das primär kutane CD4-positive kleine/mittelgrosse T-Zell-Lymphom** ist ein langsam wachsendes Lymphom mit guter Prognose. Es tritt gewöhnlich als einzelne Plaque oder einzelnes Knötchen im Gesicht, am Hals oder Oberkörper auf. Die Behandlung besteht normalerweise in der chirurgischen Entfernung der Plaque oder des Knötchens oder einer Radiotherapie. Hat sich das Lymphom weiter ausgebreitet, kann es entweder mit einem Chemotherapeutikum – Cyclophosphamid – oder einem Immunmodulator, Interferon-Alpha, behandelt werden.
- **Beim primär kutanen Gamma-/Delta-T-Zell-Lymphom** handelt es sich um einen schneller wachsenden Typ eines Hautlymphoms, der in der Regel bei Erwachsenen vorkommt. Meist äussert er sich als Flecken oder Plaques an Armen oder Beinen. Zu den Symptomen gehört Schwitzen in der Nacht, Fieber und Gewichtsverlust. Bei manchen kommt es zu Blutarmut und einer vergrösserten Leber und Milz. Behandelt wird in den meisten Fällen mit einer Kombination aus Chemotherapeutika oder unter bestimmten Umständen auch mit einer Stammzelltransplantation.
- **Beim primär kutanen CD8-positiven aggressiven epidermotropen zytotoxischen T-Zell-Lymphom** handelt es sich um ein schneller wachsendes Lymphom, das vor allem bei Erwachsenen auftritt. Es zeigt sich als weit verbreitete Flecken (Papeln), Plaques und Tumore auf der Haut. Die betroffenen Bereiche können vereitern. Ausserdem kann die Mundschleimhaut betroffen sein. Ihr Arzt schlägt wahrscheinlich eine Behandlung mit einer Kombination aus Chemotherapeutika oder unter bestimmten Umständen auch mit einer Stammzelltransplantation vor.

## **Kutane B-Zell-Lymphome (CBCL)**

Die drei primären Formen des B-Zell-Lymphoms sind:

- **Primär kutanes Follikelzenterlymphom (PCFCL)**
- **Primär kutanes Marginalzonen-B-Zell-Lymphom (PCMZL)**
- **Primär kutanes diffuses grosszelliges Lymphom, Bein-Typ (auch als PCLBCL-LT bezeichnet)**

PCFCL und PCMZL sind langsam wachsende, schmerzlose Formen mit guter Prognose (das zehnjährige Überleben übersteigt 90%), während die Prognose beim PCLBCL-LT weniger gut ist (hier liegt das krankheitsbedingte fünfjährige Überleben bei etwa 50%).

### **Primär kutanes Follikelzenterlymphom (PCFCL)**

PCFCL ist die häufigste Form von CBCL und tritt vor allem an Kopf, Hals und Oberkörper auf. Die Läsionen sind rosarote oder rote Knötchen oder langsam wachsende Tumore. Selten entwickeln sich daraus offene Wunden oder Geschwüre. Manche Patienten entdecken bei sich an vielen Körperstellen Knötchen, meist handelt es sich jedoch um einen einzigen Tumor oder eine kleine Gruppe von Knötchen.

PCFCL spricht gut auf Bestrahlung an. Sind nur einer oder einige wenige Bereiche Ihrer Haut betroffen, können Sie mit einer Strahlentherapie behandelt werden. Beschränkt sich das Lymphom auf nur einen Bereich, kann es auch operativ entfernt werden. Beide Therapien wirken sehr gut.

Hat sich das Lymphom weiter ausgebreitet, hängt die Art der Behandlung davon ab, wie viel Haut betroffen ist. Sind nur einige verteilte Hautareale betroffen, können diese vom Facharzt überwacht werden, und eine Behandlung wird erst dann eingeleitet, wenn dies nötig werden sollte. Dies wird als «Abwarten & Beobachten» (auch Watch & Wait) bezeichnet. Viele Patienten fühlen sich mit «Abwarten & Beobachten» unwohl, weil sie das Gefühl haben, dass nichts unternommen wird, um sie zu behandeln. Seien Sie versichert, dass die Ärzte dank der Forschung wissen, dass die Nachteile einer frühzeitigen Behandlung gegenüber deren Vorteilen überwiegen können.

Wenn Sie an mehreren Hautstellen ein Lymphom haben, kann es sein, dass Sie mit dem CD20-Antikörper Rituximab behandelt werden. Hierbei handelt es sich um einen Immunmodulator, der intravenös (durch einen Tropf in eine Vene) verabreicht wird. Manche Patienten bekommen Rituximab als subkutane Injektion (Injektion unter die Haut). Einige Patienten werden chemotherapeutisch behandelt (mit mehreren Medikamenten) – oft zusätzlich zum Antikörper Rituximab.

Immunmodulatoren töten das Lymphom nicht direkt ab. Sie stimulieren Ihr Immunsystem, so dass es die Lymphomzellen als körperfremd erkennt und sie abtötet. Interferon alpha ist ein weiterer Immunmodulator, mit dem Sie womöglich behandelt werden.

Kommt es zu einem erneuten Auftreten des primär kutanen Follikelzenterlymphoms, lässt es sich häufig mit der gleichen Behandlung wie beim ersten Mal erfolgreich therapieren.

### **Primär kutanes Marginalzonen-B-Zell-Lymphom (PCMZL)**

Das Primär kutane Marginalzonen-B-Zell-Lymphom (PCMZL) ist die zweithäufigste Form von kutanen B-Zell-Lymphomen (CBCL) und mit einem Lymphomtyp verwandt, welcher als extranodales Lymphom des Schleimhaut-assoziierten lymphatischen Gewebes (MALT) bezeichnet wird. Bei diesem Lymphom stellen die Patienten rote Papeln, Knötchen oder – seltener – Tumore bei sich fest. Es kann überall auf der Haut auftreten, kommt aber am häufigsten an Armen, Beinen oder Oberkörper vor.

Es handelt sich hierbei um eines der wenigen Hautlymphome, bei denen die Ursache bekannt ist. Bei manchen Patienten mit einem MALT-Lymphom sind Anzeichen einer Bakterieninfektion namens *Borrelia burgdorferi* festzustellen. Wenn Sie diese Infektion haben, werden Sie zunächst mit Antibiotika behandelt. Liegt keine Infektion vor, wird in der Regel mit einer Strahlentherapie oder Operation behandelt, besonders dann, wenn das Lymphom auf einen einzigen Bereich beschränkt ist.

In anderer Hinsicht entspricht der Therapieansatz beim PCMZL dem beim PCFCL (siehe oben) gemäss Empfehlung der ESMO-Leitlinien für die klinische Praxis.

### **Primär kutanes diffuses grosszelliges Lymphom, Bein-Typ (auch als PCLBCL-LT bezeichnet)**

Beim PCLBCL-LT handelt es sich um eine seltene und gefährlichere Form des CBCL, die sich unter dem Mikroskop gut differenzieren lässt. Meist tritt sie an den Unterschenkeln auf. Sie kommt bei Frauen häufiger vor und kann dort erhebliche Ausmasse annehmen.

PCLBCL-LT entwickelt sich oft zu grossen Tumoren weiter, die tief in das Fettgewebe des Körpers hineinreichen. Es wächst schnell und bildet offene Wunden. Im Gegensatz zu langsam wachsenden Hautlymphom-Typen ist bei dieser Form die Gefahr einer Ausbreitung auf andere Körperbereiche gross.

Behandelt wird in der Regel mit Chemotherapie – mit oder ohne begleitende Strahlentherapie. Die am häufigsten verwendete Chemotherapie ist R-CHOP (Rituximab in Kombination mit Cyclophosphamid, Hydroxydaunorubicin, Vincristin (Oncovin®) und Prednisolon. Womöglich erhalten Sie nur Rituximab. Kommt es zum erneuten Auftreten, schlägt Ihr Arzt wahrscheinlich eine weitere Chemotherapie vor.

Weitere Informationen zur Behandlung finden Sie im Kapitel 5 «Behandlung» ab Seite 41.

# 3

## Diagnose



## Einleitung

Eine der Herausforderungen bei der endgültigen Diagnose des kutanen Lymphoms ist, dass die Anzeichen und Symptome nicht bei allen Patienten gleich sind und einige der Symptome, besonders wenn diese weniger ausgeprägt sind, häufig mit anderen Erkrankungen wie Ekzemen, Schuppenflechte oder Pilzinfektionen (wie Ringwurm) oder sonstigen Hautreaktionen auf Medikamente, bestimmte Substanzen oder Allergien verwechselt werden.

## Die häufigsten Symptome

Flecken, Plaques, Papeln und Tumore sind klinische Bezeichnungen für eine Vielzahl von Hauterscheinungen (auch Läsionen genannt), die für eine Diagnose oft aufschlussreich sind.

Flecken sind in der Regel flach, womöglich auch schuppig, und sehen wie Ausschlag aus. Plaques sind dickere, erhöhte Läsionen. Papeln sind kleine, erhöhte und verhärtete Hautbereiche, die wie Ausschlag aussehen. Tumoren sind Geschwulste oder Knötchen, die vereitern können. Um als Tumor bezeichnet zu werden, muss ein Knötchen mindestens 1 cm gross sein. Es ist möglich, dass nur eine oder alle genannten Arten von Läsionen auftreten. Bei vielen Patienten ist die Krankheit jahrelang vorhanden, und dennoch haben sie nur eine Art von Läsion.

Bei manchen Patienten schwellen auch die Lymphknoten – meist in Hals, Achselhöhlen oder Leisten – an.

Ein häufiges Symptom ist Juckreiz, der allerdings nicht bei allen Patienten vorkommt.

## Der Diagnoseprozess

### Beim Hausarzt

Die Diagnose der vielen Subtypen des kutanen Lymphoms kann variieren. Manchmal dauert es bis zur endgültigen Diagnose recht lange. Nichtsdestotrotz ist der Diagnoseprozess bei allen Formen gleich.

Das Gesundheitssystem unterscheidet sich je nach Land, daher hängt der genaue diagnostische Prozess bzw. das System davon ab, in welchem Land Sie leben. Normalerweise sucht ein Patient, der womöglich

an einem kutanen Lymphom leidet, höchstwahrscheinlich einen Allgemeinarzt (den Hausarzt) auf, wenn er rote oder juckende Hautflecken oder Knoten bei sich entdeckt. Das Erscheinungsbild vieler Hautlymphome ähnelt dem häufig auftretender Hauterkrankungen, wie Ekzemen oder Schuppenflechte. Oft entwickeln sie sich sehr langsam, manchmal über 10 bis 40 Jahre. Es kann lange dauern, bis der Hausarzt andere Erkrankungen ausgeschlossen hat und eine Überweisung an den Facharzt veranlasst. Dies kann ein Facharzt für Hauterkrankungen (Hautarzt bzw. Dermatologe) oder ein Facharzt für Bluterkrankungen und das Lymphsystem (Hämatologe) sein.

### **Untersuchung**

Im Krankenhaus oder der Fachklinik werden Sie vom Facharzt danach befragt, wie und wann das Hautproblem aufgetreten ist und welche Beschwerden es verursacht. Dann wird der Arzt Sie körperlich untersuchen und sich dabei die Hautflecken oder Knoten genau ansehen. Ein medizinischer Fotograf macht womöglich Fotos von den betroffenen Hautarealen. Der Facharzt befragt Sie zudem zu Ihrem allgemeinen Gesundheitszustand und zu anderen Beschwerden, wie Gewichtsverlust oder Fieber.

### **Biopsie**

Es kann sein, dass der Arzt eine Vermutung bezüglich der Diagnose hegt, allerdings muss sie noch mithilfe einer Hautbiopsie bestätigt werden. Bei der Biopsie betäubt der Arzt eine Stelle des betroffenen Hautbereichs mit einem örtlichen Betäubungsmittel und entfernt ein kleines Stück Haut. Diese Probe wird dann unter dem Mikroskop untersucht und zu speziellen Tests ins Labor geschickt, wo man die Zellen und deren Gene und Eiweiße genau untersucht. Manchmal müssen die Proben dazu in ein Speziallabor geschickt werden. Bis die Ergebnisse der Biopsie vorliegen, kann es zwei bis drei Wochen dauern.

Die Diagnose des Hautlymphoms ist selbst für einen Facharzt nicht immer einfach. Womöglich sind in den darauffolgenden Wochen oder Monaten weitere Hautbiopsien nötig. Bei manchen Patienten ist der Hautausschlag nicht typisch für ein Lymphom. In diesem Fall sind unter Umständen über mehrere Jahre mehrere Biopsien nötig, ehe eine endgültige Diagnose gestellt werden kann. Die Wartezeit kann für den Patienten frustrierend und beängstigend sein. Wichtig ist, dass die korrekte Diagnose gestellt wird und man so viel wie nur irgend möglich über Ihre Hauterkrankung in Erfahrung bringt, damit Sie die bestmögliche Behandlung erhalten.

## Tests, Scans und Untersuchungen

Mithilfe von Informationen darüber, wie und wann sich das Hautproblem entwickelt hat, der körperlichen Untersuchung und den Ergebnissen der Hautbiopsien kann das medizinische Team das Lymphom diagnostizieren. Um mehr über das Lymphom zu erfahren und darüber, welche Folgen es für Ihren Körper hat, müssen Sie zudem umfassend körperlich untersucht werden, und es müssen Bluttests durchgeführt werden. Anhand dieser Tests kann die Stadienbestimmung des Lymphoms vorgenommen werden.

Bei der körperlichen Untersuchung tastet der Arzt Sie am Hals, in den Achselhöhlen und an den Leisten nach vergrösserten Lymphknoten ab. Eine äussere Untersuchung reicht aus. Bei den Bluttests werden die Blutkörperchen und Blutplättchen sowie einige chemische Substanzen im Blut, wie beispielsweise Laktatdehydrogenase (LDH), bestimmt. Hierbei handelt es sich um ein körpereigenes Enzym, das an der Umwandlung von Zucker in Energie beteiligt ist.

Ob weitere Tests durchgeführt werden, hängt davon ab, um welchen Lymphomtyp es sich handelt und wie es um den allgemeinen Gesundheitszustand des Patienten bestellt ist. Lautet die Diagnose «Mycosis fungoides» und die Ergebnisse der körperlichen Untersuchung und der Bluttests waren normal, ist nur eine Röntgenaufnahme der Brust erforderlich.

Scans bei T-Zell-Hautlymphomen werden nicht so oft durchgeführt wie bei anderen Lymphomtypen. Möglicherweise sind Scans nötig, sofern andere Untersuchungen ergeben, dass sich im Blut oder in den Lymphknoten (Drüsen) Lymphomzellen befinden.

Der häufigste Scan nach Hautlymphomen ist eine Computertomographie (CT) von Brust, Bauch und Becken (dem Bereich zwischen Ihren Hüftknochen). Manchmal wird auch ein anderer Scan namens Positronenemissionstomographie (PET) durchgeführt, die in Kombination mit einer CT als PET/CT bezeichnet wird. Bei diesen Scans werden die inneren Organe detailliert dargestellt. Diese Untersuchungen erfolgen normalerweise ambulant und können zwischen 30 Minuten und zwei Stunden dauern. Nicht alle Krankenhäuser oder Kliniken bieten PET/CT-Scans an – daher kann es sein, dass Sie statt dem örtlichen Krankenhaus eine grössere Spezialklinik aufsuchen müssen.

Bei manchen Patienten mit Verdacht auf ein Hautlymphom wird eine Knochenmarkbiopsie durchgeführt. Dabei wird eine kleine Menge Knochenmark (das schwammartige Gewebe in den Röhrenknochen, in denen die Blutbildung erfolgt) mit einer Nadel aus dem Hüftknochen entnommen. Zunächst betäubt der Arzt die Haut über dem Knochen

mit einem örtlichen Betäubungsmittel. Die Probe wird dann unter dem Mikroskop untersucht, um zu sehen, ob darin Lymphomzellen enthalten sind. Nach dem Eingriff auftretende Schmerzen können mit Schmerzmitteln gelindert werden.

Sind die Lymphknoten vergrößert, muss womöglich eine Lymphknotenbiopsie durchgeführt werden, bei der unter lokaler Betäubung oder Vollnarkose ein Lymphknoten entfernt wird. Dies wird manchmal auch als «Exzisionsbiopsie» bezeichnet. Der Lymphknoten wird dann an das Labor gesandt, wo eine mikroskopische Untersuchung durchgeführt wird.

Manchmal muss auch ein Feinnadelaspirat (FNA) eines Lymphknotens durchgeführt werden. Dabei werden mit einer dünnen Nadel einige Zellen aus dem vergrößerten Lymphknoten entfernt, ohne dass dabei der ganze Lymphknoten herausgeschnitten wird. Hin und wieder wird vor der Überweisung in eine Fachklinik eine Feinnadelaspiration durchgeführt. Nach einer Feinnadelaspiration muss häufig dennoch noch eine Lymphknotenbiopsie durchgeführt werden, da bei der Feinnadelaspiration zu wenig Lymphomzellen erfasst werden. Es kann also sein, dass abnorme Zellen übersehen wurden.

All diese Tests werden durchgeführt, um herauszufinden, welche Körperteile vom Lymphom betroffen sind. Ausserdem soll mit ihnen sichergestellt werden, dass das Lymphom auch wirklich in der Haut entstanden ist und sich nicht etwa von einem anderen Körperteil auf die Haut ausgebreitet hat. Dies ist wichtig. Lymphome, die im Körperinneren beginnen, verhalten sich anders als Hautlymphome und müssen auch anders behandelt werden. Sobald die Ergebnisse vorliegen, kann das medizinische Team eine Entscheidung hinsichtlich der Behandlungsstrategie treffen.

Das Erscheinungsbild der Haut und die Ergebnisse der körperlichen Untersuchung und der anderen Tests geben in der Regel Aufschluss über:

- Die genaue Diagnose des Hautlymphomtyps – ob es sich dabei um ein T-Zell- oder ein B-Zell-Hautlymphom handelt und um welche Form;
- Informationen dazu, ob das Lymphom langsam wachsend (geringgradig oder indolent) oder schneller wachsend ist (hochgradig oder aggressiv);
- Eine Indikation hinsichtlich des Krankheitsstadiums.

Anhand von Art, Grad und Stadium eines Lymphoms können die Ärzte voraussagen, wie der weitere Verlauf aussehen wird und wie man es am besten behandelt.

## **Was bedeutet «Stadium»?**

Das Stadium des Lymphoms beschreibt, wie weit es gewachsen ist. Anhand des Stadiums entscheidet das medizinische Team über die erforderliche Behandlung. Es gibt bei der Diagnose zwei Möglichkeiten, das Stadium des kutanen Lymphoms zu bestimmen. Die erste wurde zuvor bereits bei Mycosis fungoides und dem Sézary-Syndrom beschrieben. Wie viele andere Krebsformen auch, wird es in vier Stadien unterteilt:

### **Stadium 1**

Nur die Haut ist vom Lymphom betroffen (in Form von Flecken oder Plaques):

- Stadium 1A bedeutet, dass weniger als 10% der Haut betroffen sind.
- Stadium 1B bedeutet, dass mindestens 10% der Haut betroffen sind.

### **Stadium 2**

- Stadium 2A bedeutet, dass die Haut Flecken oder Plaques aufweist und die Lymphknoten vergrößert sind, jedoch keine abnormen Lymphomzellen aufweisen.
- Stadium 2B bedeutet, dass die Haut eine oder mehrere erhobene Knoten oder Tumore aufweist und die Lymphknoten zwar vergrößert sein können, aber keine Lymphomzellen enthalten.

### **Stadium 3**

Mindestens 80% der Haut sind betroffen und weisen allgemeine Rötung, Schwellungen, Juckreiz und manchmal auch Schmerzen (Erythroderma) auf. Die Lymphknoten können vergrößert sein, enthalten jedoch keine abnormen Lymphomzellen. Ausserdem:

- Stadium 3A bedeutet, dass sich im Blutkreislauf wenige oder gar keine Lymphomzellen befinden (erythroderme Mycosis fungoides).
- Stadium 3B bedeutet, dass sich im Blutkreislauf eine moderate Anzahl von Lymphomzellen befindet (Sézary-Syndrom).

### **Stadium 4**

Abgesehen von Hautproblemen:

- Stadium 4A bedeutet, dass sich im Blutkreislauf zahlreiche abnorme Lymphomzellen befinden (Sézary-Syndrom) oder die Lymphknoten Lymphomzellen enthalten.
- Stadium 4B bedeutet, dass sich das Lymphom auf andere Organe ausgebreitet hat.

Manchmal werden die Stadien auch mit römischen Zahlen angegeben: I, II, III oder IV.

Als «Frühstadium» wird alles bis 2A bezeichnet. Die meisten Patienten befinden sich zum Zeitpunkt der Diagnose in diesem Krankheitsstadium. Manchmal ist die Krankheit weiter fortgeschritten (Stadien 2B, 3 und 4). In seltenen Fällen ist zum Zeitpunkt der Diagnose das Blut betroffen (Stadien 3B oder 4A, auch als Sézary-Syndrom bezeichnet).

### **TNMB-Stadienbestimmung**

Bei anderen, selteneren Formen des kutanen Lymphoms werden andere Methoden zur Stadienbestimmung verwendet. Diese basieren in der Regel auf der TNMB-Klassifizierung. Die Verschlüsselung TNMB steht für «tumour, node, metastasis, blood» (Englisch für Tumor, Knoten, Metastase, Blut). In den ESMO-Leitlinien für die klinische Praxis steht, dass die TNMB-Klassifizierung auch für Mycosis fungoides und das Sézary-Syndrom verwendet werden sollte.

Hierbei handelt es sich um einen Weg zur Aufzeichnung der Krebsstadien. Dabei wird Folgendes beschrieben:

- Wie viele veränderte Hautareale vorhanden sind, wie gross diese sind und wo sie sich befinden (durch ein «T» und eine Zahl zwischen 1 und 3 ausgedrückt);
- Wie viele und welche Lymphknoten betroffen sind (wenn überhaupt) (durch ein «N» und eine Zahl zwischen 0 und 3 ausgedrückt);
- Ob andere Körperteile betroffen sind (d. h. Körperteile, bei denen es sich nicht um die Haut oder Lymphknoten handelt) (durch ein «M» und entweder 0 oder 1 ausgedrückt);
- Das Ausmass, der zum Zeitpunkt der Diagnose im Blutkreislauf befindlichen Sézary-Zellen (durch ein «B» und eine Zahl zwischen 0 und 2 ausgedrückt).

Das TNMB-System ist nützlich, da es sehr detailliert ist und Veränderungen des Stadiums im Laufe der Zeit aufzeigen kann. So können die Ärzte den Zustand des Patienten besser überwachen und die bestmögliche Behandlung festlegen.

# 4

## **Die medizinischen Fachkräfte**



Zur Diagnosestellung und Behandlung sind verschiedene medizinische Fachkräfte beteiligt, und zwar u. a.:

- **Dermatologen**  
Fachärzte, die sich auf Hautkrankheiten spezialisiert haben; manche auch auf Hautlymphome.
- **Hämatologen oder Onkologen**  
Fachärzte für Blutkrebs oder Krebs im Allgemeinen.
- **Histopathologen, Hämatopathologen oder Dermatopathologen**  
Ärzte, die sich auf die Untersuchung von Gewebe auf mikroskopischer/Zellebene im Labor spezialisiert haben.
- **Radioonkologen oder Radiologen**  
Ärzte, die sich auf Strahlentherapie zur Behandlung von Krebs spezialisiert haben.
- **Pflegfachkräfte mit erweiterter Ausbildung**  
Fachkräfte, die den Ärzten dabei helfen können, die Krankheit, Symptome und Nebenwirkungen zu behandeln.
- **Ausgebildete Pflegfachkräfte**  
Fachkräfte, die auf die Versorgung des Patienten unter bestimmten Bedingungen oder Behandlungspfaden spezialisiert sind.
- **Klinikkoordinatoren, Patienten- oder Pflegenavigatoren**  
Personal im Gesundheitswesen, das sich mit der Logistik befasst und Patienten dabei hilft, ihre Behandlungsabläufe zu planen. Ausserdem leitet es die Patienten auf ihrem Weg durch das Gesundheitssystem an.
- **Sozialarbeiter**  
Fachkräfte, die auf die sozialen, emotionalen, umfeldbedingten, finanziellen und sonstigen Bedürfnisse von Patienten und deren Betreuungspersonen eingehen.
- **Apotheker**  
Spezialisierte Fachkräfte, die über die Verwendung und Wechselwirkungen von Medikamenten Bescheid wissen und Ärzten dabei helfen können, Allergien und Arzneimittel-Wechselwirkungen zu prüfen.

- **Psychologen, Psychoonkologen**

Ausgebildete Fachkräfte, die Patienten beraten und auf psychologischer Ebene unterstützen können, damit sie mit den Herausforderungen ihrer Diagnose besser zurecht kommen.

- **Ernährungsberater**

Experten in Ernährung und Gesundheit, die gemeinsam mit den Patienten die passenden Strategien hinsichtlich Lebensmitteln, Getränken und Nährstoffen festlegen.

In manchen Ländern und Krankenhäusern arbeiten diese Fachkräfte (oder zumindest die Mehrzahl davon) im Rahmen eines multidisziplinären Teams eng zusammen, um die bestmögliche Behandlung und Versorgung einzelner Patienten zu koordinieren.

Manchen Patienten hilft es, einen spirituellen Berater aus ihrer Glaubensgemeinschaft in ihrem Betreuungsteam zu wissen.

# 5

## Behandlung



## Vor Beginn der Behandlung

Je besser Sie vor der Behandlung darüber informiert sind, was Sie erwartet, desto eher werden Sie (gemeinsam mit Ärzten, dem Behandlungsteam und Familienangehörigen/Freunden) Ihre Optionen, die Vor- und Nachteile verschiedener Behandlungsansätze und letztendlich auch, was für Sie am besten ist, abwägen können. Zwar können Sie nicht alle Probleme mit einer einzigen Tablette verschwinden lassen, aber eine Kombination aus Therapien, Medikamenten und sonstigen Ansätzen ist – neben einer gehörigen Portion Geduld – wahrscheinlich Ihr persönliches Heilmittel. Berücksichtigen Sie Ihre Kapazitäten, Ihren Lebensstil und Ihre beruflichen Anforderungen sowie weitere Alltagsaspekte, ehe Sie sich für eine Behandlung entscheiden.

Das Ziel der Behandlung des kutanen Lymphoms ist es, ein Nachlassen der Symptome zu erzielen und alle Flecken, Plaques oder Tumore loszuwerden, die Anzahl der T-Zellen im Blut zu reduzieren (beim Sézary-Syndrom) und Symptome wie Schmerzen, Jucken, Brennen und Rötungen zu lindern. Bislang gibt es jedoch nur sehr wenige Studien, welche die Wirksamkeit einer Therapie des kutanen Lymphoms mit einer anderen vergleichen – Sie müssen daher selbst verschiedene Möglichkeiten ausprobieren, bis Ihr medizinisches Team die richtige Therapiekombination für Sie gefunden hat. Ausserdem vertragen Patienten die Therapie meist besser, wenn sie sich gesund ernähren und regelmässig bewegen und während der Behandlung auftretende neue Beschwerden oder Veränderungen umgehend ihren Arzt informieren.

Die Behandlung ist von Patient zu Patient verschieden und hängt von den Symptomen, dem Krankheitsstadium, den vorangehenden Therapien und dem persönlichen Gesundheitsprofil (u. a. Ihrem Alter, Ihrem Lebensstil und allfälligen weiteren Erkrankungen) ab.

Die Behandlungen lassen sich in zwei Kategorien unterteilen, je nachdem, worauf sie abzielen:

- Die Haut (hautgerichtete Therapien) oder
- den gesamten Körper (systemische Therapien).

Bei vielen Patienten im Frühstadium sind hautgerichtete Therapien wirksam. Patienten mit kutanem Lymphom mit resistenter Hauterkrankung oder Beteiligung von Blut und inneren Organen müssen systemisch behandelt werden. Aggressivere Therapien werden in einem späteren Krankheitsstadium nötig, wenn maligne T-Zellen weniger auf die Haut konzentriert sind und sich die Erkrankung über die Haut hinaus ausbreitet.

Im Gegensatz zu anderen Krebsformen, wird im Behandlungsverlauf der Hautlymphome oft dieselbe Therapie mehrmals eingesetzt, wie beispielsweise eine Phototherapie oder Strahlentherapie. Was einmal gewirkt hat, wirkt oft noch einmal. Obgleich Ihre Ärzte sicherlich Aufzeichnungen über bereits durchgeführte Behandlungen haben, sollten Sie sich Ihre eigenen Aufzeichnungen und Notizen machen.

Um zu entscheiden, welcher Behandlungsansatz für Sie richtig ist, können Sie Ihrem Behandlungsteam abgesehen von Fragen wie «Welche Nebenwirkungen gibt es?» und «Wie gut wirkt diese Behandlung?» andere Fragen stellen:

- Wie sicher ist die Diagnose meines Hautlymphoms?

*[Je weniger sicher Ihr Arzt über die Diagnose ist, desto weniger Risiken sollten Sie mit Therapien eingehen.]*

- Welchen Hautlymphom-Typ habe ich?

*[Es ist wichtig, dass Sie Ihren Subtyp kennen. Patienten mit Mycosis fungoides sollten andere Behandlungsoptionen erwarten als Patienten mit einem Sézary-Syndrom oder einem kutanen B-Zell-Lymphom.]*

- In welchem Stadium befindet sich mein Hautlymphom und wie sieht meine Prognose aus?

*[Dies ist eine wichtige Frage. Generell sollten Patienten im Frühstadium topische (örtliche bzw. äusserliche) Medikamente oder eine Therapie mit ultraviolettem Licht anstelle von Tabletten und intravenösen Medikamenten erhalten, da diese in der Regel sehr gut wirken, weniger Nebenwirkungen haben und die Prognose meist sehr gut ist. Da die Prognose bei Patienten im fortgeschrittenen Stadium schlechter ist, sollten diese Patienten u. U. mit der Therapiewahl ein grösseres Risiko eingehen.]*

- Welche kurz- und langfristigen Nebenwirkungen gibt es? Wie wahrscheinlich sind sie? Werden sie wieder verschwinden? Wie lange werden sie anhalten?

*[Die Antworten auf diese Fragen sind für viele Patienten ein wesentlicher Faktor bei der Entscheidung hinsichtlich ihrer Behandlung.]*

- Wie aufwändig sind die Behandlungsoptionen? (Wie oft? Wo? Wie lange?)

*[Leider sind alle Behandlungen in gewisser Weise aufwändig oder unangenehm, aber jeder Patient wird die Details seines Behandlungsprotokolls und wie es in sein Leben passt anders empfinden.]*

Eine Möglichkeit zum Nachverfolgen aller Details und Informationen ist, eine detaillierte Tabelle mit allen für Sie wichtigen Angaben zu führen. Ausserdem könnten die nachstehenden Tipps nützlich sein:

- Suchen Sie sich nach Möglichkeit einen Dermatologen oder ein Therapiezentrum, der bzw. das auf kutane Lymphome spezialisiert oder in der Lage ist, mit Fachärzten zusammenzuarbeiten oder sich interdisziplinär mit diesen zu verständigen.
- Es ist nicht immer möglich, während dem Arztgespräch auftauchende Fragen unmittelbar zu stellen. Notieren Sie sich deshalb Ihre Fragen im Voraus und schreiben Sie die Antworten dazu, damit Sie diese nicht vergessen.
- Nehmen Sie nach Möglichkeit jemanden zum Arzttermin mit, damit Sie hinterher darüber sprechen können, was der Arzt gesagt hat. Vier Ohren hören mehr als zwei.
- Holen Sie eine zweite Meinung ein. Viele Patienten holen lieber Informationen von mehreren Quellen ein, damit sie sich ihrer Behandlungsentscheidung sicher sein können.
- Nehmen Sie sich die Zeit, Ihre Optionen zu überdenken, und lassen Sie sich nicht zu einer sofortigen Entscheidung drängen oder verleiten.
- Vergewissern Sie sich, dass Ihr medizinisches Team Ihre Bedürfnisse versteht. Teilen Sie ihm alle privaten Details über Ihren Lebensstil, Ihren Terminplan, Ihre Alltagsroutine und Ihre Sorgen mit, damit es möglichst viel über Sie und die Faktoren weiss, die in Ihre Behandlungsentscheidung einfließen müssen. Je nach Ihrer Situation ist eine Behandlung womöglich besser geeignet als eine andere. Fragen Sie nach allen möglichen Behandlungsoptionen, damit Sie vor der Entscheidung umfassend informiert sind.

### **Unterstützung durch Freunde und Familienangehörige**

Bei hautgerichteten Therapien müssen Sie nicht zwingend von einem Freund oder Familienangehörigen nach Hause gefahren werden. Womöglich gibt es Ihnen jedoch Trost, wenn Sie von einem Angehörigen oder Freund zu Terminen zur Phototherapie, topischen Therapie oder Bestrahlung begleitet werden.

Bei systemischen Therapien, insbesondere beim ersten Zyklus, wo Sie noch nicht wissen, wie Sie reagieren, sollten Sie besser jemanden mitbringen. Ein fürsorgender Begleiter kann Ihre Nerven beruhigen oder Ängste zerstreuen. Und falls Sie eine allergische Reaktion auf eine Behandlung erleiden und ein Antihistaminikum wie Benadryl nehmen müssen, das wie ein Beruhigungsmittel wirken kann, wird Ihnen ein bekanntes Gesicht guttun. Ihr Begleiter kann Sie durch die Behandlung begleiten und anschliessend nach Hause fahren.

Selbst bei einer Chemotherapie bekommen Sie die Auswirkungen nicht sofort nach Erhalt der Behandlung zu spüren. Es kann mehrere Tage dauern, bis Übelkeit, Erbrechen und andere Nebenwirkungen eintreten, aber womöglich tut es Ihnen gut, jemanden an Ihrer Seite zu haben, um mit Ängsten besser umzugehen.

### **Umgang mit Angstgefühlen**

Da manche Behandlungsmethoden körperlich einschränken oder beklemmend wirken, kann es sein, dass Sie vor oder während der Behandlung an Angstgefühlen leiden. Integrative Prozesse wie Hypnotherapie können Ihnen helfen, angesichts solcher Herausforderungen Ruhe zu bewahren. Eine begleitende Behandlung kann oft dabei helfen, Ihre Gefühle und körperlichen Symptome ins Gleichgewicht zu bringen. Sie können sich an einen Ernährungsberater, Reiki-Therapeuten, Massage-therapeuten, Hypnotherapeuten, Akupressur-Therapeuten, Yoga-Lehrer, Qigong-Lehrer usw. wenden, um Unterstützung beim Umgang mit Stress zu erhalten und ein Gefühl der Kontrolle zu bewahren.

### **Körperliche Einschränkungen während der Behandlung**

Viele Patienten fühlen sich während der Behandlung müde oder werden depressiv. Wenn Ihnen dies bewusst ist, können Sie sich auf diese Möglichkeit vorbereiten, indem Sie sich für den Behandlungsverlauf einen Therapeuten suchen, mit dem Sie sprechen können, und Ihren Terminplan so anpassen, dass Sie auf einen geringeren Energiepegel vorbereitet sind. Passen Sie Ihr Tempo an. Laden Sie Ihren Terminplan nicht zu voll. Versuchen Sie, alle nicht absolut notwendigen Termine auf nach der Therapie zu verschieben.

Ärzte und Pflegefachkräfte werden Sie wahrscheinlich fragen, ob Sie Schwierigkeiten beim Einschlafen, schlimme Träume und Alpträume haben und ob Sie sich traurig, verärgert oder müde fühlen. Sie sollten wissen, dass manche Therapien in der Tat Depressionen verursachen können – scheuen Sie sich also nicht, nach Antidepressiva oder sonstigen Medikamenten zu fragen, die solche Nebenwirkungen lindern können.

## Behandlungsoptionen

### Hautgerichtete Therapien

Hautgerichtete bzw. topische Therapien sind Therapien, die direkt auf der Haut angewendet werden. Sie werden beim kutanen Lymphom vor allem in den frühen Stadien angewendet und haben zum Ziel, die Erkrankung zu kontrollieren, die Symptome zu behandeln und die Nebenwirkungen möglichst gering zu halten. Zu solchen Therapien gehören:

- Steroide
- Chemotherapie
- Phototherapie oder Lichtbehandlung (PUVA und UVB)
- Radiotherapie

Für die meisten topischen Therapien müssen die Patienten ihre Haut reinigen und vorbereiten. Die Haut wird durchlässiger, wenn sie vor der Behandlung gut mit Feuchtigkeit versorgt wird. Es ist empfehlenswert, vor der Anwendung von medizinischen Salben oder Cremes zu baden oder duschen, damit die Haut gut mit Feuchtigkeit versorgt ist. Viele Patienten leiden sehr unter trockener Haut; Feuchtigkeitscremes wirken besser, wenn die Haut zunächst gut durchfeuchtet und dann mit einem Weichmacher behandelt wird.

### Topische Steroide

Topische, also äusserlich anzuwendende Steroide sind die Eckpfeiler der Behandlung einer Reihe von Hauterkrankungen. Sie sind keine kosmetische Behandlung, sondern töten Lymphozyten tatsächlich ab. Diese Wirkstoffe entfalten etliche immunüberwachende und entzündungshemmende Wirkungen. Im Frühstadium der Erkrankung können die Läsionen durch topische Steroide verschwinden und auch über lange Zeit fernbleiben. Der Juckreiz verbessert sich durch diese Wirkstoffe oft erheblich. Topische Steroide gibt es in den verschiedensten Formen, wie Cremes, Salben, Lotionen, Lösungen und Gels. Ihr medizinisches Team wird Sie darüber informieren, ob die Behandlung leicht, moderat, stark, sehr stark usw. ist. Manche topischen Steroide sind in der Apotheke frei verkäuflich, während andere wiederum verschreibungspflichtig sind.

### Phototherapie/Lichttherapie

Eine der am häufigsten empfohlenen Therapien für kutane Lymphome, besonders in den Frühstadien, ist UV-Lichttherapie (Phototherapie). Der ultraviolette Teil des Sonnenlichts verlangsamt das Wachstum von Hautzellen, mindert Entzündungen und wird schon lange bei vielen Hauterkrankungen eingesetzt – u.a. bei kutanen Lymphomen. Patienten,

bei denen grössere Hautareale betroffen sind (über 30% der Gesamtkörperoberfläche) bekommen oft eine Phototherapie verschrieben, sofern topische Therapien nicht möglich sind.

Die Phototherapie wird entweder als ultraviolettes B-Licht (UVB) oder ultraviolettes A-Licht (UVA) verabreicht und häufig mit einer lichtempfindlicher machenden Tablette mit der Bezeichnung Psoralen kombiniert. Psoralen in Kombination mit UVA wird häufig als PUVA bezeichnet. Die UVB-Therapie ist breiter zugänglich, während PUVA oft nur in grösseren oder spezialisierteren Therapiezentren eingesetzt wird.

- UVB (auch als Schmalband-UVB oder Breitband-UVB bezeichnet) bezeichnet ein kürzeres Spektrum an ultraviolettem Licht, das zu Sonnenbrand führt. In einem kontrollierten Umfeld kann eine Phototherapie mit UVB-Licht bei flecken- und plaqueartigen Läsionen eine erhebliche Verbesserung bewirken sowie den Juckreiz lindern. Für diese Form der UV-Lichtbehandlung sind keine oralen, also einzunehmende Medikamente nötig. UVB kann in Hautarztpraxen oder im Krankenhaus angewendet werden. Die meisten Patienten werden dreimal pro Woche behandelt, wobei die Länge von wenigen Sekunden bis einige Minuten dauert. Zeigt sich eine Verbesserung der Krankheit und es wird ein Rückgang der Symptome erreicht, werden die UVB-Behandlungen allmählich auf einmal pro Woche reduziert.
- PUVA bezeichnet Ultraviolet A (das längere Spektrum des ultravioletten Lichts) plus Psoralen, ein Präparat, das UVA-Licht in den Hautzellen biologisch aktiviert. Die PUVA-Therapie dringt tiefer in die Haut ein und kann Patienten mit dickeren Plaques oder bei Beteiligung der Haarfollikel helfen. Ähnlich wie auch die UVB-Therapie wird PUVA in Hautarztpraxen oder im Krankenhaus angewendet. Der Patient nimmt das Psoralen eine Stunde vor Beginn der UVA-Behandlung ein. Noch 12 bis 24 Stunden nach Behandlungsende muss der Patient einen Augenschutz tragen. Sobald ein Patient unter PUVA eine klinische Verbesserung erreicht hat, wird die Häufigkeit der Behandlungen allmählich auf einmal alle vier bis acht Wochen gesenkt.

### ***Vorbereitung auf PUVA***

Bei Patienten, die eine PUVA-Behandlung erhalten, ist eine angemessene Augenpflege unbedingt erforderlich. Theoretisch besteht ein (wenn auch geringes) Risiko, dass der Patient aufgrund der Belastung mit UVA-Licht einen grauen Star entwickelt. Daher sollten Sie vor Beginn der Behandlung Ihre Augen untersuchen lassen, um sicherzugehen, dass diese in Ordnung sind. Ausserdem müssen Sie an den Tagen Ihrer PUVA-Behandlung bis Sonnenuntergang einen Augenschutz tragen – am besten eine gebogene Sonnenbrille mit UVA-Schutz.

Da Sie nach der PUVA-Behandlung noch lichtempfindlich sind, ist es vielleicht sinnvoll, wenn Sie Ihre Behandlungssitzungen entsprechend planen. Es ist vielleicht keine so gute Idee, gleich am Morgen einen Termin für die PUVA-Behandlung zu vereinbaren, da Sie sich den ganzen Tag über wahrscheinlich immer wieder im Sonnenlicht aufhalten werden. Am besten besprechen Sie Ihren persönlichen Lebensstil und Ihre Tagesabläufe mit Ihrem Arzt, um die geeignete Tageszeit für die Lichtbehandlungen zu finden.

Ausserdem sollten Sie mit Ihrem Arzt die potenziellen Nebenwirkungen dieser oder anderer Therapien (die Übelkeit verursachen können) besprechen, da sich solche Symptome mit manchen Naturheilmitteln lindern lassen.

### **Topische Chemotherapie**

Mechlorethamin (Mustargen®), auch als Stickstoff-Senf bezeichnet, ist ein zytotoxischer (zellabtötender) chemotherapeutischer Wirkstoff, der beim kutanen Lymphom im Frühstadium äusserlich eingesetzt wird. Dieses Medikament hat bei der Anwendung an Patienten mit begrenzter oder ausgeprägter Hautbeteiligung und hartnäckiger Erkrankung nach anderen hautgerichteten Therapieversuchen sehr gute Ergebnisse gezeigt. Eine Spezialapotheke oder eine Apotheke mit Eigenproduktion bereitet den Stickstoff-Senf in der Regel durch Mischen mit einer Salbe oder einem Gel auf. Es kann auch Valchlor® oder Ledaga® verschrieben werden, ein vorgemischtes Stickstoff-Senf-Gel. Topischer Stickstoff-Senf wird nicht systemisch absorbiert und führt daher nicht zu Übelkeit oder Haarverlust. Es kann sein, dass durch die Anwendung von Stickstoff-Senf leichte Läsionen deutlicher hervortreten werden, dies ist jedoch kein Anzeichen für eine Verschlimmerung der Erkrankung. Er sollte nicht auf dem Gesicht oder den Genitalien angewendet werden. Häufig führt er zu Hautreizungen oder einer allergischen Reaktion – Sie werden daher möglicherweise gebeten, das Medikament zunächst für sieben bis zehn Tage an einem kleineren Hautareal zu testen, ehe Sie es breiter einsetzen können.

### **Bexaroten-Gel (Targretin®)**

Bexaroten- oder Targretin®-Gel ist ein von Vitamin A abgeleiteter Wirkstoff, der einer übergeordneten Arzneimittelklasse namens Retinoide angehört. Diese aktivieren die Retinoidrezeptoren. Retinoid-X-Rezeptoren (RXRs) lenken abnorme T-Zellen in Richtung Zelltod. Targretin®-Gel wird als topischer Wirkstoff zur Behandlung hartnäckiger Läsionen im Frühstadium eingesetzt. In den ersten Wochen der Behandlung mit diesem Wirkstoff wird neben Targretin®-Gel häufig ein topisches Steroid eingesetzt, um lokalisierte Hautreizungen zu lindern.

### **Tazaroten (Tazorac®)**

Tazaroten-Creme ist ebenfalls ein Retinoid. Es bindet an den Retin-säurerezeptor (RAR), dem entzündungshemmende Eigenschaften zugeschrieben werden. Diese Creme kann zu lokalen Hautreizungen und trockener Haut führen.

### **Imiquimod (Aldara®)-Creme**

Imiquimod-Creme ist ein immunaktivierendes Präparat. Es stimuliert Ihr Immunsystem zu einer Reaktion, bei der abnorme Zellen erkannt und zerstört werden. Diese Creme kann nur auf kleinere Hautareale aufgetragen werden. Am besten eignet sie sich daher für isolierte oder refraktäre Läsionen. Sie kann Hautentzündungen und in manchen Fällen auch grippeähnliche Symptome verursachen.

### **Efudix**

Efudix ist eine Creme, die in der Behandlung von Hautkrebs eingesetzt wird. Studien zufolge kann sie manchen Patienten mit kutanem Lymphom helfen.

### **Tacrolimus**

Tacrolimus ist ein Immunmodulator in Form einer Salbe, der als nicht-steroidale Behandlung beim Ekzem klassifiziert ist. Er kann Entzündungen beim kutanen Lymphom lindern und kommt häufig dann zur Anwendung, wenn Bedenken bezüglich der Nebenwirkungen von Steroiden bestehen.

### **Strahlentherapie**

Strahlentherapie wird seit langem in der Behandlung des kutanen Lymphoms eingesetzt und reicht bis ins frühe 20. Jahrhundert zurück. Es wird entweder Photostrahlung (Röntgen) oder – häufiger – Elektronenstrahlung eingesetzt. Derzeit gibt es zwei Formen von Bestrahlung:

- Lokalisiert, auch als «Spot-Bestrahlung» bezeichnet, oder
- totale Haut-Elektronenstrahl-Therapie (TSEBT).

Beide Formen geben lediglich eine hauttiefe Strahlung mit beschränkten Nebenwirkungen ab.

Die Spot-Bestrahlung, bei der ein begrenztes Areal der Hautoberfläche bestrahlt wird, kann in Form eines Elektronenstrahls erfolgen, der aus einer entfernten Strahlenquelle abgegeben wird, oder als Brachytherapie, einer Art Strahlung, die über einen Applikator, der auf die Haut gesetzt wird, abgegeben wird. In der Regel erfolgt die Spot-Therapie über zwei bis 15 Sitzungen verteilt.

Die totale Haut-Elektronenstrahl-Therapie (TSEBT) hat im Laufe der Jahre viele Veränderungen und Fortschritte gesehen. Das Ziel ist es, die Strahlung ausschliesslich auf das zu behandelnde Gewebe (die Haut) abzugeben und eine Schädigung des umliegenden Gewebes möglichst zu vermeiden. Die TSEBT wird ambulant unter Anleitung eines Radiotherapeuten verabreicht. Normalerweise dauert die TSEBT drei bis zehn Wochen und umfasst tägliche Sitzungen. Als hautgerichtete Therapie ist die TSEBT bei Patienten mit starker Hautbeteiligung mit Läsionen im Plaque- oder Tumorstadium äusserst wirksam.

### **Systemische Therapien**

Systemische Therapien umfassen den ganzen Körper und werden normalerweise beim fortgeschrittenen kutanen Lymphom eingesetzt, wenn dieses auf eine topische Behandlung nicht anspricht.

### **Extrakorporale Photopherese (ECP)**

Bei der extrakorporalen Photopherese (ECP) handelt es sich um eine Immuntherapie, die Patienten mit kutanem Lymphom mit abnormer T-Zell-Population im peripheren Blut empfohlen wird. Bei der ECP werden weisse Blutkörperchen herausgefiltert und (ausserhalb des Körpers) UVA-Licht und Psoralen ausgesetzt und dem Patienten dann wieder verabreicht. Man geht davon aus, dass die dem UVA-Licht ausgesetzten weissen Blutkörperchen anschliessend eine impfähnliche Wirkung gegen bösartige T-Zellen haben. Andere Therapien (Interferone, Targretin®) werden häufig neben einer ECP-Therapie eingesetzt.

Pflegefachkräfte verabreichen ambulant alle zwei bis vier Wochen an zwei aufeinanderfolgenden Tagen die Photopherese.

Je besser ein Patient über die Photopherese informiert ist, desto reibungsloser wird das Verfahren ablaufen. Vor Beginn der Photopherese werden bestimmte Bluttests empfohlen. Häufig untersuchen die Ärzte die T-Zellen des Patienten und die roten Blutkörperchen und prüfen die Blutgerinnung, ehe mit der Behandlung begonnen wird.

Ein angemessener Schutz der Augen ist bei der Photopherese unbedingt erforderlich, achten Sie daher vor Beginn der Behandlung darauf, dass Sie über einen geeigneten Augenschutz verfügen. Je besser der Körper eines Patienten mit Flüssigkeit versorgt ist, desto leichter sind seine Venen für die Behandlung zugänglich. Sie sollten daher bereits mehrere Tage vor jeder Behandlungssitzung darauf achten, genügend Flüssigkeit zu sich zu nehmen. Viele Ärzte empfehlen den Patienten, sich vor der Behandlung die Photopherese zeigen und ihre Venen auf Zugänglichkeit prüfen zu lassen.

Da die Behandlung einige Zeit dauert, bringen Sie ausreichend Lese-material oder Filme mit, damit die Zeit schneller vergeht. Es ist gut möglich, dass Sie mit anderen Patienten ins Gespräch kommen, da viele Patienten den gleichen Behandlungsplan haben, so dass Sie jedes Mal auf bekannte Gesichter treffen.

### **Steroidtabletten**

Steroide sind Medikamente, die zur Behandlung einer Reihe von Haut-erkrankungen eingesetzt werden. Beim kutanen Lymphom werden Steroide in Tablettenform oral eingenommen, um Entzündungszellen herunterzuregulieren, wenn die Hauterkrankung grossflächig ist und die Symptome stark ausgeprägt sind.

Beispiele für Steroidtabletten sind Cortison, Prednison und Methylpred-nisolon. Prednison kann in abnehmenden Dosen verschrieben werden, zum Beispiel von 40 bis 60 mg innerhalb von einigen Wochen auf 5 mg. Unter anderen Umständen kann Prednison (10 bis 20 mg) langfristig täglich verabreicht werden. Einige der häufigsten Nebenwirkungen einer längerfristigen Prednison-Gabe sind Wassereinlagerungen, Ge-wichtszunahme, erhöhter Blutdruck, erhöhter Blutzucker, verstärkter Appetit, Magenreizungen, erhöhte Stimmungslage, Schlafstörungen, Akne, verzögerte Wundheilung, geschwächte Knochen und Muskeln und ein erhöhtes Infektionsrisiko.

### **Biologika/Immuntherapien/gezielte Therapien**

Therapien mit Biologika (oder Immuntherapien) verwenden das körper-eigene Immunsystem, um das kutane Lymphom zu bekämpfen.

#### ***Interferone***

Interferon ist ein im Körper natürlich vorkommendes Eiweiss, das anti-virale, Anti-Tumor- und immunologische Eigenschaften besitzt und in grossen Mengen zur Verwendung als Arzneimittel hergestellt werden kann. Bei der Behandlung von CTCL im fortgeschrittenen Stadium soll eine immunstimulatorische Wirkung erzielt werden. Interferon alfa 2b (Intron A®) und Interferon gamma 1b (Actimmune®) sind zwei verschie-dene Kategorien synthetischer Interferone, die zur Behandlung dieser Erkrankung eingesetzt werden. Interferon wird vom Patienten selbst meist an drei Tagen in der Woche als subkutane Injektion verabreicht. Es sind regelmässige Labortests zur Überwachung des Blutbildes und der Leberfunktion nötig. Interferon wird häufig in Kombination mit ande-ren therapeutischen Modalitäten, wie der Photopherese, angewendet.

## **Retinoide**

**Bexaroten (Targretin®)**-Kapseln sind ein von Vitamin A abgeleiteter Wirkstoff, der einer übergeordneten Arzneimittelklasse namens Retinoide angehört. Retinoid-X-Rezeptoren (RXRs) lenken abnorme T-Zellen in Richtung Zelltod. Bexaroten oral ist ein systemischer Wirkstoff, der in allen Stadien des kutanen T-Zell-Lymphoms eingesetzt wird. Im Verlauf dieser Therapie müssen Fette und das Schilddrüsenhormon durch Bluttests im Labor überwacht werden.

## **HDAC-Hemmer**

**Vorinostat (Zolinza®)** ist ein Histon-Deacetylase (HDAC)-hemmender oraler Wirkstoff, der Patienten mit fortschreitender oder anhaltender Ausprägung des kutanen Lymphoms gegeben wird. Durch die HDAC-Hemmung wird die DNA einer Zelle so umgeschrieben, dass die Krebszellen womöglich absterben. In den ersten Wochen der Therapie müssen Blut, Elektrolyte, Blutplättchen und Herzfunktion (mittels EKG) regelmäßig überwacht werden. Vorinostat wird allein oder in Kombination mit anderen Therapien eingesetzt.

**Romidepsin (Istodax®)** ist ein weiterer HDAC-Hemmer, der bei Patienten mit kutanem Lymphom angewendet wird, die zuvor bereits mindestens eine systemische Therapie erhalten haben. Romidepsin wird drei Wochen lang jede Woche über einen Zeitraum von vier Stunden mittels intravenöser Infusion verabreicht. Dann folgt eine einwöchige Pause. Wie auch bei anderen HDAC-Wirkstoffen ist die Überwachung von Elektrolyten, Magnesium und Blutplättchen anhand von Bluttests massgeblich.

## **Proteasomhemmer**

**Bortezomib (Velcade®)** hemmt Proteasome, welche von den Zellen normalerweise zur Zerstörung unerwünschter Eiweisse verwendet werden. Bei bestimmten Krebsformen werden Eiweisse, die die Krebszellen vernichten würden, zu schnell abgebaut. Dieser Wirkstoff wird innerhalb eines 21-tägigen Behandlungszyklus an den Tagen 1 bis 11 alle vier Tage verabreicht. Als Nebenwirkungen können Kribbeln in Händen und Füßen oder eine Veränderung des Blutbildes auftreten.

## **Monoklonale Antikörper**

**Alemtuzumab (Campath®)** ist auf das CD52-Antigen (Oberflächenmarker) auf B- und T-Lymphozyten gerichtet. Normalerweise wird es niedrigdosiert als subkutane (unter die Haut) Injektion, manchmal auch intravenös, in einem 8- bis 12-wöchigen Behandlungsverlauf an drei

Tagen in der Woche verabreicht. Patienten, die Alemtuzumab erhalten, bekommen darüber hinaus orale Antibiotika und antivirale Medikamente, um das Immunsystem während der Therapie und bis zu sechs Monate danach zu schützen.

**Brentuximab vedotin (Adcetris®)** richtet sich gegen das CD30-Antigen (Oberflächenmarker), welches auf manchen T-Lymphozyten und anderen Immunzellen vorkommt, und trägt ein Chemotherapeutikum mit sich, das in die Krebszellen freigegeben wird. Es wird alle drei Wochen als intravenöse Infusion verabreicht. Die häufigsten Nebenwirkungen sind Kribbeln in Händen und Füßen, Übelkeit, ein verschlechtertes Blutbild, Müdigkeit und Durchfall.

**Pembrolizumab (Keytruda®)** bindet an den PD-1-Rezeptor, der auf T-Lymphozyten und anderen Immunzellen genetisch umgesetzt wird, und blockiert dessen Aktivität. Der PD-1-Signalweg hemmt die Funktion der T-Zellen, die andernfalls womöglich Krebszellen angreifen. Pembrolizumab ist eine Art Immuntherapie, da dieser Wirkstoff etwaige auf dem Immunsystem lastenden Bremsen löst. Es wird alle drei Wochen als intravenöse Infusion verabreicht.

**Rituximab (MabThera®)** wird zur Behandlung vieler Arten des Non-Hodgkin-Lymphoms eingesetzt und wirkt auch beim kutanen B-Zell-Lymphom. Es ist zunehmend als Biosimilar (eine nicht markengeschützte Version der ursprünglichen Therapie, die biologisch ähnlich ist) erhältlich.

**Mogamulizumab (Poteligeo®)** zielt auf den CC-Chemokin-Rezeptor 4 ab und wird bei der relapsierten (erneut aufgetretenen) oder refraktären (gegen eine bestimmte Behandlung immun gewordenen) Mycosis fungoides oder dem Sézary-Syndrom eingesetzt.

## Chemotherapie

Eine als Einzelwirkstoff oder als Kombinationstherapie verabreichte Chemotherapie kann zur Behandlung des fortgeschrittenen kutanen Lymphoms verwendet werden. Die Kombinations- oder Multiwirkstoff-Chemotherapie wird normalerweise erst in fortgeschrittenen Stadien der Krankheit eingesetzt. Die folgenden Einzelwirkstoff-Chemotherapeutika sind «sanfter» und verursachen somit kaum Haarverlust oder Erbrechen. Bei den meisten dieser Wirkstoffe überwachen die Ärzte das Blutbild sowie die Nieren- und Leberfunktion.

**Methotrexate (Matrex®)** ist ein Antimetabolit, der bei einer Reihe von Immunerkrankungen eingesetzt wird. Er greift in den Folsäurestoffwechsel in Krebszellen ein. Beim kutanen Lymphom wird er einmal in der Woche oral, normalerweise in Form einer Tablette, verabreicht.

**Pralatrexate (Folotyn®)** wird zur Behandlung veränderter Mucositis funfoides und anderer aggressiver Non-Hodgkin-Lymphome, wie dem peripheren T-Zell-Lymphom, eingesetzt. Bei diesem Wirkstoff handelt es sich um einen Folsäurestoffwechsel-Hemmer, der auf den gleichen Signalweg wie Methotrexat abzielt. Patienten, die mit Pralatrexat behandelt werden, nehmen täglich Folsäure ein und erhalten alle acht bis 12 Wochen eine Vitamin-B12-Spritze. Der Wirkstoff wird alle drei Wochen intravenös verabreicht, gefolgt von einer Woche Pause.

**Liposomales Doxorubicin (Doxil®)** ist eine spezielle Formulierung von Doxorubicin, eines Medikaments, das in die DNA-Aktivität in Krebszellen eingreift. Das Liposom bzw. die um das Doxorubicin herum befindlichen mikroskopischen Fettkügelchen verringern Nebenwirkungen und verstärken die Wirkung. Doxorubicin wird alle zwei bis vier Wochen über eine intravenöse Infusion verabreicht. Bei bestimmten Patienten wird vor Beginn der Therapie die Herzfunktion überwacht.

**Gemcitabin (Gemzar®)** ist ein Chemotherapeutikum, das die DNA-Produktion in den Krebszellen stört. Es wird in verschiedenen Behandlungsregimes mittels intravenöser Infusion verabreicht.

### **Multiwirkstoff-Kombinations-Chemotherapie**

Die Anwendung von chemotherapeutischen Wirkstoffkombinationen beim kutanen Lymphom ist nicht zu empfehlen, da diese sich nicht als wirksamer erwiesen haben als nacheinander angewendete Einzelwirkstoffe, aber um ein Vielfaches toxischer sind. Intravenöse Kombinationen wie CHOP (Cyclophosphamid, Doxorubicin, Vincristin und Prednison), ESHAP (Etoposid, Solumedrol, hochdosiertes ARA-C und Cisplatin) und GND (Gemcitabin, Navelbin und Doxil) oder PEP-C oral (Chlorambucil, Cyclophosphamid, Etoposid, Prednison) können eingesetzt werden, wenn keine andere Therapie verfügbar ist – oder in seltenen Fällen als Möglichkeit, eine kurze Reaktion im Vorfeld einer Knochenmarkstransplantation zu erwirken.

### **Stammzelltransplantation**

Eine Knochenmark- oder Stammzelltransplantation ist bei Patienten mit fortgeschrittener Erkrankung eine Möglichkeit. Bei fortgeschrittenem kutanem Lymphom wird eine allogene Stammzelltransplantation empfohlen. Die meisten Patienten mit kutanem Lymphom werden sich mit dieser Option jedoch gar nicht erst auseinandersetzen müssen. Bei einer allogenen Stammzelltransplantation werden gesunde Stammzellen einer Person (Spender) entnommen und dem Hautlymphompatienten/der Hautlymphompatientin verabreicht. Die dafür verwendeten Stammzellen stammen aus dem Knochenmark, peripherem Blut

oder Nabelschnurblut. Blutbildende Stammzellen können sich zu jeder beliebigen Zelle im Blutkreislauf entwickeln. Sie bilden Blutzellen und die Komponenten, die Ihr Immunsystem zum Funktionieren braucht. Während einer Transplantation werden Ihrem Körper mittels Infusion gesunde Stammzellen verabreicht, die dann wachsen und die verschiedenen Teile des Blutes herstellen, die Ihr Körper und Ihr Immunsystem brauchen.

### **Klinische Studien**

Die beste Möglichkeit, Arzneimittel mit guter Wirksamkeit und neue Wege zur Behandlung des kutanen Lymphoms zu finden, sind laufende Forschungsmassnahmen, wie beispielsweise klinische Studien. Da diese Krankheit weniger häufig vorkommt als andere Krebsformen, werden immer bereitwillige Teilnehmer gesucht. Klinische Studien sind für die Identifizierung prognostischer Strategien und die Bestimmung der optimalen Dosis für Patienten ausschlaggebend.

Wenn Sie an der Teilnahme an einer klinischen Studie interessiert sind, sprechen Sie mit Ihrem Arzt darüber, welche Studie für Sie geeignet wäre.

# 6

## Umgang mit Nebenwirkungen



Die Behandlung soll die Symptome Ihrer Erkrankung lindern – aber häufig sind es die Nebenwirkungen der Behandlung, die Beschwerden verursachen und den Alltag erschweren. Wenn Sie u. a. folgende Nebenwirkungen bei sich bemerken, informieren Sie Ihren Arzt:

- Hautreizungen und -entzündungen
- Rötung, Ausschlag und Juckreiz
- Wärmebildung, Schmerzempfindlichkeit und brennendes Gefühl (wie ein Sonnenbrand)
- Müdigkeit oder Depressionen
- Grippeähnliche Symptome

Viele orale Medikamente oder intravenöse Chemotherapeutika können ferner zu Appetitveränderungen oder gar zu Appetitverlust führen. Falls Sie unter konstanter Übelkeit leiden, Sie immer wieder erbrechen müssen oder an Gewicht verlieren, wenden Sie sich an einen Ernährungsberater, um Möglichkeiten zu besprechen, wie Sie die Nährstoffaufnahme erhöhen können, damit Ihr Körper damit umgehen kann. Weitere problematische Nebenwirkungen können im Magen-Darm-Trakt auftreten, so beispielsweise Durchfall oder Verstopfung. Probieren Sie aus, ob sich die Auswirkungen auf Ihren Appetit oder die Nebenwirkungen im Magen-Darm-Trakt lindern lassen, wenn Sie Ihre Medikamente zu einer anderen Tageszeit einnehmen.

Bei vielen Patienten mit Hautlymphomen ist extreme Müdigkeit eine Nebenwirkung der Behandlung. Versuchen Sie in diesem Fall, sich mental darauf einzustellen und lassen Sie es langsamer angehen. Bauen Sie nach Bedarf Ruhepausen in Ihren Tagesablauf ein und passen Sie Ihre Arbeitsstunden soweit wie möglich an. Ausserdem ist es wichtig, dass Sie Ihren Alltag neu organisieren und die Veränderungen, die sich durch die Krankheit und Therapie ergeben, berücksichtigen. Achten Sie darüber hinaus unbedingt auf eine gesunde Ernährung und ausreichend Schlaf und ausserdem auf sich selbst, statt Ihre Aufgabenliste abzuarbeiten und anderen einen Gefallen zu tun. Sich um sich selbst zu kümmern, ist absolut wichtig und hat einen massgeblichen Einfluss auf Ihre Behandlung und den Heilungsprozess.

Wenn Sie an therapiebedingten Depressionen leiden, sprechen Sie mit Ihrem Arzt und zögern Sie nicht, nach Antidepressiva zu fragen, um Ihre Stimmungslage und Ihren Energiepegel zu heben.

Nehmen Sie stets ausreichend Flüssigkeit zu sich. Nahrungsergänzungsmittel und Proteindrinks können Ihnen helfen, für eine ausreichende Nährstoffaufnahme zu sorgen und Gewichtsverlust zu vermeiden.

Generell können Nebenwirkungen mal stärker, mal weniger ausgeprägt sein, manchmal treten mehrere Nebenwirkungen auf einmal auf, und manche verstärken sich im weiteren Behandlungsverlauf. Als Patient müssen Sie wissen, dass jedes Behandlungsprotokoll mit spezifischen Nebenwirkungen verbunden ist. Sprechen Sie also mit Ihrem Arzt, damit Sie sich auf allfällige Nebenwirkungen einstellen können.

Hautprobleme können mit beruhigenden Pflegecremes, einer zusätzlichen Versorgung mit Feuchtigkeit und einer höheren Flüssigkeitsaufnahme behandelt werden, damit die Haut feucht bleibt. Tragen Sie unmittelbar nach dem Baden eine Feuchtigkeitscreme auf. Tragen Sie hautverträgliche Kleidung und schützen Sie Ihre Haut vor der Sonne. Achten Sie auf Anzeichen einer Infektion und teilen Sie etwaige auftretende Anzeichen Ihrem Arzt mit. Schützende Kleidung und/oder schützende Verbände können Abhilfe schaffen, wenn ein bestimmter Bereich besondere Probleme macht oder besonders schmerzhaft ist.

Bei starkem nervenbedingten Juckreiz können orale Antihistaminika und andere Medikamente für Linderung sorgen. Für eine gute Heilung ist eine angemessene Hautpflege massgeblich. Wenden Sie die topischen Wirkstoffe an, die Ihnen Ihr Arzt verschreibt, kratzen Sie möglichst nicht an Läsionen und nehmen Sie die empfohlenen Antihistaminika ein.

Wenn Ihre Haut warm wird oder brennt, gibt es auch hier Mittel, die helfen. Kühlende Bäder, eine ausreichende Versorgung mit Feuchtigkeit und kühlende Mittel mit Menthol können helfen. Auch kalte Umschläge oder Kühlen mit Eis können in stark betroffenen Bereichen Linderung verschaffen.

Sprechen Sie stets mit Ihrem Arzt oder Apotheker oder beiden, ehe Sie frei verkäufliche Produkte oder Nahrungsergänzungsmittel benutzen, um sicherzugehen, dass diese keine schädlichen Inhaltsstoffe enthalten.

# 7

## Kinder und junge Erwachsene



Hautlymphome gehören zu den seltenen Krankheiten. Bei Kindern kommt sie noch seltener vor. In Europa und den USA werden bis zu 5% aller Fälle vor einem Alter von 20 Jahren diagnostiziert. In manchen Teilen der Welt, wie der arabischen Bevölkerung im Mittleren Osten, machen Kinder bis zu 60% der Patienten mit Mycosis fungoides aus. Die Verbreitung variiert unter den verschiedenen geographischen Regionen und Populationen stark.

Viele Forscher glauben, dass Mycosis fungoides besonders bei jungen Menschen genetisch bedingt ist und durch Umweltfaktoren ausgelöst wird. Tatsächlich besteht möglicherweise eine Verbindung zwischen dem Hauttyp und einem frühen Auftreten der Krankheit. So wird bei Afroamerikanern vor dem 40. Lebensjahr wesentlich häufiger als bei Menschen mit weisser Hautfarbe die Diagnose Mycosis fungoides gestellt.

Auch wenn die Krankheit bei Kindern selten vorkommt, sind die Prinzipien der Diagnose bei jedem Alter gleich. Allerdings sind bei dieser Altersgruppe einige Besonderheiten zu berücksichtigen. So gehen Ärzte bei der Wahl der Therapie für jüngere Patienten besonders achtsam vor und wägen den Therapienutzen sorgfältig mit potenziellen Langzeitkomplikationen ab, die bei Kindern häufiger auftreten als bei Erwachsenen. Die Phototherapie ist bei Mycosis fungoides in der Regel die Therapie der Wahl – ist ein Kind jedoch noch sehr klein, kommt diese allerdings technisch gesehen nicht in Frage.

Bei Kindern kann es sein, dass die charakteristischen Eigenschaften dieser Krankheit fehlen, so dass das kutane Lymphom bei Kindern noch schwieriger zu diagnostizieren ist. Ein weiterer komplizierender Faktor ist, dass die medizinische Fachwelt bei Kindern eher ungern Biopsien vornimmt, sofern keine deutliche Indikation für ein Vorliegen der Krankheit vorhanden ist – und anhand einer Biopsie lässt sich eine gesicherte Diagnose «kutanes Lymphom» erstellen. Aus diesen Gründen dauert es bei Kindern bis zur Diagnose oftmals sehr viel länger als bei Erwachsenen. Die Prognose bei Kindern entspricht jener der Erwachsenen.

Wenn Kinder an chronischer inflammatorischer Dermatitis leiden, einer anhaltenden Hauterkrankung, die sich nicht einer bestimmten Diagnose zuordnen lässt (es kann sich um eine ungewöhnliche Form von

Schuppenflechte, um ein Ekzem oder eine atopische Dermatitis handeln), muss der Arzt die Möglichkeit einer Mycosis fungoides in Betracht ziehen. Die Herausforderungen bei der Diagnose und Behandlung derart komplexer und oft zweideutiger Erkrankungen werden durch die Sorgen und Erwartungen der Eltern und dem womöglich noch fehlenden Verständnis des Kindes erschwert.

Erst in den vergangenen Jahren hat die Forschung wirklich begonnen, die Merkmale der pädiatrischen Erscheinungsform kutaner Lymphome besser zu verstehen, da immer mehr Daten verfügbar geworden sind.

Die Behandlungsentscheidung ist bei pädiatrischen Patienten keine leichte, da jüngere Patienten empfindlicher auf die Nebenwirkungen bestimmter Therapien reagieren. Insbesondere haben pädiatrische Patienten angesichts ihres jungen Alters mehr Zeit, die Nebenwirkungen von Krebstherapien zu entwickeln und zu erleben. Bei jüngeren Patienten, die mit oralem/topischem Psoralen sowie Ultraviolett-A (PUVA)- oder Schmalband-UVB-Phototherapie, einer lokalen Strahlentherapie oder einer totalen Haut-Elektronenstrahltherapie behandelt werden, besteht ein höheres Risiko für das Entstehen von Hautkrebs, da sie noch eine längere Lebenserwartung haben.

So kann es auch sein, dass pädiatrische Patienten, die mit einer systemischen Chemotherapie behandelt werden müssen, zu einem späteren Zeitpunkt an Leukämie erkranken. Und bei Patienten, die Retinoide wie Isotretinoin (Accutane®) einnehmen, besteht das Risiko, dass das Knochenwachstum behindert wird. Topische Steroide und Stickstoff-Senf gehören im Frühstadium der Erkrankung zu den sichereren Therapien und haben ein geringeres Krebsrisiko. Letzten Endes hängt die Wahl der richtigen Behandlung des pädiatrischen kutanen Lymphoms von den Merkmalen und Bedürfnissen jedes einzelnen Patienten ab.

Zwar kommt dies selten vor, aber auch manche jüngere Erwachsene können am kutanen Lymphom erkranken. Bei sexuell aktiven Patienten kann die Diagnose verheerend sein. Das schwierigste daran, sagen manche Patienten, ist das Erscheinungsbild der Krankheit – besonders am Arbeitsplatz oder in einer Beziehung. Ein Ausschlag im Gesicht oder einer anderen sichtbaren Stelle kann das Selbstbewusstsein trüben.

«Man fühlt sich wie ein gebrochener Mensch, als wäre man nicht mehr ganz sich selbst.» Patient

Gehen Sie mit Ihrer Diagnose wie mit jeder anderen ernststen Diagnose um – immerhin handelt es sich hier um Krebs, und wenn Sie dies so auch Kollegen, Freunden und Partnern vermitteln, bringen diese womöglich ein grösseres Verständnis auf.

# 8

## Hautpflege



Das kutane Lymphom an sich kann, ebenso wie einige der Therapien, zu sehr trockener Haut, Juckreiz und Schuppenbildung führen. Da das kutane Lymphom die Haut betrifft und zu Hautreizungen führen kann, werden den Patienten ähnliche Hautpflegemassnahmen nahegelegt wie Patienten mit anderen chronischen Hauterkrankungen, wie Ekzemen. Die folgenden Hautpflegetipps könnten sich als nützlich erweisen.

### **Versorgung mit Feuchtigkeit**

Eine angemessene Versorgung mit Feuchtigkeit ist für eine gesunde Haut wichtig, da sie die Barrierefunktion verbessert und die Haut so weich und angenehm bleibt. Auch Juckreiz lässt sich unter Umständen mit Feuchtigkeit und bei abnehmender Hauttrockenheit lindern. Eine einfache und wirksame Methode zur Vermeidung trockener Haut ist es, regelmässig Feuchtigkeitscremes oder Pflegecremes aufzutragen.

Angesichts des enormen Angebots von verschiedenen Feuchtigkeitscremes auf dem Markt ist es oft nicht leicht, sich für die richtige Creme zu entscheiden. Hier einige Tipps für den Vergleich von verschiedenen Produkten:

- Salben und Cremes versorgen die Haut am besten mit Feuchtigkeit. Sie sind am meisten zu empfehlen, da sie einen hohen Ölgehalt haben und besser in die Haut einziehen und diese so auch länger pflegen.
- Vermeiden Sie Lotionen, da diese vor allem Wasser und wenig Öl enthalten. Vermeiden Sie Gels, da diese Alkohol oder Aceton enthalten, die die Haut austrocknen können. Vermeiden Sie Feuchtigkeitscremes, die Duft- und Farbstoffe enthalten.
- Wenden Sie Feuchtigkeitscremes häufig an – am besten zwei bis drei Mal am Tag, um ein Austrocknen der Haut zu vermeiden.
- Womöglich müssen Sie verschiedene Produkte ausprobieren, ehe Sie eines finden, das am besten für Sie geeignet ist.

Cremen Sie die Haut ein, während sie noch feucht ist, da Feuchtigkeitslotionen und rückfettende Salben das Wasser in die Haut einschliessen können und sie so länger feucht halten. Wird die Haut trocken und schuppig, benetzen Sie diese zunächst mit Wasser und tragen Sie anschliessend eine fettende Lanolin- oder Vaseline-haltige Salbe auf. Als

Patient müssen Sie die Haut regelmässig eincremen. Weitere Informationen zu passenden Feuchtigkeitscremes erfahren Sie von Ihrem medizinischen Team.

### **Hauttrockenheit**

Fast alle Erscheinungsformen des kutanen Lymphoms werden von trockener Haut begleitet. Deshalb ist Hauttrockenheit (auch Xerose genannt) die häufigste Ursache von Juckreiz, der für den Patienten sehr unangenehm werden kann.

Selbstverständlich kann Hauttrockenheit beim kutanen Lymphom auf ganz unterschiedliche Weise in Erscheinung treten. Bei manchen Patienten entstehen vor allem in den kälteren Monaten mit geringerer Luftfeuchtigkeit trockene Flecken. Bei anderen wiederum schuppt die Haut das ganze Jahr über, da immer mehr Hautflächen von der Krankheit betroffen sind. Bei Patienten mit ausgedehnter Hautbeteiligung, besonders bei Rötung (auch Erythrodemie genannt), kann es zur Abschuppung der Haut (auch als Dequamation bezeichnet) kommen.

Dies kann für die Patienten sehr lästig sein. Manchen ist es peinlich, wenn sich die Haut in der Öffentlichkeit oder zu Hause merklich schuppt. Diese Gefühle sind verständlich und völlig normal. Für die Patienten gibt es verschiedene Wege, mit diesen Beschwerden umzugehen. So kann die Haut grosszügig mit Salbenpräparaten wie Vaseline® eingecremt werden, was die Abschuppung für mindestens zwei bis fünf Stunden mindern kann, ehe erneut gecremt werden muss.

Bei manchen Patienten schafft ein zehnminütiges Bad mit duftstofffreien Badeölen mehrmals in der Woche ein wenig Abhilfe. Beachten Sie, dass die Haut dadurch recht rutschig werden kann – seien Sie beim Aussteigen aus der Badewanne daher vorsichtig.

Frei verkäufliche Cremes oder Salben mit Milchsäure aus der Apotheke können die Haut von trockenen Schuppen befreien. Die meisten solcher Produkte enthalten 12% Milchsäure in einer parfümfreien Formulierung oder auch 10% Harnstoff.

### **Juckreiz**

Bei den meisten Patienten mit kutanem Lymphom kommt es zu Juckreiz (auch Pruritus genannt). Oft lässt sich dieses chronische, nur schwer auszuhaltende Symptom kaum lindern. Bis vor einigen Jahren war wenig über die grundlegenden Mechanismen von Juckreiz bekannt oder erforscht.

Bei Juckreiz kratzt der Patient den entsprechenden Bereich, was zu einem Wechsel von Signalen zum und vom Gehirn und letztendlich

zu einem Juckwahn führt. Kühlung durch Auflegen einer Tüte mit gefrorenem Gemüse oder zerstoßenes Eis in einem verschliessbaren Plastikbeutel kann Abhilfe schaffen. Der Beutel wird in ein Papiertuch gewickelt und bis zu 10 Minuten auf den juckenden Bereich gelegt. So lässt sich sozusagen «das Feuer löschen». Stellen Sie sich Juckreiz bei dieser Krankheit wie einen Waldbrand vor – wenn es Ihnen gelingt, den Juckreiz sofort zu unterdrücken, können Sie ihn womöglich daran hindern, sich über die ganze Haut auszubreiten.

Bei den meisten Patienten mit kutanem Lymphom reicht der Juckreiz von einem leicht störenden Gefühl bis hin zur reinen Qual, der die Lebensqualität erheblich einschränken kann. Der vom kutanen Lymphom verursachte Juckreiz kann besonders problematisch sein, da er oft in einem kleinen Areal anfängt und sich dann über den ganzen Körper ausbreitet. In einer Studie der verstorbenen Dr. Marie-France Demierre von der Boston University School of Medicine in den USA, bewerteten 88% der kutanen Lymphompatienten Juckreiz als das grösste mit dieser Erkrankung verbundene Leid.

Schuppenflechte ist im Grunde genommen eine körperliche Erscheinung, und die richtige Behandlung kann dann am ehesten gefunden werden, wenn Sie Ihrem Arzt genau beschreiben, wie sich diese anfühlt. Stufen Sie Ihren Juckreiz Ihrem Arzt gegenüber auf einer Skala von 1 bis 10 ein, wobei 1 für wenig bis gar kein Juckreiz steht und 10 für unerträglichen Juckreiz, der Ihren Alltag massiv einschränkt.

Obleich noch keine endgültige Ursache für den Juckreiz gefunden worden ist, gibt es durchaus Behandlungsmöglichkeiten. Eine häufig verwendete Erstlinienbehandlung sind Antihistaminika. Manche Optionen umfassen Allegra® und Claritin® für tagsüber oder Benadryl® und Atarax®, die aufgrund ihrer beruhigenden Wirkung eher nachts eingesetzt werden. Manche dieser Medikamente sind frei verkäuflich, andere wiederum verschreibungspflichtig. Diese Medikamente verhindern Rötungen, Schwellungen und Juckreiz. Bei den meisten Betroffenen wird der Juckreiz kurz vor dem Einschlafen besonders intensiv, so dass beruhigend wirkende Antihistaminika hier besonders helfen können.

Juckreiz kann aber auch mit einfachen Hausmitteln gelindert werden. Legen Sie den betroffenen Körperteil für 15 Minuten in ein Haferflockenbad. Wenden Sie in einem besonders juckenden Bereich kalte Umschläge an, um die Reizung und den Drang, zu kratzen, zu lindern. Auch fettfeuchte Verbände können den Juckreiz einfach, sicher und wirksam lindern sowie Rötung, Brennen und Nässen von Hautläsionen reduzieren. Eine genaue Anleitung zum Anlegen solcher Verbände erhalten Sie von Ihrem Arzt.

Es gibt noch weitere Medikamente, die Juckreiz lindern können. Einige Optionen sind:

- Gabapentin (Neurontin®) ist ein krampflösendes Mittel, das Patienten verschrieben wird, die zu Krampfanfällen neigen. Es kann Juckreiz effektiv lindern.
- Mirtazapine (Remeron®) ist ein Antidepressivum, das von Patienten, die aufgrund von Juckreiz nicht schlafen können, vor dem Schlafengehen eingenommen werden kann.
- Aprepitant (Emend®) ist ein verschreibungspflichtiges Medikament, das zur Vermeidung von chemotherapiebedingter Übelkeit und Erbrechen eingesetzt wird und auch Juckreiz nachweislich mindert.
- Die Phototherapie ist eine gute Behandlungsoption für Patienten mit Mycosis fungoides, besonders dann, wenn diese mit Juckreiz verbunden ist.
- Topische Steroide können helfen, wenn sie gemeinsam mit anderen Behandlungsmethoden eingesetzt werden, sind in schweren Fällen aufgrund der grossflächig betroffenen Hautareale eher unpraktisch.
- Die wirksamsten frei verkäuflichen Lotionen für weniger schwere Fälle sind solche, die Pramoxin enthalten, ein Anästhetikum, das die Übertragung des von den Hautnerven ausgehenden juckenden Gefühls bremst, oder auch Menthol, dessen kühlende Eigenschaften den Juckreiz ausschalten können. Seien Sie mit Schmerzmitteln vorsichtig, da diese Juckanfälle verstärken können.

Alternative Methoden wie Akupunktur können bei Juckreiz ebenfalls für eine gewisse Linderung sorgen.

## Risse

Ein Riss bzw. eine Fissur ist eine gerade verlaufende Öffnung in der Haut, die oft bis in die zweite Hautschicht hineinreicht und so erhebliche Schmerzen und Probleme verursacht. Risse treten in erster Linie an den Hand- und Fingerflächen auf. Solche Risse können die Feinmotorik erschweren und Dinge wie anziehen, schreiben, kochen oder essen sehr unangenehm machen. Risse können sich jederzeit und bei jedem entwickeln, insbesondere im Winter und besonders bei Personen mit dicker, schuppender Haut an den Händen – eben aufgrund einer Erkrankung wie dem kutanen Lymphom.

Die meisten Ärzte gehen davon aus, dass dies bei Patienten mit schuppender Haut daher kommt, dass sich ein kleiner Riss in der Haut aufgrund von Bakterien entzündet und der Riss dadurch breiter und schmerzhafter wird. Im Winter geschieht dies öfter als im Sommer, denn die feuchten Bedingungen im Sommer verhindern die Rissbildung.

Sie können entsprechende Massnahmen treffen, um Risse zu vermeiden, indem Sie bei dicker, schuppender Haut Hände und Füsse im Laufe des Tages immer wieder mit parfümfreien Cremes oder einer dicken Schicht Vaseline pflegen. Dies kann sogar so aussehen, dass Sie auf Handflächen und Fusssohlen vor dem Schlafengehen eine dicke Schicht Creme oder Vaseline auftragen und dann mit weissen Baumwollhandschuhen bzw. Baumwollsocken schlafen.

Falls sich Risse bilden, müssen Sie diese mindestens zweimal am Tag mit Seife und Wasser reinigen und eine antibiotische Salbe auftragen, damit sie schneller verheilen. Die meisten Hautärzte weisen ihre Patienten an, dreifach wirkende antibiotische Salben (wie Neosporin®) zu vermeiden, da das darin enthaltene Neomycin als Allergen womöglich Ausschlag verursachen kann. Entstehen weiter Risse, sollten Sie Ihren Arzt nach einem verschreibungspflichtigen topischen Antibiotikum fragen.

Hin und wieder kann es vorkommen, dass ein Riss so tief und breit ist, dass der Arzt den Patienten anweist, ihn mit Sekundenkleber zu schliessen. Reinigen Sie in diesem Fall den Riss mit Seife und Wasser und geben Sie einen winzigen Tropfen Sekundenkleber in den Riss und drücken Sie die umgebende Haut 60 bis 90 Sekunden lang zusammen, um den Riss zu schliessen. Der Kleber trocknet sehr schnell. Allerdings müssen Sie darauf achten, sich nicht die Finger zusammenzukleben.

Eine weitere Möglichkeit ist, ein Produkt wie New Skin®, eine antibiotische Lösung mit einem leichten Klebstoff, zu verwenden, der eine Schutzschicht über die Risse legt und ein Gemisch aus Chemikalien enthält, das eine Polymerschicht bildet, die sich mit der Haut verbindet. So werden Schmutz und Keime aus der Wunde ferngehalten, und die Wunde bleibt feucht. Achten Sie auf Produkte mit Namen wie «Flüssigpflaster» oder ähnliches.

## **Infektion**

Hautinfektionen sind bei Patienten mit kutanem Lymphom nicht ungewöhnlich. Manche Patienten mit verstärkter Hautbeteiligung stellen fest, dass ihre Haut mit einem Bakterium namens Staphylokokkus aureus befallen ist. Zwar kommen manche Formen von Staphylokokken ganz natürlich auf der Haut vor, diese Version ist jedoch die Bakterienform, die bei Patienten mit kutanem Lymphom am häufigsten zu Infektionen führt. Wenn es zur Infektion kommt, dann meist in den Hautläsionen des kutanen Lymphoms. Eine Infektion ist bei Patienten mit kutanem Lymphom die Hauptsorge, denn unbehandelt können ihre Folgen lebensbedrohlich sein.

Daher müssen Sie die Anzeichen einer Infektion unbedingt kennen und auf diese achten und wissen, wann Sie sich an Ihren Arzt wenden sollten. Zu den Anzeichen einer Hautinfektion gehören:

- ein roter Bereich auf der Haut, der schmerzt, geschwollen ist und schuppt oder nässt;
- schmerzempfindliche und gerötete Haut um eine Hautläsion herum;
- eine Hautläsion, die zwar nicht juckt, aber weh tut;
- Läsionen, die eine dünne, gelbliche Schicht bilden.

Sie sollten sich umgehend an Ihren Arzt wenden, wenn Folgendes eintritt (diese Anzeichen könnten auf eine beginnende Cellulitis oder Blutinfektion hindeuten):

- Sie entwickeln neben plötzlicher Müdigkeit und Schwäche Fieber und Schüttelfrost;
- alle Ihre Hautläsionen werden plötzlich empfindlich und rot, besonders wenn sie von roten Streifen durchzogen sind, die sich von den Läsionen in Richtung Rumpf (Achselhöhlen oder Leiste) ausbreiten.

### **Baden und duschen**

Baden oder duschen Sie mit lauwarmem – nicht heissem – Wasser, da heisses Wasser die natürlichen Öle aus der Haut löst, die sie geschmeidig halten. Anschliessend kann es sein, dass die Haut trockener ist als zuvor. Heisses Wasser sorgt zudem für eine verstärkte Durchblutung der Haut, wodurch sich der Juckreiz nach dem Duschen oder Baden intensivieren kann. Extrem heisses Wasser kann den Juckreiz vorübergehend lindern, wird aber nicht empfohlen, da es den Zustand der Haut verschlimmern und den Juckreiz langfristig verstärken kann.

Duschen oder baden Sie möglichst kurz, nicht mehr als 15 Minuten. Eincremen sollten Sie sich nach dem Baden, wenn die Haut noch feucht ist. Durch das Auftragen von Feuchtigkeitscreme (oder topischen Medikamenten in einer Pflegecreme) auf feuchter Haut wird die Feuchtigkeit in den äusseren Hautschichten versiegelt.

Sie können Juckreiz und Hautinfektionen mithilfe von «Bleichbädern» lindern, durch die Ihr Bad sozusagen zu einem Schwimmbecken wird. Bei einem Bleichbad legen Sie sich dreimal in der Woche für 15 Minuten in eine zu  $\frac{3}{4}$  mit warmem Wasser gefüllte Badewanne mit 60 ml Haushaltsbleiche (parfümfrei, 6 bis 8% Natriumhypochlorit). Bleichbäder können nicht nur das Infektionsrisiko senken, sondern wirken auch entzündungshemmend.

## Seife

Was Seife angeht, so ist weniger mehr. Wenn Sie nicht ohne Seife auskommen, so verwenden Sie eine rückfettende Seife mit Ölzusatz. Vermeiden Sie stark duftende Seifen, denn wenn einem Produkt ein Duftstoff zugesetzt wird, muss er zunächst in Alkohol aufgelöst werden, und Alkohol trocknet die Haut aus. Duftstoffe bzw. Parfums können die Haut ausserdem reizen und Allergene enthalten. Wählen Sie Seife und Feuchtigkeitscremes, die ohne Duftstoffe auskommen. Vermeiden Sie antibakterielle oder Deodorant-Seifen, da diese die Haut zu sehr austrocknen können.

## Waschmittel

Auch Waschmittel können die Haut reizen. Verwenden Sie auf jeden Fall ein parfümfreies Waschmittel. Auch Weichspüler enthalten oft Duftstoffe – achten Sie also darauf, dass Ihrer parfümfrei ist. Weichspülerblätter im Wäschetrockner werden von Patienten mit empfindlicher Haut oft besonders schlecht vertragen, da die darin enthaltenen Duftstoffe sich direkt wie eine Schicht auf die Kleidung legen, die wiederum direkt auf der Haut aufliegt und diese reizen kann.

## Sonnenschutz

Zu viel Sonne schadet der Haut. Benutzen Sie Sonnencreme, tragen Sie einen Hut mit breiter Krempe und womöglich auch das ganze Jahr über lange Ärmel und lange Hosen. Wenn Sie im Rahmen Ihrer Behandlung Lichttherapie erhalten, werden Sie von Ihrem Arzt womöglich angewiesen, eine Sonnenbrille mit UV-Schutz zu tragen. Bei manchen Patienten mit kutanem Lymphom können kürzere Aufenthalte (15–20) an der Sonne der Haut jedoch guttun. Besprechen Sie mit Ihrem medizinischen Team, welches Protokoll für Sie am besten geeignet ist.

## Sonstige Tipps

Beachten Sie für eine möglichst problemfreie Haut auch folgende Tipps:

- Tragen Sie lose, bequeme Kleidung, die «atmungsaktiv» ist, am besten aus Baumwolle. Vermeiden Sie raue, kratzige Materialien wie Wolle. Vermeiden Sie eng anliegende Kleidung.
- Schrubben oder rubbeln Sie nicht an der Haut.
- Halten Sie Ihre Fingernägel möglichst kurz, um Infektionen und Hautverletzungen zu vermeiden.
- Achten Sie darauf, dass Ihnen nicht zu heiss wird. Schwitzen verschlimmert den Juckreiz.
- Versuchen Sie, Stress zu vermeiden, da dieser Schübe des kutanen Lymphoms verursachen und den Juckreiz verstärken kann.



# 9

## **Sexualität**



## Intimität

Mit jemandem intim zu werden, kann beim kutanen Lymphom schwierig sein – einfach aus dem Grund, weil Plaques, Läsionen und Ausschlag so unangenehm werden können, dass Sie lieber nicht berührt werden möchten. Bei manchen Patienten verursachen die äusserlichen Veränderungen Selbstwertprobleme und es ist ihnen peinlich, mit jemandem intim zu werden, oder sie haben gar kein Interesse daran. Durch manche Symptome wird die Haut so empfindlich, dass Berührungen sehr unangenehm wären. Von Juckreiz und Brennen bis hin zum Eincremen mit Salbe nach einer Dusche – die mit dieser Krankheit einhergehenden Umstände können der Intimität auf jeden Fall im Wege stehen.

Paare lernen, damit zurechtzukommen. Es kann Phasen geben, in denen Sie einfach kein sexuelles Verlangen haben, wofür Ihr Partner hoffentlich Verständnis aufbringt. In den Phasen ohne Krankheitsschub, wird es wahrscheinlich wieder genauso sein, wie Sie es normalerweise erleben. Einige jüngere Patienten bekommen trotz ihrer Krankheit Kinder.

Ebenso wie Sie ein verständnisvolles und unterstützendes Umfeld brauchen, um durch die Höhen und Tiefen dieser Krankheit zu kommen, brauchen Sie einen Partner, dessen Liebe und Verständnis über körperliche Intimität hinausgeht.

«Wenn man an einer schlimmen Krankheit leidet, braucht man einen Partner, der viel Verständnis aufbringen kann. Für den Partner ist es sehr frustrierend, nicht zu wissen, wie er oder sie dafür sorgen kann, dass es dem geliebten Menschen besser geht.» Patient

Eine gute Kommunikation ist im gesamten Krankheitsverlauf ungemein wichtig. Sagen Sie Ihrem Partner, wann Sie berührt werden möchten und wann nicht, und erklären Sie, dass Sie ihn bzw. sie damit nicht zurückweisen, sondern der Zustand Ihrer Haut dafür verantwortlich ist.

«Man muss seinem Partner oder seiner Partnerin sagen: ‚Ich liebe dich von ganzem Herzen, aber ich kann nicht erklären, was ich gerade durchmache‘. Ich bin sicher, der Partner oder die Partnerin versteht das und weiss, dass er oder sie geliebt wird.» Patient

Eine chronische Krankheit kann eine ewige Achterbahnfahrt sein, durch die eine Beziehung noch enger werden kann.

### **Fruchtbarkeit**

Hautlymphome sind meist chronische Erkrankungen. Therapien ziehen sich oft über viele Monate und Jahre hinweg. Ärzte wie auch Patienten wünschen sich eine sanfte, sichere, gut verträgliche und wirksame Therapie, die das Lymphom über lange Zeit behandelt und kontrolliert. Um die Wirksamkeit einer neuen Behandlung zu beurteilen, ist bei der Erforschung neuer Therapien sowohl die Dauer des Ansprechens (Wirksamkeit) als auch die Anzahl der erfolgreich behandelten Patienten massgebend.

Wenn es um Familienplanung geht, können sogar sanfte Therapien zu einem Problem werden, wenn sie über lange Zeit angewendet werden. Da viele Therapien nur wirken, während sie verabreicht werden, müssen bei der Therapiewahl oft die Aspekte der Familienplanung berücksichtigt werden. Dazu gehören die Themen Fruchtbarkeit (die Fähigkeit oder Möglichkeit, schwanger zu werden oder jemanden zu schwängern), Empfängnis (der tatsächliche Prozess des Schwangerwerdens oder Schwängerns), Schwangerschaft und Stillen nach der Schwangerschaft. Dies sind Themen, die es zu berücksichtigen gilt, wenn ein Patient oder eine Patientin und dessen bzw. deren Partner bzw. Partnerin bald oder auch später eine Familie gründen wollen.

Die meisten Therapien wurden nicht an schwangeren Frauen erprobt. Viel von dem, was wir wissen, stammt aus Tierstudien, dem Wissen um die Wirkmechanismen von Medikamenten oder einigen wenigen Fällen, in denen Patientinnen unter einer solchen Therapie schwanger wurden. Da die verfügbaren Daten begrenzt sind und der Therapiebedarf individuell ist, betrachten Sie dies bitte als allgemeine Informationen für einen Gesprächsansatz mit Ihrem behandelnden Arzt und nicht als spezifische Empfehlung für Ihre medizinische Versorgung.

# 10

## **Glossar**



- Aggressive Lymphome** - Lymphome, die schnell wachsen und in der Regel sofort behandelt werden müssen; auch als hochgradige Lymphome bekannt.
- Alemtuzumab (oder Campath®)** - Ein monoklonaler Antikörper, der auf CD52, ein Antigen (oder Marker) gerichtet ist, der auf B- und T-Lymphozyten vorkommt. Dieses Medikament wird in der Behandlung des fortgeschrittenen CTCL eingesetzt.
- Allogene (Stammzell-)Transplantation** - Ein Verfahren, bei dem der Patient Knochenmark oder Stammzellen erhält, die von einer anderen Person gespendet worden sind.
- Antiemetikum** - Ein Medikament, das Übelkeit und Erbrechen lindert.
- Antigen** - Zur Identifikation dienende Eiweißstoffe an der Oberfläche von Zellen. Das Immunsystem bestimmt anhand von Antigenen, ob bestimmte Zellen ein notwendiger Bestandteil des Körpers sind oder zerstört werden müssen.
- Antikörper** - Ein komplexer Eiweißstoff, der aus B-Lymphozyten besteht und mit Antigenen auf Giftstoffe, Bakterien und einige Krebszellen reagiert und diese entweder abtötet oder sie zur Entfernung markiert.
- Autologe (Stammzell-)Transplantation** - Eine Art Knochenmark- oder Stammzelltransplantation, bei der ein Patient seine eigenen Stammzellen erhält.
- BCNU** - Ein chemotherapeutischer Wirkstoff, der beim CTCL topisch angewendet wird. (Wird auch als Carmustin bezeichnet.)
- Bexaroten (oder Targretin®)** - Medikamente in Kapsel- und Gelform, die sich in der Behandlung von CTCL als wirksam erwiesen haben.
- Biologika-Therapie** - Eine Behandlung, die das Immunsystem verwendet oder stimuliert, um eine Reaktion auf eine Infektion oder Krankheit zu richten.

- Biomarker** - Eine Verbindung (in der Regel ein Eiweissstoff), mit dem bestimmt werden kann, ob eine Krankheit vorliegt.
- Biopsie** - Entnahme von Gewebe zur Untersuchung unter dem Mikroskop für diagnostische Zwecke.
- Bösartig** - Dazu neigend, sich zu verschlimmern und lebensbedrohlich zu werden, sofern nicht richtig behandelt wird.
- Campath®** - siehe Alemtuzumab.
- Carmustin** - Ein chemotherapeutischer Wirkstoff, der beim CTCL topisch angewendet wird (wird auch als BCNU bezeichnet).
- Chemotherapie** - Eine medikamentöse Behandlung, mit der das Wachstum schnell wuchernder Krebszellen – darunter Lymphomzellen – gestoppt wird.
- Chemotherapieregime** - Kombinationen von Krebsmedikamenten, die einem strengen Plan gemäss in einer bestimmten Dosis und bestimmten Abfolge verabreicht werden.
- Chemotherapiezyklus** - Mit diesem Begriff wird der Prozess beschrieben, mit dem die Chemotherapie verabreicht wird, gefolgt von einer Pause, in der sich der Körper erholen soll.
- CT oder CAT (Computer(axial)tomographie)** - Diese Bildgebungsmethode liefert eine Reihe detaillierter Bilder vom Körperinneren. Dazu wird ein mit einem Computer verbundenes Röntgengerät verwendet.
- Dermatologe** - Hautarzt; ein Arzt, der sich auf die Diagnose und Behandlung von Hautkrankheiten spezialisiert hat.
- Elektronenstrahltherapie** - Eine Art der Strahlentherapie, bei der nur oberflächliche Anteile der Haut behandelt werden. Sie ist hochwirksam darin, alle Arten von CTCL-Läsionen von der Haut zu entfernen. Mit ihr können Teile der Haut oder die gesamte Hautoberfläche behandelt werden. Wird sie zur Behandlung der gesamten Haut eingesetzt, wird sie auch als totale Haut-Elektronenstrahltherapie (TSEB) bezeichnet.
- Gezielte Therapie** - Eine Therapie, die auf spezifische Gene oder Eiweisse (Ziele) gerichtet ist, die einmalig oder abnorm in einer Krebszelle genetisch umgesetzt werden.
- Grad** - Eine Methode zur Klassifizierung eines Tumors aufgrund dessen, wie aggressiv er wächst.

**Hämatologe** - Ein Arzt, der sich auf die Behandlung von Krankheiten des Blutes und der blutbildenden Gewebe spezialisiert hat.

**Histologie** - Die Untersuchung von Gewebeeigenschaften, die zur Identifikation einer bestimmten Tumorform führen kann.

**Immunologische Tests** - Bluttests, mit denen das Vorhandensein diagnostischer Eiweissstoffe oder Antigene auf einem Tumor festgestellt wird.

**Immunsystem** - Die Abwehrmechanismen des Körpers, die an der Bekämpfung von Infektionen und dem Erkennen von Fremdgewebe beteiligt sind. Alle CTCL und Lymphome sind Erkrankungen des Immunsystems.

**Immuntherapie** - siehe Biologika-Therapie.

**Impfung** - Eine Substanz oder Substanzgruppe, die das Immunsystem zu einer Immunantwort anregt. Eine Impfung kann dem Körper dabei helfen, Krebszellen zu erkennen und zu zerstören. Bei Lymphomimpfungen werden oft Krebsantigene mit einer Substanz kombiniert, die die natürlichen Abwehrkräfte des Patienten gegen die Krankheit anregt. Diese Impfstoffe werden für jeden Patienten mithilfe einer den Lymphknoten entnommenen Tumorprobe individuell hergestellt.

**Indolentes Lymphom** - Ein langsam wachsendes Lymphom, das mit wenigen Symptomen einhergeht. Wird auch als niedriggradiges Lymphom bezeichnet.

**Interferon (oder Intro® oder Roferon®)** - Eine systemische Therapie, die sich in der Behandlung des CTCL als äusserst wirksam erwiesen hat.

**Interferone** - Natürlich im Körper vorkommende Verbindungen, die das Immunsystem bei Infektionen und Entzündungen stimulieren. Synthetische Formen werden verwendet, um Infektionen, Autoimmunerkrankungen und Krebs zu behandeln.

**Intron®A** - siehe Interferon.

**Klinische Studie** - Eine Forschungsstudie, bei der eine neue Therapie Patienten verabreicht wird, um zu bestimmen, ob diese sicher und wirksamer oder weniger toxisch ist als die gegenwärtigen Therapien. Klinische Studien sind ein wichtiger Teil der Bemühungen, eine Krankheit besser zu verstehen, und sind für die Zulassung neuer Therapien für Zulassungsbehörden massgeblich.

**Knochenmark** - Schwammiges Material im Inneren der Knochen, welches Stammzellen enthält, die sich zu drei Arten von Zellen weiterentwickeln können: Rote Blutkörperchen, welche den Körper mit Sauerstoff versorgen und Kohlenstoffdioxid abtransportieren, weisse Blutkörperchen, welche den Körper vor Infektionen schützen, und Blutplättchen, die die Blutgerinnung ermöglichen.

**Kombinationschemotherapie** - Mehrere Medikamente, die gemeinsam verabreicht werden, um die Ansprechrate bei bestimmten Tumoren zu erhöhen.

**Krankheitsprogression** - Mit diesem Begriff wird das Fortschreiten der Erkrankung trotz Behandlung beschrieben (wird auch Therapieversagen genannt).

**Krebs** - Ein abnormes Zellwachstum, das sich durch die natürlichen Abwehrmechanismen des Körpers nicht kontrollieren lässt. Krebszellen können weiterwachsen und letztendlich Tumore bilden.

**Laktat-Dehydrogenase (LDH)** - Ein im Blut gemessenes Enzym, das als Biomarker zur Bestimmung des Ausmasses bzw. der Ausbreitung von Krebs verwendet wird.

**Lokalisierte Erkrankung** - Ein Krebs, der nur in einem begrenzten Körperbereich vorhanden ist – zum Beispiel dem Hals oder den Achselhöhlen.

**Lymphatisches System** - Die Kanäle, Gewebe und Organe, die Lymphozyten speichern und transportieren, welche Infektionen und andere Krankheiten abwehren.

**Lympe** - Die wässrige Flüssigkeit im Lymphsystem, die weisse Blutkörperchen enthält (Lymphozyten).

**Lymphknoten** - Kleine, bohnenförmige Drüsen in den Gefässen des lymphatischen Systems. Im Körper befinden sich tausende solcher Drüsen. Sie sind vor allem im Hals, unter den Armen, in der Brust, im Bauch und in den Leisten gehäuft angeordnet. Lymphknoten filtern die Lymphe und fangen und zerstören potenziell schädliche Bakterien und Viren.

**Lymphom** - Ein Krebs der Lymphozyten, der die Lymphknoten, Organe und Gewebe des lymphatischen Systems (Immunsystem) betrifft und generell in das Hodgkin- oder Non-Hodgkin-Lymphom unterteilt wird.

**Lymphozyt** - Eine Art weisses Blutkörperchen. Die mit der Lymphe transportierten Lymphozyten stellen Teil des Immunsystems dar und wehren Infektionen ab.

**Matrex®** - siehe Methotrexat.

**Mechlorethamin** - Ein Medikament zur Behandlung des CTCL.  
Wird auch als toxischer Stickstoff-Senf bezeichnet.

**Medizinischer Onkologe** - Ein Arzt, der sich auf den Einsatz von Chemotherapien, Hormontherapien und viele andere Arten von Biologika-Therapien zur Behandlung von Krebs spezialisiert hat.

**Methotrexat (oder Matrex®)** - Eine Chemotherapie, die zur Behandlung mancher Krebsformen eingesetzt wird.

**Monoklonale Antikörper** - Antikörper, die spezifisch gegen ein bestimmtes Antigen eingesetzt werden. Es ist möglich, grosse Mengen eines Antikörpers herzustellen, der auf ein einziges Ziel (oder Antigen) an der Zelloberfläche gerichtet werden kann. Monoklonale Antikörper werden zur Klassifizierung von Lymphomen eingesetzt, indem sie Eiweissstoffe an der Oberfläche von Lymphozyten identifizieren.

**MRT (Magnetresonanztomographie)** - Bei einer MRT werden mit Magneten und hochfrequenten Wellen Bilder des Körperinneren erzeugt. MRTs liefern Informationen zu Geweben und Organen, die mit anderen Bildgebungsverfahren nicht möglich sind.

**Müdigkeit** - Eingeschränkte Leistungsfähigkeit, die häufig mit Lustlosigkeit, Schläfrigkeit oder Reizbarkeit verbunden ist.

**Mukositis** - Eine Entzündung der Schleimhaut von Geweben und Organen. Im Mund äussert sie sich als wunde Stellen oder Entzündungen.

**Mustargen** - Ein Medikament zur Behandlung des CTCL.  
Wird auch als Mechlorethamin bezeichnet.

**Niedriggradiges Lymphom** - siehe indolentes Lymphom.

**Non-Hodgkin-Lymphom (NHL)** - Eine Gruppe mehrerer eng miteinander verwandter Krebsformen, die im lymphatischen System entstehen. Obgleich die verschiedenen Arten von NHL einiges gemeinsam haben, unterscheiden sie sich hinsichtlich des Aussehens der Krebszelle unter dem Mikroskop, der Art und Weise des Zellwachstums sowie der Art und Weise, wie der Tumor sich auf den Körper auswirkt. CTCLs sind eine Art von NHL.

**Onkologe** - Ein Arzt, der auf die Behandlung von Krebs spezialisiert ist. Manche sind auf Chemotherapien spezialisiert (medizinischer Onkologe), andere auf Strahlentherapie (Strahlenonkologe) oder Operationen (chirurgischer Onkologe).

**Ontak®** - Ein Medikament, das zur Behandlung des CTCL eingesetzt wird.

**Pathologe** - Ein Arzt, der sich darauf spezialisiert hat, Krankheiten mittels mikroskopischer Bewertung von Körpergeweben und -organen (Biopsie) zu studieren. Ein Gewebe, das vermutlich krebsartig ist, muss zunächst von einem Pathologen untersucht werden, um die Diagnose zu bestätigen.

**Pentostatin** - Ein Medikament, das zur Behandlung des CTCL eingesetzt wird.

**PUVA** - Kombinationstherapie aus UVA-Licht und Psoralen, einem Medikament, das die Lichtempfindlichkeit erhöht.

**Röntgenstrahlung** - Strahlung, die in geringen Dosen eingesetzt wird, um Bilder vom Körperinneren zu erzeugen, und in hohen Dosen, um Krebs zu behandeln.

**Stadium** - Das Ausmass der Krebserkrankung zum Zeitpunkt der Diagnose. Dabei wird unterschieden, ob der Krebs auf seinen Ursprungsort begrenzt ist oder sich auf benachbarte Regionen oder entfernte Körperteile ausgebreitet hat.

**Stickstoff-Senf** - Ein Medikament zur Behandlung des CTCL. Wird auch als Mechlorethamin bezeichnet.

**Systemische Chemotherapie** - Eine Chemotherapie mit Einzelwirkstoffen wird neben einer Kombinationstherapie für gewöhnlich für die fortgeschrittenen Stadien (Stadium III und IV) reserviert, die auf andere Therapieformen nicht ansprechen und oral oder intravenös verabreicht werden.

**Targretin®** - siehe Bexaroten.

**Thrombozytopenie** - Ein Fehlen von Blutplättchen im Blut, wodurch die Gerinnungsfähigkeit des Blutes eingeschränkt ist.

**Thymusdrüse** - Eine hinter dem Sternum (Brustbein) liegende Drüse, die die Nachbildung und Entwicklung von Lymphozyten anregt. T-Lymphozyten werden im Thymus verarbeitet.

**Topisch** - Ein Medikament oder eine Behandlung, die auf die Haut aufgetragen wird.

**Topische Steroide** - Hochwirksame topische Steroide wirken nachweislich beim CTCL und sorgen dafür, dass Läsionen im Frühstadium der Krankheit (Stadium I-A und I-B) abheilen. Topische Steroide sind leicht aufzutragen und – im Gegensatz zu anderen hautgerichteten Therapien beim CTCL – nicht mit allzu vielen Komplikationen verbunden.

**Toxizitäten** - Die ungewollten Nebenwirkungen von Krebstherapien, wie eine Verschlechterung des Blutbildes, Übelkeit und Erbrechen und Haarverlust.

**TSEB (Totale Haut-Elektronenstrahltherapie)** - Eine Art der Strahlentherapie, bei der nur oberflächliche Anteile der Haut behandelt werden. Sie ist hochwirksam darin, alle Arten von CTCL-Läsionen von der Haut zu entfernen. Wird auch als Elektronenstrahltherapie bezeichnet.

**Tumor** - Eine abnorme Anhäufung oder Anschwellung von Gewebe. Tumore können überall im Körper auftreten. Ein Tumor kann gutartig (nicht lebensbedrohlich) oder bösartig (sich verschlimmernd und, sofern er nicht erfolgreich behandelt wird, lebensbedrohlich) sein.

**UVB, Breitband** - Eine Art der Phototherapie, bei der ultraviolettes Licht mit allen UVB-Wellenlängen zum Einsatz kommt.

**UVB, Schmalband** - Eine Art der Phototherapie, bei der ultraviolettes Licht in einem schmalen Bereich von UVB-Wellenlängen zum Einsatz kommt. Diese Therapie wird beim CTCL im Fleckenstadium sowie bei anderen Hauterkrankungen erfolgreich eingesetzt.



## **Dermatologische Zentren**

[www.ksa.ch/dermatologie-und-allergologie](http://www.ksa.ch/dermatologie-und-allergologie)

**Kantonsspital Aarau AG**

Dermatologie

[www.unispital-basel/dermatologie.ch](http://www.unispital-basel/dermatologie.ch)

**Universitätsspital Basel**

Dermatologie

[www.dermatologie-insel.ch](http://www.dermatologie-insel.ch)

**Inselspital Bern**

Dermatologie

[www.hug.ch/dermatologie-et-venerologie](http://www.hug.ch/dermatologie-et-venerologie)

**Hôpitaux Universitaires de Genève HUG**

Service de Dermatologie et Vénérologie, Genève

[www.h-fr.ch](http://www.h-fr.ch)

**Kantonsspital Fribourg**

Dermatologie

<https://www.chuv.ch/fr/chuv-home/>

**Hôpital Universitaire de Lausanne CHUV**

Service de Dermatologie et Vénérologie,

[www.ksg.ch](http://www.ksg.ch)

**Kantonsspital Graubünden**

Dermatologie

[www.hirslanden.ch](http://www.hirslanden.ch)

**Hirslanden-Klinik, Zürich**

Dermatologie

[www.kssg.ch](http://www.kssg.ch)

**Kantonsspital St. Gallen**

Dermatologie

[www.stgag.ch](http://www.stgag.ch)

**Spital Thurgau**

Dermatologie

[www.eoc.ch](http://www.eoc.ch)

**EOC Ospedale Regionale di Bellinzona e Valli**

Clinica dermatologica

[www.hopitalduvalais.ch](http://www.hopitalduvalais.ch)

**Hôpital du Valais/Spital Wallis**

Dermatologie

[www.chuv.ch](http://www.chuv.ch)

**Centre Hospitalier Universitaire Vaudois (CHUV), Lausanne**

Service de dermatologie et vénérologie

[www.ksw.ch](http://www.ksw.ch)

**Kantonsspital Winterthur**

Allergologie / Dermatologie

[www.luks.ch](http://www.luks.ch)

**Luzerner Kantonsspital**

Zentrum für Dermatologie und Allergologie

[www.stadt-zuerich.ch](http://www.stadt-zuerich.ch)

**Triemli-Spital, Zürich**

Dermatologie und Venerologie

[www.dermatologie.usz.ch](http://www.dermatologie.usz.ch)

**Universitätsspital Zürich**

Dermatologie

## **Nützliche Links**

[www.lymphome.ch](http://www.lymphome.ch)

Lymphome.ch Patientennetz Schweiz

[www.kosekschweiz.ch](http://www.kosekschweiz.ch)

Nationale Koordinationsplattform Seltene Krankheiten

[www.leukaemie-hilfe.de](http://www.leukaemie-hilfe.de)

DLH – Deutsche Leukämie- und Lymphomhilfe

[www.leukaemihilfe-rhein-main.de](http://www.leukaemihilfe-rhein-main.de)

LHRM Leukämiehilfe Rhein-Main e.V.

[nhl-hilfe.eu](http://nhl-hilfe.eu)

Non-Hodgkin-Lymphome Hilfe e.V.

[www.selbsthilfe-hautkrebs.de](http://www.selbsthilfe-hautkrebs.de)

CTCL-Online-Gesprächskreis kutane T-Zell-Lymphome

[www.achse-online.de/de](http://www.achse-online.de/de)

Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen - ACHSE e.V.

[www.ado-homepage.de](http://www.ado-homepage.de)

Arbeitsgemeinschaft Dermatologische Onkologie (ADO)

[www.eurordis.org](http://www.eurordis.org)

Europäische Organisation für seltene Krankheiten

[www.myelom-lymphom.at](http://www.myelom-lymphom.at)

Myelom- und Lymphomhilfe Österreich

[www.clfoundation.org](http://www.clfoundation.org)

Cutaneous Lymphoma Foundation CLF

[www.lymphoma-action.org.uk](http://www.lymphoma-action.org.uk)

UK charity dedicated to lymphoma

[www.lymphomacoalition.org](http://www.lymphomacoalition.org)

Worldwide Network of Lymphoma Patient Groups

[www.ado-homepage.de](http://www.ado-homepage.de)

Arbeitsgemeinschaft Dermatologische Onkologie (ADO)

## **Klinische Studien**

[www.eortc.org](http://www.eortc.org)  
European Organisation for Research  
and Treatment of Cancer (EORTC)

[www.kofam.ch](http://www.kofam.ch)  
Portal des Bundesamts für Gesundheit (BAG)  
zur Humanforschung in der Schweiz

[www.gfelc.org](http://www.gfelc.org)  
Groupe Français pour l'Étude des Lymphomes Cutanés  
(GFELC), Paris/France  
[www.clinicaltrials.gov](http://www.clinicaltrials.gov)  
Register klinischer Studien

[www.swissmedic.ch](http://www.swissmedic.ch)  
Schweizerische Zulassungs- und Aufsichtsbehörde für Heilmittel

[www.ema.europa.eu](http://www.ema.europa.eu)  
European Medicines Agency –  
Europäische Medikamenten-Zulassungsbehörde

## Informationsmaterial Hautlymphome



- Lymphomatoide Papulose
- Primär kutanes B-Zell-Lymphom
- Kutane Lymphome
- Anaplastisch grosszelliges Lymphom
- Sézary Syndrom

Alle Flyer sind in Deutsch, Französisch und Italienisch erhältlich.

Bestellungen bei:

Lymphome.ch Patientennetz Schweiz  
Weidenweg 39, CH-4147 Aesch BL  
+ 41 (0)61 421 09 27, [info@lymphome.ch](mailto:info@lymphome.ch)

## Ihre Spende hilft!

Unsere Broschüren und Informationsmaterial stellen wir Lymphom-betroffenen, ihren Angehörigen und Freunden kostenlos zur Verfügung. Zur Deckung unserer Unkosten sind wir jedoch für eine Spende sehr dankbar.

Herzlichen Dank  
Ihr Lymphome.ch Patientennetz Schweiz

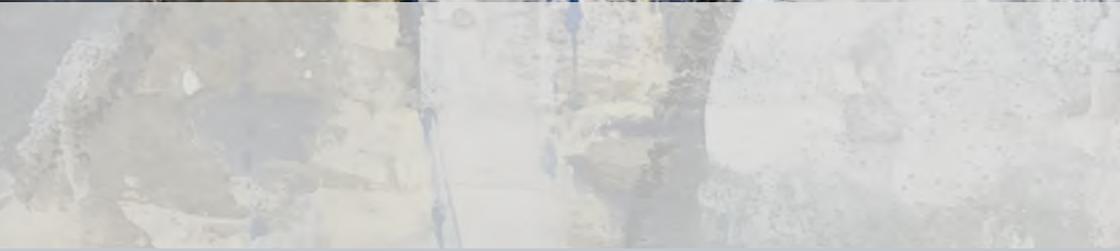
Spendenkonto:

Raiffeisenbank Aesch-Pfeffingen, CH-4147 Aesch BL

Lymphome.ch, CH-4147 Aesch BL

IBAN-Nr.: CH33 8080 8008 5554 0552 4





lymphome.ch  
patientennetz  
schweiz

