

Die Inhalte, Angaben und Informationen dieser Broschüre sind nur für die Nutzer innerhalb des Gebietes der Bundesrepublik Deutschland bestimmt. Sofern sie Informationen zu oder im Zusammenhang mit Gesundheitszuständen, Krankheitsbildern, medizinischen Fragen oder Therapiemöglichkeiten enthalten, ersetzen sie nicht die Empfehlungen oder Anweisungen eines Arztes oder anderer Angehöriger der Heilberufe. Die Inhalte dieser Broschüre sind nicht zur Diagnose oder Behandlung eines gesundheitlichen oder medizinischen Problems oder einer Erkrankung bestimmt. Darüber hinaus erheben sie keinen Anspruch auf Vollständigkeit und Richtigkeit. Mit Aushändigung und/oder Benutzung dieser Broschüre kommt keinerlei Vertragsverhältnis zustande, insbesondere kein Rats- und Auskunftsvertrag zwischen Ihnen, den Autoren der Broschüre und/oder der Celgene GmbH. Insofern bestehen auch keinerlei vertragliche oder vertragsähnliche Ansprüche.

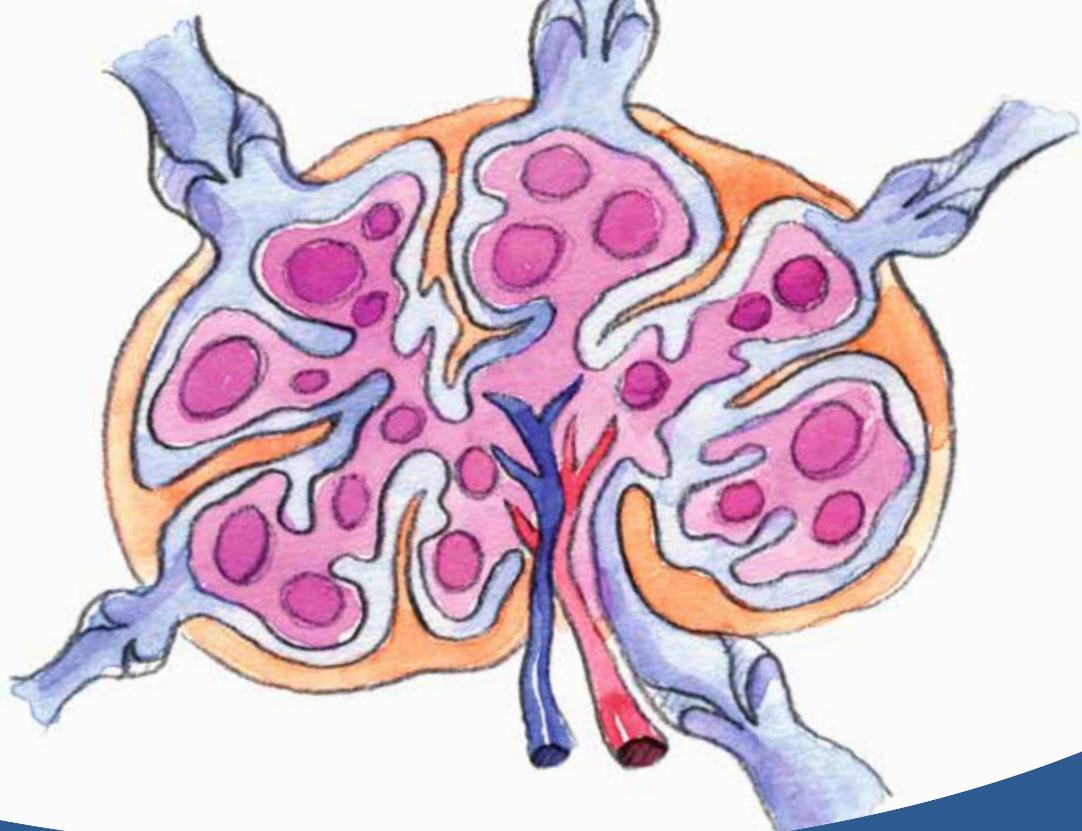
Illustrationen: Tommy Weiss



Celgene GmbH  
Joseph-Wild-Straße 20  
81829 München

[www.celgene.de](http://www.celgene.de)  
[info@celgene.de](mailto:info@celgene.de)

Telefon: 089 / 45 15 19-010  
Telefax: 089 / 45 15 19-019



# *Das Mantelzell- Lymphom (MCL)*

Eine Informationsbroschüre für Patienten  
und deren Angehörige



# Inhalt

<b>Vorwort</b>	<b>2</b>
<b>Das Blut</b>	<b>4</b>
Bestandteile des Blutes	4
Die Aufgaben des Blutes	4
Zusammensetzung des Blutes	4
Die Blutbildung – ein dynamisches Gleichgewicht	7
Die wichtigsten Laborwerte	9
<b>Das Immunsystem des Menschen</b>	<b>10</b>
Die Organe des Immunsystems	10
Die unspezifische Immunantwort	12
Die spezifische Immunantwort	12
<b>Das Mantelzell-Lymphom (MCL)</b>	<b>14</b>
Was ist ein Mantelzell-Lymphom?	14
Wer bekommt ein Mantelzell-Lymphom?	16
Was sind die Symptome eines Mantelzell-Lymphoms?	16
Wie wird ein Mantelzell-Lymphom diagnostiziert?	18
Wie wird ein Mantelzell-Lymphom eingeteilt?	18
Wie wird ein Mantelzell-Lymphom behandelt?	20
<b>Wichtige Begriffe zur Erkrankung</b>	<b>24</b>
<b>Adressen</b>	<b>32</b>
<b>Weiterführende Literatur</b>	<b>33</b>

# Vorwort

## **Liebe Leserinnen und Leser,**

das Mantelzell-Lymphom (abgekürzt MCL aus dem Englischen Mantle Cell Lymphoma) ist eine seltene Erkrankung, bei der die B-Lymphozyten, eine Untergruppe der weißen Blutzellen, entartet sind. Das lymphatische System, bestehend aus verschiedenen Organen, Geweben, Lymphbahnen und den Lymphozyten (s. Abb. S. 11) dient der Abwehr von Krankheitserregern. Wir kennen inzwischen eine Reihe von Behandlungsmöglichkeiten für das Mantelzell-Lymphom. Die Erkrankung tritt bei jedem Menschen etwas anders in Erscheinung und kann auch unterschiedliche Verläufe nehmen. Daher ist es wichtig, dass Sie sich im persönlichen Gespräch mit Ihrem Arzt über Ihren individuellen körperlichen Zustand austauschen, damit er die entsprechenden Behandlungsschritte einleitet.

Mit unserer Broschüre möchten wir Ihnen verständlich machen, was in Ihrem Körper vor sich geht, wenn er an einem Mantelzell-Lymphom erkrankt ist. Wichtige Sachverhalte im Text haben wir mit Bildern veranschaulicht. Die vorliegende Schrift ersetzt jedoch nicht das Gespräch mit Ihrem Arzt. Nur er entscheidet, welche diagnostischen Schritte und welche Therapie für Sie infrage kommen.

Vielleicht wird die nächste Zeit nicht einfach für Sie sein. Verlieren Sie trotzdem nicht den Blick für die schönen und wesentlichen Dinge des Lebens. Wir wünschen Ihnen die nötige Gelassenheit und den Mut, Ihr Leben auf Ihre eigene, ganz persönliche Weise zu meistern. Und für diese Aufgabe wünschen wir Ihnen Menschen, die Ihnen treue Weggefährten sind.

Ihre

Prof. Dr. med. Michael Herold und Univ.-Prof. Dr. med. Markus Raderer



**Prof. Dr. med. Michael Herold**  
leitet das Onkologische Zentrum des  
HELIOS Klinikums Erfurt



**Univ.-Prof. Dr. med. Markus Raderer**  
ist in der Universitätsklinik für  
Innere Medizin I, Klinische Abteilung  
für Onkologie in Wien tätig

# Das Blut

## Bestandteile des Blutes

Das Blut macht etwa ein Zwölftel des Körpergewichts eines Erwachsenen aus. Es setzt sich aus vielen verschiedenen Bestandteilen zusammen.

Das Blutplasma (ca. die Hälfte des Blutes) besteht zu 90 Prozent aus Wasser. Die wichtigen Substanzen für den Stoffwechsel (Kohlenhydrate, Fette, Aminosäuren, Vitamine, Mineralstoffe) sind darin gelöst und werden über das Blut zu den unterschiedlichen Organsystemen transportiert.

Auch eine Vielzahl von Eiweißen (Proteinen) sind im Blutplasma gelöst. Sie übernehmen:

- die Nährfunktion
- die Transportfunktion
- die Trägerfunktion
- die Druckregulierung der Körperflüssigkeiten
- die Pufferfunktion für Säuren und Basen (pH-Wert)
- die Abwehr von Krankheiten
- den Schutz vor Blutverlust (Gerinnung)

Die andere Hälfte des Blutes besteht aus den sogenannten Blutzellen:

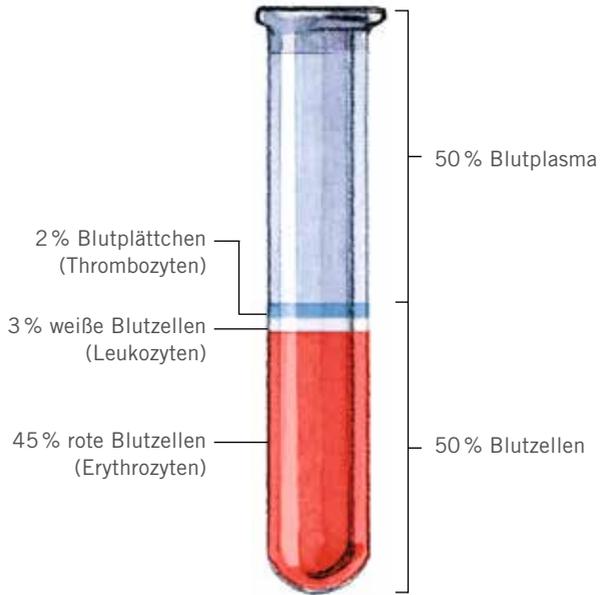
- 2 Prozent Blutplättchen (Thrombozyten)
- 3 Prozent weiße Blutzellen (Leukozyten)
- 45 Prozent rote Blutzellen (Erythrozyten)

## Die Aufgaben des Blutes

Das Blut hat vielerlei Aufgaben. Mit Hilfe der roten Blutzellen (Erythrozyten) transportiert es den für Stoffwechselprozesse lebensnotwendigen Sauerstoff von der Lunge in alle Zellen. Das durch die Zellatmung (Aufnahme von Sauerstoff in die Zelle und Abgabe von Kohlendioxid) frei werdende Kohlendioxid führt das Blut wieder in die Lunge zurück. Auch Nährstoffe, Botenstoffe (Hormone) und chemische Stoffe führt das Blut den Zellen zu; Abfallprodukte wie Kreatinin, Harnstoff und Harnsäure leitet es aus den Zellen über die Nieren in die Ausscheidungsorgane. Zum Schutz des Körpers vor Infektionen übernimmt das Blut ebenfalls wichtige Aufgaben.

## Zusammensetzung des Blutes

Erythrozyten, Leukozyten und Thrombozyten werden im Knochenmark, einem schwammartigen Gewebe im Innern der großen Körperknochen, gebildet.



**Zusammensetzung des Blutes:**  
Das Blut wird oft auch als „flüssiges Organ“ bezeichnet, weil es eine Vielzahl unterschiedlicher Zellen enthält

## Erythrozyten

Die roten Blutzellen (Erythrozyten) enthalten den roten Blutfarbstoff Hämoglobin, der den Sauerstoff bindet und ihn in die verschiedenen Gewebe und Körperteile transportiert. Menschen, die z. B. an einer Blutarmut (Anämie) leiden, haben typischerweise zu wenig rote Blutzellen, so dass ihr Körper nicht ausreichend mit Sauerstoff versorgt wird. Eine Anämie kann mittels eines Blutbildes nachgewiesen werden. Das Blutbild zeigt die Menge des Hämoglobins in Gramm pro Deziliter Blut (g/dl) an. Der Wert sollte im Normalfall zwischen 11 und 18 liegen; bei Frauen ist er i. d. R. etwas niedriger als bei Männern.



## Leukozyten

Die weißen Blutzellen (Leukozyten), klassifiziert in die drei Haupttypen

- Granulozyten,
- Monozyten und
- Lymphozyten (B-Lymphozyten),

sind Teil des Immunsystems. Ein gesunder Körper hat davon ca. 4.000 bis 10.000 pro Mikroliter ( $\mu\text{l}$ ) Blut. Die Lymphozyten spielen bei der gerichteten (*spezifischen*) Immunantwort eine bedeutende Rolle, die Monozyten und Granulozyten bei der ungerichteten (*unspe-*

*zifischen*). Granulozyten und Monozyten machen Bakterien unschädlich. Bei einem Mangel dieser Zellen ist die *unspezifische* Immunreaktion beeinträchtigt.



## Thrombozyten

Die Blutplättchen (Thrombozyten) sind v. a. in der ersten Phase der Blutgerinnung nach Verletzungen wichtig, weil sie die Blutung stoppen, indem sie miteinander „verkleben“ und einen Pfropf (Thrombus) zum Wundverschluss bilden. Auch bestimmte Blut-Eiweiße (sog. Gerinnungsfaktoren) sind in den Prozess involviert. 140.000 bis 360.000 Blutplättchen pro Mikroliter ( $\mu\text{l}$ ) Blut gelten als normal, weniger als 10.000/ $\mu\text{l}$  stellen einen wichtigen Grenzwert dar. Wird dieser unterschritten, liegt ein schwerer Blutplättchen-Mangel (Thrombozytopenie) vor, der zu lebensbedrohlichen Blutungen führen kann.



## Die Blutbildung – ein dynamisches Gleichgewicht

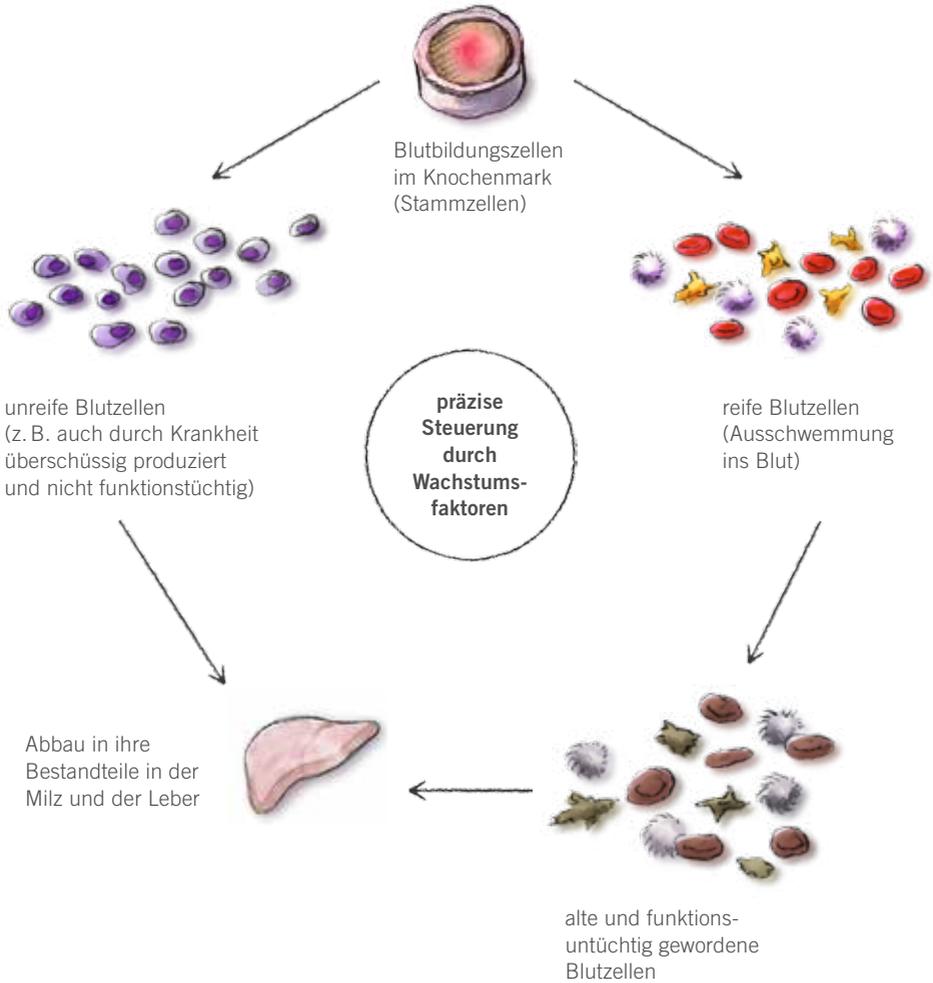
Blutzellen haben nur eine beschränkte Lebensdauer. Sie müssen ständig neu gebildet werden, damit immer genügend funktionsfähige Zellen vorhanden sind. Alle entstehen aus Stammzellen, die sich hauptsächlich im Knochenmark befinden. Beim Embryo erfolgt die Blutbildung hauptsächlich in Milz und Leber, beim Erwachsenen im Knochenmark.

Stammzellen sind besondere, noch nicht ausdifferenzierte Zellen. Sie entwickeln sich entweder zu unterschiedlichen Zelltypen oder sie vermehren sich, indem sie sich teilen.

Weil das Knochenmark einen Stammzellvorrat speichert, verfügt es jederzeit über genügend Ausgangsmaterial, um daraus die verschiedenen Blutzellen zu produzieren. Nur wenn zu jedem Zeitpunkt die richtige Anzahl eines jeden Zelltyps im Blut vorhanden ist, funktioniert der Stoffwechsel reibungslos. Die Blutbildung läuft nach festen Regeln ab und wird von Wachstumsfaktoren gesteuert.

Nach ihrer Differenzierung im Knochenmark werden die neugebildeten Blutzellen in das Blut ausgeschwemmt. Lymphozyten wandern überwiegend in das lymphatische System aus, wo sie sich weiter vermehren bzw. erneuern oder auch für eine bestimmte Aufgabe der Immunabwehr spezialisieren. Alte, funktionsuntüchtig gewordene Blutzellen werden in Leber und Milz abgebaut.





Die Blutbildung ist ein genau gesteuerter Prozess, der sicherstellt, dass zu jedem Zeitpunkt ausreichend Blutzellen zur Verfügung stehen, um lebenswichtige Aufgaben zu erfüllen

## Die wichtigsten Laborwerte

Im Folgenden finden Sie die wichtigsten Laborwerte, die die Blutbildung betreffen, im Überblick; diese können von Labor zu Labor variieren:

### Rote Blutzellen

Erythrozyten



### Hämoglobin (Hb)

Männer: 13–18 g/dl

Frauen: 11–16 g/dl

### Erythrozytenzahl

4–6 Mio/ $\mu$ l

### Blutplättchen

Thrombozyten



### Thrombozytenzahl

140.000–360.000/ $\mu$ l

### Weiße Blutzellen

Leukozyten



### Leukozytenzahl

4.000–10.000/ $\mu$ l

### Leukozyten im Differenzialblutbild

Granulozyten: 45–70 %

- Neutrophile Granulozyten: 55–65 %

- Eosinophile Granulozyten: bis 5 %

- Basophile Granulozyten: bis 1 %

Lymphozyten: 15–40 %

Monozyten: 2–10 %

### Blutplasma

### Gesamteiweiß

64–83 g/l

# Das Immunsystem des Menschen

## Die Organe des Immunsystems

Der Körper des Menschen ist ständig durch krankheitserregende (infektiöse) Bakterien, Viren, Pilze oder andere Parasiten bedroht. Um sich dagegen wehren zu können, verfügt er über Abwehrsysteme (= Immunsystem). Man unterscheidet zwischen einer ungerichteten (unspezifischen) und einer gerichteten (spezifischen) Immunantwort. Beide Systeme sind eng miteinander verzahnt. Das Immunsystem ist in verschiedenen Organen des Körpers lokalisiert, vor allem im lymphatischen System und im Blut. Die spezifischen Zellen des Immunsystems patrouillieren ständig in den Lymph- und Blutbahnen durch den Körper.

### Lymphknoten

Von den Lymphknoten, im Volksmund auch Lymphdrüsen genannt, besitzt der menschliche Körper etwa 500 bis 1.000. Im gesunden Zustand sind Lymphknoten beim Abtasten kaum spürbar, bei Entzündungen oder Infektionen vergrößern sie sich und lassen sich leicht ertasten.

Im Keimzentrum der Lymphknoten gibt es einen reichlichen Vorrat an Lymphozyten, der bei Bedarf schnell abgerufen werden kann. Die eigentliche Körperabwehrreaktion spielt sich im Reaktionszentrum ab. Sobald die durchfließende Lymphe Bakterien oder andere Fremdkörper enthält, die über ihre Oberflächenantigene als fremd erkannt werden, bilden die sog. B-Lymphozyten spezifische Antikörper gegen diese Antigene. Andere Zellen des Immunsystems „fressen“ die Erreger auf oder zerstören infizierte Körperzellen.

### Milz

Die Milz liegt im hinteren Bauchraum links zwischen der neunten und elften Rippe. Sie ist am Magen und an der Bauchwand befestigt. Ihre normale Größe entspricht in etwa der einer kleinen Faust. Die Milz besteht aus weichem, kaum fühlbarem Gewebe. Bei bestimmten Erkrankungen kann sie stark anschwellen. Dann ist sie gut tastbar.

Die Milz hat viele Aufgaben:

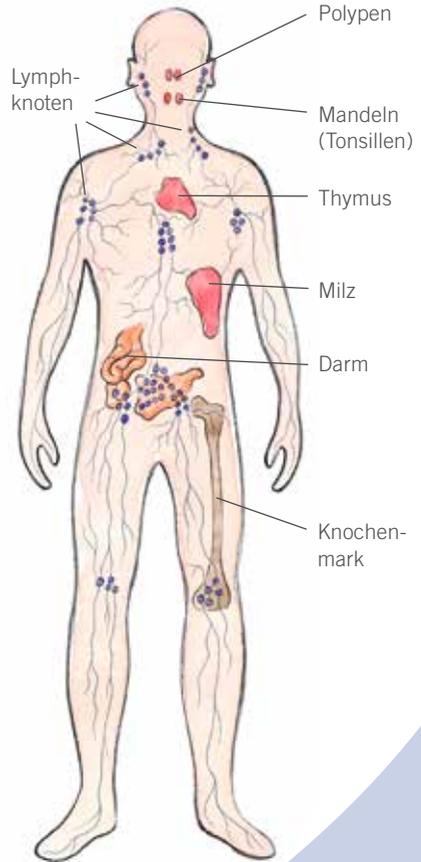
- Bildung von Lymphozyten
- Abbau der roten Blutzellen
- Speicherung von Blut
- Blutbildung während der Embryonalentwicklung

## Thymus

Der Thymus ist ein lappiges Gewebe im Brustraum hinter dem Brustbein. In seiner Rinde ist eine Vielzahl von Lymphozyten eingelagert, die bei Bedarf schnell zur Verfügung stehen. Der Thymus wächst während der Embryonalentwicklung des Menschen und verkleinert sich dann beim Erwachsenen stetig. Chronisch auszehrende Erkrankungen führen zu einer Thymusrückbildung, akute Krankheiten zu seiner Vergrößerung.

## Mandeln (Tonsillen)

Eine Gruppe von sogenannten Mandeln bildet einen Abwehriring rund um die Luft- und Speisewege. Dieses Gebilde wird lymphatischer Rachenring genannt. Eine weitere Gruppe von Mandeln, die in die Schleimhäute der Speiseröhre eingebettet ist, fängt Infektionserreger ab, bevor sie in den Körper eindringen können.



**Die Organe des Immunsystems**

## Die unspezifische Immunantwort

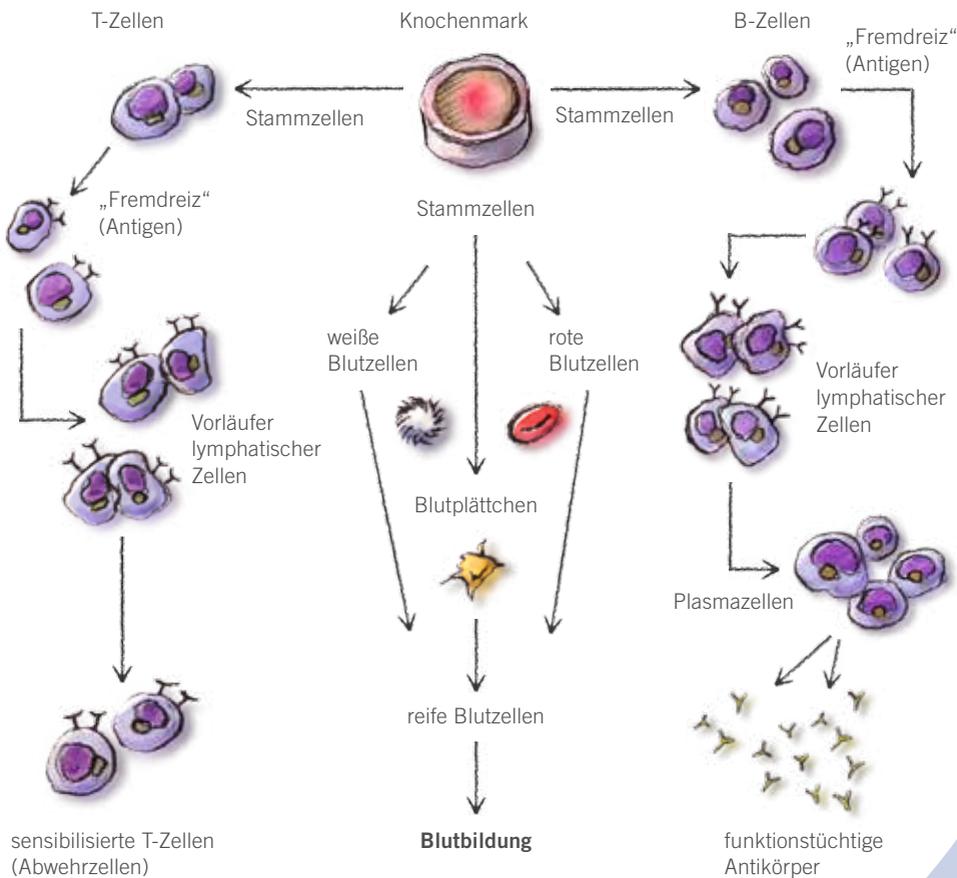
Die unspezifische Immunantwort des Körpers dient der Abwehr von Bakterien und Viren, manchmal auch dem Abbau körpereigener Stoffe, beispielsweise der Entsorgung von Resten der roten Blutzellen. Die unspezifische Immunantwort setzt sich zusammen aus Eiweißen, Signalstoffen, aggressiven Verbindungen, „Fresszellen“ (Phagozyten) und Granulozyten. Letzgenannte stellen eine Untergruppe der weißen Blutzellen (Leukozyten) dar, die im Knochenmark gebildet werden. Die Granulozyten sind nicht nur im Blut und im Gewebe aktiv, sondern auch auf den Schleimhäuten des Körpers, z. B. im Mund. Dringen Bakterien in den Körper ein, werden Signale ausgeschüttet, welche die Granulozyten zum Ort der Gefahr locken. Dort machen diese die Erreger unschädlich.

## Die spezifische Immunantwort

Die „Fresszellen“ (Phagozyten) sind sehr wirksam gegen viele Bakterien. Es gibt jedoch auch solche, gegen die sie nichts ausrichten können. Auch bei den meisten Viren ist die unspezifische Abwehr des Körpers machtlos. Hier greift die spezifische Immunantwort des Körpers effektiv ein. Sie besteht aus Antikörpern, Enzymen und anderen Substanzen, die in den Körperflüssigkeiten gelöst (humoral) vorliegen, sowie aus verschiedenen Typen von Lymphozyten.

Aus Vorläuferzellen im Knochenmark reifen die sogenannten B-Zellen (B-Lymphozyten) heran. Die T-Zellen (T-Lymphozyten) wachsen u. a. im Thymus. Bereits im embryonalen bzw. frühkindlichen Alter lernen die Zellen, zwischen eigenem Gewebe und fremden Zellen zu unterscheiden. Im Erwachsenenalter kreisen beide Typen von Lymphozyten, von der Milz und den Lymphknoten ausgehend, im Blutgefäß- und Lymphsystem durch den Körper, bis sie entweder abgebaut werden oder ihre Aufgaben bei der Immunabwehr wahrnehmen.

Immunglobuline (Antikörper) werden von Plasmazellen gebildet, die aus aktivierten B-Lymphozyten hervorgehen. Wie der Schlüssel zu seinem Schloss passen sie zu den Antigenen der eindringenden Fremdstoffe, erkennen und binden diese, damit sie dann von speziellen „Fresszellen“ entsorgt werden können. Neben den Plasmazellen produzieren B-Lymphozyten auch Gedächtniszellen, die sich Bauweise und Eigenart des Antigens merken und somit bei einer erneuten Attacke des gleichen Erregers sehr schnell den entsprechenden Antikörpertyp produzieren. Neben dieser sog. „humoralen Immunantwort“ existiert noch eine „zelluläre Immunantwort“ in Form von T-Lymphozyten. Gemeinsam mit den Makrophagen sind die T-Zellen in der Lage, bestimmte Erreger wirkungsvoll abzutöten sowie infizierte oder entartete Körperzellen zu zerstören.



**Die Bildung reifer und funktionstüchtiger Blutzellen aus multipotenten hämatopoetischen Stammzellen**

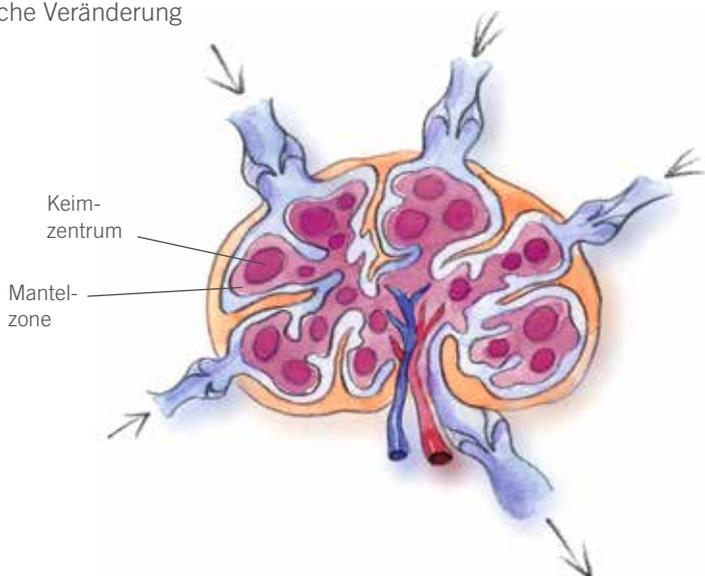
# Das Mantelzell-Lymphom (MCL)

## Was ist ein Mantelzell-Lymphom?

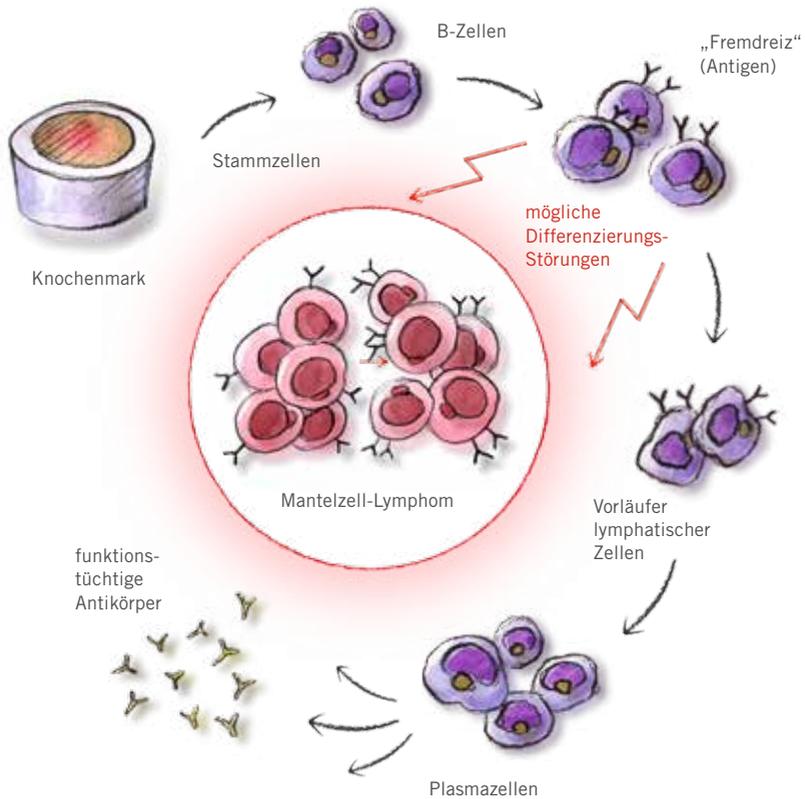
Non-Hodgkin-Lymphome sind bösartige Erkrankungen der B- oder T-Lymphozyten. Es gibt über 60 verschiedene Erkrankungen mit sehr unterschiedlichem Charakter und Verlauf; von schnell wachsend und hochmaligne bis hin zu schleichenden und symptomlosen (indolenten) Krankheitsverläufen.

Das Mantelzell-Lymphom zählt zu den hochmalignen Non-Hodgkin-Lymphomen, das heißt, die Krankheit schreitet bei den meisten Patienten rasch voran. Bei 10 bis 15 Prozent der Betroffenen nimmt sie jedoch auch einen langsamen (indolenten) Verlauf. Die Erkrankung entsteht durch eine genetische Veränderung in den B-Lymphozyten.

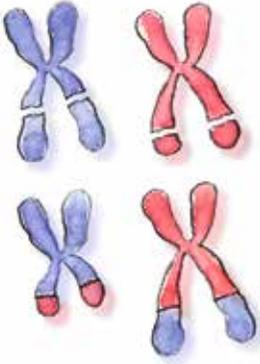
Entartete und funktionslos gewordene B-Lymphozyten vermehren sich unkontrolliert und sammeln sich (zunächst) in den Lymphknoten und in der Milz an. Sie ähneln gesunden Mantelzellen, also B-Lymphozyten, die sich in der sog. Mantelzone der Lymphknoten aufhalten. Daher hat das Mantelzell-Lymphom seinen Namen. Die Vermehrung der entarteten B-Lymphozyten findet anfangs in den Keimzentren der Lymphknoten, der Milz und in den Mandeln (Tonsillen) statt. Im weiteren Krankheitsverlauf können sich die Tumorzellen auch im Knochenmark, im Magen-Darm-Trakt und in anderen lymphatischen Geweben (s. Abb. S. 11) anhäufen und diese in ihrer Funktion beeinträchtigen.



Längsschnitt durch einen Lymphknoten



**Beim MCL entarten B-Lymphozyten und werden funktionslos**



**Reziproke Translokation:  
Chromosomen tauschen wechselseitig Teile ihrer Arme aus**

Eine typische genetische Veränderung, die sich bei den meisten Patienten mit einem Mantelzell-Lymphom findet, ist eine reziproke Translokation. Das bedeutet, dass in diesen entarteten B-Lymphozyten zwei Chromosomen an bestimmten Stellen brechen und ihre Bruchstücke sich am jeweils anderen Chromosom anlagern (s. Abbildung oben). Die Folge dieser Translokation ist eine rasante Vermehrung der kranken Zellen. Nach dem derzeitigen Wissensstand ist die Translokation jedoch nicht allein für die Entstehung des Mantelzell-Lymphoms verantwortlich, auch tritt sie nicht bei allen Patienten auf. Welche anderen genetischen Veränderungen als Ursache für diese Erkrankung infrage kommen, ist bis heute noch nicht geklärt.

### **Wer bekommt ein Mantelzell-Lymphom?**

Am Mantelzell-Lymphom erkranken vorwiegend (aber nicht nur) ältere Menschen. Das Durchschnittsalter bei Diagnosestellung beträgt 65 Jahre. Männer sind dreibis viermal so häufig betroffen wie Frauen. Der Grund hierfür ist noch unbekannt. In Deutschland werden pro Jahr ca. 1.000 neue Erkrankungsfälle gemeldet.

### **Was sind die Symptome eines Mantelzell-Lymphoms?**

Durch die Ansammlung von Tumorzellen schwillt das Gewebe in den Lymphknoten und in der Milz an und vergrößert sich zunehmend. Dieser Vorgang verursacht noch keine Beschwerden und bleibt deshalb oft unbemerkt. Symptome zeigen sich jedoch bei einem Knochenmarkbefall, weil durch die Überproduktion der krankhaften Zellen die normale Blutbildung im Knochenmark verdrängt wird. Das Blut kann wichtige Aufgaben (Immunabwehr, Sauerstofftransport, Blutstillung) nicht mehr ausreichend wahrnehmen. Wie stark sich die einzelnen Symptome bemerkbar machen, hängt davon ab, welche Zelllinie von der Verdrängung (rote Blutzellen, weiße Blutzellen oder Blutplättchen) vorrangig betroffen ist. Folgende Tabelle gibt einen Überblick.

Bei einer Anhäufung der Tumorzellen im Magen-Darm-Bereich können die Erkrankten Übelkeit, Völlegefühl und Sodbrennen verspüren. Stark vergrößerte Lymphknoten im Bauchraum verursachen evtl. Rückenschmerzen oder Durchfall. Ist das Zentralnervensystem betroffen, klagten Patienten nicht selten über Beschwerden wie Bewusstseins- oder

Persönlichkeitsstörungen, Beeinträchtigung des Sehvermögens, Kopfschmerzen und allgemeines Schwächegefühl. Bei etwa 50 Prozent der Erkrankten sind auch unspezifische Symptome, die sog. B-Symptome (Gewichtsverlust, Fieber über 38°C, Nachtschweiß) zu dokumentieren.

**Tab. 1:** Mögliche Folgen bei Störungen der Blutbildung

<b>Störungen der Blutbildung</b>	<b>Folgen</b>
Mangel an gesunden weißen Blutzellen (Leukozytopenie)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Infektionen, v. a. im Bereich der Lunge, der Haut und der Schleimhaut</li> <li>• Erkrankungen durch Pilzerreger, die sich im Körper ausbreiten (systemische Mykosen)</li> </ul>
Mangel an roten Blutzellen (Anämie)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Blässe</li> <li>• Schwächegefühl/ Abgeschlagenheit</li> <li>• Krankheitsgefühl/ Müdigkeit</li> <li>• Herzrasen</li> <li>• Atemnot</li> </ul>
Mangel an Blutplättchen (Thrombozytopenie)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Blutergüsse (Hämatome)</li> <li>• Nasen- und Zahnfleischblutungen</li> <li>• kleinflächige, fleckförmige Blutungen der Haut</li> </ul>

## Wie wird ein Mantelzell-Lymphom diagnostiziert?

Der Arzt hat den Verdacht auf ein Lymphom nach einer ausführlichen Anamnese, der darauf folgenden körperlichen Untersuchung und der Erstellung eines großen Blutbildes.

Beim Abtasten erspürt er geschwollene Lymphknoten bzw. unnatürlich veränderte Organe. Das große Blutbild gibt Auskunft über die Anzahl der weißen und roten Blutzellen und der Blutplättchen sowie über den Anteil der verschiedenen Typen der weißen Blutzellen. Hat bereits eine Ausschwemmung der Tumorzellen ins Blut stattgefunden, ist bei einem Mantelzell-Lymphom die Zahl der Lymphozyten unverhältnismäßig hoch. Auch andere Laborwerte des großen Blutbildes weisen noch auf das Mantelzell-Lymphom hin.

Besteht nun ein begründeter Verdacht auf die Erkrankung, wird zur Untersuchung von Zell- und Gewebestrukturen i. d. R. ein vergrößerter Lymphknoten entnommen. Um das Mantelzell-Lymphom sicher von anderen Lymphomarten unterscheiden zu können, sind weitere Untersuchungen nötig.

Zusätzlich zu den Untersuchungen von Blut, Knochenmark und Lymphknotengewebe kommen auch bildgebende Verfahren zum Einsatz. Mit ihrer Hilfe kann der Arzt die verschiedenen Lymphknotenregionen (s. S. 20) im Hals und Rumpf (Brustraum und Bauchraum) näher untersuchen. Er kann so beurteilen, wie sehr sich das Mantelzell-Lymphom bereits über den Körper ausgedehnt hat.

Zum Einsatz kommen hier die folgenden Verfahren:

- Röntgen
- Magnetresonanztomografie (MRT)
- Ultraschall

## Wie wird ein Mantelzell-Lymphom eingeteilt?

Die Einteilung (Staging) der Krankheitsstadien des Mantelzell-Lymphoms erfolgt

- durch Anamnese und klinische Untersuchung
- nach Untersuchung des Knochenmarks und ggf. anderer Organe
- unter Einsatz bildgebender Verfahren (Ultraschall, Computertomografie, Röntgen)

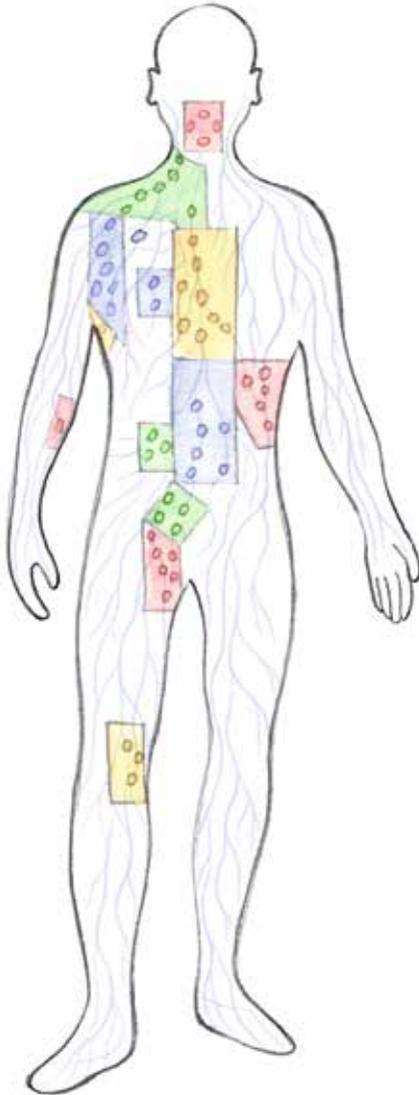
gemäß der Ann-Arbor-Klassifikation (s. Tabelle 2). Die Abbildung auf Seite 20 vermittelt einen Überblick über die in der Klassifikation erwähnten Lymphknotenregionen.

**Tab. 2:** Ann-Arbor-Klassifikation (modifiziert)

Stadium I	Befall einer einzigen Lymphknotenregion (I/N) oder eines einzigen abgrenzbaren Bereichs außerhalb des lymphatischen Systems (I/E)
Stadium II	Befall von zwei oder mehr Lymphknotenregionen auf einer Seite des Zwerchfells (II/N) oder Vorliegen abgrenzbarer Bereiche außerhalb des lymphatischen Systems (II/E) evtl. einschließlich von Lymphknoten auf einer Seite des Zwerchfells (II/E/N)
Stadium III	Befall von zwei oder mehr Lymphknotenregionen auf beiden Seiten des Zwerchfells (III/N) oder von Organen/Geweben außerhalb des lymphatischen Systems auf beiden Seiten des Zwerchfells (III/E) evtl. einschließlich von Lymphknoten auf beiden Seiten des Zwerchfells (III/E/N)
Stadium IV	Befall eines oder mehrerer Organe außerhalb des lymphatischen Systems (IV/E) evtl. einschließlich von lymphatischem Gewebe (IV/E/N); der Befall von Leber oder Knochenmark gilt ebenfalls als Stadium IV.
Zusatzbezeichnungen	A = kein Vorliegen von B-Symptomen B = Vorliegen von B-Symptomen

N = nodal (Lymphknoten/lymphatisches Gewebe); E = extranodal (nicht-lymphatisches Gewebe)





Die verschiedenen  
Lymphknotenregionen  
des Körpers

## Wie wird ein Mantelzell-Lymphom behandelt?

Für die Behandlung des Mantelzell-Lymphoms gibt es verschiedene Therapiemöglichkeiten. Welche zum Einsatz kommen, hängt vom Alter der Patienten, ihrem Allgemeinzustand und der Malignität des Lymphoms ab. Um eine möglichst genaue, spezifisch am Patienten orientierte Therapie zu finden, bedient sich der Arzt zur Risikoeinschätzung auch prognostischer Instrumente (Mantelzell-Lymphom Internationaler Prognostischer Index/MIPI-Index).

Schreitet das Mantelzell-Lymphom sehr langsam (indolent) fort, kann auch eine vorläufig abwartende Haltung (Watch & Wait – beobachten und warten) das Mittel der Wahl sein. Der Arzt leitet zunächst keine Therapie ein, sondern beobachtet und kontrolliert in kurzen Intervallen den Krankheitsverlauf sehr sorgfältig.

Schreitet das MCL schneller voran, stehen folgende Therapiemöglichkeiten zur Verfügung.



### Chemotherapie

Bei einer Chemotherapie hemmen Zellgifte (Zytostatika) das Wachstum der Tumorzellen. Da eine Chemotherapie nie ausschließlich auf die Krebszellen, sondern auch auf gesunde Zellen wirkt und diese abtötet, wird sie auch von unerwünschten Arzneimittelwirkungen begleitet.

Während bei einer *Monochemotherapie* nur ein einziges Zytostatikum zur Anwendung kommt, verabreicht man bei einer *Polychemotherapie* eine Kombination verschiedener Medikamente. Bei der Behandlung des Mantelzell-Lymphoms kombiniert man i. d. R. mehrere Wirkstoffe miteinander.

### Strahlentherapie

Die Strahlentherapie spielt beim Mantelzell-Lymphom eine eher untergeordnete Rolle, kann aber in den ersten beiden Krankheitsstadien eingesetzt werden, um Tumorgewebe in den Lymphknoten zu reduzieren.

### Hochdosis-Chemotherapie mit autologer oder allogener Stammzelltransplantation

Die Hochdosis-Chemotherapie dient dazu, möglichst alle kranken Blutzellen im Körper abzutöten. Leider werden bei dieser Behandlung auch die gesunden Zellen des Knochenmarks zerstört. Um die Blutbildung des Patienten nach Hochdosis-Therapie wieder zu ermöglichen, überträgt man ihm Blutstammzellen. Diese stammen entweder von ihm selbst (autolog) und wurden ihm vor der Hochdosis-Chemotherapie entnommen und tiefgefroren oder sie stammen von einem Spender (allogen).

Der Vorteil der allogenen Stammzelltransplantation besteht darin, dass der Patient gesunde Blutstammzellen eines Spenders bekommt. Dem Patienten wird sozusagen ein neues Immunsystem transplantiert. Sein sich daraufhin neu entwickelndes, gesundes Immunsystem kann nun die noch vorhandenen Tumorzellen wieder selbst zerstören.

Der Nachteil der allogenen Stammzelltransplantation besteht in ihren starken Nebenwirkungen.

Die allogene Stammzelltransplantation birgt Risiken und kann u. U. akut lebensbedrohlich sein. Deshalb muss ihr Einsatz genau durchdacht und abgewogen werden, auch wenn sie zum jetzigen Zeitpunkt für Patienten mit Mantelzell-Lymphom die einzige Chance auf Heilung ist.

Sowohl die autologe wie auch die allogene Stammzelltransplantation kommen nicht für alle Patienten in Frage, da es sich um sehr intensive Eingriffe handelt.

### Antikörpertherapie

Bei der Antikörpertherapie wird dem Patienten ein biotechnologisch hergestellter Antikörper verabreicht. Dieser „passt“ zur Oberflächenstruktur der Tumorzellen und verbindet sich mit ihnen. Die Tumorzellen werden so vom Immunsystem erkannt und können von ihm bekämpft werden.

Antikörper und Chemotherapie werden in der Lymphomtherapie i. d. R. miteinander kombiniert. Als Einzelbehandlung wird die Antikörpermethode im Rahmen der Erhaltungstherapie eingesetzt. Als Erhaltungstherapie bezeichnet man jene Phase der Behandlung, die den gesundheitlichen Zustand der Patienten nach erfolgreicher Therapie erhalten und ein erneutes Auftreten der Erkrankung verhindern soll.

### Immun(o)chemotherapie

Die Immun(o)chemotherapie setzt sich aus einer chemotherapeutischen Behandlung und einer Antikörpertherapie zusammen. Sie gilt derzeit als Standardtherapie für die Erstlinienbehandlung beim Mantelzell-Lymphom.



## Radioimmuntherapie

Es ist zusätzlich möglich, Antikörper mit radioaktiven Strahlenquellen auszustatten, deren Aufgabe es ist, die Lymphomzellen zu zerstören.

## Zielgerichtete Therapien (Targeted Therapies)

Bei den sog. Targeted Therapies handelt es sich um Wirkstoffe, die Befehlsketten innerhalb von Tumorzellen so stören, dass diese Zellen nicht mehr in der Lage sind, sich unkontrolliert zu vermehren. Ihre Anwendung erfolgt allerdings erst bei einem Rückfall (Rezidiv) oder innerhalb von Studien.

## Immunmodulation

Verschiedene pharmazeutische Substanzen stimulieren körpereigene Abwehrzellen, fördern die Ausschüttung von immunstimulierenden Botenstoffen und hemmen die Ausschüttung tumorförderlicher Botenstoffe. So induzieren sie eine für die Tumorzellen toxische Immunantwort.



# Wichtige Begriffe zur Erkrankung

## **A** Abstoß(ungs)reaktion

Der menschliche Körper kann zwischen fremd und selbst unterscheiden und stößt fremdes Gewebe oft ab.

### **allogen**

Von einem Spender stammend

### **Anämie**

Körper verfügt nicht über genügend rote Blutzellen (→ Erythrozyten) oder → Hämoglobin und ist daher nicht ausreichend mit Sauerstoff versorgt; Symptome einer Anämie: Müdigkeit, Kurzatmigkeit, Schwäche, Antriebslosigkeit, Verlust an Leistungsfähigkeit

### **Anamnese**

Krankheitsvorgeschichte

### **Antigene**

Strukturen (z. B. auf Zelloberflächen), die eine Immunreaktion (→ Immunantwort) hervorrufen können

### **Antikörper**

Auch Immunglobuline; Eiweiße, die von bestimmten weißen Blutzellen gebildet werden und bestimmte Antigene erkennen und binden können; Antikörper sind wichtige Bestandteile der menschlichen Immunabwehr.

### **Antikörpertherapie**

Behandlungsmethode, bei der labor-technologisch hergestellte → Antikörper an Tumorzellen binden und deren Zerstörung bewirken

### **ausdifferenziert, Ausdifferenzierung**

→ Differenzierung

### **autolog**

Vom Patienten selbst stammend

## **B** B-Lymphozyten

Untergruppe der weißen Blutzellen (→ Leukozyten)

### **B-Symptome**

Gewichtsverlust, Fieber über 38° C, Nachtschweiß

### **B-Zellen**

→ Lymphozyten

### **Basophile (Granulozyten)**

Weiße Blutzellen (→ Leukozyten), die eine wichtige Rolle bei allergischen Reaktionen spielen; da sie zur Kategorie der → Granulozyten gehören, nennt man sie auch basophile Granulozyten.

### **Blutbildung**

Prozess der Bildung und Reifung von → Blutzellen

### **Blutplasma**

→ Plasma

### **Blutplättchen**

Sorgen nach Verletzung für die Blutstillung (→ Thrombozyten); ein Mangel an Blutplättchen führt zu erhöhter Blutungsneigung.

### **Blutzelle**

→ Erythrozyten, → Leukozyten und → Thrombozyten

## **C Chemotherapie**

Behandlungsart, bei der Krebszellen durch die Gabe spezieller Medikamente (Zellgifte = → Zytostatika) abgetötet werden

### **Chromosomen**

Träger des Erbgutes

### **Computertomografie (CT)**

Diagnostisches computergestütztes bildgebendes Verfahren

## **D** Differenzialblutbild

Beim Differenzialblutbild wird die prozentuale Verteilung der verschiedenen weißen Blutkörperchen untersucht. Es untergliedert weiße Blutkörperchen u. a. in Granulozyten, Lymphozyten und Monozyten.

### **Differenzierung, Ausdifferenzierung**

Reifung einer Vorläuferzelle zu einer gesunden, „erwachsenen“ Zelle mit spezifischen, sich von Gewebe zu Gewebe unterscheidenden Aufgaben

## **E** Embryonalentwicklung

Die ersten drei Entwicklungsmonate eines Menschen im Mutterleib

### **Enzyme**

In Zellen gebildete Eiweiße, welche den Ablauf zahlreicher biochemischer Vorgänge im Organismus beschleunigen

### **eosinophile Granulozyten**

Kategorie weißer Blutzellen, die Parasiten bekämpfen und eine wichtige Rolle bei allergischen Reaktionen spielen

### **Erhaltungstherapie**

Therapie zur Vorbeugung von Rückfällen; bereits erzielte Behandlungserfolge sollen erhalten werden.

### **Erythropoetin**

Erythropoetin ist ein Blutwachstumsfaktor, der in der Niere erzeugt wird. Erythropoetin steuert die Bildung der roten Blutzellen.

### **Erythrozyten**

Rote → Blutzellen, die den Sauerstoff von der Lunge in die Körperzellen transportieren und das durch die Zellatmung entstehende Kohlendioxid vom Körper zurück in die Lungen leiten

## **G** G-CSF

Granulozyten-Kolonien stimulierender Faktor; Botenstoff, der bei Entzündungen ausgeschüttet wird und zugleich die Bildung von weißen Blutzellen (Leukozyten) anregt; biotechnologisch hergestelltes G-CSF wird in bestimmten Fällen bei der Krebstherapie als Medikament verabreicht, um das Risiko einer Infektion zu senken.

### **genetisch**

Erblich bedingt

### **Granulozyten**

Bestimmte Art der weißen Blutzellen (→ Leukozyten); Unterteilung in → Neutrophile, → Eosinophile und → Basophile; Granulozyten machen etwa 60 bis 70 Prozent der weißen Blutzellen aus und sind für das Abtöten von Bakterien zuständig.

## **H** Hämatokrit

Anteil des gesamten Blutvolumens, der sich aus festen Bestandteilen zusammensetzt

### **Hämoglobin**

Roter Blutfarbstoff, der in den → Erythrozyten für den Transport des Sauerstoffs zuständig ist

## **I**mmunantwort

Abwehrreaktion des Körpers auf körperfremde Stoffe

## **Immun(o)chemotherapie**

Kombination von → Antikörpertherapie und → Chemotherapie

## **Immunmodulation**

Beeinflussung des körpereigenen Immunsystems, so dass es Tumorzellen selbst besser bekämpfen und ausschalten kann

## **Immunphänotypisierung**

Analyse verschiedener → Antigene auf Zelloberflächen

## **Immunsystem**

Abwehrsystem des Körpers, an dem verschiedene Organe beteiligt sind

## **Infekt, Infektion**

Durch Bakterien, Viren, Pilze oder andere Erreger hervorgerufene Krankheit mit unterschiedlich gefährlichem Verlauf; Tumorpatienten haben oft ein erhöhtes Infektionsrisiko. Bei einer mit der Krankheit einhergehenden verminderten Anzahl von weißen Blutzellen (→ Leukozyten) kann eine Infektion lebensbedrohlich werden.

## **K** Keimzentrum

Ort der Entwicklung und Reifung von → Lymphozyten

## **Knochenmarktransplantation**

Übertragung von Knochenmark; entweder wird Knochenmark eines Spenders (allogen) oder des Patienten selbst (autolog) verwendet. Vor der Transplantation wird eine → Chemotherapie durchgeführt.

## **kodiert**

Verschlüsselt

## **L** Leukozyten

Weißer → Blutzellen; spielen eine wichtige Rolle bei der Immunabwehr

### **lymphatisch**

Das Lymphsystem (→ lymphatisches System) betreffend; zum Lymphsystem gehörend

### **lymphatisches System**

Mandeln, Milz, Thymus, Lymphknoten und Lymphgefäße

### **Lymphfollikel**

Keimzentrum, umgeben von einer aus → Lymphozyten bestehenden Mantelzone

### **Lymphknotenregion**

Bestimmter Bereich innerhalb des → Lymphsystems, in dem sich eine Gruppe von Lymphknoten befindet; entspricht nicht einem Lymphknotenareal

### **Lymphozyten**

Untergruppe der weißen Blutzellen (→ Leukozyten); wir unterscheiden zwischen → B-Lymphozyten, T-Lymphozyten und → NK-Zellen.

## **M** Makrophagen

„Fresszellen“ des → Immunsystems; „fressen“ Eindringlinge und defekte, körpereigene Zellen

### **Mandeln**

→ Tonsillen

### **Mikroliter (µl)**

Ein Tausendstel Milliliter

### **Mukositis**

Schleimhautentzündung

### **Monozyten**

Kategorie weißer → Blutzellen, die für die Abwehr von Bakterien zuständig ist

### **Myelosuppression**

Krankhafte Veränderung des Knochenmarks, bei der die Produktion aller oder einzelner Blutzelltypen vermindert ist

## **N** neutrophile Granulozyten

Kategorie der weißen → Blutzellen, welche bei der Infektionsabwehr des Körpers eine wichtige Rolle spielen

### **NK-Zellen**

Natürliche Killerzellen; Untergruppe der → Lymphozyten; ihre Aufgabe ist es, fremde oder virusinfizierte Zellen zu erkennen und abzutöten.

### **Non-Hodgkin-Lymphom (NHL)**

Verschiedene bösartige Erkrankungen des → Lymphsystems, die eine unkontrollierte Vermehrung der → Lymphozyten zur Folge haben und nicht der Kategorie Hodgkin-Lymphom zugeordnet werden

## **P** Plasma

Flüssige, nicht zelluläre Komponente des Blutes

## **R** Radioimmuntherapie

→ Antikörpertherapie, bei der die → Antikörper zusätzlich mit Strahlenquellen ausgestattet sind

### **Remission**

Rückgang, Besserung eines Krankheitsbildes

### **Rezidiv**

Erneutes Auftreten oder Verschlechterung der Erkrankung; Rückfall

### **reziprok**

Wechselseitig

## **S** Stammzellen

Spezielle Zellen, die sich in eine differenzierende Zelle und eine Stammzelle teilen; die differenzierende Zelle nimmt später unterschiedliche Aufgaben wahr, die Stammzelle bleibt im Stammzellpool erhalten und stellt so sicher, dass immer ausreichend Stammzellen vorhanden sind.

### **Stammzelltransplantation**

Übertragung von → Stammzellen aus dem Knochenmark (→ Knochenmarkstransplantation) oder dem peripheren Blut (Blutstammzelltransplantation)

# T

## T-Zellen

→ Lymphozyten

## Targeted Therapies

Therapien, deren Wirkstoffe gezielt Tumorzellen zerstören

## Thrombozyten

Auch → Blutplättchen genannt

## Translokation

Abgebrochene Chromosomenstücke lagern sich an einem anderen Chromosom an.

## Tonsillen

Mandeln, z. B. Gaumen- und Rachenmandeln

# W

## Wachstumsfaktoren

Hormone, die Entwicklungsprozesse im Körper steuern; Blutwachstumsfaktoren, z. B. → Erythropoetin oder → G-CSF steuern die Blutbildung.

## Watch & Wait

Vorläufiger Verzicht auf die Einleitung einer Therapie unter engmaschigen Kontrollen des Krankheitsverlaufs

# Z

## Zentralnervensystem (ZNS)

Besteht aus Gehirn und Rückenmark

## Zytostatikum – Zytostatika

Zellgifte; chemotherapeutische Medikamente

Liebe Leserin, lieber Leser, weitere Begriffe zur Hämatologie und deren Erklärungen finden Sie im Wörterbuch „Begriffe aus der Hämatologie – Ein Wegweiser durch die medizinische Fachsprache“ (kostenlos zu beziehen über den Bestell- und Downloadservice von Celgene unter [www.celgene.de](http://www.celgene.de)).

# Adressen

## **Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe e. V.**

Thomas-Mann-Straße 40  
53111 Bonn  
Telefon 02 28/3 38 89-200  
Telefax 02 28/3 38 89-222  
info@leukaemie-hilfe.de  
www.leukaemie-hilfe.de

## **Kompetenznetz Maligne Lymphome e. V.**

Geschäftsstelle, Uniklinik Köln  
50924 Köln  
Telefon 02 21/4 78-96000  
lymphome@uk-koeln.de  
www.lymphome.de

## **LHRM e. V.**

(Leukämiehilfe RHEIN-MAIN)  
Falltorweg 6  
65428 Rüsselsheim  
Telefon 0 61 42/3 22 40  
Telefax 0 61 42/17 56 42  
buero@LHRM.de  
www.LHRM.de  
www.leukaemiehilfe-rhein-main.de/kontaktgruppen/mantelzell-lymphom  
www.myelom.net (Myelom-Gruppe LHRM)  
www.mds-patienten-ig.org  
www.blog4blood.de

# Weiterführende Literatur

## **Mantelzell-Lymphom**

Kompetenznetz Maligne Lymphome e. V.

[www.lymphome.de/Netzwerk/Broschueren/WEB\\_Mantelzellbro-schuere\\_22\\_03.pdf](http://www.lymphome.de/Netzwerk/Broschueren/WEB_Mantelzellbro-schuere_22_03.pdf)

(zuletzt abgerufen am 24.06.2016)

## **Mantelzell-Lymphom**

Onkopedia Leitlinie

[www.onkopedia-guidelines.info/de/onkopedia/guidelines/mantelzell-lymphom/@@view/html/index.html](http://www.onkopedia-guidelines.info/de/onkopedia/guidelines/mantelzell-lymphom/@@view/html/index.html)

(zuletzt abgerufen am 21.09.2015)