

Rezidiv eines Mantelzell-Lymphoms an einem lymphödematösen Arm

G. Massini¹, S. Hohaus¹, F. D'Alò¹, V. Bozzoli¹, B. Vannata¹, L. M. Larocca², L. Teofili¹

▲ Einleitung

Bei einem Lymphödem handelt es sich um eine chronische Erkrankung, die durch einen Lymphstau charakterisiert ist

Referat zu: Mantle cell lymphoma relapsing at the lymphedematous arm. *Mediterr J Hematol Infect Dis* 2013;5(1):e2013016.

und dadurch eine Gewebeswellung hervorruft. Lokoregionäre Krebsbehandlungen von Lymphknotenstationen können Lymphbahnen zerstören, was zu einer

¹ Departments of Hematology, Catholic University, Rom, Italien; ² Departments of Pathology, Catholic University, Rom, Italien

Ansammlung von Lymphflüssigkeit im interstitiellen Gewebe der betroffenen Extremitäten und Körperregionen und zu einem sekundären Lymphödem führt. Von den Langzeitüberlebenden (die meisten erhielten eine Mastektomie) entwickeln 0,07-0,04% ein Stewart-Treves-Syndrom, ein seltenes, aggressives, multifokales Lymphangiosarkom, das in der Lymphödemregion auftritt und eine schlechte Prognose aufweist. In der Literatur gibt es nur wenige Fallberichte über bösartige Lymphome in einem lymphödematösen Arm, die manchmal das Stewart-Treves-Syndrom simulieren können.



Abb 1: Das Foto zeigt die massive Streuung kutaner Läsionen über die gesamte Armoberfläche, die als konfluente, zum Teil ulzerierte und infizierte Knoten auftreten. Alle Läsionen beschränkten sich auf die Lymphödemregion. Die Biopsie zeigte eine multinodulare Infiltration von Lymphzellen (Hämatoxylin-Eosin-Färbung, 40 x vergrößert).

Fallbeschreibung

Wir berichten über eine 45-jährige Frau mit einem Mantelzell-Lymphom (MCL) im Stadium IV, die in unsere hämatologische Klinik überwiesen wurde. Sie hatte ein massives Lymphödem des linken Armes als Folge eines vorangehenden Brustkrebses, der vier Jahre zuvor mit einer radikalen Mastektomie, Bestrahlung und Chemotherapie behandelt wurde. Als Lymphom-Therapie erhielt sie vier Zyklen R-CHOP, gefolgt von drei Zyklen R-MiCMA inklusive Ernte hämopoetischer Stammzellen (HSC). Die Patientin zeigte eine vollständige Remission und erhielt eine autologe HSC-Transplantation als Konsolidierungstherapie.

Ein Jahr nach der HSC-Transplantation wurde die Patientin mit einer massiven Ausbreitung schwach violetter, kutaner Knoten wieder in unsere Klinik überwiesen. Die Knoten waren zum Teil ulzeriert und infiziert und verteilten sich über die gesamte Oberfläche des lymphödematösen Armes (Abb. 1). Zwei Monate zuvor waren sie am Handgelenk aufgetreten und hatten sich dann zunehmend über den ganzen Arm ausgebreitet, ohne dass es zu systemischen Symptomen kam.

Die Läsionen beschränkten sich ausschließlich auf die Region des Lymphödems und erinnerten an das Krankheitsbild des Stewart-Treves-Syndroms (Abb. 1). Ein Ganzkörper-CT zeigte keine nodalen oder parenchymalen Lymphom-Lokalisierungen, und in einer Knochenmarksbiopsie wurde keine Lymphomzellinfiltration gefunden. Die Hautbiopsien enthielten multinodulare Infiltrationen von lymphomatösen Zellen (Abb. 1), die in der immunhistochemischen Untersuchung CD20/CD5/CyclinD1-positiv waren und einen Proliferationsindex von 90% aufwiesen. Die Patientin bekam ohne Erfolg

einige Zyklen von Bortezomib und liposomalem Doxorubicin und starb nach einigen Monaten mit einer ausgedehnten Lungeninfiltration des MCL.

Diskussion

Das MCL ist durch die ausgesprochen starke Tendenz gekennzeichnet, im ganzen Körper zu streuen und das lymphatische Gewebe zu infiltrieren (Knochenmark und extranodale Gebiete), sodass der aggressive klinische Verlauf bei unserer Patientin nicht überraschend war. Die Erkrankung rezidierte bei unserer Patientin ausschließlich im lymphödematösen Arm. Daher sollte die Kenntnis des Stewart-Treves-Syndroms bei der Differenzialdiagnose einer verdächtigen Hautläsion innerhalb des Lymphödems helfen.

In diesem Fall können wir vermuten, dass das Lymphödem die Persistenz einer okkulten Lokalisation des Lymphoms begünstigte, obwohl die Routineuntersuchung eine komplette Remission der Erkrankung zeigte.

In der Tat könnte die beeinträchtigte Lymphdrainage aus der betroffenen Region ein „pharmakologisches Schutzgebiet“ gemacht haben, die Lymphomzellen erlaubte, dem antiproliferativen Effekt der Chemotherapie zu entgehen. Zusätzlich könnte die mögliche lokale Immundefizienz – entsprechend der Hypothese des „immunkompromittierten Gebietes“ – die Chemotherapieresistenz der bösartigen Zellen verstärkt haben. Abschließend zeigt unser Erfahrung, dass eine sorgfältige Untersuchung der betroffenen Extremität zum Ausschluss restlicher Tumorlokalisationen durchgeführt werden sollte, wenn das Ansprechen einer Chemotherapie bei Lymphompatienten mit chronischem Lymphödem kontrolliert wird.

Übersetzung aus dem Englischen: KB

Korrespondenzadresse

Giuseppina Massini, MD
 Department of Hematology
 Catholic University of Rome
 Largo Gemelli 8
 I-00168 Rom, Italien
 E-Mail: giuseppina.massini@rm.unicatt.it