

Mycosis fungoides (MF)

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 eingesetzt und haben zum Ziel, die Erkrankung zu kontrollieren, die Symptome zu behandeln und die Nebenwirkungen möglichst gering zu halten.

Zu solchen Therapien gehören:

- Steroide
- Chlormethin-Gel
- Phototherapie oder Lichtbehandlung (PUVA und UVB)
- Radiotherapie

Systemische Therapien

Bei fortgeschrittener Erkrankung oder unzureichendem Ansprechen kommen systemische Therapien zum Einsatz. Diese wirken im gesamten Körper.

Zu solchen Therapien gehören:

- Extrakorporale Photopherese (ECP)
- Steroidtabletten
- Interferone
- Retinoide
- HDAC-Hemmer
- Proteasomhemmer
- Monoklonale Antikörper

Chemotherapie

Eine als Einzelwirkstoff oder als Kombinations-therapie 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.

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.

Weiterführende Beschreibungen der einzelnen Therapiemöglichkeiten finden Sie in der Broschüre «Hautlymphome (Kutane Lymphome)» von Lymphome.ch Patientennetz Schweiz.

weitere nützliche Links

<https://leukaemie-hilfe.de>

<https://hautlymphome-selbsthilfe.de>

<https://selbsthilfe-hautlymphome.at>

<https://register.awmf.org>

(Leitlinie Kutane Lymphome)

Behandlungszentren für Hautlymphome
finden Sie auf www.lymphome.ch

lymphome.ch
patientennetz schweiz

info@lymphome.ch
<https://lymphome.ch>

Was ist Mycosis fungoides?

Mycosis fungoides (MF) ist die häufigste Form des kutanen T-Zell-Lymphoms (CTCL) und damit die häufigste Erkrankung innerhalb der Hautlymphome. Obwohl die Begriffe MF und CTCL häufig synonym verwendet werden, kann dies zu Verwirrung führen: Alle MF-Fälle gehören zu den CTCL, aber nicht alle CTCL sind Mycosis fungoides.

Die Erkrankung verläuft in der Regel langsam und chronisch (indolent) und bleibt oft über lange Zeit auf die Haut beschränkt. Nur selten breiten sich die Lymphomzellen auf andere Organe wie Leber, Lunge oder Milz aus. In etwa 10 % der Fälle kann jedoch ein Befall von Lymphknoten und inneren Organen auftreten.

Zu den frühen Symptomen zählen flache, leicht gerötete, teils schuppige Hautflecken. Im weiteren Verlauf (Plaque-Stadium) verdicken sich diese Hautveränderungen. In einem fortgeschrittenen Stadium können sich zusätzlich Tumorknoten entwickeln, also grössere, erhabene Läsionen. Ein häufiges Symptom ist auch der Juckreiz, an dem ca. 80 % der Betroffenen leiden.

MF kann wie häufige Hauterkrankungen wie Ekzeme oder Schuppenflechte aussehen und über Jahre oder sogar Jahrzehnte bestehen, bevor sie als CTCL erkannt wird.

Die genaue Ursache der Erkrankung ist bislang unbekannt. Diskutiert werden Umweltfaktoren oder chronische Immunstimulation der T-Zellen, ein eindeutiger Auslöser konnte jedoch nicht nachgewiesen werden. Es gibt keine Hinweise darauf, dass MF vererbbar ist.

Wichtig:

Mycosis fungoides ist nicht ansteckend.

Wie häufig ist Mycosis fungoides?

Kutane T-Zell-Lymphome sind selten. In der Schweiz werden jährlich etwa 35 bis 45 Neuerkrankungen diagnostiziert. Aufgrund des meist langsamen Verlaufs und der langen Überlebenszeit leben jedoch deutlich mehr Menschen mit der Erkrankung (geschätzt etwa 200 bis 400 Personen in der Schweiz).

MF tritt häufiger bei Männern als bei Frauen auf, häufiger bei Menschen über 50 Jahren und in bestimmten Bevölkerungsgruppen öfter als in anderen. Aufgrund diagnostischer Schwierigkeiten im Frühstadium sowie fehlender umfassender Register sind die tatsächlichen Zahlen vermutlich höher.

Wie sieht Mycosis fungoides aus?

Die Erkrankung kann sehr unterschiedlich aussehen, was die Diagnose erschwert.

Typischerweise sind Hautbereiche betroffen, die vor Sonnenlicht geschützt sind. Die Hautveränderungen (Läsionen) werden in drei Hauptformen eingeteilt:

- Flecken (Patches):
flach, oft leicht schuppig,
ähnlich einem Hautausschlag
- Plaques:
verdickte, erhabene,
meist schuppige Hautareale
- Tumoren:
knotige, deutlich erhabene Läsionen,
die auch Geschwüre bilden können

Nicht alle Formen treten gleichzeitig auf. Die meisten Patientinnen und Patienten zeigen über viele Jahre hinweg vor allem Flecken und Plaques. Tumoren sind selten die erste Erscheinungsform.

Wie wird Mycosis fungoides diagnostiziert?

Mycosis fungoides ist insbesondere in frühen Stadien schwer zu diagnostizieren. Sowohl die klinischen Symptome als auch die histologischen Befunde von Hautbiopsien können gutartigen Hauterkrankungen wie Ekzemen, Psoriasis, Parapsoriasis oder Pityriasis lichenoides ähneln.

Daher kann es auch Jahre oder sogar Jahrzehnte dauern, bis eine endgültige Diagnose gestellt wird. Häufig wird die Erkrankung erst von spezialisierten Dermatologinnen und Dermatologen oder Onkologinnen und Onkologen erkannt.

Typische Diagnoseverfahren umfassen:

- eine gründliche körperliche und dermatologische Untersuchung
- Haut- und/oder Lymphknotenbiopsien mit feingeweblicher Analyse
- Blutuntersuchungen
- ggf. bildgebende Verfahren (CT oder PET)

Die Diagnose sollte immer von einem erfahrenen Pathologen mit Spezialisierung auf kutane Lymphome bestätigt werden.

Wie ist die Prognose?

Bei den meisten Betroffenen verläuft die Erkrankung chronisch und langsam. Der individuelle Verlauf ist jedoch unterschiedlich und kann stabil, langsam fortschreitend oder selten auch schneller verlaufen.

Ein Befall innerer Organe tritt in der Regel nicht ohne vorherige sichtbare Verschlechterung der Hautbefunde auf. Daher liefert die regelmässige Untersuchung der Haut wichtige Hinweise auf den Krankheitsverlauf.

Eine Heilung ist derzeit nicht bekannt. Viele Patientinnen und Patienten erreichen jedoch eine langfristige Remission oder leben über viele Jahre mit wenigen oder keinen Beschwerden. Bei Diagnose in frühen Stadien ist die Lebenserwartung meist normal.

Wie wird Mycosis fungoides behandelt?

Die Behandlungsmöglichkeiten entwickeln sich stetig weiter. Ziel ist es, die Erkrankung zu kontrollieren und Symptome zu lindern.

Die Wahl der Therapie hängt vom Krankheitsstadium und individuellen Faktoren ab und sollte durch erfahrene Spezialisten erfolgen.