

Kurzleitlinie - Kutane Lymphome (ICD10 C84, C85)

Rudolf Stadler¹, Chalid Assaf², Claus-Detlev Klemke³, Dorothee Nashan⁴, Michael Weichen-
thal⁵, Reinhard Dummer⁶, Wolfram Sterry⁷

- (1) Hautklinik am Klinikum Minden
- (2) Universitäts-Hautklinik Charité Berlin
- (3) Universitäts-Hautklinik Mannheim
- (4) Universitäts-Hautklinik Freiburg
- (5) Universitäts-Hautklinik Kiel
- (6) Dermatologische Klinik Universitätsspital Zürich
- (7) Universitäts-Hautklinik Charité Berlin

Leitlinienkoordination: Prof. Dr. C. Garbe, Tübingen

Korrespondenzadresse:

Prof. Dr. med. Rudolf Stadler

Hautklinik am Klinikum Minden

Akademisches Lehrkrankenhaus der Medizinischen Hochschule Hannover

Portastr.7-9

32423 Minden

Telephon: 0571-8014501

Fax: 0571-8014518

e-mail: hautklinik@klinikum-minden.de

Kutane Lymphome (cutaneous lymphomas: CL) gehören zur Gruppe der extranodalen Non-Hodgkin-Lymphome, innerhalb derer sie die zweithäufigste Lymphomform darstellen. Die Inzidenz wird auf eine Neuerkrankung pro Jahr und 100'000 Einwohner geschätzt. Primäre CL entstehen definitionsgemäss in der Haut und zeigen zum Zeitpunkt der Diagnosestellung nach abgeschlossenem Staging keine weitere Organbeteiligung, während sekundäre CL kutane Manifestationen von disseminierten, primär nodalen Lymphomen oder von Leukämien darstellen. Primäre CL umfassen ein weites, klinisch und histologisch heterogenes Spektrum lymphoproliferativer Neoplasien, wobei 73% der CL den kutanen T-Zell-Lymphomen (cutaneous T-cell lymphomas: CTCL), 22% den kutanen B-Zell-Lymphomen (cutaneous B-cell lymphomas: CBCL) und <10% weiteren, seltenen Formen von CL zugeordnet werden können. CL und nodale oder extrakutane Lymphome gleicher Zytomorphologie unterscheiden sich erheblich hinsichtlich ihrer klinischen Manifestation, aber auch in ihrer Prognose und den indizierten therapeutischen Maßnahmen. Deshalb sollen Patienten mit CL in enger Zusammenarbeit zwischen einem spezialisierten Zentrum und dem niedergelassenen Arzt behandelt werden.

Kutane Lymphome beinhalten in der Regel eine Akkumulation von klonalen Lymphozyten in der Haut (Ausnahme CD4+/CD56+ hematodermische Neoplasie, das von plasmazytoiden dendritischen Zellen ausgeht). Ihr zytomorphologisches Bild entspricht Lymphomen anderer Lokalisationen. Auf Grund des spezifischen kutanen Mikroenvironmentes, präsentieren sie sich klinisch und histologisch in besonderen Varianten. Entscheidend ist es, primäres CL abzugrenzen von Hautmanifestationen extrakutaner Lymphome bzw. Leukämien. Dies ist insbesondere für kutane B-Zell-Lymphome (CBCL) schwierig. Deshalb muss eine interne Manifestation sorgfältig ausgeschlossen werden.

Diagnostik (Tabelle 1)

Die Mehrheit der Lymphome der Haut kann bereits klinisch vermutet werden, dennoch sind histologische, immunhistologische und molekularbiologische Untersuchungen unerlässlich.

Tab. 1: Diagnostik bei kutanen Lymphomen

| | Untersuchungen | Bemerkungen |
|-------------------------------|---|--|
| Anamnese | Dauer, Art und Ausdehnung und Evolution der Hautmanifestationen. | |
| Klinische Untersuchung | Genauer Hautbefund (ev. Erhebungsbogen oder Fotodokumentation, Lymphknoten-Status. Palpation von Leber und Milz) | |
| Apparative Diagnostik | Abdomen- und Lymphknoten-Sonographie Röntgenthorax in 2 Ebenen ggf. CT bei V.a. interne Beteiligung | bei MF (Stadium I) Lymphknoten-sonographie einmal jährlich; bei lymphomatoider Papulose zum Ausschluss nodaler Lymphome |
| Laboruntersuchungen | Komplettes Routinelabor (BSG, Blutbild, Differentialblutbild, Leberenzyme, Nierenwerte, LDH, Elektrolyte), evtl. bei aus dem Ausland zugewanderte Pat.: HTLV-Serologie. | <u>Bei B-Zell-Lymphomen:</u> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Knochenmarksbiopsie ▪ Immunelektrophorese aus Serum und Urin |

| | | |
|----------------|---|--|
| | | <u>Bei erythrodermischen T-Zell-Lymphomen:</u> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Blutausstrich auf Sézary-Zellen ▪ CD4/CD8 Ratio, Bestimmung der CD4+CD7- Zellen, ▪ Klonalitätsnachweis im Blut (PCR) ▪ Knochenmarksbiopsie ist in der Regel nicht indiziert |
| Biopsie | Routinehistologie Immunhistologie Zusätzlich Biopsien von vergrößerten Lymphknoten und Organen, einschließlich Klonalitätsnachweis nach Biomed2-Protokoll | Molekularbiologische Untersuchungen: <u>Bei B-Zell-Lymphomen:</u> <ul style="list-style-type: none"> ▪ PCR für die Immunglobulinkette (IgH-PCR) <u>Bei T-Zell-Lymphomen:</u> <ul style="list-style-type: none"> ▪ PCR für die T-Zellrezeptorkette (TCR-γ-PCR) |

Klassifikation

Die EORTC-Gruppe „Kutane Lymphome“ und die WHO Arbeitsgruppen haben aufgrund der Besonderheiten dieser Erkrankungen 2005 gemeinsam den folgenden Klassifikationsvorschlag gemeinsam publiziert, der neben der Morphologie auch das klinische Verhalten berücksichtigt (Tabelle 2). Etwa 95% der CL lassen sich damit erfassen.

Tab. 2: WHO -EORTC Klassifikation der kutanen Lymphome

| Kutane T-Zell- und NK-Zell-Lymphome | Kutane B-Zell-Lymphome |
|---|---|
| Mycosis fungoides (MF) Mycosis fungoides-Varianten und Subtypen <ul style="list-style-type: none"> • Follikulotrope MF • Pagetoide Retikulose • Granulomatous slack skin Sézary Syndrom Adult T-cell leukemia/lymphoma (HTLV+) | Primär kutanes Marginalzonen B-Zell-Lymphom Primär kutanes Keimzentrumslymphom Primär kutanes diffus-grosszelliges B-Zell-Lymphom (leg type) Primär kutanes diffus-grosszelliges B-Zell-Lymphom, andere Typen Primär kutanes intravaskuläres grosszelliges B-Zell-Lymphom |
| Primär kutane CD30+ lymphoproliferative Erkrankungen <ul style="list-style-type: none"> • Primär kutanes anaplastisches grosszelliges Lymphom • Lymphomatoide Papulose Subkutanes Pannikulitis-artiges T-Zell-Lymphom Extranodales NK/T-Zell-Lymphom, nasaler Typ Primär kutanes peripheres T-Zell-Lymphom, | Hämatologische Vorläuferneoplasien CD4+, CD56+ hematodermische Neoplasien (früher blastäre NK-Zell-Lymphome) |

nicht spezifiziert

- Primär kutanes aggressives epidermotropes CD8+ T-Zell-Lymphom (provisorisch)
- Kutanes γ/δ T-Zell-Lymphom (provisorisch)
- Primär kutanes klein-mittelgrosszelliges pleomorphes T-Zell-Lymphom (provisorisch)

Stadieneinteilung

Zur Stadieneinteilung der kutanen T-Zell-Lymphome wird die TNM-Klassifikation verwendet, die auch gewisse prognostische Bedeutung hat (Tabelle 3). Insbesondere für die MF gilt, dass die frühen Stadien (IA–IIA) in der Regel eine sehr gute Prognose aufweisen mit mittleren Überlebenszeiten von ca. 10 bis 20 Jahren. Für andere Lymphomtypen ist diese T-Klassifikation schlecht geeignet. Die N-Kategorie ist ebenfalls klinisch nicht optimal (z.B. N2: Klinisch unauffällige Lymphknoten werden nicht biopsiert). Aus diesem Grunde wurde die TNM-Klassifikation für die Mycosis fungoides und das Sézary-Syndrom überarbeitet und liegt nunmehr in revidierter Form vor (Tab. 4). In zukünftigen Erhebungen und Studien sollte die überarbeitete Klassifikation Anwendung finden.

Für primäre kutane T-Zell-Lymphome, MF und Sézary-Syndrom ausgenommen, wurde von der International Society of Cutaneous Lymphoma (ISCL) und der EORTC eine eigenständige Stadienklassifikation vorgeschlagen, das zukünftig Anwendung finden sollte (Tab. 5).

Zu betonen ist, dass im Gegensatz zur überarbeiteten MS/SS Stadieneinteilung (Olsen et al) die neue „Nicht MF/SS-Stadieneinteilung“ (Kim et al.) keine prognostische Wertigkeit besitzt, sondern nur die anatomische Ausbreitung widerspiegelt.

Tab. 3: TNM Stadieneinteilung für Mycosis fungoides und Sézary Syndrom der MF Cooperative Group (1979)

| Kategorie | Definition |
|---------------------------|---|
| T: Haut | |
| | |
| T1 | Ekzematöse (Patch) Herde, Plaques:<10 % Körperoberfläche |
| T2 | Ekzematöse (Patch) Herde, Plaques:>10 % Körperoberfläche |
| T3 | Tumoren (mehr als einer) |
| T4 | Erythrodermie |
| N: Lymphknoten | |
| N0 | Klinisch keine Lymphknoten palpabel |
| N1 | Palpable Lymphknoten; histologisch kein Anhalt für CTCL |
| N2 | Klinisch keine vergrößerten Lymphknoten; histologisch Infiltrate eines T-Zell Lymphom |
| N3 | Palpable Lymphknoten; histologisch Infiltrate eines T-Zell Lymphoms |
| B: Peripheres Blut | |

| | |
|----------------------------|--|
| B0 | Keine atypischen Lymphozyten im peripheren Blut (<5 %) |
| B1 | Atypische Lymphozyten im peripheren Blut (>5 %) |
| M: Viszerale Organe | |
| M0 | Keine Beteiligung viszeraler Organe |
| M1 | Histologisch gesicherte vizerale Beteiligung |

| Stadium | T | N | M |
|---------|-----|-----|---|
| IA | 1 | 0 | 0 |
| IB | 2 | 0 | 0 |
| IIA | ½ | 1 | 0 |
| IIB | 3 | 0/1 | 0 |
| III | 4 | 0/1 | 0 |
| IVA | 1-4 | 2/3 | 0 |
| IVB | 1-4 | 0-3 | 1 |

Tab 4: ISCL / EORTC Revision der Klassifikation und Stadieneinteilung der Mycosis fungoides und des Sézary-Syndroms

| Kategorie | Definition |
|-----------------------|--|
| T: Haut | |
| T1 | a) Makel b) Plaque ± Makel |
| T2 | Makeln, Papeln und Plaques = 10 % der Hautoberfläche a) Makel, b) Plaque ± Makel |
| T3 | Ein oder mehrere Tumore (≥ 1 cm) |
| T4 | Erythrodermie (≥ 80 % Körperoberfläche) |
| N: Lymphknoten | |
| N0 | Klinisch keine Lymphknoten palpabel |
| N1 | Palpable Lymphknoten; histologisch kein Anhalt für CTCL (NCILN ₀₋₂) a) Klon negativ b) Klon positiv |
| N2 | Klinisch palpable Lymphknoten; histologisch Infiltrate eines T-Zell Lymphoms (NCILN ₃) a) Klon negativ b) Klon positiv |
| N3 | Palpable Lymphknoten; histologisch Infiltrate eines T-Zell Lymphoms (NCILN ₄), Klon positiv oder negativ |
| Nx | Klinisch abnormale Lymphknoten, keine histologische Bestätigung |

| | |
|----------------------------|--|
| B: Peripheres Blut | |
| B0 | Keine atypischen Lymphozyten im peripheren Blut (<5 %) a) Klon negativ b) Klon positiv |
| B1 | Atypische Lymphozyten im peripheren Blut (>5 %) a) Klon negativ b) Klon positiv |
| B2 | Hohe Tumorlast ($\geq 1.000/\text{ml}$ Sézary-Zellen mit positivem Klon) |
| M: Viszerale Organe | |
| M0 | Keine Beteiligung viszeraler Organe |
| M1 | Histologisch gesicherte viszerale Beteiligung mit Organspezifizierung |

Tab. 5: Klinische Stadieneinteilung

| MF Cooperative Group 1979 | | | | ISCL / EORTC 2007 | | | | |
|---------------------------|-----|-----|---|-------------------|-----|-----|---|-----|
| | T | N | M | | T | N | M | B |
| IA | 1 | 0 | 0 | IA | 1 | 0 | 0 | 0,1 |
| IB | 2 | 0 | 0 | IB | 2 | 0 | 0 | 0,1 |
| IIA | 1-2 | 1 | 0 | II | 1-2 | 1,2 | 0 | 0,1 |
| IIB | 3 | 0,1 | 0 | IIB | 3 | 0-2 | 0 | 0,1 |
| III | 4 | 0,1 | 0 | III | 4 | 0-2 | 0 | 0,1 |
| | | | | IIIA | 4 | 0-2 | 0 | 0 |
| | | | | IIIB | 4 | 0-2 | 0 | 1 |
| IVA | 1-4 | 2-3 | 0 | IVA ₁ | 1-4 | 0-2 | 0 | 2 |
| | | | | IVA ₂ | 1-4 | 3 | 0 | 0-2 |
| IVA | 1-4 | 0-3 | | IVB | 1-4 | 0-3 | 1 | 0-2 |

Tab.: 6 ISCL/EORTC Vorschlag zur TNM-Klassifikation anderer kutaner Lymphome als Mycosis fungoides und Sézary-Syndrom

| Kategorie | Definition |
|----------------|---|
| T: Haut | |
| T1 | Solitäre Hautbeteiligung a) solitäre Läsion < 5 cm Durchmesser b) solitäre Läsion > 5 cm Durchmesser |
| T2 | Regionäre Hautbeteiligung multipler Hautläsionen begrenzt auf eine Körperregion oder zwei zusammenhängende Körperregionen a) Befall begrenzt auf < 15 cm Durchmesser |

| | |
|----------------------------|--|
| | b) Befall zwischen 15 – 30 cm Durchmesser c) Befall > 30 cm Durchmesser |
| T3 | Generalisierte Hautbeteiligung a) multiple Hautläsionen verteilt auf 2 nicht zusammenhängende Körperregionen b) multiple Hautläsionen > 3 Körperregionen |
| N: Lymphknoten | |
| N0 | Keine klinische und pathologische Lymphknotenbeteiligung |
| N1 | Beteiligung einer peripherer Lymphknotenregion, die zum Abflussgebiet der laufenden und/oder früheren Hautbeteiligung zählt |
| N2 | Beteiligung von 2 oder mehr peripheren Lymphknotenregionen oder Beteiligung anderer Lymphknotenregionen, die nicht im Abflussgebiet der Hautbeteiligung liegen |
| N3 | Beteiligung zentraler Lymphknoten |
| M: Viszerale Organe | |
| M0 | Keine Evidenz für extrakutane Beteiligung |
| M1 | Extrakutane Organbeteiligung, außer Lymphknoten |

Therapie

Da die kutanen malignen Lymphome eine heterogene Gruppe von Erkrankungen darstellen, müssen Behandlungsstrategien die exakte Diagnose, die Vorbehandlungen und das Tumorstadium berücksichtigen. Es liegen nur wenige kontrollierte Studien vor, die diese wesentlichen Informationen beinhalten.

Auf jeden Fall muss die Therapie der CTCL abgegrenzt werden von der Therapie der CBCL. Für die häufigeren CTCL-Formen wird eine stadiengerechte, eher zurückhaltende Therapie empfohlen. In frühen Stadien stehen lokale Therapieverfahren im Vordergrund wie topische Steroide, PUVA (Psoralen plus UVA), lokal applizierte Zytostatika wie BCNU oder eine Radiotherapie mit schnellen Elektronen bzw. eine Röntgenweichstrahltherapie. In fortgeschrittenen Stadien bieten sich systemische Therapien an, z. B. eine Kombination aus PUVA mit Retinoiden oder rekombinantem Interferon-alpha (Tabelle 7). Bexaroten kann als weiteres systemisch wirkendes Medikament empfohlen werden. Bei therapieresistenten und fortgeschrittenen Tumorerkrankungen stehen alternativ das Fusionstoxin Denileukin diftitox zur Verfügung sowie Vorinostat, der erste in den USA zugelassene Histondeacetylase-Inhibitor (Oktober 2006). Die dargestellten stadienadaptierten Therapieempfehlungen orientieren sich an der TNM-Klassifikation der MF Cooperative Group (Tabelle 3). Zukünftig wird die kürzlich publizierte revidierte TNM-Klassifikation die Grundlage für die Therapieempfehlungen bilden.

Tab. 7 Therapieempfehlungen bei MF und MF-Sonderformen

| Stadien | Empfohlene Therapie First line | Empfohlene Therapie Second line | Kommentar |
|---------|--------------------------------|---------------------------------|--------------------------|
| I A | beobachten | Bexarotene gel | PUVA in Europa bevorzugt |

| | | | |
|---|---|--|--|
| | <p>PUVA</p> <p>Steroide Klasse III-IVHN2 /</p> <p>UVB/UVB-Schmalband</p> | <p>Hexadecyphosphocoline Lösung</p> | |
| <p>Uniläsio- nale MF pagetoi- de Reti- kulose</p> | <p>Radiotherapie (Röntgen- weichstrahltherapie oder schnelle Elektronen, Ge- samtdosis 20-40 Gy)</p> | <p>PUVA lokal</p> <p>IFN-α intraläsional</p> <p>Steroide Klasse III-IV</p> | <p>Diese Krankheitsbilder sind als besondere Präsentati- onsformen der MF im Sta- dium IA zu werten.</p> |
| I B – II A | PUVA | <p>PUVA + IFN-α</p> <p>Orales Bxarotene</p> <p>Bexarotene+PUVA</p> | |
| II B | PUVA + IFN- α und RT für Tumoren | <p>Low-dose MTX</p> <p>Orales Bexarotene</p> <p>Bexarotene+PUVA</p> <p>Liposomales Doxorubicin</p> <p>Ganzhaut –MeV- Bestrahlung</p> <p>Vorinostat (SAHA, HDAC- Inhibitor)</p> <p>Denileukin diftitox</p> <p>Gemcitabine</p> | |
| III * | <p>PUVA</p> <p>Photophorese</p> <p>ev. kombiniert mit IFN-α oder MTX</p> | <p>Low-dose MTX</p> <p>Orales Bexarotene</p> <p>Bexaroten+PUVA</p> <p>Cladribine</p> <p>Ganzhaut –schnelle Elekt- ronen</p> <p>Chlorambucil /Steroid</p> <p>Röntgenfernbestrahlung</p> | |
| IV A | PUVA + IFN- α | <p>Low-dose MTX</p> <p>Orales Bexarotene</p> <p>Ganzhaut –schnelle Elekt- ronen</p> <p>Chlorambucil /Steroid</p> <p>Denileukin diftitox</p> <p>Gemcitabine</p> <p>Röntgenfernbestrahlung</p> | |
| IV B | <p>PUVA + IFN-α</p> <p>Chlorambucil /Steroid</p> <p>Liposomales Doxorubicin</p> <p>RT für Tumoren</p> | <p>Orales Bexaroten</p> <p>Gemcitabine, Cladribine</p> <p>CHOP-Polychemotherapie</p> <p>Denileukin diftitox</p> <p>Alemtuzumab</p> <p>Vorinostat (SAHA, HDAC- Inhibitor)</p> | <p>ev. Erhaltungstherapie mit PUVA+IFN-α bei Erreichen einer Remission</p> |

* erythrodermatische MF RT: Röntgenweichstrahlen oder schnelle Elektronen

Beim Sézary-Syndrom ist die nebenwirkungsarme extrakorporale Photopherese in Kombination mit Interferon-alpha wirksam (Tabelle 8). In Spätstadien kann auch eine palliative Chemotherapie versucht werden (Tab. 8). Dabei ist allerdings immer zu bedenken, dass sichere Effekte auf die Überlebenszeit nicht nachgewiesen sind, und dass diese Behandlungsverfahren zu einer weiteren Immunsuppression führen und damit infektiöse Komplikationen gehäuft auftreten.

Tab. 8 Therapieempfehlung beim Sézary Syndrom

| Therapie der ersten Wahl | Therapie der zweiten Wahl |
|--|---|
| PUVA Extracorporale Photopherese (ECP) PUVA+ IFN- α , ECP+IFN- α PUVA+IFN- α +ECP | Bexaroten Chlorambucil /Steroid (Winkelmann) -Low-dose Methotrexat CHOP-Polychemotherapie Denileukin-diftitox Ganzhaut-schnelle Elektronen Alemtuzumab (anti-CD52) Vorinostat (SAHA, HDAC-Inhibitor) |

Tabelle 9: Therapieempfehlungen bei CD 30 + Lymphoproliferationen

| Ausdehnung | Therapie der ersten Wahl | Therapie der zweiten Wahl |
|--|--|--|
| Solitäre oder lokalisierte Läsionen | Exzision +/- Radiotherapie (ALCL) Beobachtung (LyP) | |
| Multifokale Läsionen rezidivierend evtl. mit spontaner Remission | Beobachtung (LyP) Methotrexat bis 20 mg/Woche PUVA | IFN- α IFN- α + Retinoid Bexaroten |

Primär kutane B-Zell-Lymphome ohne sonstige Manifestation weisen eine wesentlich günstigere Prognose auf als die nodalen B-Zell-Lymphome, auch wenn sie histologisch als „hochmaligne“ klassifiziert werden. Deshalb reicht in vielen Fällen eine Lokaltherapie aus. Möglich ist eine operative Entfernung oder eine Radiotherapie (Röntgenweichstrahltherapie 6–10 \times 2 Gy; 30–50 kV, 2 \times /Woche, schnelle Elektronen 40 Gy). In einzelnen Fällen kann eine Interferon-Therapie zur kompletten Remission führen. Nur bei extrakutaner Manifestation ist primär eine Polychemotherapie indiziert.

Tab. 10a Therapieempfehlung bei niedrig malignen primär kutanen B-Zell Lymphomen (Keimzentrumslymphom, Marginalzonenlymphom)

| Ausdehnung | Therapie der ersten Wahl | Therapie der zweiten Wahl |
|------------|--------------------------|---------------------------|
|------------|--------------------------|---------------------------|

| | | |
|-------------------|---|---|
| Solitäre Läsionen | Totalexzision Antibiotika (falls borrelienassoziiert) Radiotherapie | Intraläsional Rituximab Intraläsional IFN-a Intraläsional Steroid |
| Multiple Läsionen | Antibiotika (falls borrelienassoziiert) Radiotherapie | Intraläsional IFN-a Intraläsional Rituximab i.v. Rituximab |

Tab. 10b Therapie des grosszelligen CBCL

| Ausdehnung | Therapie der ersten Wahl | Therapie der zweiten Wahl |
|---------------------------------------|---|--|
| Isolierte Herde oder gruppierte Herde | Radiotherapie Exzision | |
| Multiple Herde | Polychemotherapie + Rituximab Polychemotherapie z. B. CHOP | Monochemotherapie z.B. liposomales Doxorubicin |

Für die meisten seltenen primär kutanen Lymphome existieren keine größeren Studien und damit Therapieempfehlungen.

Für die Therapie von hematodermischen (CD56+) Erkrankungen wird primär eine Knochenmarktransplantation (Assaf et al 2007) empfohlen, obwohl keine randomisierten Studien oder vergleichende Untersuchungen zum therapeutischen Vorgehen vorliegen. Für die „subkutanen panniculitisartigen T-Zell-Lymphome wird bei fehlendem Nachweis eines Hämophagozytischen Syndroms (HPS) eine Prednisolon-Monotherapie empfohlen (Willemze R, Blood 2007 in press).

Erhaltungstherapie

Aufgrund fehlender klinischer Studiendaten können keine Leitlinienempfehlungen zur Erhaltungstherapie gegeben werden.

Bei fortgeschrittenen Lymphomen sollte bei Erreichen einer kompletten Remission oder eines früheren Erkrankungsstadiums auf die nicht-zytotoxischen Therapieempfehlungen in der vorliegenden Leitlinie zurückgegriffen werden.

Nachsorge

Die Nachsorgeintervalle sowie die durchzuführenden diagnostischen Maßnahmen bei Patienten mit kutanen Lymphomen sind dem klinischen Bild anzupassen. Während in früheren Stadien (IA, IB) Nachsorgeintervalle von sechs bis 12 Monaten sinnvoll sind, werden in fortgeschrittenen Stadien (III–IV) die Vorstellungsintervalle in Abhängigkeit von den jeweiligen Therapieschemata gewählt.

Literatur

Dummer R, Stadler R, Sterry W (2005) Deutsche Leitlinie: Kutane Lymphome. In: Garbe C (Hrsg.) Interdisziplinäre Leitlinien zur Diagnostik und Behandlung von Hauttumoren. Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York S. 83 – 95

Willemze R, Jaffe ES, Burg G et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. Blood. 2005;105:3768-3785.

Olsen E, Vonderheid E, Pimpinelli N, et al. Revisions to the staging and classification of mycosis fungoides and Sezary syndrome: a proposal of the International Society for Cutaneous Lymphomas (ISCL) and the cutaneous lymphoma task force of the European Organization of Research and Treatment of Cancer (EORTC). Blood. 2007 Sep 15;110(6):1713-22.

Kim YH, Willemze R, Pimpinelli N, et al. TNM classification system for primary cutaneous lymphomas other than mycosis fungoides and Sezary syndrome: a proposal of the International Society for Cutaneous Lymphomas (ISCL) and the Cutaneous Lymphoma Task Force of the European Organization of Research and Treatment of Cancer (EORTC). Blood. 2007 Jul 15;110(2):479-84.

Assaf C, Gellrich S, Whittaker S, CD56-positive haematological neoplasms of the skin: a multicentre study of the Cutaneous Lymphoma Project Group of the European Organisation for Research and Treatment of Cancer. J Clin Pathol. 2007 Sep;60(9):981-9.

Willemze R, Jansen P, Cerroni L, et al. Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma: definition, classification and prognostic factors. An EORTC Cutaneous Lymphoma Group Study of 83 Cases. Blood 2007 Oct 12; [Epub ahead of print]

Verfahren zur Konsensbildung

Aktualisierte Kurzfassung erstellt im Juli bis September 2007 in interdisziplinärer Kooperation im Auftrag der Deutschen Krebsgesellschaft und der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft, basierend auf den „Interdisziplinären Leitlinien zur Diagnostik und Behandlung von Hauttumoren“ (C.Garbe, ed.), Kapitel „Deutsche Leitlinie: Kutane Lymphome“ mit den Autoren Reinhard Dummer, Zürich, Rudolf Stadler, Minden und Wolfram Sterry, Berlin.

Leitlinienkoordination

Prof. Dr. C. Garbe

Universitäts-Hautklinik Tübingen, Liebermeisterstraße 25, D-72076 Tübingen

Nächste Aktualisierung geplant: 04/2010

Der Leitlinienkoordinator wird außerdem jährlich vom ISTO in einer Umfrage zu notwendigen Aktualisierungen befragt. Falls diese erforderlich ist, wird die aktualisierte Version der Leitli-

nie unter www.krebsgesellschaft.de, www.ado-homepage.de und unter www.awmf.org veröffentlicht.