

UNSER ANTRIEB:
UNTERSTÜTZEN
STÄRKEN
HELPEN

Das kutane T-Zell-Lymphom

Erkrankung, Diagnose und Therapie



Unser Service für Menschen mit Krebs und ihre Angehörigen

Liebe Leserin, lieber Leser,

mit der Diagnose kutanes T-Zell-Lymphom (kurz: CTCL) ergeben sich für Betroffene und deren Angehörige häufig zahlreiche Fragen. „Was ist das eigentlich, ein CTCL?“, „Wie wird die Erkrankung festgestellt?“ und „Wie geht es jetzt weiter?“. Diese Broschüre behandelt drei zentrale Themen und soll Ihnen helfen, die Erkrankung besser zu verstehen.

1. Das Kapitel **„Kutane T-Zell-Lymphome (CTCL)“** erklärt, was CTCL sind, welche Krankheitsbilder sich dahinter verbergen wie sich diese auf unseren Körper auswirken.
2. **„Die Diagnose“** befasst sich mit den verschiedenen Untersuchungsmethoden, um eine CTCL-Erkrankung festzustellen und zu kontrollieren.
3. Im dritten Kapitel **„Die Therapie“** stellen wir Ihnen unterschiedlichen Methoden zur Behandlung von CTCL vor.

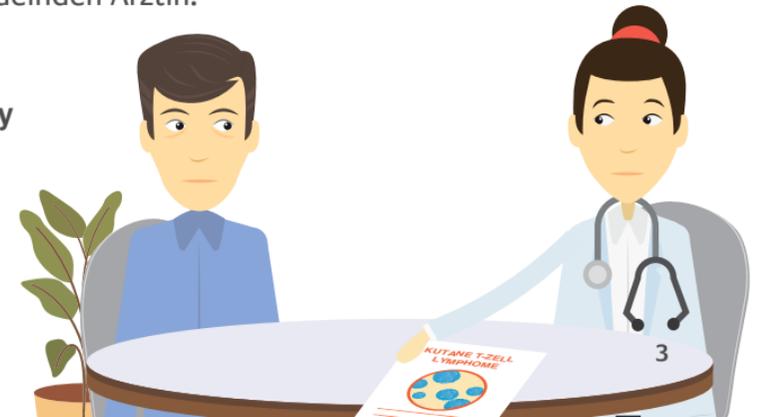
2

Hier finden Sie auch Tipps und Anregungen zum Umgang mit Ihrer Erkrankung im Alltag.

Wissenswertes zum CTCL ist außerdem auf unserer Website www.takeda-onkologie.de/ctcl verfügbar.

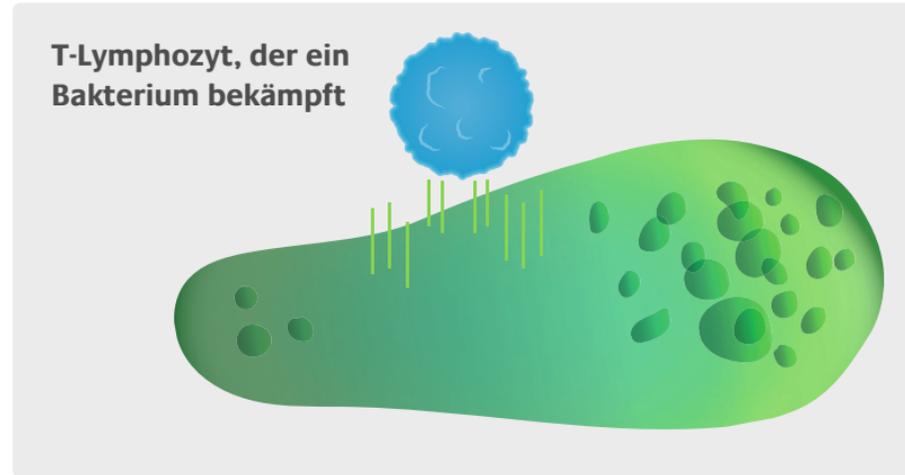
Wir hoffen, dass wir einige Ihrer Fragen beantworten können. Weitere Informationen erhalten Sie von Ihrem behandelnden Arzt/Ihrer behandelnden Ärztin.

Ihr Team von
Takeda Oncology



Was sind Lymphome?

Lymphome sind Tumorerkrankungen des Lymphsystems. Das Lymphsystem durchzieht den gesamten Körper und übernimmt wichtige Aufgaben der Immunabwehr.



Lymphozyten sind Immunzellen, die zu den weißen Blutkörperchen gehören. Sie beteiligen sich an der Bekämpfung von Bakterien, Viren, Pilzen und anderen Fremdkörpern. Lymphozyten befinden sich in den Lymphknoten und anderen lymphatischen Geweben, wie Milz, Knochenmark und einigen anderen Organen, einschließlich der Haut.

Um sich regelmäßig zu erneuern, teilen sich Lymphozyten – wie andere Körperzellen auch. Während dieser Teilungsvorgänge sind Fehler beim Ablesen der Erbsubstanz der Zelle möglich. Das kann zu Veränderungen (= Mutationen) im Erbgut der Zelle führen.

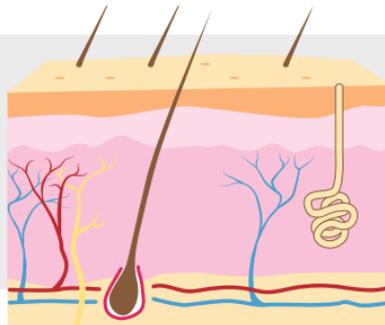
Wenn irgendwann zu viele Lesefehler aufgetreten sind, kann die Zelle entarten und sich unkontrolliert vermehren: Es entsteht ein Tumor. Der Tumor, der sich aus entarteten Lymphozyten entwickelt, wird als **Lymphom** bezeichnet.

Was sind kutane T-Zell-Lymphome (CTCL)?

CTCL (engl. „cutaneous T-cell lymphomas“)

Lymphozyten werden in B-Lymphozyten und T-Lymphozyten eingeteilt, die jeweils etwas andere Aufgaben in der Immunabwehr übernehmen. T-Lymphozyten (auch **T-Zellen** genannt) wandern durch den Organismus, erkennen körperfremde Stoffe und überwachen die Zellen auf krankhafte Veränderungen. Auch in der Haut sammeln sich T-Lymphozyten: Zum Beispiel, um hier Infektionen und andere Entzündungserkrankungen abzuwehren.

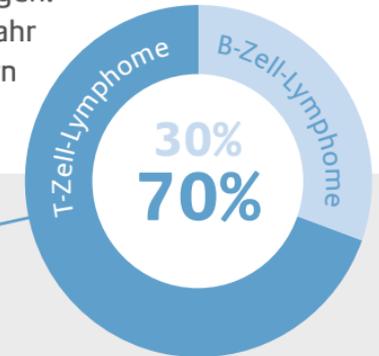
Beim CTCL sammeln sich entartete T-Lymphozyten in der Haut und vermehren sich dort unkontrolliert.



T-Zell-Lymphome entstehen aus entarteten T-Lymphozyten. Bei **kutanen** (kutan = zur Haut gehörend) **T-Zell-Lymphomen** – auch kurz **CTCL** genannt – sammeln sich entartete T-Zellen in der Haut. CTCL sind damit eine Form von Hautkrebs.

Kutane Lymphome sind seltene Erkrankungen. Für Deutschland wird geschätzt, dass pro Jahr etwa eine Person von 100.000 Einwohnern erkrankt.

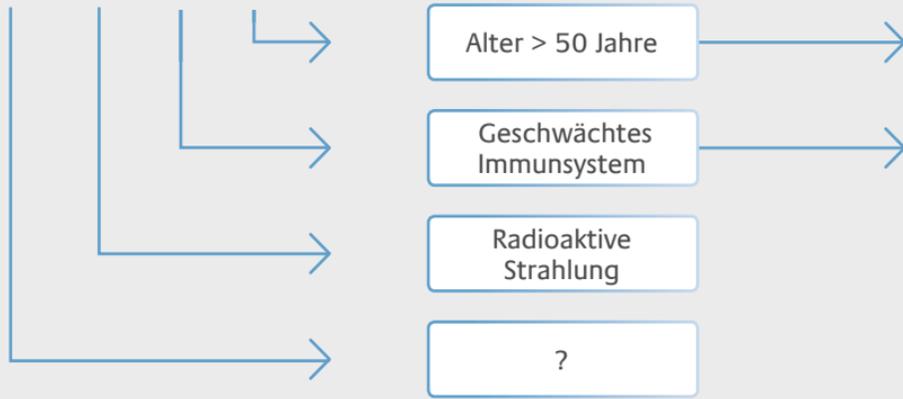
Kutane Lymphome (= Haut-Lymphome) sind seltene Erkrankungen. Bei den meisten Haut-Lymphomen handelt es sich um kutane T-Zell-Lymphome (CTCL).



Warum entstehen kutane T-Zell-Lymphome (CTCL)?

Die Ursachen für die Entstehung eines CTCL bleiben – wie bei vielen Krebserkrankungen – in der Regel unbekannt.

Mögliche Risikofaktoren für die Entstehung eines CTCL



CTCL können in jedem Lebensalter auftreten. Meistens erkranken Menschen, die über 50 Jahre alt sind. Männer sind häufiger betroffen als Frauen.



Das Risiko für ein CTCL kann zunehmen, wenn das Immunsystem stark geschwächt ist.



Übrigens: CTCL sind nicht ansteckend und können nicht von Mensch zu Mensch weitergegeben werden.

Es gibt verschiedene CTCL-Arten

Hinter dem Begriff kutane T-Zell-Lymphome (CTCL) verbergen sich mehrere Krankheitsbilder. Diese unterscheiden sich im Hautbild und auch in der feingeweblichen Untersuchung (Histologie) unter dem Mikroskop.

Die 4 häufigsten CTCL-Krankheitsbilder sind:

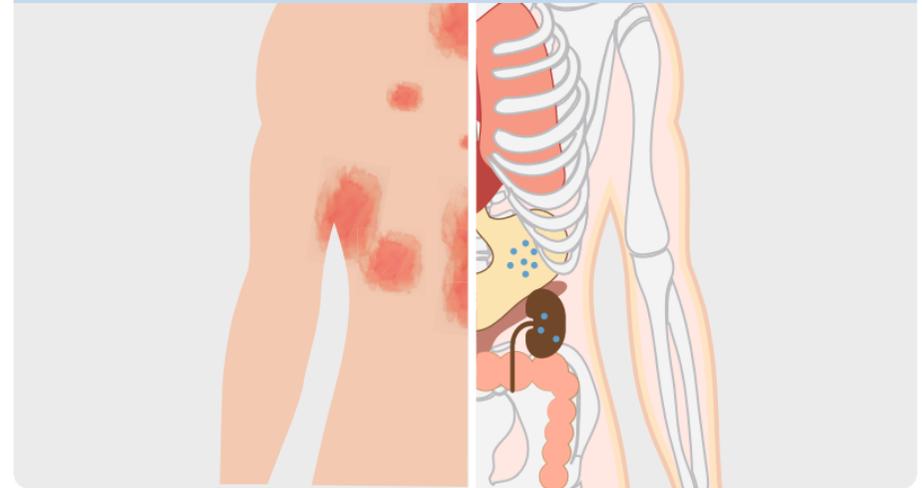
- 1 Mycosis fungoides (MF)
- 2 Sézary-Syndrom
- 3 Primär kutanes anaplastisches großzelliges Lymphom (primär kutanes ALCL)
- 4 Lymphomatoide Papulose

Daneben gibt es noch einige weitere CTCL-Arten, die aber sehr selten sind.

Kutane T-Zell-Lymphome können schnell (aggressiv) oder auch langsam (indolent) wachsen.

Allen CTCL ist gemeinsam, dass sie immer zuerst in der Haut auftreten.

Manchmal breitet sich eine CTCL-Erkrankung auch auf innere Organe aus.

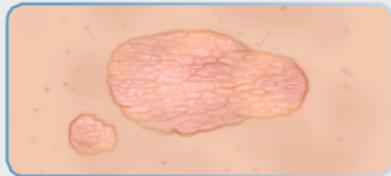


Mycosis fungoides (MF)

Mycosis fungoides (MF) ist das häufigste kutane T-Zell-Lymphom (CTCL). Eine MF entwickelt sich meistens sehr langsam über mehrere Jahre.

- 1 In frühen Stadien zeigen sich ausschlagartige Flecken auf der Haut (**Patch-Stadium**), die mit anderen Hauterkrankungen (z. B. Ekzemen oder Psoriasis) verwechselt werden können. Die Flecken jucken manchmal, sind trocken oder schuppen.

Hautveränderungen bei Mycosis fungoides (MF)



Bei den meisten Patienten mit Mycosis fungoides bleibt die Erkrankung im Patch-Stadium.

Patch-Stadium



Plaque-Stadium



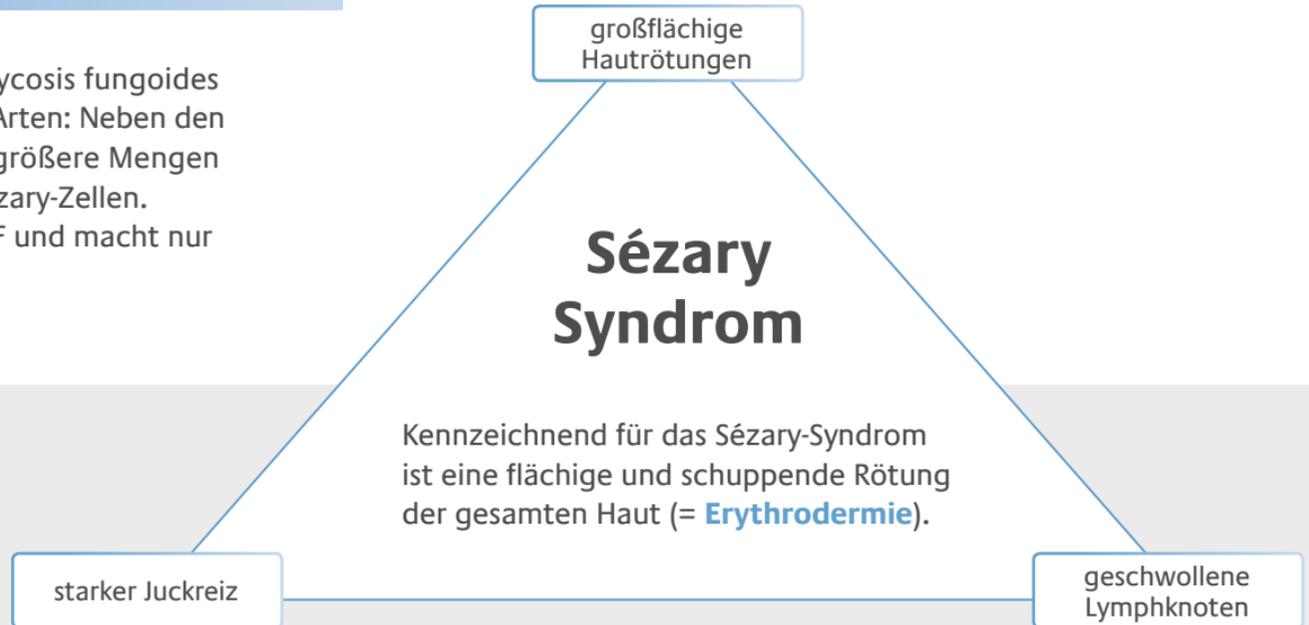
Tumor-Stadium

Bei fortgeschrittener MF können die verschiedenen Stadien gleichzeitig vorliegen.

- 2 Wenn die Zahl der entarteten T-Zellen zunimmt, verdicken sich die Hautstellen und können leicht erhaben sein: In diesem Fall spricht man von Plaques (**Plaque-Stadium**). Im Plaque-Stadium lassen sich oft vergrößerte Lymphknoten tasten (z. B. am Hals, in den Achselhöhlen oder in den Leisten).
- 3 Wenn sich die Krebszellen weiter vermehren, entstehen pilzförmige Knoten (**Tumor-Stadium**). In der Mitte der Knoten können Zellen absterben, da die Blutversorgung hier nicht ausreicht. Als Folge entwickeln sich kleine offene Geschwüre (= Ulzera).

Sézary-Syndrom

Das Sézary-Syndrom kann ähnlich wie eine Mycosis fungoides aussehen. Es gehört zu den aggressiven CTCL-Arten: Neben den Hauterscheinungen finden sich auch im Blut größere Mengen entarteter T-Lymphozyten – die sogenannten Sézary-Zellen. Das Sézary-Syndrom ist viel seltener als die MF und macht nur rund 1–3% aller CTCL-Fälle aus.



Primär kutanes anaplastisches großzelliges Lymphom (primäres kutanes ALCL)

Das primär kutane ALCL macht zusammen mit der lymphomatoiden Papulose rund 25–30% aller CTCL-Fälle aus.

Typisch sind Hautknoten (Papeln), an denen sich offene Geschwüre entwickeln können. Manchmal heilen die Knoten spontan von alleine wieder ab.



**Hautveränderung beim
primären kutanen ALCL**

Lymphomatoide Papulose (LyP)

Die lymphomatoide Papulose (kurz: LyP) ist ein CTCL, das sich langsam entwickelt. Typisch sind Knötchen (Papeln), die oft von alleine wieder kleiner werden und verschwinden: Die absterbenden Krebszellen sind manchmal als schwärzliche Verfärbungen oder kleine Geschwüre sichtbar. Gelegentlich bleiben Narben zurück.



**Hautveränderungen bei
lymphomatoider Papulose (LyP)**

Beschwerden bei kutanen T-Zell-Lymphomen (CTCL)

Kutane T-Zell-Lymphome (CTCL) entwickeln sich meistens langsam über mehrere Jahre. Manchmal schreitet das CTCL auch rasch voran, wie beim Sézary-Syndrom.

CTCL fallen durch Hautveränderungen auf. Diese können sehr belastend und auch ein kosmetisches Problem sein. Weitere mögliche Symptome sind:

- starker Juckreiz
- häufiges Schwitzen, besonders nachts (Nachtschweiß)
- nicht erklärbarer Gewichtsverlust
- Fieber

Untersuchungen, um die Diagnose zu sichern

Bei Verdacht auf ein kutanes T-Zell-Lymphom (CTCL) führt der Arzt verschiedene Untersuchungen durch. Zunächst wird die gesamte Haut sorgfältig angesehen und nach tastbaren Lymphknoten gefahndet.

?

Der Arzt kann eine Reihe von Fragen stellen, zum Beispiel:

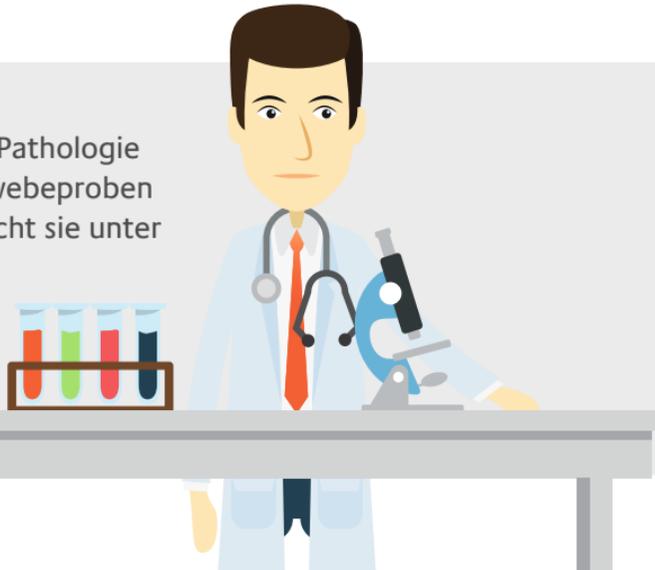
- Wann sind die Hautveränderungen das erste Mal aufgetreten?
- Haben sich die Hautveränderungen in Größe oder Aussehen verändert?
- Jucken die Hautveränderungen oder sind diese schmerzhaft?

Um die Diagnose zu sichern, entnimmt der Arzt Gewebeproben (Biopsien) aus betroffenen Hautbereichen und manchmal auch aus Lymphknoten.

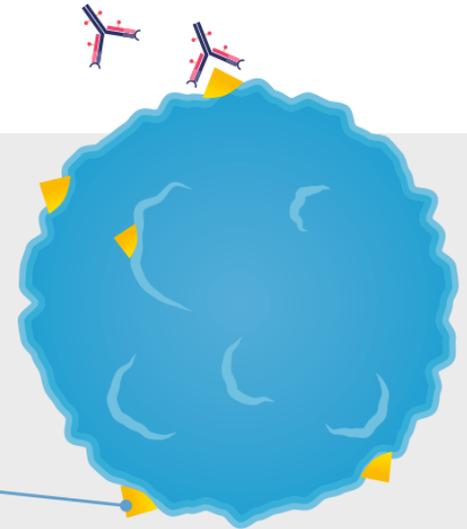
Untersuchungen, um die Diagnose zu sichern

Mit Spezialuntersuchungen lassen sich weitere Details herausfinden – zum Beispiel, ob die Krebszellen das **Eiweiß CD30** auf der Oberfläche tragen. Diese Informationen können dabei helfen, die Art des CTCL genauer einzugrenzen und über die Behandlung zu entscheiden.

Ein Facharzt für Pathologie arbeitet die Gewebeprobe auf und untersucht sie unter dem Mikroskop.



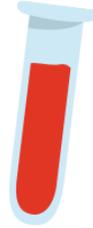
Die Krebszellen beim kutanen ALCL und bei lymphomatöider Papulose tragen fast immer (und bei Mycosis fungoides oft) das Eiweiß CD30.



Weitere mögliche Untersuchungen

Weitere Untersuchungen sind zum Beispiel:

- Blutentnahmen für Laboruntersuchungen
- Röntgen des Brustkorbs
- Knochenmarksbiopsie
- Ultraschalluntersuchungen von Bauch und Lymphknoten
- eventuell ein Ganzkörper-CT von Hals, Brust, Bauch und Becken, auch mit Kontrastmittelgabe (CT = Computertomographie)
- eventuell ein PET-CT (PET = Positronen-Emissions-Tomographie)
- eventuell eine MRT-Untersuchung (MRT = Magnetresonanztomographie)
- in seltenen Fällen: eine Knochenmarkbiopsie



Röntgen



Ultraschall



CT oder
PET-CT



MRT

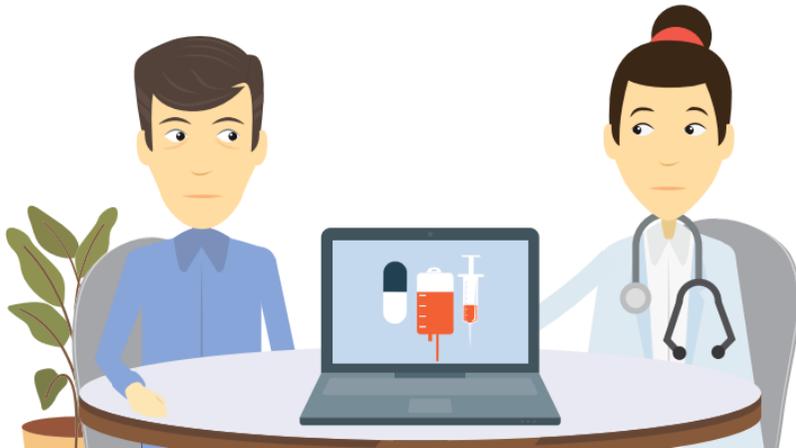
Diese Untersuchungen helfen dem Arzt, weitere krebsverdächtige Bereiche im Körper aufzuspüren. Außerdem kann der Arzt erkennen, in welchem Stadium sich die Krebserkrankung befindet.

- Wo ist die Haut befallen?
- Wie viele befallene Stellen gibt es?
- Sind Lymphknoten vom CTCL befallen?
- Liegen Absiedelungen der CTCL-Krebszellen in anderen Organen vor?
- Sind CTCL-Krebszellen im Blut nachweisbar?

Welche Behandlungsmöglichkeiten gibt es?

Kutane T-Zell-Lymphome (CTCL) werden als chronische (= dauerhafte) Erkrankungen angesehen. Behandlungen führen nur sehr selten zur Heilung. Ziele einer Therapie sind die Krankheitskontrolle, eine Beschwerdelinderung und der Erhalt der Lebensqualität.

Manchmal wird das CTCL zunächst nicht therapiert, sondern nur beobachtet (z. B. oft bei der lymphomatoiden Papulose).



Danach richtet sich die Behandlung beim CTCL:

- Welche Art von CTCL?
- Hautveränderungen wo?
- Ausbreitung im Körper?
- Krankheitsstadium
- Weitere Erkrankungen?
- Wie fühlt sich der Betroffene?

Für die CTCL-Behandlung stehen verschiedene Möglichkeiten zur Verfügung. Es kann eine Therapie allein oder die Kombination mehrerer Therapien zum Einsatz kommen. Ihr Arzt wird die Behandlungsmöglichkeiten mit Ihnen besprechen.

Lokale Therapien

Frühe Stadien des CTCL werden meistens mit einer **lokalen Therapie** (= Hauttherapie) behandelt. Beispiele sind:

1 Kortison-Creme

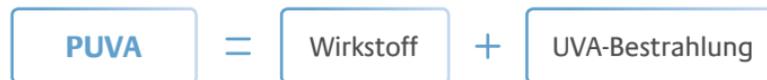
Auf die erkrankten Hautstellen können Kortikosteroid-haltige Cremes aufgetragen werden. Diese verdrängen die Krebszellen vor Ort. Gegen Juckreiz hilft die Kortison-Creme ebenfalls gut. In seltenen Fällen werden Kortikosteroide auch direkt in eine Hautveränderung gespritzt.

Zytostatika-Salbe

Zytostatika („Zellgifte“ oder „Zellstopper“) sind Medikamente, die Zellen an der Teilung hindern und damit zum Absterben bringen. Mit Zytostatika versetzte Salben oder Cremes werden eingesetzt, um die Krebszellen direkt vor Ort zu bekämpfen. Diese „Chemotherapie“ wirkt weitestgehend nur auf die Haut.

2 Phototherapie („Lichtbehandlung“)

Die Phototherapie zielt darauf ab, Krebszellen in der Haut durch UV-Strahlung (UVA oder UVB) zu zerstören. Bei einer UVA-Bestrahlung erhält der Betroffene zuvor einen speziellen Wirkstoff, der die Krebszellen empfindlicher für die Lichtbehandlung macht. Man spricht dann von einer **PUVA-Therapie**.

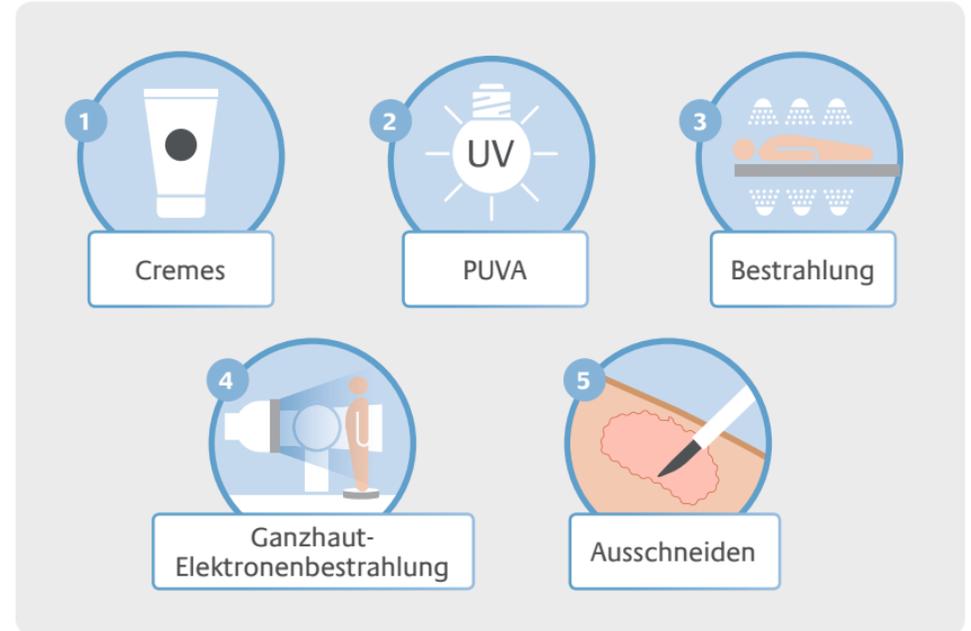


3 Röntgenbestrahlung

Bei der Röntgenbestrahlung von Hautstellen werden häufig Elektronenstrahlen eingesetzt. Diese wirken vor allem an der Hautoberfläche, während die tieferen, kreisfreien Gewebsschichten geschont werden.

Lokale Therapien (Haut-Therapien): Beispiele

- 4 Ganzhaut-Elektronenbestrahlung (TSEB)**
In Einzelfällen wird die gesamte Haut – unter Schonung der strahlenempfindlichen Augenlinsen – mit Elektronen bestrahlt.
- 5 Kleine Operation**
Einzelne betroffene Hautstellen werden manchmal durch einen kleinen chirurgischen Eingriff entfernt.



Systemische Therapien: Beispiele

Beispiele für systemische Therapien (= die Behandlung erreicht neben der Haut auch andere Körperbereiche) sind:

- 1 Bexaroten**
Bexaroten gehört zu den Retinoiden – das sind Substanzen, die sich von Vitamin A ableiten. Das Medikament wird als Kapsel eingenommen. Wie Bexaroten beim CTCL wirkt, ist nicht genau bekannt. Der Wirkstoff beeinflusst vermutlich die Zellteilung der Krebszellen.
- 2 Methotrexat**
Der Wirkstoff Methotrexat gehört zu den sogenannten Folsäure-Antagonisten. Er kann für eine „milde“ Chemotherapie in Tabletten- oder Spritzenform eingesetzt werden.

- 3 Immuntherapie**
Hier wird das körpereigene Immunsystem angeregt, selbst gegen den Krebs zu kämpfen. Zum Einsatz kommt zum Beispiel Interferon alpha: Das Medikament wird in das Unterhautfettgewebe („subkutan“) gespritzt.
- 4 Antikörper-Wirkstoff-Konjugat**
CTCL-Arten, bei denen sich auf der Oberfläche der Krebszellen das Eiweiß CD30 befindet, lassen sich unter bestimmten Voraussetzungen mit einem Antikörper-Wirkstoff-Konjugat behandeln. Hier ist ein Antikörper an einen krebstötenden Wirkstoff (= Zytostatikum) gekoppelt.

Systemische Therapien: Beispiele

Allogene Stammzelltransplantation

In seltenen Fällen kann die Transplantation von Blutstammzellen als einzige Behandlungsmöglichkeit eine Chance auf Heilung bieten. Ziel ist es, kranke blutbildende Stammzellen gegen gesunde auszutauschen.

Voraussetzung ist, dass der überwiegende Teil der Krebszellen zuvor mit einer hochdosierten Chemotherapie zerstört wurde. Im Anschluss erhält der Patient dann die gesunden Stammzellen von einem passenden Spender.

Extrakorporale Photopherese

Beim Sézary-Syndrom oder auch der „erythrodermen“ Mycosis fungoides, die sich durch eine flächige Rötung und Entzündung der gesamten Haut auszeichnet, finden sich im Blut größere Mengen an Krebszellen. Bei der extrakorporalen Photopherese wird das Blut in ein spezielles Blutwäsche-Gerät geleitet, wo die Krebszellen im Blut mit einer Lichttherapie behandelt werden.

Medikamentöse Therapie



Allogene Stammzellen
Transplantation



Infusion



Extrakorporale
Photopherese

Behandlung von Juckreiz



Der Juckreiz kann bei einem kutanen T-Zell-Lymphom (CTCL) quälend sein.



Es gibt juckreizstillende Wirkstoffe, die sich Pflegecremes beimischen lassen. Diese „betäuben“ die Hautoberfläche. Auch das entzündungshemmende Kortison lindert Juckreiz.



Auf Verordnung des Arztes können in der Apotheke Salben oder Lotionen zur Bekämpfung von Juckreiz individuell angemischt werden.



Wenn sich die Beschwerden damit nicht in den Griff bekommen lassen, stehen auch juckreizstillende Tabletten zur Verfügung. Diese enthalten meistens „Antihistaminika“ als Wirkstoff.

Bleibt der Juckreiz trotzdem sehr stark, gibt es weitere Medikamente, die eingesetzt werden können.



Umgang mit CTCL im Alltag



Pflegen Sie Ihre Haut.



Lassen Sie sich unterstützen.

Pflegen Sie Ihre Haut

Die Pflege Ihrer Haut ist in allen CTCL-Stadien wichtig. Verwenden Sie regelmäßig Pflegecremes, damit sich Ihre Haut weniger schuppig und besser anfühlt. Auch dem Badewasser können Produkte hinzugefügt werden, um die Haut zu glätten.



Umgang mit CTCL im Alltag

Lassen Sie sich unterstützen

Das kutane T-Zell-Lymphom (CTCL) kann für Betroffene eine große Belastung sein – körperlich, emotional und sozial. Oftmals sind Lebensalltag und Lebensqualität stark eingeschränkt.



Sprechen Sie ruhig offen über Ihre Gedanken, Gefühle und Beschwerden und lassen Sie sich von Freunden und Familie helfen, wenn dies möglich ist.



Vermindertes
Selbstwertgefühl



Gedrückte, depressive
Stimmung



Zukunftsängste



Schlafschwierigkeiten



Wut & Aggressionen



Antriebslosigkeit,
Starke Müdigkeit



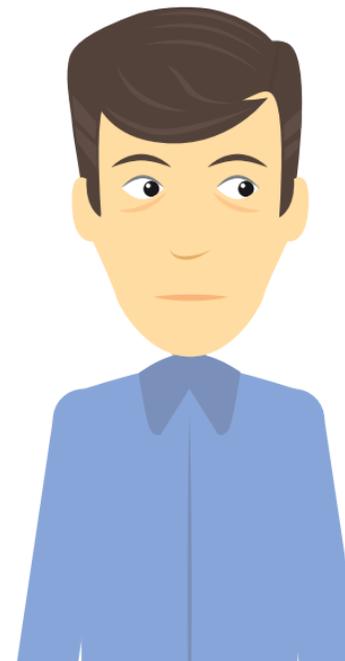
Schmerzen



Angst zu sterben



unerträglicher
Juckreiz



Umgang mit CTCL im Alltag

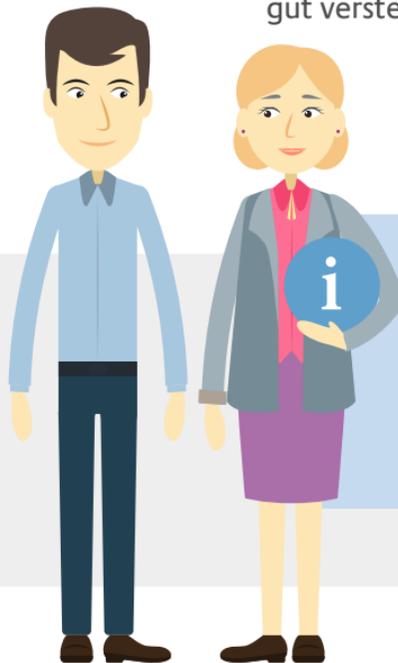
Zum Beispiel kann ein Angehöriger Sie zu Arztterminen begleiten, sich ebenfalls Notizen machen, Fragen stellen und Sie später an Dinge erinnern. Tipp: Erstellen Sie für Ihren Arztbesuch eine Liste mit Ihren Fragen.



46



Einige Menschen ziehen großen Nutzen aus der Zugehörigkeit zu einer Selbsthilfegruppe. Dort lassen sich Informationen und Bewältigungsstrategien mit anderen Betroffenen austauschen. Diese können gut verstehen, was Sie selber durchmachen.



Der Krebsinformationsdienst bietet eine Übersicht zu Krebs-Selbsthilfegruppen und Patientenorganisationen: (www.krebsinformationsdienst.de/wegweiser/adressen/selbsthilfe.php)

47

Notizen und Fragen

Notieren Sie sich hier Fragen für Ihren Arztbesuch.

Bei Fragen rund um die Erkrankung können Selbsthilfegruppen ein wertvoller Ansprechpartner sein. Informationen zu regionalen Gruppen und Ansprechpartnern sowie weiterführendes Informationsmaterial finden Sie u. a. über die Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe (www.leukaemie-hilfe.de).

Die internationale Patientenorganisation Cutaneous Lymphoma Foundation („kutane Lymphom-Stiftung“) stellt Informationen auf englisch speziell zu Haut-Lymphomen zur Verfügung (www.clfoundation.org).



ONCOLOGY

[takeda-oncology.de](https://www.takeda-oncology.de)

© 2019 Takeda Pharma Vertrieb GmbH & Co. KG
Jägerstr. 27 • 10117 Berlin • Germany