



## WIKIDERM NETZWERK HAUT

### LYMPHOME, KUTANE

- Def:** Neoplasien von Immunzellen, die sich in der Haut manifestieren, ohne dass in 6 Monaten nach Diagnosestellung eine innere Beteiligung nachzuweisen ist, werden als primär kutane Lymphome bezeichnet. Diese stellen eine heterogene Gruppe bezüglich Klinik, Histologie und Prognose dar.
- Vork:** - Primär kutane Lymphome bilden die zweithäufigste Gruppe der extranodalen Non-Hodgkin-Lymphome.  
- Die Inzidenz in Deutschland beträgt ca. 1/100.000/Jahr
- Allg:** - Die diagnostische Unterscheidung zwischen primären und sekundären Lymphomen der Haut ist für die Wahl der Therapie entscheidend.  
- In der Dermatologie sind Non-Hodgkin-Lymphome von Bedeutung, wobei kutane Lymphome von den Lymphomen der Lymphknoten abweichen und eine modifizierte Klassifikation erfordern.  
- **CTCL** ca. 73% d. F., **CBCL** ca. 22% d. F., Sonderformen/Subtypen ca. 5% d. F.
- Prog:** Das maligne Verhalten bleibt letztendlich nur klinisch zu beurteilen; bei prognostischen Aussagen ist Zurückhaltung geboten.
- Etlg:** Grundlage ist die WHO-EORTC-Klassifikation der primären (extranodalen) kutanen Lymphome
- Lit:** Blood 2005; 105: 3768-85
- Verl:** Die mit einem Stern ★ gekennzeichneten kutanen Lymphome weisen einen niedrigen Malignitätsgrad mit eher indolentem klinischem Verlauf und einer mittleren Überlebenszeit von > 5 Jahren auf.
- primär kutane T-Zell-Lymphome (**CTCL**) und NK-Zell-Lymphome
    - **Mycosis fungoides\***
      - Mycosis-fungoides-Varianten und -Subtypen
      - So:** - folliculäre / folliculotrope Mycosis fungoides\*
      - **Pagetoide Retikulose\***
      - Granulomatous slack skin\*
      - Syn:** kutanes elastolytisches Lymphom
    - **Sézary-Syndrom**
    - **adultes T-Zell-Lymphom/adulte T-Zell-Leukämie** (ATLL-HTLV-1+)
    - primär kutane CD30-positive lymphoproliferative Erkrankungen
    - Vork:** zweithäufigste Gruppe der **CTCL**
    - So:** - anaplastisches **großzelliges CD30-positives T-Zell-Lymphom\***
    - Etlg:** anaplastische, pleomorphe oder immunoblastische Zytomorphologie
    - **Lymphomatoide Papulose\***
    - **Subkutanes Pannikulitis-ähnliches T-Zell-Lymphom**, Alpha/Beta-T-Zell-Phänotyp\*
    - Note:** - beschränkt auf Lymphome mit Abstammung von Alpha/Beta-T-Zellen
      - Der Gamma/Delta-T-Zell-Phänotyp zeigt Überlappung mit NK-Zell-Lymphomen bei weitaus aggressiverem klinischem Verlauf.
    - **NK-Zell-Lymphome (extranodale) vom nasalen Typ**
    - periphere **CTCL** (unspezifiziert)
    - So:** - CD8-positive Lymphome, aggressiv epidermotrop
      - Syn:** zytotoxische Lymphome
      - Gamma/Delta-CTCL (Gamma/Delta-T-Zell-Lymphom) ●
      - CD4-positives klein- bis mittelgroßzelliges pleomorphes **CTCL\*** ●
    - Note:** In der WHO-Klassifikation von 2016 erfolgte unter Berücksichtigung der überlappenden Merkmale mit einem Pseudolymphom und der guten Prognose eine semantische Herabstufung mit nachfolgender Bezeichnung als CD4-positive klein- bis mittelgroßzellige T-lymphoproliferative Erkrankung. ⓘ
    - Lok:** Prädisposition für die Kopf-Hals-Region und den oberen Brustbereich.

- akrales CD8-positives **CTCL\***

**Note:** Neue provisorische Entität in der WHO-Klassifikation von 2016.

**Lok:** Prädisposition für die Akren (insbes. Ohren und untere Extremitäten)

#### - **B-Zell-Lymphome, primär kutane (CBCL)**

- niedrig maligne B-Zell-Lymphome

- Marginalzonenlymphom\*

**Syn:** Immunozytom, primär kutanes Plasmazytom, extranodales MALT-Lymphom

**Engl:** marginal zone lymphoma, immunocytoma

**Ass:** Borrelia burgdorferi, Hepatitis C

- follikuläres Keimzentrumslymphom\*

**Syn:** Follikelzentrumslymphom

**Engl:** follicular/follicle center cell lymphoma

**Lok:** Prädisposition für die Kopf-Hals-Region

- mittelgradig maligne B-Zell-Lymphome

- diffuses großzelliges **CBCL** vom Typ der unteren Extremität 

**Engl:** diffuse large B-cell lymphoma, leg type

**Vork:** - ca. 20% der **CBCL**

- Frauen >> Männer (4:1)

- diffuse großzellige **CBCL**, andere Typen

**Engl:** diffuse large B-cell lymphoma, others

**So:** - anaplastisches diffuses großzelliges **CBCL**

- plasmablastisches diffuses großzelliges **CBCL**

**Ass:** HIV-Infektion oder andere Immundefizienzen

- **intravaskuläres großzelliges B-Zell-Lymphom**

**Engl:** intravascular large cell B-cell lymphoma

- EBV-positives mukokutanes Ulkus

**Note:** Aufnahme in der WHO-Klassifikation von 2016

**Ass:** Immunsuppression

**Verl:** Selbstremission möglich

**Prog:** gut

- EBV-assoziiertes diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom, nicht weiter spezifiziert

**Note:** Aufnahme in der WHO-Klassifikation von 2016

**Prog:** sehr schlecht

- Hämatologische Vorläuferneoplasien

- CD4+/CD56+ hämatoderme Neoplasie

**Syn:** CD4+/CD56+ hämatodermische Neoplasie, blastisches NK-Zell-Lymphom, plasmazytoide dendritische Zell-Neoplasie, blastär plasmazytoide dendritische Zellneoplasie 

**Note:** In der WHO-Klassifikation von 2008 und 2016 wird als Bezeichnung blastäre Neoplasie plasmazytoider dendritischer Zellen gewählt. Sie manifestiert sich primär in der Haut und stellt eine Vorstufe der akuten myeloischen Leukämie dar.

**Vork:** meist im höheren Lebensalter, jedoch auch schon bei Kindern beobachtet

**Verl:** aggressiv

**TNM:** TNM-Klassifikation für kutane Lymphome (außer Mycosis fungoides und Sézary-Syndrom) aus dem Jahr 2008

- T: Haut

- T1: solitäre Hautbeteiligung, a) < 5 cm Durchmesser, b) mind. 5 cm Durchmesser

- T2: multiple Hautläsionen begrenzt auf 1 Region oder 2 zusammenhängende Regionen, a) < 15 cm, b) 15-30 cm, c) > 30 cm

- T3: generalisierte Hautbeteiligung, a) verteilt auf zwei nicht zusammenhängende Körperregionen, b) über mind. 3 Körperregionen

- N: Lymphknoten

- N0: keine klinische und histologische Lymphknotenbeteiligung

- N1: Beteiligung einer peripheren LK-Region, die zum Abflussgebiet der laufenden und/oder früheren

Hautbeteiligung zählt

- N2: Beteiligung von mind. 2 peripheren LK-Regionen oder Beteiligung anderer LK-Regionen jenseits des Haut-Abflussgebiets
- N3: Beteiligung zentraler Lymphknoten
- M: viszerale Organe
- M0: keine viszerale Organ-Beteiligung
- M1: viszerale Organ-Beteiligung (außer Lymphknoten)

**Di:** allgemeine Diagnostik kutaner maligner Lymphome:

- klinische Untersuchungen:
  - exakter Hautbefund mit Photodokumentation
  - Lymphknotenstatus
  - Palpation von Leber und Milz
  - Frag:** Organomegalien
  - Umfangsmessung der Beine
  - Frag:** Umfangsdifferenzen durch Ödeme
- klinisch-apparative Diagnostik
  - Lymphknotenultrasonographie
  - Abdomensonographie (Leber, Milz, abdominelle Lymphknoten)
  - Röntgen-Thorax
  - ggf. Ganzkörper-Computertomografie, PET-Computertomografie und MRT
- histologische Untersuchungen
  - Haut
  - Bef:** - Ein bandförmiges koriales lymphozytäres Infiltrat mit Epidermotropismus ist verdächtig für eine T-Zell-Lymphom.
  - Ein tiefe reichendes, eher fleckförmiges, perivaskulär und periadnexiell orientiertes Infiltrat ist verdächtig für ein B-Zell-Lymphom. Das monomorphe Infiltrat ist asymmetrisch, nimmt zur Tiefe hin zu ("bottom heavy") und zeigt nur selten Keimzentren mit dünnem Randwall.
  - DD:** **Pseudolymphome**
  - IHC:** - T-Zell-Marker: CD2, CD3, CD4, CD8
  - B-Zell-Marker: CD20, CD30 (Aktivierungsmarker)
  - Zytotoxizitätsmarker: TIA-1, CD68 (Monozyten/Makrophagen), CD56 (NK-Zellen)
- Lymphknoten
  - So:** zytologische Untersuchung
  - Meth:** Feinnadelbiopsie/-aspiration und ggf. anschließende
    - Analyse der T-Zell-Klonalität
    - Meth:** PCR
    - Immunphänotypisierung
    - Meth:** Durchflusszytometrie
- Leber- u. Milzbiopsie
  - Ind:** bei Vergrößerungen
- Labor
  - Blutausstrich auf Sézary-Zellen
  - Ind:** bei CTCL
  - Knochenmarkbiopsie des Beckenkamms
  - CV:** nicht bei Mycosis fungoides im Stadium I oder II, obligat bei diffus-großzelligem CBCL vom Typ der unteren Extremität
  - Antikörpertiter gegen Borrelien, EBV und HTLV-1
  - Co:** ggf. kombiniert mit Borrelien-PCR aus Gewebe bei CBCL
  - Immunelektrophorese aus Serum und Urin
  - Ind:** bei CBCL
  - Beta2-Mikroglobulin und LDH im Serum
  - CD4/CD8-Ratio

- Genrearrangement-Analyse

**Etlg:** - Gene, die für Immunglobuline kodieren (B-Zell-Lymphome)

- Gene, die für T-Zell-Rezeptoren (**TCR**) kodieren (T-Zell-Lymphome; **CTCL**)

**Allg:** Die rearrangierte Gensequenz, die (später) in für Immunglobulin oder T-Zell-Rezeptor spezifische mRNA transkribiert wird, ist ein molekularer Fingerabdruck sowohl für den individuellen Lymphozyten als auch für das aus ihm entstehende Lymphom.

**Meth:** Durch PCR mit nachfolgender Elektrophorese spricht eine monoklonale Bande (gleicher isoelektrischer Punkt eines Klons) eher für einen malignen Tumor, ist aber nicht allein beweisend.

**CV:** Monoklonalität ist für das Lymphom eine *conditio sine qua non*, aber nicht allein beweisend.

- Kontrolluntersuchungen alle 6-12 Monate

**Th:** s. unter:

- **B-Zell-Lymphome, primär kutane (CBCL)**

- **Mycosis fungoides** u. a. CTCL

Tags:

Erstellt von **Thomas Brinkmeier** am 2019/02/02 19:13

CD4-positive klein- bis mittelgroßzellige T-Zell-Proliferation



diffuses großzelliges CBCL vom Beintyp



## Vorangestellte Abkürzungen

**AG:** Antigen **Allg:** Allgemeines **ALM:** Auflichtmikroskopie **Altn:** Alternative **Amn:** Anamnese **Anat:** Anatomie **Appl:** Applikation **Aus:** Ausnahme **Ass:** Assoziationen **Ät:** Ätiologie **Bed:** Bedeutung **Bef:** Befund **Bsp:** Beispiel **Co:** Kombination **CV:** Cave **DD:** Differentialdiagnose **Def:** Definition **Di:** Diagnostik **DIF:** Direkte Immunfluoreszenz **Dos:** Dosis **EbM:** Evidenz-basierte Medizin **Eig:** Eigenschaften **EM:** Elektronenmikroskopie **Engl:** Englisch **Epi:** Epikutantestung **Erg:** Ergebnis **Erkl:** Erklärung **Err:** Erreger **Etgl:** Einteilung **Exp:** Experimentell **Filia:** Filiarisierung **Fkt:** Funktion **Folg:** Folge/Konsequenz **Frag:** Fragestellung **Gen:** Genetik **GS:** Goldstandard **Hi:** Histologie **Histr:** Historisch **HV:** Hautveränderungen **Hyp:** Hypothese **IHC:** Immunhistochemie **IIF:** Indirekte Immunfluoreszenz **Ind:** Indikation **Inf:** Infektionsweg **Inh:** Inhaltsstoffe **Ink:** Inkubationszeit **Int:** Interpretation **KI:** Kontraindikation **KL:** Klinik **Koptl:** Komplikationen **Lab:** Labor **Lit:** Literatur **LL:** Leitlinie **Lok:** Lokalisation **Makro:** Makroskopie **Man:** Manifestationszeitpunkt **Mat:** Material/Arbeitsmittel **Merk:** Merkhilfe **Meth:** Methodik **Mikro:** Mikroskopie **Mon:** Monitoring **Neg:** Negativ/Nachteil **Note:** Notiz/Anmerkung **NW:** Nebenwirkung **Opt:** opt. Kohärenztomografie **Pa:** Pathologie **PCR:** polymerase chain reaction **Pg:** Pathogenese **Phar:** Pharmakon/Handelsname **Pos:** Positiv/Vorteil **PPh:** Pathophysiologie **Proc:** Procedere **Prog:** Prognose **Prop:** Prophylaxe **Przpr:** Prinzip **PT:** Publikationstyp **RCM:** konfokaler Laserscan **Risk:** Risikofaktoren **Rö:** Röntgen **Rp:** Rezeptur **S:** Signa/Beschriftung **So:** Sonderformen **SS:** Schwangerschaft **Stoff:** Wirkstoff **Syn:** Synonyme **TF:** Triggerfaktoren **Th:** Therapie **TNM:** TNM-Klassifikation **Urs:** Ursache **Verl:** Verlauf **Vor:** Voraussetzung **Vork:** Vorkommen **Web:** world wide web **Wirk:** Wirkung **WW:** Wechselwirkung **Zus:** Zusammenfassung

## Abkürzungen im Fließtext

**AA:** Alopecia areata **AD:** Atopische Dermatitis **AEP:** Atopische Eruption in der Schwangerschaft **AGEP:** Akute generalisierte exanthematische Pustulose **AGS:** Adrenogenitales Syndrom **AHEI:** Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters **AJCC:** American Joint Committee on Cancer **AKN:** Acne keloidalis nuchae **ALM:** Auflichtmikroskopie **AN:** Acanthosis nigricans **APC:** antigen presenting cell **APD:** Autoimmun-Progesteron-Dermatitis **ATLL:** Adultes T-Zell-Lymphom/Adulte T-Zell-Leukämie **AZ:** Allgemeinzustand **BB:** Blutbild **BD:** Bowen, Morbus **BMZ:** Basalmembranzone **BP:** Bullöses Pemphigoid **BTX:** Botulinumtoxin **CA:** Karzinom **CBCL:** B-Zell-Lymphome, primär kutane **CD1a:** Langerhanszell-Marker **CD20:** B-Zell-Marker **CD23:** FcεRII **CD26:** Dipeptidyl-Peptidase IV **CD28:** Rezeptor der T-Zelle für B7.1 und B7.2 der APC **CD3:** Pan-T-Zell-Marker **CD30:** Marker für B- oder T-Zell-Aktivierung = Ki-1-Antigen **CD56:** NK-Zell-Marker **CD68:** Zytotoxizitätsmarker von Monozyten/Makrophagen **CD80:** B7.1 der APC **CD86:** B7.2 der APC **CD95:** Fas-Antigen **CK:** Zytokeratin **CLA:** Cutaneous Lymphocyte Associated Antigen **CNHC:** Chondrodermatitis nodularis chronica helioides **CR:** Fallbericht (case report) **CS:** Fallserie (case series mit mindestens 3 Patienten) **CSS:** Churg-Strauss-Syndrom **CT:** Kontrollierte Studie (controlled trial) **CTCL:** T-Zell-Lymphome, primär kutane **CVI:** Chronisch venöse Insuffizienz **CyA:** Cyclosporin A **DAB:** Deutsches Arzneibuch **DAC:** Deutscher Arznei-Codex **DDG:** Deutsche Dermatologische Gesellschaft **DFFP:** Dermatofibrosarcoma protuberans **DH:** Dermatitis herpetiformis **Duhring-Brocq DIC:** Disseminated Intra-vascular Coagulation **DM:** Dermatomyositis **DNCB:** Dinitrochlorbenzol **DTIC:** Dacarbazin **EB:** Epidermolysis bullosa congenita – Gruppe **EBA:** Epidermolysis bullosa acquisita **EBD:** Epidermolysis bullosa dystrophica **EBS:** Epidermolysis bullosa simplex **ECM:** Extrazelluläre Matrix **ECP:** Eosinophiles kationisches Protein **ED:** Einzeldosis /-dosen **EDS:** Ehlers-Danlos-Syndrom **EEM:** Erythema exsudativum multiforme **EGF:** Epidermaler Wachstumsfaktor **EGR:** Erythema gyratum repens Gammel **ELAM:** Endothelial Leukocyte Adhesion Molecule **ELND:** Elective Lymph Node Dissection **EMA:** Europäische Arzneimittel-Agentur **EMS:** Eosinophilie-Myalgie-Syndrom **EN:** Erythema nodosum **EPDS:** Erosive pustulöse Dermatose des Kapillitiums **EPF:** Eosinophile pustulöse Follikulitis **Ofuji EQ:** Erythroplasie Queyrat **FFD:** Fox-Fordyce-Erkrankung **FTA-Abs:** Fluoreszenz-Treponemen-Antikörper-Absorptionstest **GA:** Granuloma anulare **GI:** Gastrointestinal **GM:** Granuloma multiforme **GM-CSF:** Granulocyte-Macrophage Colony-Stimulating Factor **GS:** Goldstandard **GSS:** Gloves-and-socks-Syndrom **GvHD:** Graft-versus-host-Krankheit **HES:** Hypereosinophilie-Syndrom **HHD:** Hailey-Hailey, Morbus **HIS:** Hyper-IgE-Syndrom **HLP:** Hyperkeratosis lenticularis perstans **HWZ:** Halbwertszeit **IBD:** Inflammatory Bowel Disease (chronisch entzündliche Darmerkrankung) **ICAM:** Intercellular Adhesion Molecule **ICAM-1:** CD54 = Intercellular Adhesion Molecule-1 **IHC:** Immunhistochemie **IPL:** Intense Pulsed Light **IVIG:** Intravenöse Immunglobuline **JÜR:** Jahres-Überlebensrate **JEB:** Junktionale Epidermolysis bullosa congenita **KD:** Kontaktdermatitis **KOF:** Körperoberfläche **KS:** Kaposi-Sarkom **LCH:** Langerhans-Zell-Histiozytose **LFA:** Lymphocyte Function-associated Antigen **LFA-1:** CD11a/CD18 = Lymphocyte Function-associated Antigen-1 (Beta2-Integrin) **LK:** Lymphknoten **LL:** Leitlinie **LT:** Leukotrien **M-CSF:** Macrophage Colony-Stimulating Factor **MA:** Metaanalyse **MA/SR:** Meta-Analysis / Systematic Review **Mac-1:** CD11b/CD18 (Beta2-Integrin) **MCP:** Monozyten-chemotaktisches Protein **MCP-1:** Monocyte Chemoattractant Protein-1 **MED:** Minimale Erythemdosis **MI:** Mitoseindex/Mitoserate pro qmm **MIA:** melanoma inhibitory activity **MM:** Malignes Melanom **MMP:** Matrix-Metalloproteinase **NMH:** niedermolekulare Heparine **NMU:** Nahrungsmittelunverträglichkeiten **NNH:** Nasennebenhöhlen **NRF:** Neues Rezeptur Formularium **OCA:** Albinismus, okulokutaner **p.i.:** post infectionem **pAVK:** periphere arterielle Verschlusskrankheit **PDE:** Phosphodiesterase **PDGF:** Platelet Derived Growth Factor **PDT:** Photodynamische Therapie **PECAM:** Platelet-Endothelial Cell Activation Molecule **qmm:** Quadratmillimeter **RCT:** Randomisierte kontrollierte Studie (randomized controlled trial) **RES:** Retikuloendotheliales System **RF:** Rheumafaktoren **SA:** Sicherheitsabstand **sLA:** sialyl Lewis a-Antigen **SLN:** Sentinel Lymph Node **SLND:** Sentinel Lymph Node Dissection **sLx:** sialyl Lewis x-Antigen **SR:** Systematische Übersichtsarbeit **SS:** Schwangerschaft **SSc:** systemische Sklerodermie **SSW:** Schwangerschaftswoche **TCR:** T-Zell-Rezeptor **TD:** Tumordicke **TEN:** Toxische Epidermale Nekrolyse **TNM:** Tumor-Lymphknoten-Metastasen-Malignomklassifikation **TP:** Treponema pallidum **TPHA:** Treponema pallidum-Hämagglutinationstest **VCAM:** Vascular Cell Adhesion Molecule **VDRL:** Veneral-Disease-Research-Laboratory-Flockungstest **VCAM-1:** CD106 = Vascular Cell Adhesion Molecule-1 **VEGF:** Vascular Endothelial Growth Factor **VLA-4:** CD49d/CD29 = Very Late Antigen 4 (Beta1-Integrin) **Z.n.:** Zustand nach