



**kinderkrebsinfo**

Informationsportal zu Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

# **Non-Hodgkin-Lymphome (NHL) – Kurzinformation**

Copyright © 2026 [www.kinderkrebsinfo.de](http://www.kinderkrebsinfo.de)

Autor: Maria Yiallourou, erstellt am 18.11.2025, Freigabe: Prof. Dr. med. Birgit Burkhardt; Prof. Dr. med. Wilhelm Wößmann; PD Dr. med. Alexander Claviez, Zuletzt bearbeitet: 21.04.2026

***Kinderkrebsinfo wird von der Deutschen Kinderkrebsstiftung gefördert***

**KINDER  
KREBS  
STIFTUNG**



# Inhaltsverzeichnis

|   |    |
|---|----|
| 1. Krankheitsbild .....   | 3  |
| 2. Häufigkeit .....   | 4  |
| 3. Ursachen .....   | 4  |
| 4. Symptome .....   | 4  |
| 4.1. Allgemeinsymptome .....  | 5  |
| 4.2. Spezifische Symptome .....   | 5  |
| 5. Diagnose .....   | 6  |
| 5.1. Gewebeentnahme .....   | 6  |
| 5.2. Untersuchungen zur Ausbreitung der Erkrankung .....                                    | 7  |
| 5.3. Untersuchungen vor Therapiebeginn .....  | 7  |
| 6. Therapieplanung .....  | 8  |
| 6.1. Formen des Non-Hodgkin-Lymphoms .....  | 8  |
| 6.2. Krankheitsstadien .....  | 9  |
| 7. Behandlung .....   | 9  |
| 7.1. Behandlungsmethoden .....  | 10 |
| 7.2. Behandlungsablauf .....  | 11 |
| 7.2.1. Lymphoblastische Non-Hodgkin-Lymphome (LBL) .....                                    | 11 |
| 7.2.2. Reife B-Zell Non-Hodgkin-Lymphome (B-NHL) und reife B-Zell-<br>Leukämie (B-AL) ..... | 13 |
| 7.2.3. Großzellig anaplastische Lymphome (ALCL) .....                                       | 14 |
| 8. Therapieoptimierungsstudien und Register .....   | 15 |
| 9. Prognose .....   | 16 |
| Literatur .....   | 18 |
| Glossar .....   | 20 |

# Non-Hodgkin-Lymphome (NHL) – Kurzinformation

## 1. Krankheitsbild

Non-Hodgkin-Lymphome (NHL) sind bösartige (maligne) Erkrankungen des lymphatischen Systems [siehe *lymphatisches System*]. Sie gehören zu den malignen *Lymphomen*. Der Begriff „malignes Lymphom“ bedeutet wörtlich übersetzt „bösartige Lymphknotengeschwulst“. In der medizinischen Fachsprache ist damit eine große Gruppe von Krebserkrankungen gemeint, die von *Zellen* des lymphatischen Systems ausgehen und als ein Hauptmerkmal Lymphknotenschwellungen (Lymphome) hervorrufen können.

Non-Hodgkin-Lymphome entstehen durch eine bösartige Veränderung (Entartung) von *Lymphozyten*, einer Gruppe weißer Blutzellen, die sich vor allem im Blut und in den lymphatischen Geweben aufhalten. Sowohl *B-Lymphozyten* (B-Zellen) als auch *T-Lymphozyten* (T-Zellen) können entarten. Da sich im gesamten Körper Lymphgewebe befindet, können NHL überall im Körper entstehen. Die *Lymphknoten* sind am häufigsten betroffen, aber auch andere lymphatische Gewebe und Organe (dazu zählen zum Beispiel Milz, *Thymusdrüse*, die Mandeln und die *Peyer-Plaques* im Dünndarm) können Ausgangsort der bösartigen Erkrankung sein.

NHL sind selten auf eine bestimmte Stelle im Körper begrenzt. Sie tendieren vielmehr dazu, von ihrem Ursprungsort aus alle anderen Organe und Gewebe – zum Beispiel das *Knochenmark*, die Leber und das *Zentralnervensystem* – zu befallen. Aus diesem Grund werden sie – wie die *Leukämien* – auch als bösartige Systemerkrankung bezeichnet. Bezüglich ihrer Eigenschaften sind sie mit der akuten lymphoblastischen Leukämie (ALL) verwandt.

Fast alle NHL im Kindes- und Jugendalter sind hochgradig bösartig (hochmaligne NHL). Das heißt, sie breiten sich schnell im ganzen Körper aus und verursachen dadurch schwere Erkrankungen, die unbehandelt zum Tod führen. Niedrigmaligne NHL mit langsamerer Ausbreitungsgeschwindigkeit, wie sie häufig im Erwachsenenalter vorkommen, sind bei Kindern und Jugendlichen selten.

**Wichtige Anmerkung:** Bis vor kurzem wurden Lymphome in das Hodgkin-Lymphom und die Non-Hodgkin-Lymphome (NHL) eingeteilt. Die heutige Einteilung der Weltgesundheitsorganisation (*WHO*) verwendet den Begriff Non-Hodgkin-Lymphom nicht mehr. Stattdessen werden alle Lymphome entsprechend ihrer Ausgangszellen in B- und T-Zell-Lymphome und, je nach Reifestadium der entarteten Zellen, in Vorläuferzell-Lymphome und reifzellige Lymphome unterteilt (*siehe Kapitel "Therapieplanung"*). Da allerdings im klinischen Alltag der Begriff Non-Hodgkin-Lymphom weiterhin für alle B- und T-Zell-Lymphome steht, die keine Hodgkin-Lymphome sind, wird auch in diesem Text der Begriff NHL beibehalten.

## 2. Häufigkeit

In Deutschland erkranken nach Angaben des Deutschen Kinderkrebsregisters (Mainz) pro Jahr etwa 140–150 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren neu an einem Non-Hodgkin-Lymphom (NHL), einschließlich der dazu zählenden Burkitt-Leukämien. Damit machen NHL in der Altersgruppe der 0–17-Jährigen etwa 6,7 % aller bösartigen Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter aus.

NHL können in jedem Alter auftreten, im Kindes- und Jugendalter sind vor allem Kinder ab dem vierten Lebensjahr betroffen. Vor dem dritten Lebensjahr tritt die Erkrankung selten auf. Jungen erkranken insgesamt mehr als doppelt so häufig wie Mädchen. Das Geschlechterverhältnis kann jedoch erheblich variieren, je nachdem, um welche Form des NHL es geht.

## 3. Ursachen

Die Ursachen für die Entstehung von Non-Hodgkin-Lymphomen (NHL) sind weitgehend unbekannt. Zwar weiß man, dass die Krankheit durch die bösartige Veränderung (Entartung) von *Lymphozyten* entsteht und dass die Entartung mit Veränderungen im Erbgut der Zelle einhergeht. In den meisten Fällen bleibt jedoch unklar, warum *genetische* Veränderungen auftreten und warum sie bei manchen Kindern zur Erkrankung führen, bei anderen nicht. Nach heutigem Wissen müssen verschiedene Faktoren zusammenwirken, damit ein NHL entsteht.

Bekannt ist, dass Kinder und Jugendliche mit bestimmten angeborenen Erkrankungen des *Immunsystems* ein deutlich erhöhtes Risiko haben, an einem Non-Hodgkin-Lymphom zu erkranken. Erbliche Vorerkrankungen, die die Entwicklung einer NHL begünstigen, sind zum Beispiel das *Wiskott-Aldrich-Syndrom* und das *Louis-Bar-Syndrom*. Da diese (sehr seltenen) Krankheitsbilder mit einer Veranlagung für die Krebsentstehung einhergehen, werden sie auch als *Krebsprädispositionssyndrome* bezeichnet. Auch erworbene *Immundefekte* (beispielsweise durch eine *HIV-Infektion*) sowie Therapien, die über lange Zeit die körpereigene Abwehr unterdrücken (zum Beispiel im Rahmen einer *Organ-Transplantation*, seltener einer *Blut-Stammzelltransplantation*) führen zu einem erhöhten Krankheitsrisiko.

Darüber hinaus können auch *Viren*, *radioaktive Strahlen* sowie bestimmte chemische Substanzen und Medikamente bei der Entstehung eines NHL eine Rolle spielen. Bei den meisten Patienten sind allerdings keine krankheitsbegünstigenden Faktoren bekannt.

## 4. Symptome

Hochmaligne, aggressive NHL führen aufgrund ihrer hohen Wachstumsgeschwindigkeit schnell zu sich vergrößernden *Tumoren*, die entweder sichtbar sind oder durch ihre Lage Krankheitszeichen (Symptome) verursachen.

Erste *Symptome* eines NHL sind häufig ungewöhnliche Lymphknotenschwellungen, die in der Regel keine Schmerzen hervorrufen.

Vergrößerte *Lymphknoten* können im Kopf-, Hals- und Nackenbereich, an Armen und Beinen, in der Achselhöhle, in der Leiste oder an mehreren Stellen gleichzeitig auftreten. Die Krankheit

kann auch in Lymphknotenregionen beginnen, die von außen nicht sichtbar oder tastbar sind, zum Beispiel im Brust- oder Bauchraum. Große Lymphknoten im Bauchraum können sich durch Bauchschmerzen, Verdauungsstörungen, Erbrechen und/oder auch Rückenschmerzen bemerkbar machen. Unter Umständen kann es zu einem Darmverschluss kommen. Sind Lymphknoten im Brustraum betroffen, zum Beispiel im so genannten *Mediastinum*, dem Raum zwischen den beiden Lungenflügeln, kann es durch Druck auf Lunge und Atemwege zu Atembeschwerden, Husten und Atemnot kommen. Ähnliche Symptome werden auch durch einen Befall der *Thymusdrüse*, der Lunge oder der Atemwege ausgelöst.

Häufig sind auch andere lymphatische und nicht-lymphatische Organe und Gewebe betroffen. So können Milz und Leber durch den Befall mit Lymphomzellen vergrößert sein (Splénomegalie bzw. Hepatomegalie). Bei Patienten mit einem NHL kann es auch zu einem Befall der *Hirnhäute* kommen; Kopfschmerzen, Gesichtslähmungen, Sehstörungen und/oder Erbrechen können die Folge sein. Knocheninfiltrationen können Knochenschmerzen verursachen.

Bei manchen Patienten ist die Zahl der funktionsfähigen weißen Blutzellen vermindert; diese Patienten sind dadurch vermehrt infektanfällig. Bei ausgedehntem Befall des *Knochenmarks* kann auch die Zahl der roten Blutzellen und/oder Blutplättchen erniedrigt sein. Der Mangel an roten Blutzellen führt zu einer *Anämie*; der Mangel an Blutplättchen kann sich in einer Neigung zu punktförmigen Blutungen (Petechien) äußern.

Daneben können allgemeine Krankheitszeichen wie Fieber, Gewichtsverlust, Nachtschweiß und Mattigkeit auftreten. Drei der genannten Symptome kommen bei Patienten mit einem Lymphom häufig gemeinsam vor: Fieber (über 38°C) ohne erkennbare Ursache, starkes nächtliches Schwitzen und ein Gewichtsverlust von mehr als 10 % in sechs Monaten. Diese Symptomkombination wird auch als B-Symptomatik, die einzelnen Symptome als *B-Symptome* bezeichnet.

Die häufigsten Symptome sind in der folgenden Übersicht zusammengefasst.

## 4.1. Allgemeinsymptome

- Fieber unklarer Ursache (über 38°C, anhaltend oder wiederholt auftretend) [B-Symptom]
- Nachtschweiß [B-Symptom]
- Unerklärbarer Gewichtsverlust (mehr als 10 % in sechs Monaten) [B-Symptom]
- Müdigkeit, allgemeine Abgeschlagenheit und Lustlosigkeit, Appetitlosigkeit, Krankheitsgefühl

## 4.2. Spezifische Symptome

- Schmerzlose, tastbare, miteinander verbackene *Lymphknotenschwellungen*, zum Beispiel am Kopf, Hals, in den Achselhöhlen oder in der Leiste

- Bauchschmerzen, Verdauungsstörungen wie Durchfall oder Verstopfung, Erbrechen und Appetitlosigkeit: durch Befall von Lymphknoten oder anderen Organen im Bauchraum, zum Beispiel Milz und Leber
- Chronischer Husten, Atembeschwerden: bei Befall von Brustlymphknoten, *Thymusdrüse* und/oder Lunge und Atemwegen
- Knochen- oder Gelenkschmerzen: bei Befall der Knochen
- Kopfschmerzen, Sehstörungen, Nüchternerebrechen, Hirnnervenlähmungen: durch Befall des *Zentralnervensystems*
- Erhöhte Infektanfälligkeit: durch die Verminderung funktionsfähiger weißer Blutzellen
- Hautblässe: durch Mangel an roten Blutzellen (Anämie)
- Neigung zu punktförmigen Blutungen (*Petechien*): durch Mangel an Blutplättchen

**Gut zu wissen:** Die Krankheitszeichen eines NHL entwickeln sich meist innerhalb weniger Wochen und können individuell sehr verschieden beziehungsweise unterschiedlich stark ausgeprägt sein. Allerdings muss das Auftreten eines oder mehrerer dieser Krankheitszeichen nicht unbedingt bedeuten, dass ein NHL vorliegt. Viele dieser Symptome können auch bei vergleichsweise harmlosen *Infektionen* und Erkrankungen vorkommen, die mit einem Lymphom nichts zu tun haben. Bei Beschwerden ist es jedoch ratsam, so bald wie möglich einen Arzt zu konsultieren, um deren Ursache zu klären.

## 5. Diagnose

Findet der (Kinder-)Arzt durch Krankheitsgeschichte (*Anamnese*), *körperliche Untersuchung* und möglicherweise auch durch eine Blut-, *Ultraschall-* oder *Röntgenuntersuchung* des Patienten Hinweise auf ein Non-Hodgkin-Lymphom (NHL), wird er den Patienten in ein Krankenhaus überweisen, das auf Krebs- und Bluterkrankungen bei Kindern und Jugendlichen spezialisiert ist (Klinik für pädiatrische Onkologie/Hämatologie). Denn bei Verdacht auf ein NHL sind umfangreiche Untersuchungen notwendig, zunächst um die Diagnose zu sichern, dann aber auch um festzustellen, um welche Form des NHL es sich genau handelt und wie weit sich die Erkrankung im Körper ausgebreitet hat.

### 5.1. Gewebeentnahme

Für die Diagnosestellung kommen zwei Möglichkeiten in Betracht: Liegen Körperhöhlenergüsse vor, zum Beispiel Wasser im Bauchraum (*Aszites*) oder im Brustraum (*Pleuraerguss*), können die Zellen in diesen Ergüssen untersucht werden; ein chirurgischer Eingriff wird auf diese Weise vermieden. Das Gleiche gilt auch für den Fall, dass das Knochenmark signifikant befallen ist (das heißt, über 20 % Lymphomzellen enthält), dann genügt eine *Knochenmarkpunktion*. Wenn weder Ergüsse noch ein eindeutiger Knochenmarkbefall vorliegen, erfolgt die Untersuchung eines befallenen *Lymphknotens* oder eines anderen befallenen Gewebes. Die Gewebeproben werden dabei durch einen chirurgischen Eingriff gewonnen.

Die durch *Punktion* (Knochenmark, Körperhöhlenergüsse) oder chirurgischen Eingriff erhaltenen Gewebeproben werden mit Hilfe *zytologischer, immunhistochemischer, immunologischer und genetischer* Methoden untersucht. Die Kombination der Untersuchungen erlaubt eine genaue Aussage darüber, ob und an welcher Form des NHL der Patient erkrankt ist. Dies ist eine wichtige Voraussetzung für eine gezielte Therapieplanung, denn die verschiedenen NHL-Typen unterscheiden sich nicht nur auf zellulärer und *molekularer* Ebene voneinander, sondern zeigen auch deutliche Unterschiede in ihrem Krankheitsverlauf, ihren Heilungsaussichten (Prognose) und ihrer Therapierbarkeit (*siehe Abschnitt "Therapieplanung"*).

## 5.2. Untersuchungen zur Ausbreitung der Erkrankung

Liegt ein NHL vor, so ist es für die Behandlungsplanung auch wichtig zu wissen, wie weit sich die Erkrankung bereits im Körper ausgebreitet hat und welche Organe betroffen sind. Auskunft darüber geben verschiedene *bildgebende Verfahren* wie Ultraschall- und Röntgenuntersuchung, *Magnetresonanztomographie* (MRT) und/oder *Computertomographie* (CT). Zunehmend werden MRT und CT zwecks rascher Ermittlung des Krankheitsbefalls mit einer *Positronen-Emissions-Tomographie* (PET) kombiniert, die lebendes, stoffwechselaktives Lymphomgewebe in aller Regel sehr gut sichtbar macht (so genanntes PET-MRT beziehungsweise PET-CT).

Um herauszufinden, ob auch das Zentralnervensystem von der Erkrankung betroffen ist, wird außerdem aus dem Nervenwasserkanal etwas *Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit* (Liquor) entnommen und auf Lymphomzellen untersucht (*Lumbalpunktion*). Zudem erfolgt bei allen Patienten eine Knochenmarkpunktion um festzustellen, ob das Knochenmark befallen ist.

## 5.3. Untersuchungen vor Therapiebeginn

Behandlungsvorbereitend erfolgt ferner eine Überprüfung der Herzfunktion (*Elektrokardiographie* (EKG) und *Echokardiographie*). Umfangreiche Laboruntersuchungen dienen dazu, den Allgemeinzustand des Patienten zu überprüfen und festzustellen, ob durch das NHL die Funktionen einzelner Organe (zum Beispiel Nieren und Leber) beeinträchtigt sind oder Stoffwechselstörungen und eventuell Infektionen vorliegen, die vor oder während der Behandlung besonders berücksichtigt werden müssen. Veränderungen, die möglicherweise im Laufe der Therapie auftreten, können aufgrund solcher Ausgangsbefunde besser beurteilt werden. Im Hinblick auf eventuell notwendig werdende *Bluttransfusionen* erfolgt eine Bestimmung der *Blutgruppe*. Bei Mädchen im geschlechtsreifen Alter (ab der ersten Monatsblutung) wird vor Beginn der Behandlung eine Schwangerschaft ausgeschlossen.

**Gut zu wissen:** Nicht alle Untersuchungen sind bei jedem Patienten notwendig. Andererseits können eventuell Untersuchungen hinzukommen, die hier nicht erwähnt wurden. Fragen Sie Ihren behandelnden Arzt oder das Ihr Behandlungsteam, welche Untersuchungen bei Ihrem Kind geplant sind und warum die jeweilige Untersuchung erforderlich ist.

### *Psychosoziale Versorgung*

Die Krebserkrankung eines Kindes ist für die ganze Familie eine belastende Situation. Das Psychosoziale Team der Klinik oder später der Nachsorgeeinrichtung steht Patienten und ihren Angehörigen von der Diagnose bis zum Abschluss der Behandlung sowie während der

Nachsorge beratend und unterstützend zur Seite. Zögern Sie nicht, dieses Angebot in Anspruch zu nehmen. Es ist fester Bestandteil des Behandlungskonzepts aller kideronkologischen Zentren im deutschsprachigen Raum. Hier finden Sie umfassende Informationen zum Thema.

## 6. Therapieplanung

Nachdem die Diagnose feststeht, erfolgt die Therapieplanung. Um eine möglichst individuelle, auf den Patienten zugeschnittene (risikoadaptierte) Behandlung durchführen zu können, werden bei der Planung bestimmte Faktoren berücksichtigt, die die *Prognose* des Patienten beeinflussen (so genannte Risiko- oder Prognosefaktoren).

Wichtige *Prognosefaktoren* und somit auch wichtige Kriterien bei der Behandlung sind:

- Die Form des Non-Hodgkin-Lymphoms: Sie entscheidet darüber, nach welchem Therapieplan (Therapieprotokoll) der Patient behandelt wird.
- Die Ausbreitung der Erkrankung (Krankheitsstadium): Sie wird, neben weiteren Faktoren, bei der Wahl der Therapieintensität und -dauer berücksichtigt.
- Molekulare Marker: Bei mehreren NHL-Untergruppen werden im Rahmen aktueller Studien auch molekulare Marker zur Wahl der Therapie oder deren Intensität herangezogen.

Im Anschluss finden Sie Informationen zur Einteilung der Non-Hodgkin-Lymphome sowie zu den Krankheitsstadien.

### 6.1. Formen des Non-Hodgkin-Lymphoms

Non-Hodgkin-Lymphome (NHL) werden anhand ihrer Ursprungszellen (B- oder T-Lymphozyten) und deren Reifegrad (Vorläuferzellen, reife Zellen), in verschiedene Unterformen eingeteilt. Fachleute nennen diese Einteilung „Klassifikation“ oder „Klassifizierung“. Die internationale *WHO-Klassifikation* (2022) unterscheidet bei Kindern und Jugendlichen vor allem folgende Hauptgruppen von NHL:

- **Lymphoblastische B- und T-Zell-Lymphome** (pB-LBL und T-LBL): Sie gehen von unreifen Vorläuferzellen der *B-Lymphozyten* und *T-Lymphozyten* (den *Lymphoblasten*) aus. Ihr Anteil an den NHL des Kindes- und Jugendalters beträgt in Deutschland etwa 20–25 %.
- **Reife B-Zell-Lymphome sowie Burkitt-Leukämie (B-AL)**: Sie gehen von reifen B-Lymphozyten aus und sind mit etwa 60 % die häufigsten NHL bei Kindern und Jugendlichen. Die häufigsten reifen B-Zell-Lymphome sind das (nicht-afrikanische) Burkitt-Lymphom (inklusive der Burkitt-Leukämie), gefolgt von diffus großzelligen B-Zell-Lymphomen (DLBCL).
- **Reife T-Zell-Lymphome wie die großzellig anaplastischen Lymphome (ALCL)**: Sie gehen von reifen T-Lymphozyten aus und machen etwa 10–15 % aller NHL aus.

Die drei NHL-Hauptformen werden zum Teil weiter unterteilt. Darüber hinaus gibt es weitere, seltener auftretende Formen von NHL.

**Gut zu wissen:** Die verschiedenen NHL-Formen unterscheiden sich, was ihre Biologie, den Krankheitsverlauf und die Heilungsaussichten (Prognose) betrifft, zum Teil deutlich voneinander. Aus diesem Grund werden die Patienten, je nach Art der Erkrankung, unterschiedlichen Therapiegruppen zugeteilt, die wiederum nach unterschiedlichen Therapieplänen behandelt werden. Die genaue Klassifikation eines NHL ist unbedingte Voraussetzung für die Wahl der richtigen Therapie.

## 6.2. Krankheitsstadien

Das Krankheitsstadium ist von hoher Bedeutung für die Behandlung und die Abschätzung der Therapieaussichten. Es wird danach festgelegt, wie weit sich das Non-Hodgkin-Lymphom zum Zeitpunkt der Diagnose im Körper ausgebreitet hat. Dafür werden Ort und Anzahl der befallenen *Lymphknotenregionen*, Organe und Gewebe herangezogen.

Die am weitesten verbreitete Stadieneinteilung für NHL des Kindesalters war bisher die St. Jude Stadieneinteilung (Stadieneinteilung nach Murphy). Sie wurde 2015 durch das „International Pediatric NHL-Staging System“ (IPNHLSS) abgelöst, welches eine Erweiterung und Präzisierung der früheren Einteilung darstellt.

Die IPNHLSS-Klassifikation unterscheidet vier Krankheitsstadien (I-IV): Stadium I entspricht dabei einem einzelnen Tumor innerhalb oder außerhalb eines Lymphknotens (letzteres zum Beispiel in Haut oder Knochen), jedoch nicht im Brust- oder Bauchraum. In den Stadien II und III sind mehr als nur ein Lymphknoten oder ein anderes Gewebe / Organ (auch in Bauch- oder Brustraum) betroffen. Das am weitesten fortgeschrittene Krankheitsstadium (IV) zeichnet sich durch einen Befall von *Zentralnervensystem* und/oder *Knochenmark* aus. In unserem ausführlichen Patiententext finden Sie weitere Informationen zur [IPNHLSS-Stadieneinteilung](#).

**\*Anmerkung zu Stadium IV:** Bei lymphoblastischen Lymphomen mit einem Knochenmarkbefall von 25 % oder mehr wird die Krankheit nicht mehr als NHL, sondern als akute lymphoblastische Leukämie (ALL) definiert. Lymphoblastische Lymphome und ALL sind biologisch verwandte Erkrankungen, die beide von unreifen Vorläufer-T- oder Vorläufer-B-Zellen ausgehen. Bei reifen B-Zell-Lymphomen / Burkitt-Lymphomen mit einem Knochenmarkbefall von 25 % oder mehr spricht man von einer Burkitt-Leukämie. Es handelt sich dabei um ein weiter fortgeschrittenes Stadium der gleichen Erkrankung. Die Patienten werden wie Lymphompatienten behandelt. Es handelt sich NICHT um eine ALL.

## 7. Behandlung

Die Behandlung eines Patienten mit Non-Hodgkin-Lymphom (NHL) muss in einer kideronkologischen Behandlungseinrichtung erfolgen. Dort ist das hoch qualifizierte Fachpersonal (Ärzte, Fachpflegekräfte) auf die Behandlung krebserkrankter Kinder und Jugendlicher spezialisiert und mit den modernsten Therapieverfahren vertraut. Die Ärzte dieser Klinikabteilungen stehen in fachorientierten Arbeitsgruppen in ständiger, enger Verbindung miteinander und behandeln ihre Patienten nach gemeinsam entwickelten und stetig weiter verbesserten Therapieplänen. Das

Ziel der Behandlung ist, eine hohe Heilungsrate bei möglichst geringen Nebenwirkungen und Spätfolgen zu erreichen.

## 7.1. Behandlungsmethoden

Im Mittelpunkt der Behandlung eines Patienten mit NHL steht die **Chemotherapie**. Man versteht darunter eine Behandlung mit zellwachstumshemmenden Medikamenten (Zytostatika). Da ein einzelnes Medikament in der Regel nicht ausreicht, um alle Lymphomzellen zu vernichten, werden Kombinationen verschiedenartig wirkender *Zytostatika* eingesetzt (Polychemotherapie). Auf diese Weise soll die größtmögliche Wirkung gegen die bösartigen Zellen erzielt werden. Nur sehr selten wird die *Chemotherapie* noch durch eine **Strahlentherapie** (zum Beispiel eine Schädel-*Bestrahlung*) ergänzt.

Da NHL so genannte *systemische* Erkrankungen sind, die den ganzen Körper betreffen, stellt eine *Operation* in aller Regel keine geeignete Behandlungsmöglichkeit dar. Ein chirurgischer Eingriff, etwa zur Entnahme eines befallenen *Lymphknotens*, dient ausschließlich Diagnosezwecken. Bei kleinen Tumoren kann dieser Eingriff möglicherweise mit einer scheinbar vollständigen Tumorentfernung verbunden sein. Der Patient bedarf dann einer weniger intensiven Chemotherapie; ein vollständiger Verzicht auf eine Zytostatikabehandlung ist jedoch nur sehr selten (zum Beispiel bei NHL mit ausschließlichem Hautbefall) möglich.

Bei Kindern mit fortgeschrittenen reifen B-Zell-NHL wird eine sogenannte **Chemoimmuntherapie** angewandt, bei der zusätzlich zur Chemotherapie *Antikörper* gegen Oberflächenmerkmale der Lymphomzellen verabreicht werden. Andere Behandlungsarten (zum Beispiel Antikörpertherapien bei anderen NHL-Typen oder sogenannte *Tyrosinkinaseinhibitoren* bei ALCL) werden im Rahmen klinischer Studien getestet.

In bestimmten Fällen, beispielsweise wenn die Erkrankung auf die Standardtherapie nicht anspricht oder bei Krankheitsrückfällen, ist eine **Hochdosis-Chemotherapie** notwendig. Die verabreichte Zytostatikadosis ist bei dieser Therapie so hoch, dass auch widerstandsfähige Lymphomzellen im Körper abgetötet werden. Da bei der *Hochdosis-Chemotherapie* aber auch das blutbildende System im *Knochenmark* zerstört wird, müssen im Anschluss Stammzellen der Blutbildung übertragen (transplantiert) werden, die das zerstörte Knochenmark wieder aufbauen. In der Regel werden diese *Blutstammzellen* aus dem Knochenmark oder Blut eines Spenders (*allogene Stammzelltransplantation*) oder zuvor beim Patienten selbst (*autologe Stammzelltransplantation*) gewonnen.

Die Intensität und Dauer der Chemotherapie, die Notwendigkeit einer Bestrahlung oder einer Stammzelltransplantation sowie die *Prognose* der Erkrankung richten sich vor allem danach, an welcher Form des NHL der Patient erkrankt ist, wie weit die Krankheit zum Zeitpunkt der Diagnose fortgeschritten ist (Krankheitsstadium) und wie sie auf die Therapie anspricht (*siehe Abschnitt "Therapieplanung"*).

## 7.2. Behandlungsablauf

Patienten mit einem Non-Hodgkin-Lymphom (NHL) werden – abhängig vom NHL-Typ, an dem sie erkrankt sind – nach unterschiedlichen Therapieplänen (Therapieprotokollen) behandelt, die einen bestimmten, auf den jeweiligen NHL-Typ abgestimmten Behandlungsablauf vorsehen. Den verschiedenen Therapieplänen gemein ist, dass die Behandlung (hier vornehmlich die *Chemotherapie*) aus mehreren Therapieabschnitten (Therapiephasen) besteht, die nicht nur verschieden lange dauern, sondern sich auch hinsichtlich der eingesetzten Medikamentenkombinationen und der Intensität und Zielsetzung der Behandlung unterscheiden. Dabei werden nicht nur die Art des Lymphoms, sondern auch das Ausbreitungsstadium der Erkrankung und gegebenenfalls weitere Faktoren (wie betroffene Körperorgane) berücksichtigt, also die individuelle Krankheitssituation jedes einzelnen Patienten.

Die *Zytostatika* werden normalerweise als *Infusion* oder *Injektion* in eine *Vene* (intravenös) verabreicht, einige auch in Tablettenform (oral). Sie verteilen sich über die Blutbahn im gesamten Körper und können dadurch Lymphomzellen überall im Körper bekämpfen (systemische Chemotherapie). Ergänzend zur systemischen Behandlung werden Medikamente direkt in das Nervenwasser gespritzt, das Gehirn und Rückenmark umgibt (*intrathekale Chemotherapie*). Dies ist notwendig, weil die meisten Zytostatika die Barriere zwischen Blutbahn und Hirngewebe (*Blut-Hirn-Schranke*) nur schlecht durchdringen können.

Im Folgenden werden die Behandlungsabläufe für die drei häufigsten NHL-Untertypen vorgestellt. Sie entsprechen den Therapieempfehlungen der Studienzentrale. Bitte beachten Sie, dass die Behandlung im Rahmen von Studien von der hier dargestellten Standardtherapie abweichen kann. Die Studien stellen in der Kinderonkologie allerdings den aktuellen Therapiestandard dar.

### 7.2.1. Lymphoblastische Non-Hodgkin-Lymphome (LBL)

Für Patienten mit einem lymphoblastischen Lymphom hat sich eine mehrphasige Behandlungsstrategie (ähnlich der Therapiestrategie für die *akute lymphoblastische Leukämie*) als erfolgreich erwiesen. Die **Gesamtdauer der Therapie** beträgt zwei Jahre, vorausgesetzt, es tritt im Laufe oder nach Abschluss der Therapie kein Rückfall auf.

#### **Wichtige Therapieelemente sind:**

1. **die Vorphase:** Die *zytoreduktive* Vorphase ist Teil der Induktionstherapie. Sie dient der Einleitung der Behandlung und besteht aus einer kurzen, circa einwöchigen *Chemotherapie* mit ein bis zwei Medikamenten, die *intravenös* oder in Tablettenform verabreicht werden. Um auch Lymphomzellen im Zentralnervensystem zu erreichen, wird ein Medikament direkt in den Nervenwasserkanal gespritzt (*intrathekale Chemotherapie*, siehe Abschnitt *ZNS-Therapie*). Der Zweck dieser Vorphase-Behandlung besteht darin, die Lymphomzellen schrittweise und damit für den Organismus schonend zu reduzieren, um Komplikationen (wie beispielsweise das Zellzerfalls- oder *Tumorlyse-Syndrom*) zu vermeiden.
2. **die Induktionstherapie** (Protokoll I): Die eigentliche Induktionstherapie besteht aus einer intensiven Chemotherapie, in der mehrere Medikamente zum Einsatz kommen; auch

weitere Medikamentengaben in das Nervenwasser werden verabreicht. Die Therapie zielt in einer ersten, etwa vierwöchigen Therapiephase (Protokoll Ia) darauf ab, die Mehrzahl der Lymphomzellen zu vernichten, das heißt, eine *Remission* zu erreichen. Die zweite Phase der Induktion (Protokoll Ib) soll mit einer anderen Medikamentenkombination die noch verbliebenen Lymphomzellen im Körper zerstören und so das Risiko eines Krankheitsrückfalls minimieren. Auch diese Phase dauert etwa vier Wochen. Sie wird (analog zur ALL) auch als **Konsolidierungstherapie** bezeichnet.

3. **Protokoll M:** Nach Abschluss der Induktionstherapie erfolgt eine Therapiephase, die zur Extrakompartiment-Therapie gehört (*siehe unten*). Sie soll vor allem das Zentralnervensystem und die Hoden erreichen und dauert circa zwei Monate. Im Anschluss daran werden die Patienten, je nach Stadium ihrer Erkrankung, verschiedenen Therapiezweigen zugeordnet (Dauertherapie oder vorab, zwischengeschaltet, Re-Induktionstherapie, *siehe im Anschluss*).
4. **die Re-Induktionstherapie** (Protokoll IIa/b): Die Re-Induktionstherapie erfolgt nur bei Patienten mit fortgeschrittenen Krankheitsstadien (Stadium III oder IV), die allerdings die große Mehrheit der LBL-Patienten bilden. Die Re-Induktionstherapie ist ähnlich intensiv wie die Induktionstherapie, das heißt, es werden *Zytostatika*-Kombinationen in hoher Dosierung verabreicht. Sie dauert circa sieben Wochen und soll die vollständige Zerstörung aller Lymphomzellen sichern.
5. **die ZNS-Therapie (Extrakompartiment-Therapie):** Ein wichtiger Bestandteil der gesamten intensiven Therapiephase (Vortherapie, Induktionstherapie, Re-Induktionsphase) und des Protokolls M ist die vorbeugende (prophylaktische) oder therapeutische Behandlung des Zentralnervensystems (ZNS). Sie soll verhindern, dass sich Lymphomzellen im Gehirn oder *Rückenmark* ansiedeln oder weiter ausbreiten. Die ZNS-Therapie erfolgt in erster Linie in Form mehrerer Zytostatikagaben in den Nervenwasserkanal (*intrathekale Chemotherapie*), wobei besonders gut ZNS-gängige Medikamente eingesetzt werden. Wenn das Zentralnervensystem nachweislich befallen ist, wird die ZNS-Behandlung intensiviert.
6. **die Dauertherapie:** Diese letzte Behandlungsphase ist darauf ausgerichtet, durch eine möglichst lange Therapiedauer all jene Lymphomzellen zu vernichten, die trotz der intensiven Behandlung überlebt haben. Sie besteht aus einer mildereren Chemotherapie (in Tablettenform) und erfolgt vorwiegend *ambulant*, das heißt, der Patient kann während dieser Therapiephase wieder zu Hause sein und in der Regel auch den Kindergarten- oder Schulbesuch fortsetzen. Die Dauertherapie wird so lange durchgeführt, bis eine Gesamt-Therapiedauer von zwei Jahren erreicht ist.

Zu den eingesetzten Zytostatika gehören zum Beispiel Prednison (PRED), Vincristin (VCR), Daunorubicin (DNR), E.-coli-Asparaginase (ASP), Cyclophosphamid (CPM), Cytarabin (ARA-C), 6-Thioguanin (6-GT), Methotrexat (MTX), 6-Mercaptopurin (6-MP), Dexamethason (DEXA). Genaueres dazu erhalten Sie in unserer ausführlichen Patienteninformation [hier](#).

**Hinweis zur Studie LBL 2018:** Im Rahmen der Therapieoptimierungsstudie LBL 2018 wird aktuell überprüft, ob durch ein anderes Therapiekonzept während der Induktion (Protokoll Ia) das Auftreten von Rückfällen mit Beteiligung des Zentralnervensystems gesenkt werden kann. Für Hochrisikopatienten soll die Studie darüber hinaus zeigen, ob eine intensiviertere Behandlung anstelle der Standardtherapie gemäß Protokoll Ib und M das rückfallfreie (ereignisfreie) Überleben der Patienten verbessern kann (*siehe auch Abschnitt „Therapieoptimierungsstudien und Register“*).

### 7.2.2. Reife B-Zell Non-Hodgkin-Lymphome (B-NHL) und reife B-Zell-Leukämie (B-AL)

Die Intensität der Behandlung eines Patienten mit reifem B-NHL oder reifer B-AL hängt in erster Linie davon ab, welches Krankheitsstadium vorliegt und wie viele Lymphomzellen insgesamt (Tumormasse) sich im Körper befinden. Die Tumormasse lässt sich anhand der Menge eines bestimmten Stoffwechsel-Enzyms im Blut (der *Lactatdehydrogenase*, kurz LDH) gut abschätzen. Außerdem wird berücksichtigt, ob ein vorhandener Tumor durch eine Operation zu Diagnosezwecken vollständig entfernt wurde.

Die **Gesamtdauer der Therapie** beträgt in der Regel zwischen sechs Wochen und sechs Monaten, vorausgesetzt, es tritt im Laufe oder nach Abschluss der Therapie kein Rückfall auf.

#### **Wichtige Therapieelemente sind:**

1. **die Vorphase (zytoreduktive Vorphase):** Es handelt sich um eine kurze (fünftägige) *Chemotherapiephase* mit zwei Medikamenten, die *intravenös* und in Tablettenform verabreicht werden. Um auch Lymphomzellen im *Zentralnervensystem* zu erreichen, erfolgen zudem ein bis zwei Medikamentengaben direkt in den Nervenwasserkanal (*intrathekal*). Das Ziel der Vorphase-Behandlung ist, die Lymphomzellen auf eine schrittweise und damit für den Organismus möglichst schonende Weise zu reduzieren, um ein *Tumorlyse-Syndrom* zu vermeiden.
2. **die Intensivtherapie:** Sie besteht aus zwei bis sechs intensiven Chemotherapiekursen, die jeweils fünf bis sechs Tage dauern und in Abständen von etwa drei Wochen aufeinanderfolgen. Zum Einsatz kommen mehrere Medikamente, die sowohl intravenös als auch *oral* (zum Beispiel in Tablettenform) und *intrathekal* verabreicht werden. Ziel ist, mit jedem Therapiekurs möglichst viele Lymphomzellen zu vernichten. Bei Patienten mit einem vollständig entfernten Tumor reichen zwei Therapieblöcke aus, bei allen anderen Patienten sind mindestens vier Blöcke zusätzlich zur Vorphase vorgesehen. Patienten mit einem nachgewiesenen Befall des Zentralnervensystems erhalten eine intensiviertere *intrathekale Chemotherapie*.
3. **Rituximab-Behandlung:** Bei Patienten in fortgeschrittenen Krankheitsstadien beziehungsweise mit hoher Tumormasse wird zusätzlich zur Chemotherapie der *monoklonale Antikörper* Rituximab eingesetzt. Dieser bindet spezifisch an ein bestimmtes Eiweiß (das CD20-Antigen) auf der Oberfläche von *B-Lymphozyten* und verursacht dadurch deren Zerstörung.

Zytostatika, die im Rahmen der Therapie gegeben werden, sind zum Beispiel Dexamethason (DEXA), Cyclophosphamid (CPM), Methotrexat (MTX), Cytarabin (ARA-C), Ifosfamid (IFO), Etoposid (VP-16), Doxorubicin (DOX), Vincristin (VCR) und Vindesin (VDS) und Prednison (PRED). Genaueres dazu erhalten Sie in unserer ausführlichen Patienteninformation [hier](#).

**Hinweis zu den Studien B-NHL 2013 und B-NHL 2025:** Im Rahmen der Therapiestudie B-NHL 2013 (derzeit in der Nachbeobachtungsphase) wurde überprüft, ob die etablierte Kombinationschemotherapie durch zusätzliche Verabreichung des Antikörpers Rituximab weiter verbessert werden kann (*siehe Abschnitt „Therapieoptimierungsstudien und Register“*). Die aktuell geplante Folgestudie B-NHL 2025 wird weitere Untersuchungen zur Zahl der Rituximab-Gaben vornehmen. Zudem wird die Risikoeinteilung der Therapie anhand von molekularen Methoden verfeinert mit dem Ziel, weitere antikörperbasierte Therapieoptionen für Hochstrisikopatienten verfügbar zu machen.

### 7.2.3. Großzellig anaplastische Lymphome (ALCL)

Die Art der Behandlung im Falle eines ALCL hängt davon ab, welcher Therapiegruppe der Patient zugeordnet wird. Dabei spielt unter anderem eine Rolle, welche Organe und Gewebe befallen sind. Auch eine eventuelle vollständige Entfernung des Lymphoms durch die diagnostische Operation wird berücksichtigt, dies betrifft allerdings nur einen sehr geringen Teil der Patienten. Die **Gesamtdauer der Therapie** beträgt in der Regel zwischen zehn Wochen (im Krankheitsstadium I mit vorheriger vollständiger Tumorentfernung) und fünf Monaten (bei Standard- und Hochrisikopatienten). Dies gilt allerdings nur dann, wenn im Laufe oder nach Abschluss der Therapie kein Rückfall auftritt.

#### **Wichtige Therapieelemente sind:**

1. **die Vorphase (zytoreduktive Vorphase):** Sie dient der Einleitung der Behandlung und besteht aus einer kurzen (fünftägigen) Chemotherapie mit zwei Medikamenten, die *intravenös* und in Tablettenform verabreicht werden. Um auch Lymphomzellen im *Zentralnervensystem* zu erreichen, erfolgt zudem eine Medikamentengabe direkt in den Nervenwasserkanal (intrathekal). Der Zweck der Vorphase-Behandlung besteht darin, die Lymphomzellen schrittweise und damit für den Organismus schonend zu reduzieren, um ein *Tumorlyse-Syndrom* zu vermeiden.
2. **die Intensivtherapie:** Sie besteht aus drei oder sechs intensiven, fünftägigen Chemotherapiekursen, die in kurzen Abständen wiederholt werden. Patienten im Krankheitsstadium I erhalten, wenn eine vollständige Entfernung des Tumorgewebes möglich war, drei Therapiezyklen. In allen anderen Krankheitsstadien werden sechs Chemotherapiezyklen verabreicht. Pro Zyklus kommen jeweils mehrere Medikamente zum Einsatz. Sie werden *systemisch*, das heißt über eine *Vene*, oder als Tabletten verabreicht. Ziel ist, mit jedem Therapiekurs möglichst viele Lymphomzellen zu vernichten. Bei Befall des Zentralnervensystems (sehr selten) erfolgt gegebenenfalls auch eine *Bestrahlung* des Schädels.



Zu den eingesetzten Zytostatika gehören zum Beispiel Dexamethason (DEXA), Cyclophosphamid (CPM), Methotrexat (MTX), Cytarabin (ARA-C), Prednison (PRED), Ifosfamid (IFO), Etoposid (VP-16), Doxorubicin (DOX) und zum Teil auch Vindesin (VDS). Genaueres dazu erhalten Sie in unserer ausführlichen Patienteninformation [hier](#).

**Hinweis zur Studie ALCL-VBL:** Im Rahmen der aktuellen Therapieoptimierungsstudie ALCL-VBL wird bei Patienten mit Standardrisiko-ALCL (das heißt, im Krankheitsstadium I-III) überprüft, ob mit einer ambulanten Vinblastin-Therapie genauso gute Ergebnisse erzielt werden können wie mit der derzeitigen Polychemotherapie. Voraussetzung für eine solche Behandlung ist, dass auf submikroskopischer Ebene (mittels sensitiver Diagnoseverfahren) keine Lymphomzellen im Blut nachweisbar sind, also keine 'minimal disseminierte Erkrankung' vorliegt. Dies betrifft circa 30 % der Patienten (*siehe auch Abschnitt „Therapieoptimierungsstudien und Register“*).

## 8. Therapieoptimierungsstudien und Register

Fast alle Kinder und Jugendliche mit einem Non-Hodgkin-Lymphom (NHL) werden in Deutschland im Rahmen von *Therapieoptimierungsstudien* oder Registern behandelt. Therapieoptimierungsstudien sind kontrollierte klinische Studien, die das Ziel haben, erkrankte Patienten nach dem jeweils aktuellsten Wissensstand zu behandeln und gleichzeitig die Therapiemöglichkeiten zu verbessern und weiter zu entwickeln.

Patienten, die an keiner Studie teilnehmen, entweder weil zum Zeitpunkt ihrer Erkrankung keine Studie verfügbar ist oder weil sie die Einschlusskriterien einer bestehenden Studie nicht erfüllen, werden oft in einem so genannten **Register** dokumentiert. Die Behandlung erfolgt generell nach den Therapieempfehlungen der Studienzentrale. Auf diese Weise erhält der Patient die zu diesem Zeitpunkt verfügbare optimale Therapie.

Zurzeit gibt es in Deutschland (mit internationaler Beteiligung) die im Folgenden aufgeführten Therapieoptimierungsstudien und Register zur Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit NHL:

- **Studie LBL 2018:** Internationale Therapieoptimierungsstudie der NHL-BFM-Studiengruppe für Patienten (unter 18 Jahren) mit einem neu diagnostizierten lymphoblastischen Lymphom (LBL). Die Studie ist seit September 2019 geöffnet, zahlreiche Behandlungseinrichtungen in Deutschland sowie im europäischen und außereuropäischen Ausland sind daran beteiligt. Das Ziel der Studie ist unter anderem die Senkung des Rückfallrisikos (bei Hochrisiko-Patienten zum Beispiel durch eine Therapieintensivierung) und eine Verbesserung der ereignisfreien Überlebenschancen bei Kindern und Jugendlichen mit lymphoblastischem Lymphom (*siehe Kapitel „Behandlungsablauf – LBL“*).
- **Studie B-NHL 2013:** Internationale Therapieoptimierungsstudie für Patienten (unter 18 Jahren) mit einem reifen B-Zell-Lymphom oder einer reifen B-Zell-Leukämie (B-NHL/B-AL). Die seit August 2017 geöffnete Studie wird von der NHL-BFM-Studiengruppe und der skandinavischen

Studiengruppe (NOPHO) durchgeführt; zahlreiche Kinderkliniken und pädiatrisch-onkologische Behandlungseinrichtungen in Deutschland und anderen europäischen Ländern sind daran beteiligt. Das Ziel der Studie ist eine Verbesserung des rückfallfreien (ereignisfreien) Überlebens der Patienten in hohen Risikogruppen bei möglichst rascher Erholung des *Immunsystems* nach Abschluss der Therapie. Für Kinder mit sehr begrenzter Erkrankung (Risikogruppen R1 und R2, Stadium I-II) wird geprüft, ob die Chemotherapie mit *Anthrazyklinen* durch eine Gabe des Anti-CD20-Antikörpers Rituximab ersetzt werden kann (*siehe Kapitel „Behandlungsablauf – reife B-NHL / B-ALL“*). **Wichtige Anmerkung:** Die Patientenaufnahme in die Studie ist seit 07.03.2025 beendet. Derzeit befinden sich die Patienten in der Nachbeobachtung. Eine Nachfolgestudie (B-NHL 2025) ist bereits geplant und steht kurz vor der Eröffnung.

- **Studie ALCL-VBL:** Internationale Therapieoptimierungsstudie für Patienten (unter 18 Jahren) mit einem neu diagnostizierten großzellig anaplastischen Lymphom (ALCL). Zugelassen sind Patienten mit Standardrisiko-ALCL (ALCL im Stadium I-III) ohne Vorliegen einer ‚minimal disseminierten Erkrankung‘ (*siehe auch Kapitel „Behandlungsablauf – ALCL“*). Die Studie ist seit 2021 in Deutschland und mehreren europäischen Ländern geöffnet. Das Ziel der Studie ist es zu prüfen, ob diese Kinder durch eine ambulante Therapie mit Vinblastin genauso gut geheilt werden können wie mit der Polychemotherapie.
- **NHL-BFM Registry:** Internationales Register der BFM-Studiengruppe für alle Kinder und Jugendlichen mit einem neu diagnostizierten NHL, egal welcher Art. (BFM steht für die Städte Berlin, Frankfurt und Münster, deren Kliniken zuerst nach diesen Therapieplänen behandelt haben.) Das Register wurde Mitte 2012 nach Beendigung mehrerer Therapiestudien/ Register mit dem Ziel eröffnet, die optimale Behandlung von NHL-Patienten auch in den Phasen ohne klinische Studien sicherzustellen. Im Rahmen des Registers werden keine neuen Therapien eingeführt; vielmehr werden der Einsatz und die Behandlungsergebnisse der derzeit verfügbaren (auf den Erfahrungen der Vorgängerstudien und der Literatur basierenden) Therapien dokumentiert und regelmäßig überprüft, sofern die Patienten nicht in eine der offenen Studien eingeschlossen werden.

Das Register (NHL-BFM Registry) steht unter der Leitung von Prof. Dr. med. Birgit Burkhardt (Universitätsklinikum Münster) und Prof. Dr. med. Wilhelm Wößmann (Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf). Die Studien LBL 2018, B-NHL 2013 und (in Kürze) B-NHL 2025 werden von Prof. Dr. med. Birgit Burkhardt (Münster), die ALCL-VB-Studie von Prof. Dr. med. Wilhelm Wößmann (Hamburg) geleitet.

## 9. Prognose

Die Heilungschancen von Kindern und Jugendlichen mit Ersterkrankung eines Non-Hodgkin-Lymphoms (NHL) haben sich dank der großen Therapiefortschritte in den letzten vier bis fünf Jahrzehnten deutlich verbessert. Die heute eingesetzten modernen Untersuchungsmethoden und intensiven, standardisierten sowie zunehmend individualisierten Kombinationschemotherapien führen dazu, dass der Großteil der an einer NHL erkrankten Kinder und Jugendlichen langfristig von der Krankheit geheilt werden können (das 5- bis 10-Jahres-Überleben beträgt etwa 90 %).

Die *Prognose* für den einzelnen Patienten hängt in erster Linie davon ab, an welcher Form des NHL der Patient erkrankt und wie weit die Krankheit zum Zeitpunkt der Diagnose fortgeschritten ist (Krankheitsstadium):

Patienten mit einem NHL im Stadium I (das heißt mit einem einzelnen Tumor) haben eine sehr gute Prognose (mit bis zu 100 % Heilungswahrscheinlichkeit). Gut ist die Prognose auch bei einem Krankheitsstadium II. Patienten mit ausgedehnten Tumoren in Brust- und/oder Bauchraum (Stadium III) oder Patienten, deren *Knochenmark* und/oder *Zentralnervensystem* befallen ist (Stadium IV), bedürfen einer intensivierten Behandlung, erreichen damit aber ebenfalls gute Heilungsraten.

Etwa 10–15 % der Kinder und Jugendlichen mit einem NHL erleiden einen Krankheitsrückfall (Rezidiv). Das Risiko ist je nach Unterart und Risikoprofil unterschiedlich. Die Heilungsaussichten sind bei einem *Rezidiv* generell ungünstig, auch wenn bei manchen Patienten (zum Beispiel bei Patienten mit großzellig anaplastischen Lymphomen oder diffus großzelligen B-Zell-Lymphomen) durchaus noch akzeptable Behandlungserfolge erzielt werden können. Im Rahmen der *Therapieoptimierungsstudien* sollen die Heilungsaussichten auch für Patienten mit bislang ungünstiger Prognose weiter verbessert werden.

**Anmerkung:** Bei den oben genannten Heilungsraten für Patienten mit NHL handelt es sich um statistische Größen. Sie stellen nur für die Gesamtheit der an NHL erkrankten Patienten eine wichtige und zutreffende Aussage dar. Ob der einzelne Patient geheilt werden kann oder nicht, lässt sich aus der Statistik nicht vorhersagen. Ein NHL kann selbst unter günstigsten beziehungsweise ungünstigsten Voraussetzungen ganz unerwartet verlaufen.

# Literatur

- [1] Alaggio R, Amador C, Anagnostopoulos I, Attygalle AD, de Oliveira Araujo IB, Berti E, Bhagat G, Borges AM, Boyer D, Calaminici M, Chadburn A, Chan JKC, Cheuk W, Chng WJ, Choi JK, Chuang SS, Coupland SE, Czader M, Dave SS, de Jong D, Di Napoli A, Du MQ, Elenitoba-Johnson KS, Ferry J, Geyer J, Gratzinger D, Guitart J, Gujral S, Harris M, Harrison CJ, Hartmann S, Hochhaus A, Jansen PM, Karube K, Kempf W, Khoury J, Kimura H, Klapper W, Kovach AE, Kumar S, Lazar AJ, Lazzi S, Leoncini L, Leung N, Leventaki V, Li XQ, Lim MS, Liu WP, Louissaint A Jr, Marcogliese A, Medeiros LJ, Michal M, Miranda RN, Mitteldorf C, Montes-Moreno S, Morice W, Nardi V, Naresh KN, Natkunam Y, Ng SB, Oschlies I, Ott G, Parrens M, Pulitzer M, Rajkumar SV, Rawstron AC, Rech K, Rosenwald A, Said J, Sarkozy C, Sayed S, Saygin C, Schuh A, Sewell W, Siebert R, Sohani AR, Suzuki R, Tooze R, Traverse-Glehen A, Vega F, Vergier B, Wechalekar AD, Wood B, Xerri L, Xiao W, International Agency for Research on Cancer/World Health Organization „, The 5th edition of The World Health Organization Classification of Haematolymphoid Tumours: Lymphoid Neoplasms“ *Leukemia* 2022 Jul;36(7):1720-1748, 35732829 [pubmed]
- [2] Burkhardt B., Wössmann W. „, S1-Leitlinie Non-Hodgkin-Lymphome im Kindes- und Jugendalter“ *AWMF online Reg.-Nr. 025/013* 2023, [https://register.awmf.org/assets/guidelines/025-013I\\_S1\\_Non-Hodgkin-Lymphome\\_NHL\\_2023-06.pdf](https://register.awmf.org/assets/guidelines/025-013I_S1_Non-Hodgkin-Lymphome_NHL_2023-06.pdf) [uri]
- [3] Burkhardt B, Klapper W, Woessmann W „, Non-Hodgkin-Lymphome“ *in: Niemeyer C, Eggert A (Hrsg.): Pädiatrische Hämatologie und Onkologie. Springer-Verlag GmbH Deutschland, 2. vollständig überarbeitete Auflage* 2018: 324, 978-3-662-43685-1 [isbn]
- [4] Le Deley MC, Reiter A, Williams D, Delsol G, Oschlies I, McCarthy K, Zimmermann M, Brugières L, European Intergroup for Childhood Non-Hodgkin Lymphoma „, Prognostic factors in childhood anaplastic large cell lymphoma: results of a large European intergroup study.“ *Blood* 2008 ;111(3):1560-6, 17957029 [pubmed]
- [5] Ferris Tortajada J, Garcia Castell J, Berbel Tornero O, Clar Gimeno S „, Risk factors for non-Hodgkin’s lymphomas“ *An Esp Pediatr* 2001,55:230, 11676898 [pubmed]
- [6] Murphy SB „, Classification, staging and end results of treatment of childhood non-Hodgkins-lymphomas: dissimilarities from lymphomas in adults“ *Semin Oncol* 1980,7:332, 7414342 [pubmed]
- [7] Reiter A, Schrappe M, Ludwig W, Tiemann M, Parwaresch R, Zimmermann M, Schirg E, Henze G, Schellong G, Gadner H, Riehm H „, Intensive ALL-type therapy without local radiotherapy provides a 90% event-free survival for children with T-cell lymphoblastic lymphoma“ *Blood* 2000,95:416-421, 10627444 [pubmed]
- [8] Ronckers CM, Spix C, Grabow D, Erdmann F. „, German Childhood Cancer Registry - Annual Report 2022 (1980-2021)“ *Institute of Medical Biostatistics, Epidemiology and Informatics (IMBEI) at the University Medical Center of the Johannes Gutenberg*



University Mainz 2025, [https://www.kinderkrebsregister.de/fileadmin/kliniken/dkkr/pdf/jb/jb2022/JB\\_2022\\_final.pdf](https://www.kinderkrebsregister.de/fileadmin/kliniken/dkkr/pdf/jb/jb2022/JB_2022_final.pdf) [uri]

- [9] Rosolen A, Perkins SL, Pinkerton CR, Guillerman RP, Sandlund JT, Patte C, Reiter A, Cairo MS „ Revised International Pediatric Non-Hodgkin Lymphoma Staging System.“ *Journal of clinical oncology* 2015;33(18):2112-8, 25940716 [pubmed]
- [10] Salzburg J, Burkhardt B, Zimmermann M, Wachowski O, Woessmann W, Oschlies I, Klapper W, Wacker HH, Ludwig WD, Niggli F, Mann G, Gadner H, Riehm H, Schrappe M, Reiter A „ Prevalence, clinical pattern, and outcome of CNS involvement in childhood and adolescent non-Hodgkin's lymphoma differ by non-Hodgkin's lymphoma subtype: a Berlin-Frankfurt-Munster Group Report.“ *Journal of clinical oncology* 2007;25(25):3915-22, 17761975 [pubmed]
- [11] Stanulla M, Erdmann F, Kratz CP „ Risikofaktoren für Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter“ *Monatsschrift Kinderheilkunde* 169, 30-38 2021, 10.1007/s00112-020-01083-8 [doi]
- [12] Thorer H, Zimmermann M, Makarova O, Oschlies I, Klapper W, Lang P, von Stackelberg A, Fleischhack G, Worch J, Juergens H, Woessmann W, Reiter A, Burkhardt B „ Primary central nervous system lymphoma in children and adolescents: low relapse rate after treatment according to Non-Hodgkin-Lymphoma Berlin-Frankfurt-Münster protocols for systemic lymphoma.“ *Haematologica* 2014;, 25107886 [pubmed]



# Glossar

|                                   |  |
|-----------------------------------|--|
| akute lymphoblastische Leukämie   | Lymphoblastenleukämie, überwiegende Leukämieform des Kindes- und Jugendalters  |
| allogene Stammzelltransplantation | Übertragung von Stammzellen von einem Spender auf einen Empfänger; Voraussetzung für eine allogene Transplantation ist, dass die Gewebemerkmale von Spender und Empfänger weitestgehend übereinstimmen. Die Stammzellen werden aus dem Blut oder Knochenmark gewonnen.   |
| ambulant                          | nicht-stationäre medizinische Versorgung: Der Patient bleibt für Diagnose- und/oder Behandlungsmaßnahmen nicht über Nacht in der medizinischen Einrichtung, sondern kann am selben Tag wieder nach Hause gehen.  |
| Anämie                            | Blutarmut; Verminderung des roten Blutfarbstoffs (Hämoglobin) und/oder des Anteils der roten Blutkörperchen (Hämatokrit) im Blut unter den für ein bestimmtes Alter typischen Normwert. Zeichen einer Anämie sind z.B. Blässe, Kopfschmerzen, Schwindel, Schlappeheitsgefühl.  |
| Anamnese                          | Krankengeschichte, Entwicklung von Krankheitszeichen; im ärztlichen Anamnesegespräch mit dem Kranken werden Art, Beginn und Verlauf der (aktuellen) Beschwerden sowie eventuelle Risikofaktoren (z. B. Erbkrankheiten) erfragt.  |
| Anthrazykline                     | aus bestimmten Bakterienarten gewonnene oder künstlich hergestellte Substanzen; als Zytostatika eingesetzt, verhindern sie auf verschiedene Weise die Zellteilung; sie können außerdem die Zellmembran schädigen und dadurch bewirken, dass die Zelle abstirbt. Zu den Anthrazyklinen zählen z. B. Daunorubicin, Doxorubicin, Epirubicin, Idarubicin und Mitoxantron.  |
| Antikörper                        | Eiweiße (Proteine) aus der Gruppe der Globuline, die das körpereigene Immunsystem als Abwehrreaktion auf eingedrungene Fremdstoffe bzw. fremdartige Strukturen (Antigene) bildet; die Antikörper binden gezielt an diese Antigene und führen (auf verschiedene Weise) zur Beseitigung des Fremdkörpers. Antikörper werden von einer Gruppe der weißen Blutzellen, den B-Lymphozyten, produziert, die im Stadium der Antikörperproduktion als "Plasmazellen" bezeichnet werden. |
| Aszites                           | krankhafte Flüssigkeitsansammlung in der freien Bauchhöhle; größere Flüssigkeitsmengen machen sich durch eine schmerzlose Schwellung des Bauches bemerkbar.  |



|                                   |  |
|-----------------------------------|--|
|                                   | <p>Hervorgerufen wird eine Aszites dadurch, dass Flüssigkeit aus den Blutgefäßen in die Bauchhöhle übertritt. Die Ursache dafür können verschiedene Krankheiten sein, zum Beispiel Tumorerkrankungen mit Befall des Bauchraumes oder eine Bauchfellentzündung.</p>   |
| autologe Stammzelltransplantation | <p>(Rück-)Übertragung von Blutstammzellen, z. B. nach einer Chemo- oder Strahlentherapie; der Patient erhält dabei eigene Zellen zurück, die ihm zuvor aus Knochenmark oder Blut entnommen wurden (Eigenspende).</p>   |
| B-Lymphozyten                     | <p>Unterform der Lymphozyten; entwickeln sich im Knochenmark (englisch: bone marrow) und sind für die Erkennung von Krankheitserregern und die Bildung von Antikörpern verantwortlich.</p>   |
| B-Symptome                        | <p>bestimmte unspezifische Symptome, die bei einer Krebserkrankung häufig gemeinsam auftreten: wiederkehrendes Fieber (über 38 °C) ohne erkennbaren Grund, nächtliches Schwitzen und unbeabsichtigter Gewichtsverlust (mehr als 10 % in sechs Monaten). Die drei Symptome werden unter dem Begriff B-Symptomatik zusammengefasst. Sie treten in dieser Kombination vor allem beim Hodgkin-Lymphom und den Non-Hodgkin-Lymphomen auf und sind mit einer ungünstigen Prognose verbunden.</p> |
| Bestrahlung                       | <p>kontrollierte Anwendung ionisierender (hochenergetischer) Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen</p>   |
| bildgebende Verfahren             | <p>Untersuchungsmethoden, die Bilder vom Körperinneren erzeugen; hierzu zählen z. B. die Ultraschall- und Röntgenuntersuchung, die Computertomographie, Magnetresonanztomographie und Szintigraphie.</p>   |
| Blut-Hirn-Schranke                | <p>Schranke zwischen Blut und Zentralnervensystem (ZNS), die nur für bestimmte körpereigene und -fremde Stoffe durchlässig ist und dadurch eine aktive Kontrolle über den Stoffaustausch mit dem ZNS ermöglicht; (Sie besteht vermutlich aus speziellen Zellen in den Wänden und der Umgebung der Hirngefäße.)</p>   |
| Blutgruppe                        | <p>erbliche, meist stabile, auf den Zellwänden von Blut- und anderen Gewebezellen befindlichen Struktureigenschaften (Blutgruppenantigene) von Blutbestandteilen (z. B. ABNull-Blutgruppen);</p>   |
| Blutstammzellen                   | <p>Vorläuferzellen aller Blutzellen; aus ihnen entstehen die roten Blutkörperchen (Erythrozyten), die weißen Blutkörperchen</p>  |



|                               |   |
|-------------------------------|---|
|                               | <p>(Leukozyten) sowie die Blutplättchen (Thrombozyten) und einige andere Zellen. Dieser Prozess wird als Blutbildung bezeichnet. Die verschiedenen Blutzellen werden im Knochenmark gebildet und von dort teilweise ins Blut ausgeschwemmt.</p>   |
| Bluttransfusion               | <p>Übertragung von Blut (Vollblut) oder Blutbestandteilen (z. B. Erythrozytenkonzentrat, Thrombozytenkonzentrat) von einem Spender auf einen Empfänger;</p>   |
| Chemotherapie                 | <p>hier: Einsatz von Medikamenten (Chemotherapeutika, Zytostatika) zur spezifischen Hemmung von Tumorzellen im Organismus;</p>  |
| Computertomographie           | <p>bildgebendes, röntgendiagnostisches Verfahren; es erzeugt durch die computergesteuerte Auswertung einer Vielzahl von Röntgenaufnahmen aus verschiedenen Richtungen ein Bild. Dadurch können Schichtaufnahmen von Körperteilen (Tomogramme, Quer- oder Längsschnitte des menschlichen Körpers) hergestellt werden.</p>  |
| Echokardiographie             | <p>Ultraschalluntersuchung des Herzens zur Überprüfung seiner Leistungsfähigkeit (Herzfunktion); untersucht und beurteilt werden u.a. die Lage bzw. Struktur der Herzklappen und -wände, die Wanddicke des Herzmuskels, die Größe des Herzens und das ausgeworfene Blutvolumen (Pumpfunktion des Herzens).</p>  |
| Elektrokardiographie          | <p>Methode zur Registrierung der elektrischen Herzaktivität</p>   |
| Enzym                         | <p>Stoffe, meist Proteine, die biochemische Reaktionen einleiten, beschleunigen und in eine gewünschte Richtung ablaufen lassen (katalysieren). Enzyme sind für den Stoffwechsel aller Organismen unentbehrlich. Fast alle biochemischen Vorgänge im Organismus werden von Enzymen gesteuert (z. B. Verdauung, Proteinbiosynthese, Zellteilung). Darüber hinaus spielen sie auch bei der Reizaufnahme und -weitergabe sowie der Signalweiterleitung innerhalb von Zellen eine wichtige Rolle.</p> |
| Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit | <p>Flüssigkeit, die von Zellen der Hirnventrikel gebildet wird; sie umspült Gehirn und Rückenmark, um diese vor Verletzungen zu schützen und mit Nährstoffen zu versorgen.</p>  |
| genetisch                     | <p>die (Ebene der) Vererbung bzw. Gene betreffend; vererbt</p>  |
| Hirnhäute                     | <p>Bindegewebsschichten, die das Gehirn schützend umhüllen; an die drei Hirnhäute schließt sich nach außen der Schädelknochen an. Im Bereich des Rückenmarks gehen die Hirnhäute in die</p>   |



ebenfalls dreischichtige Rückenmarkshaut über, die den Rest des Zentralnervensystems umgibt.

|                         |  |
|-------------------------|--|
| HIV                     | Abkürzung für Humanes Immundefizienz-Virus (engl. human immunodeficiency virus) Das HIV gehört zur Familie der Retroviren. Eine Ansteckung führt nach einer unterschiedlich langen, meist mehrjährigen Inkubationszeit zu AIDS (engl. acquired immunodeficiency syndrome, dt. „erworbenes Immundefizienzsyndrom“), einer derzeit noch unheilbaren Immunschwächekrankheit.  |
| Hochdosis-Chemotherapie | Einsatz einer besonders hohen Dosis zellwachstumshemmender Medikamente (Zytostatika); bei einer Krebserkrankung zielt sie darauf ab, sämtliche bösartigen Zellen zu vernichten. Da dabei auch das blutbildende System im Knochenmark zerstört wird, müssen im Anschluss eigene oder fremde Blutstammzellen übertragen werden (autologe bzw. allogene Stammzelltransplantation).  |
| Immundefekt             | angeborene oder erworbene Störung des Immunsystems, die eine Schwächung der körpereigenen Immunantwort zur Folge hat; dies führt dazu, dass Krankheitserreger und folglich Infekte nicht ausreichend oder adäquat abgewehrt werden können.   |
| immunhistochemisch      | Bei einer immunhistochemischen (immunhistologischen) Untersuchung werden mit Hilfe von markierten (z. B. an Farbstoffe gebundenen) Antikörpern Proteine oder andere Zell- bzw. Gewebestrukturen sichtbar gemacht.  |
| immunologisch           | Struktur und Funktion des körpereigenen Abwehrsystems (Immunsystem) betreffend; beinhaltet die Erkennungs- und Abwehrmechanismen eines Organismus für körperfremde und körpereigene Substanzen und Gewebe  |
| Immunsystem             | körpereigenes System zur Erhaltung des gesunden Organismus durch Abwehr körperfremder Substanzen und Vernichtung anomaler Körperzellen (z. B. Krebszellen); das Immunsystem hat die Fähigkeit, zwischen selbst und fremd bzw. gefährlich und harmlos zu unterscheiden; beteiligt sind hauptsächlich die Organe des lymphatischen Systems sowie im ganzen Körper verteilte Zellen (z. B. Leukozyten) und Moleküle (z. B. Immunglobuline). |
| Infektion               | Eindringen kleinster Organismen (z. B. Bakterien, Viren, Pilze) in den Körper und anschließende Vermehrung in diesem. Je nach Eigenschaften der Mikroorganismen und der Abwehrlage   |



des Infizierten kann es nach Infektionen zu verschiedenen Infektionskrankheiten kommen.

|                            |  |
|----------------------------|--|
| Infusion                   | Einbringen von Flüssigkeiten in den Körper, meist über einen längeren Zeitraum und über einen zentralen Venenkatheter; eine Infusion erfolgt z. B. zur Zufuhr von Wasser, Elektrolyten, Eiweißen und/oder Medikamenten im Rahmen einer intensiven Behandlung.  |
| Injektion                  | relativ schnelles (im Gegensatz zur Infusion) Einbringen von gelösten Arzneimitteln in den Körper (z. B. über die Vene, in den Muskel, unter die Haut)   |
| intrathekal                | "in den Nervenwasserkanal (Liquorraum) hinein oder innerhalb des Nervenwasserkanals", der die Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit (Liquor) enthält   |
| intrathekale Chemotherapie | Verabreichung von zellwachstumshemmenden Medikamenten (Zytostatika) in den Nervenwasserkanal (Liquorraum), der die Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit enthält.  |
| intravenös                 | bedeutet in eine Vene hinein oder in einer Vene; hier: z. B. Verabreichung eines Medikaments oder einer Flüssigkeit / Suspension in die Vene durch eine Injektion, Infusion oder Transfusion;  |
| Knochenmark                | Ort der Blutbildung; schwammartiges, stark durchblutetes Gewebe, das die Hohlräume im Innern vieler Knochen (z. B. Wirbelkörper, Becken- und Oberschenkelknochen, Rippen, Brustbein, Schulterblatt und Schlüsselbein) ausfüllt. Im Knochenmark entwickeln sich aus Blutvorläuferzellen (Blutstammzellen) alle Formen von Blutzellen.   |
| Knochenmarkpunktion        | Entnahme von Knochenmarkgewebe zur Untersuchung der Zellen; bei der Punktion werden mit Hilfe einer dünnen Hohlneedle wenige Milliliter flüssiges Knochenmark aus Beckenknochen oder Brustbein in eine Spritze gezogen. Die Punktion erfolgt bei größeren Kindern unter örtlicher Betäubung; eventuell wird zusätzlich ein Beruhigungsmittel verabreicht (Sedierung). Bei kleineren Kindern kann unter Umständen eine kurze Narkose zweckmäßig sein. |
| körperliche Untersuchung   | wichtiger Bestandteil diagnostischer Untersuchungen; beinhaltet u. a. das Abtasten und Abhören bestimmter Körperorgane sowie das Testen von Reflexen, um Hinweise auf die Art bzw. den Verlauf einer Erkrankung zu erhalten.   |



|                             |  |
|-----------------------------|--|
| Krebsprädispositionssyndrom | genetische Erkrankungen, die neben einem erhöhten Tumorrisiko Fehlbildungen und geistige Behinderung umfassen können; nach aktuellen Erkenntnissen entstehen etwa 10 % der Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter aufgrund einer bekannten erblichen Veränderung bzw. auf der Grundlage eines Krebsprädispositionssyndroms. Zu den Krebsprädispositionssyndromen zählen u. a. das Louis-Bar-Syndrom (= Ataxia teleangiectatica), das Beckwith-Wiedemann-Syndrom, das Down-Syndrom, das Hippel-Lindau-Syndrom, das Li-Fraumeni-Syndrom, das MEN-Syndrom, die Neurofibromatose und das WAGR-Syndrom. Auch die familiäre Form des Retinoblastoms gehört dazu. |
| Lactatdehydrogenase         | Enzym, das als Bestandteil eines Stoffwechselprozesses (Milchsäuregärung) in allen Zellen und Organen eine Rolle spielt und auch im Blut nachweisbar ist; ein erhöhter LDH-Wert im Blut kann auf Zellschäden im Körper hinweisen und (u. a.) bei sehr vielen gutartigen wie bösartigen Krankheiten oder auch Verletzungen auftreten.   |
| Leukämie                    | bösartige Erkrankung des blutbildenden Systems und häufigste Krebserkrankung bei Kindern und Jugendlichen (mit ca. 33%); je nach Herkunft der bösartigen Zellen unterscheidet man lymphoblastische und myeloische Leukämien. Abhängig vom Krankheitsverlauf (schnell oder langsam) werden akute und chronische Leukämien unterschieden.  |
| Louis-Bar-Syndrom           | erbliche Erkrankung; sie ist v. a. gekennzeichnet durch eine Degeneration des Zentralnervensystems (ZNS), eine Beeinträchtigung des Immunsystems (Immundefekt), erweiterte Blutgefäße von Augen und Haut (sog. Teleangiectasien) sowie durch ein erhöhtes Krebsrisiko (so genanntes Krebsprädispositionssyndrom). Die Degeneration des ZNS geht mit verschiedenen neurologischen Störungen einher, z. B. Bewegungsstörungen (Ataxie) und abnormen Augenbewegungen. Der Immundefekt verursacht häufig wiederkehrende Infektionen.   |
| Lumbalpunktion              | Einstich in den Wirbelkanal im Bereich der Lendenwirbelsäule, z. B. zur Entnahme von Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit (Liquor) oder zwecks Verabreichung von Medikamenten (so genannte intrathekale Behandlung); bei einer Krebserkrankung kann eine Entnahme und Untersuchung von Liquor dem Nachweis bösartiger Zellen dienen; bei erhöhtem Hirndruck aufgrund  |



|                           |  |
|---------------------------|--|
|                           | eines ZNS-Tumors dient die Liquorentnahme ggf. auch einer Druckentlastung.   |
| lymphatisches System      | Sammelbegriff für Lymphgefäße, Lymphgefäßstämme, Lymphknoten, lymphatische Gewebe (Lymphozyten in Bindegewebe, Schleimhäuten, Drüsen) und lymphatische Organe (Milz, Rachenmandeln, Knochenmark, Thymusdrüse)  |
| Lymphknoten               | kleine linsen- bis bohnenförmige Organe, die zum körpereigenen Abwehrsystem gehören und sich an vielen Stellen des Körpers befinden; sie dienen als Filterstationen für das Gewebewasser (Lymphe) einer Körperregion und enthalten Zellen des Immunsystems.  |
| Lymphoblasten             | unreife (hier auch entartete) Vorläuferzellen der Lymphozyten  |
| Lymphom                   | Sammelbegriff für Lymphknotenvergrößerungen unterschiedlicher Ursachen   |
| Lymphozyten               | Untergruppe der weißen Blutkörperchen, die für die körpereigene Abwehr, insbesondere die Abwehr von Viren, zuständig sind; es gibt B- und T-Lymphozyten. Sie werden im Knochenmark gebildet, reifen aber z. T. erst im lymphatischen Gewebe (z. B. Lymphknoten, Milz, Thymusdrüse) zu voller Funktionsfähigkeit heran. Über die Lymphbahnen gelangen sie schließlich ins Blut, wo sie ihre jeweiligen Aufgaben übernehmen. |
| Magnetresonanztomographie | bildgebendes Verfahren; sehr genaue, strahlenfreie Untersuchungsmethode zur Darstellung von Strukturen im Inneren des Körpers; mit Hilfe magnetischer Felder werden Schnittbilder des Körpers erzeugt, die meist eine sehr gute Beurteilung der Organe und vieler Organveränderungen ermöglichen.  |
| Mediastinum               | mittlerer, zwischen den beiden Lungen gelegener Abschnitt des Brustraums   |
| molekular                 | die Ebene der Moleküle betreffend  |
| monoklonale Antikörper    | Antikörper, die von den Abkömmlingen eines einzigen B-Lymphozyten (Zellklon) gebildet werden und völlig identisch sind; sie können gentechnisch zu diagnostischen und therapeutischen Zwecken hergestellt werden und richten sich gezielt gegen einen kleinen Molekülabschnitt (Epitop) eines bestimmten Antigens.   |
| Operation                 | chirurgischer Eingriff am oder im Körper eines Patienten zwecks Behandlung, seltener auch im Rahmen der Diagnostik; der  |



|                                  |   |
|----------------------------------|---|
|                                  | chirurgische Eingriff erfolgt mit Hilfe spezieller Instrumente, im Allgemeinen unter Narkose.   |
| oral                             | zum Mund gehörend, durch den Mund, vom Mund her   |
| Petechien                        | kleinste, punktförmige Haut- und/oder Schleimhautblutungen.   |
| Peyer-Plaques                    | Haufen von Lymphknötchen im Darm (Ileum), die als Teil des Immunsystems eine wichtige Rolle bei der Infektionsabwehr im Darm spielen. Durch die Weiterverbreitung von immunologischen Informationen sind sie für das gesamte Immunsystem bedeutend.   |
| Pleuraerguss                     | übermäßige Flüssigkeitsansammlung in der Pleurahöhle, d. h. im Brustkorb zwischen Lunge und Rippen, genauer, zwischen Lungenfell und Brust- bzw. Rippenfell.  |
| Positronen-Emissions-Tomographie | Bildgebendes, nuklearmedizinisches Verfahren auf dem Prinzip der Szintigraphie, das in der Krebsheilkunde zur Darstellung von Tumoren oder Metastasen genutzt werden kann. Zum Nachweis von Tumorgewebe wird eine radioaktiv markierte Zuckerverbindung verabreicht. Da Tumoren einen höheren Stoffwechsel haben als gesundes Gewebe, wird der radioaktive Stoff von den Tumorzellen vermehrt aufgenommen und gespeichert. Die mit dieser Substanz angereicherten Tumorzellen senden Signale aus, die von einer speziellen Kamera (PET-Scanner) erfasst und in ein Bild (Tomogramm) umgewandelt werden. |
| Prognose                         | Vorhersage, Voraussicht auf den Krankheitsverlauf, Heilungsaussicht   |
| Prognosefaktoren                 | Faktoren, die eine ungefähre Einschätzung des weiteren Krankheitsverlaufs (d. h. der Prognose) erlauben;  |
| Punktion                         | Entnahme von Flüssigkeiten und Gewebstückchen aus dem Körper mit Spezialinstrumenten (z. B. Hohlnadeln) für diagnostische oder therapeutische Zwecke  |
| radioaktive Strahlen             | Strahlung, die durch den Zerfall (Kernzerfall) radioaktiver Substanzen entsteht; siehe "radioaktive Strahlung"  |
| Remission                        | vorübergehende oder dauerhafte Abnahme oder Verschwinden der Krankheitszeichen der Krebserkrankung.   |
| Rezidiv                          | Rückfall, Wiederauftreten einer Erkrankung nach Heilung   |
| Röntgenuntersuchung              | bildgebendes Verfahren, das durch Anwendung von Röntgenstrahlen Organe bzw. Organteile sichtbar macht.  |



|                            |   |
|----------------------------|---|
| Rückenmark                 | Teil des Zentralnervensystems; seine Hauptaufgabe ist die Nachrichtenvermittlung zwischen Gehirn und anderen Körperorganen. Das Rückenmark wird von den drei Rückenmarkshäuten und dem knöchernen Wirbelkanal schützend umhüllt.  |
| Symptom                    | Krankheitszeichen   |
| systemisch                 | den gesamten Körper erfassend   |
| T-Lymphozyten              | Unterform der Lymphozyten (eine Form der weißen Blutzellen); sie entwickeln sich in der Thymusdrüse und sind für die so genannte zelluläre Immunantwort verantwortlich; T-Lymphozyten spielen eine wichtige Rolle bei der direkten Abwehr von Virus- und Pilzinfektionen und steuern die Aktivitäten anderer Abwehrezellen (z. B. der Granulozyten).  |
| Therapieoptimierungsstudie | kontrollierte klinische Studie, die der optimalen Behandlung der Patienten dient und gleichzeitig die Behandlungsmöglichkeiten verbessern und weiterentwickeln soll; die Therapieoptimierung ist dabei nicht nur auf eine Verbesserung der Heilungsaussichten, sondern auch auf eine Begrenzung behandlungsbedingter Nebenwirkungen und Spätfolgen ausgerichtet.  |
| Thymusdrüse                | zum lymphatischen System gehörendes Organ unterhalb der Schilddrüse; Teil des körpereigenen Abwehrsystems und v.a. während der Kindheit wesentlich am Aufbau des Immunsystems beteiligt; ab der Pubertät verliert es an Größe und Bedeutung.  |
| Transplantation            | Übertragung von Geweben, Organen oder Zellen  |
| Tumor                      | Geschwulst, sowohl gutartig (benigne) als auch bösartig (maligne)   |
| Tumorlyse-Syndrom          | Stoffwechselveränderung infolge von Zellzerfall von Tumoren mit meist großer Masse oder Zellzahl nach einer Chemotherapie; sie äußert sich durch eine erhöhte Harnsäure-, Kalium- und Phosphatkonzentration sowie einen Abfall der Calciumkonzentration im Serum und kann ein akutes Nierenversagen zur Folge haben.  |
| Tyrosinkinase              | Enzyme aus der Familie der Proteinkinasen; sie leisten einen wichtigen Beitrag bei der Übertragung von Signalen innerhalb der Zelle und sind wichtig für die embryonale Entwicklung sowie die Regeneration und Instandhaltung von Geweben. Funktionsstörungen können u. a. bei der Krebsentstehung eine Rolle spielen. Die Aufgabe der Tyrosinkinasen ist – auf chemischer Ebene – die Übertragung einer Phosphatgruppe auf |



|                         |   |
|-------------------------|---|
|                         | die Aminosäure Tyrosin eines anderen Proteins; das Zielprotein wird dadurch in seiner Aktivität beträchtlich beeinflusst.   |
| Ultraschall             | bildgebendes Verfahren zur Untersuchung von Organen; es werden dabei Ultraschallwellen durch die Haut in den Körper eingestrahlt; an Gewebs- und Organgrenzen werden die Schallwellen zurückgeworfen (reflektiert), von einem Empfänger (Schallkopf) aufgenommen und mit Hilfe eines Computers in entsprechende Bilder umgewandelt.   |
| Vene                    | Blutgefäße (Blutadern), die das Blut, das im Körper zirkuliert, zum Herzen führen. Die Venen des Körperkreislaufs führen sauerstoffarmes (verbrauchtes) Blut von den Organen zum Herzen; die Venen des Lungenkreislaufs transportieren sauerstoffreiches Blut zum Herzen.   |
| Viren                   | infektiöse Partikel, die keinen eigenen Stoffwechsel haben und daher für ihre Vermehrung auf Wirtszellen angewiesen sind; auf diese wirken sie häufig krankheitserregend.   |
| WHO                     | Abkürzung für (englisch) World Health Organization, Weltgesundheitsorganisation; internationale Föderation zur Zusammenarbeit auf dem Gebiet des Gesundheitswesens  |
| WHO-Klassifikation      | von der Weltgesundheitsorganisation (WHO) erarbeitete internationale Standards zur Einteilung (Klassifikation), Diagnose und differenzierten Unterscheidung verschiedener (bösartiger) Erkrankungen   |
| Wiskott-Aldrich-Syndrom | angeborene Erkrankung mit Gerinnungsstörung und Immundefekt; typische Kennzeichen sind u. a. Hautblutungen, erhöhte Infektanfälligkeit, ekzemartige Hautveränderungen und Neigung zu allergischen Reaktionen sowie ein erhöhtes Krebsrisiko. Das Wiskott-Aldrich-Syndrom zählt daher auch zu den Krebsprädispositionssyndromen (KPS). |
| Zelle                   | kleinste Bau- und Funktionseinheit von Organismen mit der Fähigkeit zu Stoffwechsellleistungen, Reizbeantwortung, unwillkürlicher Muskelbewegung und Vermehrung; jede Zelle enthält einen Zellkern und einen Zellkörper (Zytoplasma) und ist äußerlich begrenzt durch die Zellmembran.  |
| Zentralnervensystem     | umfasst Gehirn und Rückenmark und wird vom so genannten peripheren Nervensystem abgegrenzt; als zentrales Integrations-, Koordinations- und Regulationsorgan dient es der Verarbeitung von äußeren Sinneseindrücken sowie von Reizen, die vom Organismus selbst produziert werden.  |



|              |  |
|--------------|--|
| zytologisch  | den Bau und die Funktionen der Zellen betreffend; bei einer zytologischen (mikroskopischen) Untersuchung von Zellen und deren Beschaffenheit (Zytologie/Zytomorphologie) ist es möglich, bösartig veränderte von normalen Zellen zu unterscheiden. |
| zytoreduktiv | zyt-: Wortteil mit der Bedeutung Zelle; reduktiv bedeutet verringern; die Zellzahl verringern  |
| Zytostatika  | zellwachstumshemmende Medikamente; Zytostatika können auf den Stoffwechsel verschiedenartiger Zellen einwirken und diese dadurch vernichten und/oder deren Vermehrung verhindern. Betroffen sind insbesondere Zellen, die sich häufig teilen.      |