

Das Hautlymphom

Bei Ihnen oder bei einem Ihrer Verwandten wurde die Diagnose eines Hautlymphoms gestellt. Sie haben im Moment noch ungenügende Informationen und sind wegen der neuen Diagnose wahrscheinlich konfus und fühlen sich verloren. Wichtig ist, zuerst Ordnung in die Gedanken zu bringen, um die Krankheit so gut wie möglich zu verstehen. Hiermit versuchen wir, Ihnen die Diagnose Hautlymphom zu erklären und verschiedene Fragen zu beantworten. Ihr behandelnder Arzt wird anschliessend weitere spezielle Fragen mit Ihnen persönlich besprechen.

Was ist ein Lymphom?

Das Lymphom ist eine bösartige Neubildung des Immunsystems mit einer pathologischen Vermehrung von Lymphozyten (= Lymphzellen = ein Teil der weissen Blutkörperchen). Beim Lymphom vermehren sich die Lymphozyten unkontrolliert, was eine Charakteristik dieser Krebserkrankung ist.

Lymphozyten findet man normalerweise im Blut, im Lymphsystem (Lymphgefässe und Lymphknoten) und in den meisten Organen. Gruppen von Lymphknoten befinden sich in der Achselhöhle, im Becken, in der Halsregion und im Bauchbereich. Auch die Milz (ein Organ im Oberbauch welches alte Blutzellen ausfiltert) und die Thymusdrüse (ein kleines Organ unter dem Brustbein) sowie die Rachenmandeln sind Teil des Lymphsystems. Das Lymphsystem ist ein Teil des Immunsystems, also des Abwehrsystems des Körpers. In der normalen Situation ist die Aufgabe der Lymphozyten Mikroorganismen (Bakterien, Pilze, Viren,..) zu erkennen und sie zu eliminieren.

Wo entstehen Lymphome?

Lymphome können in allen Organen des Lymphsystems und in einigen zusätzlichen Organen entstehen, wenn die Lymphozyten in einem bestimmten Organ unkontrolliert sich vermehren. Die meisten Lymphome entstehen in den Lymphknoten. Entarten die Lymphozyten in der Haut, bilden sich Hautlymphome.

Was ist ein Hautlymphom?

Das Hautlymphom oder kutane Lymphom ist eine bösartige Neubildung des Immunsystems, die sich in der Haut manifestiert. Es entsteht, wenn sich entartete Lymphzellen in der Haut ansammeln und unkontrolliert wachsen. Hautlymphome zählen zu den seltenen Hautkrebsformen. In der Schweiz erkranken jährlich etwa 100 Patienten neu; das entspricht etwa 1 Person auf 100 000 Einwohner. Der Krankheitsbeginn ist meist im Erwachsenenalter.

Weshalb entstehen Lymphome?

Anders als bei verschiedenen Hauttumoren wie zum Beispiel das Melanom (Hautkrebs der Farbzellen der Haut), spielt die Sonneneinstrahlung keine Rolle bei der Entstehung eines Lymphoms. Auch Ernährungsgewohnheiten konnten nicht als Ursache ermittelt werden. Der einzige bisher bestätigte Risikofaktor ist eine zu hohe Dosis an radioaktiver Strahlung. Dadurch kann es zu Veränderungen im Erbgut der Lymphozyten kommen, wodurch diese entarten können. Da die weissen Blutkörperchen aber zu den Zellen des Körpers gehören, die sich häufig teilen, können auch spontan auftretende Lesefehler in der Erbsubstanz zu Lymphomerkrankungen führen.

Wie gefährlich sind Hautlymphome?

Krankheitsverlauf und Heilungschancen hängen stark davon ab, ob ein Lymphom zu Beginn ausschliesslich in der Haut auftritt (primär kutane Lymphome) oder ob die Haut infolge einer Krebserkrankung in den Lymphknoten oder anderen Organen zusätzlich mitbetroffen ist (sekundär kutane Lymphome). Ebenfalls wichtig ist der Lymphomtyp. Die zwei grossen Klassen von Hautlymphomen, die kutanen T-Zell- und die B-Zell-Lymphome, lassen sich wieder in Untergruppen unterteilen, die sich in den Krankheitssymptomen, dem Krankheitsverlauf und den Heilungschancen stark unterscheiden können. Glücklicherweise sind die meisten Lymphome der Haut wenig aggressiv und haben deshalb eine gute Prognose. In der Regel sind sie gut behandelbar, jedoch kaum „heilbar“, sie verlaufen oftmals chronisch.

Wie erkennt man ein Hautlymphom?

Ein Hautlymphom verursacht keine spezifischen Veränderungen auf der Haut. Da es zudem viele Formen von kutanen T- und B-Zell-Lymphomen gibt und sie alle selten auftreten, sind Hautlymphome nicht einfach zu erkennen.

Die häufigsten T-Zelllymphome der Haut entwickeln sich normalerweise langsam über mehrere Jahre. In frühen Stadien kann die Haut jucken und trocken sein. Häufig sieht man rote Flecken die nicht verschwinden. Wenn sich die Krankheit verschlimmert, können Verdickungen und Knoten auf der Haut entstehen. Es können mehrere Körperstellen befallen sein. Selten, in besonderen oder fortgeschrittenen Fällen, findet man bestimmte Tumorzellen auch im Blut oder anderen Organen. Am Anfang ist die Unterscheidung zwischen Hautlymphom und einer banalen Hautentzündung (Ekzem, Schuppenflechte) manchmal schwierig, auch für den Spezialisten.

B-Zell Lymphome entwickeln sich rascher, je nach Behandlung können sie jedoch auch verschwinden. Häufig sieht man einen neuen Knoten (bis mehrere cm) rötlich-bläulich gefärbt auf der Haut. Es können mehrere Körperstellen befallen sein. Sie können lebenslang wieder auftreten. In gewissen Fällen sind sie eine Hautmanifestation eines systemischen (im Körper vorhanden) Lymphom.

Wenn Anzeichen eines Hautlymphoms vorhanden sind, kann der Arzt einen Teil der Hautveränderung entfernen (Biopsie) und sie unter dem Mikroskop analysieren. Da die Histologie in frühen Stadien uncharakteristisch aussehen kann, sind häufig wiederholte Hautbiopsien erforderlich.

Oftmals werden auch andere Experten gefragt. Die Universitätsklinik für Dermatologie hat eine etablierte langjährige Kollaboration mit:

- Institut für Pathologie, Universität Bern
- Anderen Institute für Pathologie in der Schweiz
- Groupe Français pour l'Étude des Lymphomes Cutanés (GFELC), Paris
- Anderen Lymphomexperten weltweit

Wird ein Hautlymphom diagnostiziert, erfolgen weitere Untersuchungen je nach Lymphomtyp. Mögliche Untersuchungen sind: Hautbiopsie-Untersuchungen, Blutuntersuchungen, Untersuchungen der inneren Organe mit bildgebenden Verfahren (Röntgenaufnahmen, Ultraschalluntersuchungen, PET), Knochenmarkuntersuchung, andere Spezialuntersuchungen. Diese Untersuchungen sind wichtig, um das Stadium, in welchem sich die Krebserkrankung befindet, zu definieren. Die Behandlung richtet sich nach dem Stadium (s. unten).

Welche Hautlymphomtypen gibt es?

Wie bei allen anderen Krebserkrankungen ist sehr wichtig, den genauen Typ der Krankheit zu erkennen, um es am besten zu verstehen und zu behandeln. Die exakte Namensgebung der Lymphome ist ein Vorteil der modernen Medizin (seit <20 Jahren), gewisse Lymphome sind jedoch auch heute immer noch wenig bekannt/charakterisiert.

Die häufigsten T-Zell Lymphome:

- Mycosis fungoides: Ist das häufigste Hautlymphom, hat einen chronischen indolenten Verlauf in den meisten Fällen. In 10-20-30%% der Fälle ist der Verlauf aggressiv mit Befall vom Blut, Lymphknoten oder anderen Organen. Die Ursache ist nicht bekannt. Typischerweise sieht man rote Flecken der Haut die nicht abheilen. Selten entwickeln sich im Verlauf Knoten. Häufig ist Juckreiz vorhanden. Die Behandlung ist Stadien-orientiert: Cremes – UV-Phototherapie – Radiotherapie – Bexaroten oder Interferon – onkologische Therapien.
- CD30+ lymphoproliferative Erkrankungen (lymphomatoide Papulose // Primär kutanes anaplastisches grosszelliges CD30+ T-Tell Lymphom): seltenere Hautlymphome mit gutem wellenförmiger Verlauf über Jahre. Die Ursache ist nicht bekannt. Typischerweise sieht man kleine rote Knoten die im Verlauf spontan mit einer hellen Narbe abheilen und gleichzeitig andere Knoten entstehen oder einen neuen Tumor der nicht abheilt. Die Behandlung ist Stadien-orientiert: Abwarten - Cremes – Phototherapie – Immunmodulatoren – onkologische Therapien.

Die häufigsten B-Zell Lymphome:

- Follikuläres B-Zell Lymphom: Ist das häufigste B-Zell Hautlymphom, hat einen günstigen, eher chronischen Verlauf. Typischerweise sieht man einen oder mehrere rötlich-bläuliche Knoten die nicht heilen auf der Haut. Die Behandlung ist Stadienorientiert: Abwarten - Cremen – Radiotherapie – Immunmodulatoren – Rituximab - onkologische Therapien.
- Marginalzonenlymphom der Haut: Hat einen günstigen, eher chronischen Verlauf. Typischerweise sieht man einen oder mehrere rötlich-bläuliche Knoten auf der Haut. Manchmal ist die Ursache eine Borrelieninfektion. Die Behandlung ist Stadienorientiert: Abwarten – Antibiotika - Cremen – Radiotherapie – Immunmodulatoren – onkologische Therapien.

Welche Lymphomstadien gibt es?

Um eine Therapie festlegen zu können, muss der Arzt die Art und das Stadium der Erkrankung kennen. Sie hängt davon ab, ob es sich um ein T- oder ein B-Zell-Lymphom handelt und ob sich Krebszellen auf andere Körperteile ausgebreitet haben. Beim kutanen T-Zell-Lymphom gibt es folgende Stadien:

Stadium I

Der Krebs betrifft nur geringe Teile der Haut. Es entstehen gerötete, trockene, schuppene Flecken, jedoch keine Knoten. Die Lymphknoten sind nicht vergrößert.

Stadium II

Das Stadium II ist erreicht, wenn einer der folgenden Befunde vorliegt:

- Die Haut hat gerötete, trockene, schuppene Flecken, aber keine Knoten. Die Lymphknoten sind vergrößert, enthalten jedoch keine Krebszellen.
- Die Haut weist knotige Verdickungen auf. Die Lymphknoten sind entweder normal gross, oder vergrößert und frei von Krebszellen.

Stadium III

- Nahezu die gesamte Haut ist gerötet, trocken und schuppene.
- Die Lymphknoten sind entweder normal gross oder vergrößert, jedoch frei von Krebszellen.

Stadium IV

Neben der Haut sind zusätzlich andere Organe beteiligt:

- Entweder werden Krebszellen in den Lymphknoten gefunden,
- oder der Krebs hat sich auf andere Organe, wie Leber oder Lunge ausgedehnt.

Welche Spezialisten können bei Hautlymphome involviert werden?

Chirurgen, Dermatologen*, Hämatologen*, Nuklearmediziner*, Onkologen*, Palliativmediziner, Pathologen*, Pfleger, Psychologen, Radioonkologen*, Sozialarbeiter.

Am Inselspital werden bei Bedarf Fälle von kutanen Lymphomen regelmässig in einem sogenannten „Lymphomboard“ vorgestellt, dort treffen sich jeweils ein Vertreter der oben erwähnten Spezialisten* und diskutieren Patientendossiers, um Lösungen für schwierige Situationen zu finden.

Die Hautlymphome werden in der Regel in den früheren Stadien von Dermatologen behandelt. In späteren Stadien und in gewissen speziellen Situationen werden die Patienten von den Onkologen behandelt. Häufig entsteht eine intensive Kollaboration zwischen der Dermatologie und der Onkologie.

Wie behandelt man ein Hautlymphom?

Für Hautlymphome gibt es viele Therapiemöglichkeiten. Die Art der Behandlung hängt ab von der Art des Hautlymphoms, dem Stadium der Erkrankung, vom Alter und vom allgemeinen Gesundheitszustand des Patienten.

Mögliche Therapien:

- **Crème-Behandlung:** Dabei werden verschiedene Substanzen auf die Haut gebracht (z.B. Lokalsteroid), die die Zellen des Lymphoms im Wachstum hemmen oder abtöten können. Ambulante Behandlung.
- **Lichttherapie (Phototherapie):** Man bestraht den Patienten mit einem speziellen UV-Licht (PUVA, UVB Therapie) um Krebszellen abzutöten. Ambulante Behandlung.
- **Chirurgische Entfernung:** Einzelstehende Hautlymphome können auch in einer lokalen Betäubung operativ entfernt werden. Meistens ambulante Behandlung.
- **Strahlentherapie (Radiotherapie):** Sie nutzt hochenergetische Strahlen (z.B. weiche Röntgenstrahlen) um Krebszellen abzutöten und den Tumor zu verkleinern. Weil nur geringe Energiemengen verwendet werden, dringt die Strahlung nur in die äusseren Schichten der Haut ein (Oberflächentherapie). Ambulante Behandlung.
- **Biologische Therapie (Immunmodulatoren):** Dabei wird versucht, das Immunsystem des Körpers anzuregen, selbst gegen den Krebs zu kämpfen. Die Immuntherapie nutzt Botenstoffe, die unser Körper selber herstellt oder die in einem Labor produziert wurden, um die natürliche eigene Körperabwehr anzuregen, zu lenken oder wiederaufzubauen. Hierzu gehört zum Beispiel die Behandlung mit Interferon. Diese Behandlung kann meistens vom Patient gelernt werden und selber zuhause durchgeführt werden; falls nicht, wird einen Spitex-Besuch durch Pflegefachpersonen organisiert. Regelmässige Blutkontrollen sind erforderlich.
- **Bexaroten (Targretin):** Ist ein Vitamin A-Derivat, welches gegen kranke Lymphozyten wirkt. Es ist eine Behandlung mit mehreren Tabletten pro Tag. Während der Behandlung wird die Funktion der Schilddrüse gehemmt, man muss Schilddrüsen-Ersatzhormone einnehmen; die Blutfette werden auch beeinflusst, man muss eine Tablette gegen Blutfette einnehmen. Regelmässige Blutkontrollen sind erforderlich.
- **Chemotherapie:** Eingesetzt werden Medikamente, welche Krebszellen abtöten. Die Medikamente können in Tablettenform eingenommen oder dem Körper direkt über eine Vene oder in den Muskel zugeführt werden. Je nachdem ambulant oder im Spital.

- **Klinische Studien:** In den Frühstadien von Hautlymphomen werden hauptsächlich Standardtherapien, s. hier oben, durchgeführt. Allerdings kommt es bei vielen Patienten mit einem Hautlymphom nicht zu einer vollständigen Heilung und im Verlauf zu Rückfällen. Um bessere Behandlungsmethoden für Patienten mit Hautlymphomen herauszufinden, führen Experten weltweit klinische Studien durch, die auf den neuesten wissenschaftlichen Erkenntnissen basieren. Wir können Sie über aktuelle Studien, die für die Behandlung von Ihrem Lymphom in Frage kommen, informieren.

Andere wichtige Begleittherapien:

Beim Hautlymphom kann die Haut sehr trocken werden. Hier folgen einige Tipps zur Hautpflege.

- **Hautrückfettung:** Benützen Sie regelmässig eine gute fettige Körperlotion/Creme/Salbe, es hilft eine gute Hautbarriere aufzubauen und teilweise auch gegen den lästigen Juckreiz. Am besten immer nach der Dusche, nach der Phototherapie, auch mehrmals täglich bei Bedarf. Probieren Sie mehrere Produkte aus und benützen Sie, was Sie am meisten mögen, nach Rücksprache mit Ihrem Dermatologen.
- **Behandlung des Juckreizes:** Viele Patienten mit einem Hautlymphom haben einen sehr lästigen Juckreiz, der nicht einfach zu behandeln ist. Die oben erwähnte Hautrückfettung ist eine gute Massnahme gegen den Juckreiz. Die Phototherapie sollte auch gut gegen den Juckreiz wirken. Manchmal kann man eine Mentholcreme ausprobieren. Fragen Sie nach Antihistaminika (antiallergische Tabletten) bei Ihrem Arzt. Versuchen Sie, die Haut nicht ständig zu kratzen, es wird leider nur schlimmer (Teufelskreis). Nehmen Sie nicht viele Duschen, das lindert den Juckreiz kurzfristig und verschlechtert ihn langfristig. Besprechen Sie Ihre Symptome mit dem Hautarzt, er wird Sie weiter beraten, es gibt einige Medikamente, die man probieren kann.
- **Duschen:** Am besten duschen Sie lauwarm, nicht zu warm, sonst wird die Haut noch trockener. Am besten benützen Sie eine flüssige Ölseife oder andere rückfettende Seifen, so wenig als möglich normale flüssige Duschgels.

Das Hautlymphom kann bei verschiedenen Menschen sehr unterschiedlich auf die Behandlung(-en) reagieren, es werden folgende „Antworten auf die Therapie“ beobachtet.

- **Komplette Remission:** Nach einer erfolgreichen Behandlung sind alle Krankheitsmanifestationen verschwunden. Je länger diese Phase dauert, desto höher sind die Überlebenschancen.
- **Heilung:** Langjährige komplette Remission.
- **Partielle Remission:** Die Krankheit verbessert sich mindestens 50% während der Behandlung.
- **Stabile Krankheit:** Die Krankheit bleibt unverändert trotz Behandlung.
- **Progression der Krankheit:** Verschlechterung der Krankheit während einer Behandlung.
- **Rezidiv:** Nach ein Periode von Remission oder Heilung manifestiert sich die Krankheit wieder.
- **Therapieresistenz:** Progression der Krankheit trotz verschiedenen Therapien, die nacheinander versucht wurden.

Wenn die Angst in Vordergrund ist

Wenn Sie aufgrund der Diagnose, Untersuchung, Behandlung Angst haben, teilen Sie es klar Ihrem behandelnden Arzt mit. Je nach Situation kann er oder eine andere Fachperson (Pflege, Physiotherapeut, Psychologe, Seelsorger) Ihnen helfen.

Wünschen Sie eine Konsultation?

Vielleicht ist Ihnen eine Hautveränderung an Ihrem Körper aufgefallen, die Sie genauer abklären möchten? Fragen Sie Ihren Hausarzt, Ihren Hautarzt oder wenden Sie sich an eine dermatologische Klinik.

Die Universitätskliniken haben eine spezielle „Lymphomsprechstunde“ um Patienten mit einem kutanen Lymphom mit aktualisiertem Fachwissen auf höchster universitären Ebene zu betreuen. Dort besteht immer auch die Möglichkeit mit Experten anderer Disziplinen komplizierte Fällen zu besprechen.

Wichtige Adressen und Links

Anmeldung Lymphomsprechstunde

Poliklinik, Universitätsklinik für Dermatologie, Inselspital, CH-3010 Bern, Schweiz

T 031 632 22 18

F 031 632 22 33

E-Mail: derma.poli@insel.ch

<http://www.dermatologie.insel.ch/de/angebote/spezialsprechstunden0/lymphome/>

Lymphomsprechstunde in der Universitätsklinik für Dermatologie am Inselspital

<http://www.hauttumorzentrum-bern.ch> Hauttumorzentrum am Inselspital

<http://www.palliativzentrum.insel.ch/de/> Palliativmedizin am Inselspital

<http://www.lymphome.ch/> Schweizerischen Patientenorganisation

für Lymphombetroffene ho/noho

<http://www.bernischekrebsliga.ch/de/> Bernische Krebsliga

www.cffoundation.org The Cutaneous Lymphoma Foundation

<https://www.gfelc.org/> Groupe Français pour l'Étude des Lymphomes Cutanés (GFELC), Paris, France

www.eortc.org European Organisation for Research and Treatment of Cancer (EORTC)

Besondere Informationen

Wie Sie oben gelesen haben, werden bei Lymphompatienten häufig andere Experten konsultiert.

Aufgrund von Datenschutzbestimmungen des Schweizerischen Gesetzes zur Besprechung von Patientendaten (wie zum Beispiel Befunde und Diagnosen mit anderen Experten ausserhalb des Spitals zu besprechen), benötigen wir die Einverständniserklärung des Patienten. Bitte lesen Sie die Einverständniserklärung durch, unterschreiben und schicken Sie sie uns zurück (Email, Fax, Post).