

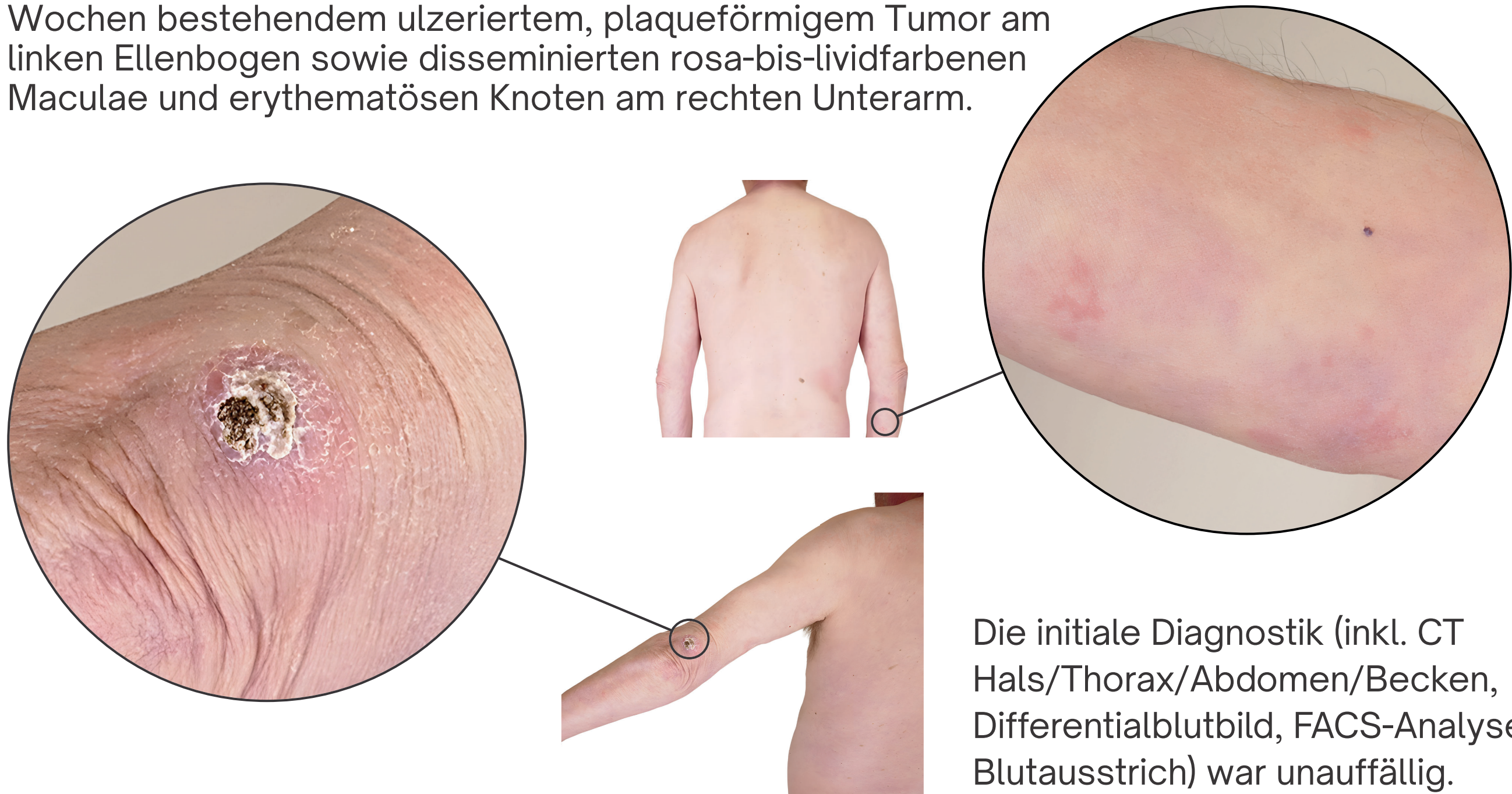
EBV-positives NK/T-Zell-Lymphom mit disseminierter kutaner Manifestation

Dr.-medic V. Rick; Priv.-Doz. Dr. H.-J. Schulze; Prof. Dr. C. Loquai; K. Noah

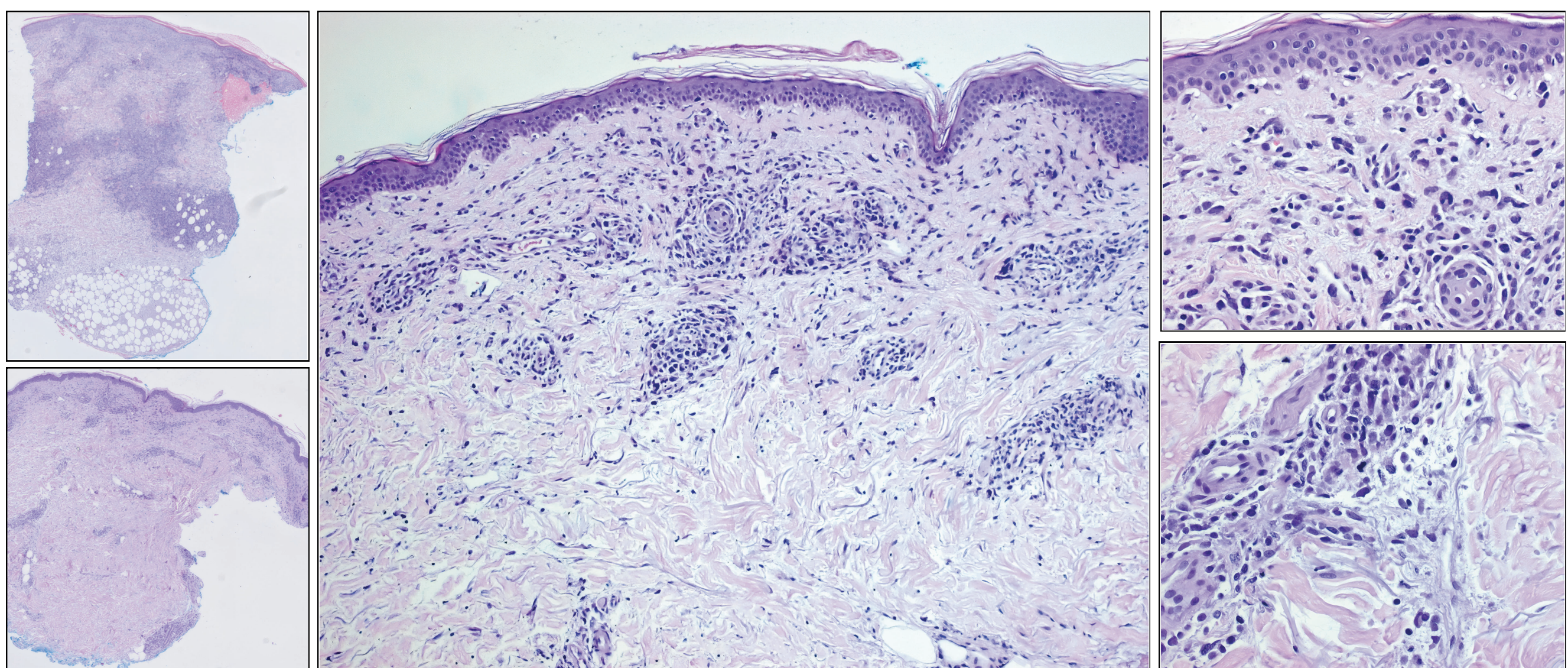
Das extranodale NK/T-Zell-Lymphom (ENKTL) ist eine seltene, hochaggressive lymphatische Neoplasie, die häufig mit einer EBV-Assoziation einhergeht. Kutan-disseminierte Manifestationen stellen eine besondere diagnostische und therapeutische Herausforderung dar.

1 Anamnese und Erstbefunde

69-jähriger Patient ohne relevante Vorerkrankungen mit seit sechs Wochen bestehendem ulzeriertem, plaquieförmigem Tumor am linken Ellenbogen sowie disseminierten rosa-bis-lividfarbenen Maculae und erythematösen Knoten am rechten Unterarm.



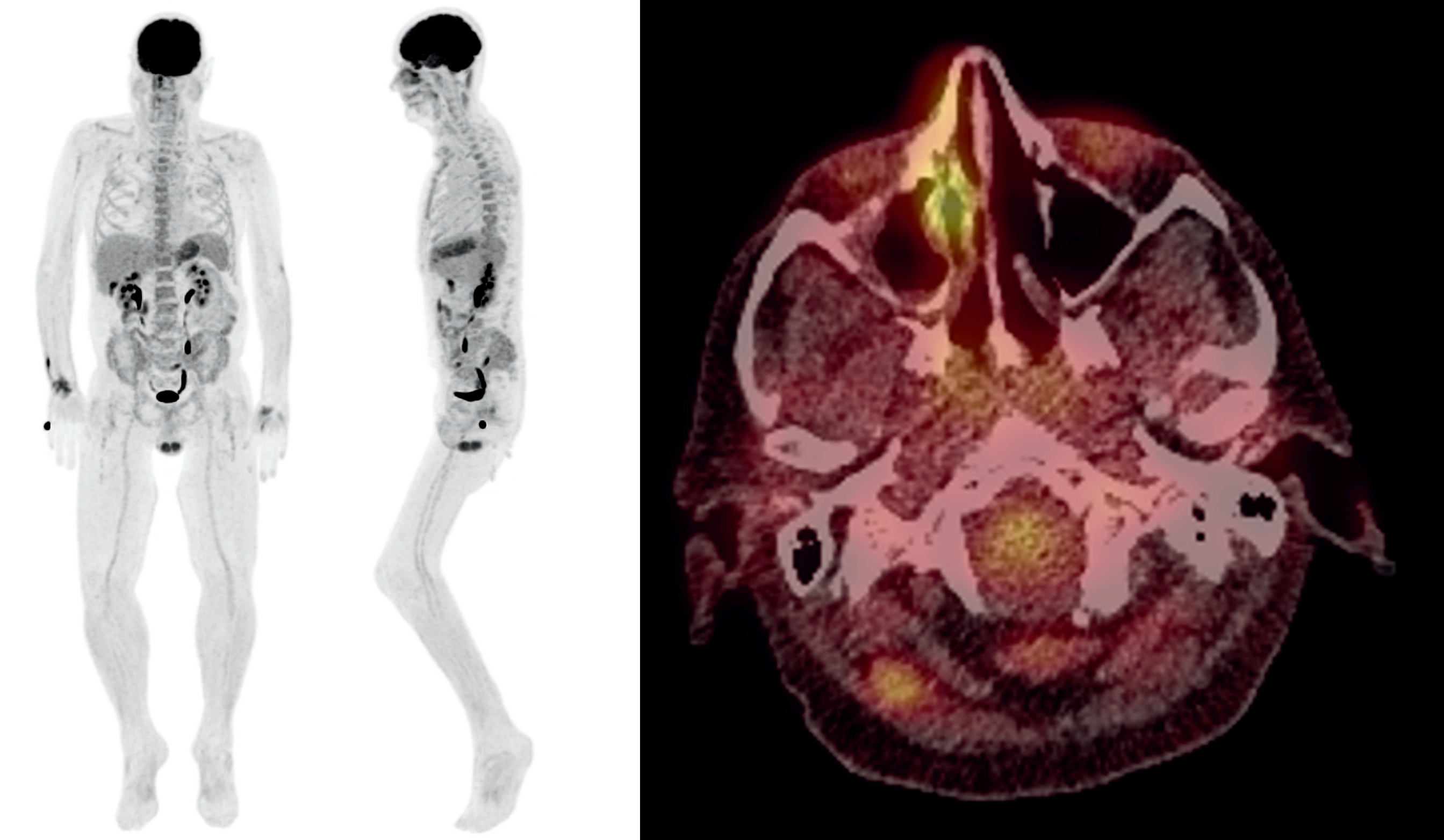
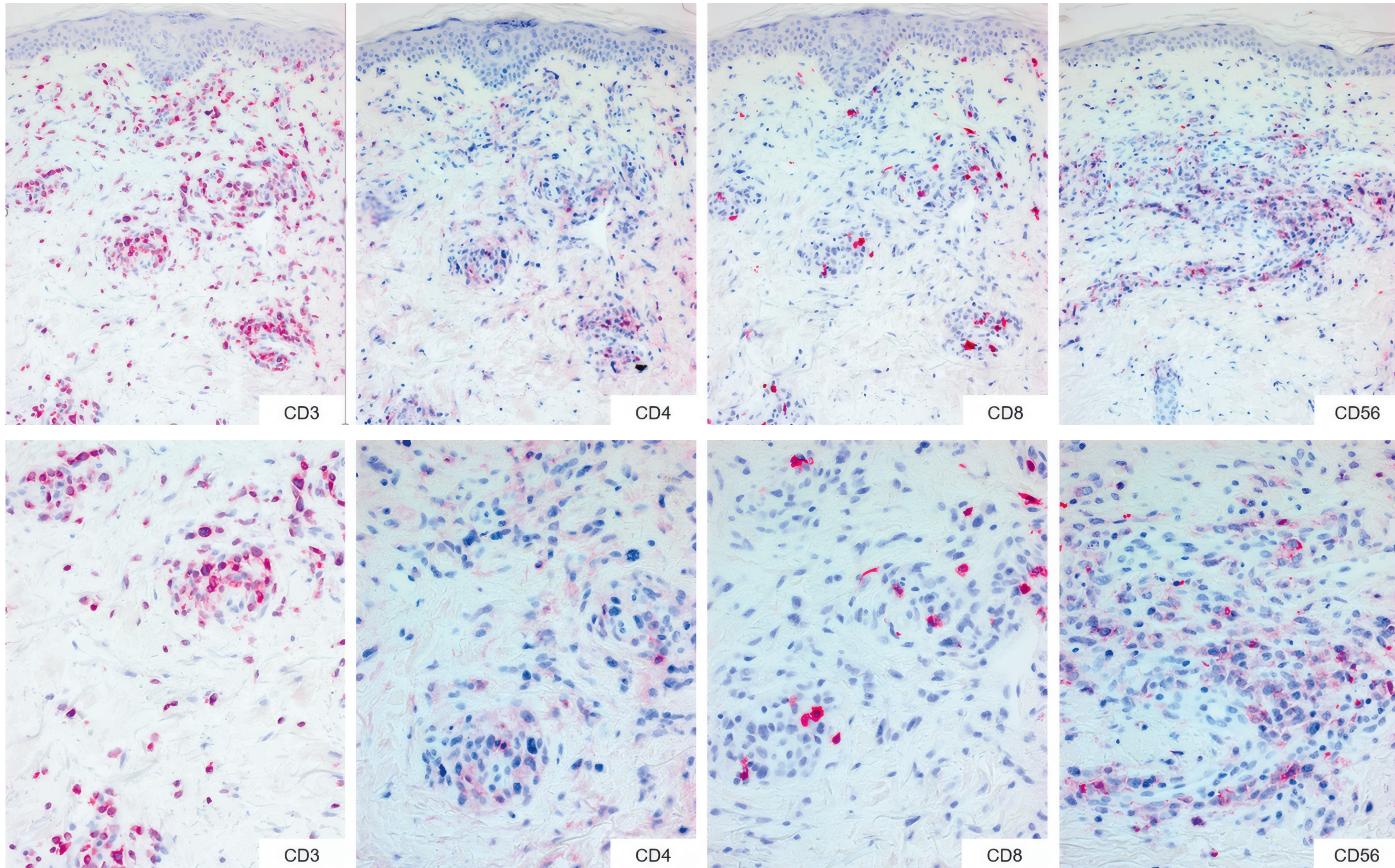
Die initiale Diagnostik (inkl. CT Hals/Thorax/Abdomen/Becken, Differentialblutbild, FACS-Analyse, Blutausschrieb) war unauffällig.



Das histologische Bild wird geprägt durch atypische Zellen mit bizarren Zellkernen, Epidermotropismus und angiozentrischem Wachstumsmuster sowie ausgedehnte, konfluierende Nekroseareale.

2 Erweiterte Diagnostik

Immunhistologisch zeigten sich eine Positivität für CD3 und CD56 sowie Negativität für CD8 und CD30; T-Zell-Rezeptor-Ketten waren nicht exprimiert.



Die EBER-in-situ-Hybridisierung bestätigte die EBV-Assoziation. PET-CT-Untersuchungen zeigten zusätzlich eine Lymphommanifestation im Sinus maxillaris, vereinbar mit einer nasalen Dissemination.

3 Diagnose und Klassifikation

EBV-assoziiertes nasales NK-T-Zell-Lymphom - Stadium IV (Ann-Arbor Klassifikation)

Diagnose	Klinische Befunde	T-Zell-Phänotyp	CD56	Hauptlinie	EBV
Mycosis fungoides	Flecken, Plaques, Knoten	CD3+, CD4+, CD8-	-	αβ T-Zelle	-
C-ALCL (cutaneous anaplastic large cell lymphoma)	Solitäre oder umschriebene Papeln oder Knoten	CD3+, CD4+, CD8-, CD30+	-	αβ T-Zelle	-
SPTCL (subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma)	Subkutane Papeln und Plaques	CD3+, CD4-, CD8+	-	αβ T-Zelle	-
Extranodal NK/T-cell lymphoma	Ulzerierte Plaques und Knoten	CD3+, CD4-, CD8-, surface CD3-	+	NK-Zelle	+
PCGD-TCL (primary cutaneous γδ T-cell lymphoma)	Ulzerierte Plaques und Knoten	CD3+, CD4-, CD8-/+	-	γδ T-Zelle	-
CD8+ AECTCL (primary cutaneous CD8+ aggressive epidermotropic cytotoxic T-cell lymphoma)	Diffuse eruptive Papeln, Plaques und Knoten	CD3+, CD4-, CD8+	-	αβ T-Zelle	-
Primary cutaneous acral CD8+ T-cell lymphoma	Solitäre Papeln oder Knoten akral (Auge, Nase)	CD3+, CD4-, CD8+	-	αβ T-Zelle	-
Primary cutaneous CD4+ small/medium T-cell LPD	Solitäre Plaque oder Papel an Gesicht, Hals oder Thorax	CD3+, CD4+, CD8-, PD1+	-	αβ T-Zelle	-

Tabelle 1: Charakteristische klinische und immunphänotypische Befunde der verschiedenen Typen kutaner T-Zell-Lymphome (WHO-Klassifikation 2018)

Indolente Verlaufsformen	Aggressive Verlaufsformen
Mycosis fungoides (MF)	Sézary-Syndrom (SS)
Pagetoides Retikulose (Woringer-Kolopp-Typ)	Primär kutanes CD8+ aggressives epidermotropes zytotoxisches T-Zell-Lymphom (AECTCL)
Primär kutanes CD30+ lymphoproliferatives Syndrom – lymphomatoide Papulose (LyP) – primär kutanes anaplastisches großzelliges Lymphom (C-ALCL)	Primär kutanes γδ-T-Zell-Lymphom (PCGD-TCL)
Primär kutanes CD4+ klein-/mittelzelliges T-Zell-Lymphoproliferatives Syndrom (CD4+ SMTCL-LPD)	Extranodales NK/T-Zell-Lymphom, nasal-/extranodaler Typ
Primär kutanes akrales CD8+ T-Zell-Lymphom	Subkutanes panniculitis-ähnliches T-Zell-Lymphom (SPTCL) mit HPS-Assoziation aggressiver

Tabelle 2: Klinisch-pathologische Einteilung der kutanen T-Zell-Lymphome nach WHO-EORTC-Klassifikation

6 Therapie Algorithmus

