

# Lymphome

U. DÜHRSEN

<b>1</b>	<b>Allgemeine Aspekte</b>	<b>3</b>
1.1	Ätiologie	3
1.2	Diagnostik	4
1.3	Therapie	5
1.4	Besondere Manifestationsformen	7
<b>2</b>	<b>Chronische lymphatische Leukämie</b>	<b>8</b>
2.1	Ätiologie	8
2.2	Pathogenese	9
2.3	Diagnostik	12
2.4	Therapie	16
2.5	Besondere Manifestationsformen	22
<b>3</b>	<b>Haarzell-Leukämie</b>	<b>23</b>
<b>4</b>	<b>Lymphoplasmozytisches Lymphom</b>	<b>24</b>
4.1	Ätiologie	24
4.2	Diagnostik	24
4.3	Therapie	26
<b>5</b>	<b>Monoklonale Gammopathie unbestimmter Signifikanz</b>	<b>28</b>
5.1	Ätiologie	28
5.2	Besondere Manifestationsformen	28
<b>6</b>	<b>Multiples Myelom</b>	<b>30</b>
6.1	Diagnostik	30
6.2	Therapie	34
6.3	Besondere Manifestationsformen	50
<b>7</b>	<b>Marginalzonen-Lymphom</b>	<b>50</b>
7.1	Ätiologie	50
7.2	Diagnostik	51
7.3	Therapie	52
7.4	Besondere Manifestationsformen	53
<b>8</b>	<b>Folikuläres Lymphom</b>	<b>53</b>
8.1	Pathogenese	53
8.2	Diagnostik	54
8.3	Therapie	56
8.4	Besondere Manifestationsformen	63

<b>9</b>	<b>Mantelzell-Lymphom</b> .....	63
9.1	Ätiologie .....	63
9.2	Diagnostik .....	63
9.3	Therapie .....	64
<b>10</b>	<b>Diffuses großzelliges B-Zell-Lymphom</b> .....	69
10.1	Pathogenese .....	69
10.2	Diagnostik .....	70
10.3	Therapie .....	75
10.4	Besondere Manifestationsformen .....	80
<b>11</b>	<b>Burkitt-Lymphom</b> .....	82
11.1	Diagnostik .....	82
11.2	Therapie .....	83
<b>12</b>	<b>Kutane Lymphome</b> .....	83
12.1	Kutane B-Zell-Lymphome .....	83
12.2	Kutane T-Zell-Lymphome .....	84
<b>13</b>	<b>Lymphome des zentralen Nervensystems</b> .....	85
<b>14</b>	<b>Immundefizienzassoziierte Lymphome</b> .....	87
14.1	Epidemiologie .....	87
14.2	Therapie .....	87
<b>15</b>	<b>Periphere T-Zell-Lymphome</b> .....	88
15.1	Epidemiologie .....	88
15.2	Therapie .....	89
<b>16</b>	<b>Hodgkin-Lymphom</b> .....	93
16.1	Diagnostik .....	93
16.2	Therapie .....	94
16.3	Besondere Manifestationsformen .....	100
	Literatur .....	101

# 1 Allgemeine Aspekte

## 1.1 Ätiologie

**Genetische Prädisposition.** Lymphoproliferative Erkrankungen betreffen nicht selten mehrere Mitglieder einer Familie. Brown et al. [23] ermittelten bei 1.948 Patienten mit chronischer lymphatischer Leukämie, Non-Hodgkin- oder Hodgkin-Lymphomen mit Hilfe eines Fragebogens die Häufigkeit von Krebserkrankungen unter den Verwandten ersten oder zweiten Grades. Bei 55% der Verwandten ersten Grades war im Laufe des Lebens eine Krebserkrankung diagnostiziert worden, bei 9% eine lymphatische Neoplasie. Patienten mit chronischer lymphatischer Leukämie hatten mit einer Häufigkeit von 13% am häufigsten Verwandte ersten Grades mit einer lymphoproliferativen Erkrankung, gefolgt von Patienten mit Non-Hodgkin-Lymphomen (9%) und Hodgkin-Lymphomen (6%). Bei CLL-Patienten lag häufig bei Mutter oder Vater ebenfalls eine chronische lymphatische Leukämie vor, bei Non-Hodgkin-Lymphom-Patienten waren insbesondere die Väter von einem Non-Hodgkin-Lymphom betroffen. Bei Ausweitung der Untersuchung auf Verwandte zweiten Grades besaß etwa einer von sechs CLL-Patienten und einer von acht Non-Hodgkin- oder Hodgkin-Lymphom-Patienten einen Verwandten mit einer lymphoproliferativen Systemerkrankung. Da unterschiedliche Erkrankungen in der gleichen Familie beobachtet wurden, liegt die Vermutung nahe, dass verschiedenen lymphoproliferativen Störungen die gleiche genetische Prädisposition zugrunde liegen kann.

Anderson et al. [3] gingen der Frage nach, ob familiäre lymphoproliferative Erkrankungen anders verlaufen als sporadische. Hierzu verwendeten sie verschiedene in Schweden und Dänemark etablierte Bevölkerungsregister. Unter 40.000 Patienten mit lymphoproliferativen Erkrankungen besaßen 1,1% der CLL-Patienten, 0,8% der Non-Hodgkin-Lymphom-Patienten und 1,3% der Hodgkin-Lymphom-Patienten einen Verwandten ersten Grades, der ebenfalls an einer Lymphomkrankung litt. Mit Ausnahme des anaplastischen großzelligen T-Zell-Lymphoms unterschied sich der Verlauf familiärer lymphoproliferativer Erkrankungen nicht von dem Verlauf sporadischer Fälle. Beim anaplastischen großzelligen T-Zell-Lymphom verlief die Erkrankung bei Patienten mit Lymphomen in der Verwandtschaft ungünstiger als bei Patienten ohne betroffene Familienmitglieder.

**Vorkrankheiten und Umwelteinflüsse.** In einer aufwendigen Fallkontrollstudie, die etwa 1.000 Patienten mit diffusem großzelligen B-Zell-Lymphom, follikulärem Lymphom, Marginalzonen-Lymphom oder chronischer lymphatischer Leukämie umfasste, suchten Morton et al. [129] nach möglichen **ätiologischen Faktoren**. Hierbei ergaben sich bei den