

Welt – Lymphom – Tag
Seminar für Patienten und Angehörige
15. September 2007
Wien



**Ein Vortrag von
OA Dr. Georg Hopfinger**

**3. Med.Abt und LBI für Leukämieforschung und
Hämatologie**

**Hanusch Krankenhaus, Wien
georg.hopfinger@wgkk.sozvers.at**



**Haarzell-Leukämie
Cutane und T-Zell Lymphome**

Georg Hopfinger

**3. Med.Abt und LBI für Leukämieforschung und
Hämatologie**

**Hanusch Krankenhaus, Wien
georg.hopfinger@wgkk.sozvers.at**



Einleitung

- Lymphome
 - Neubildung des Lymphsystems
- Lymphatisches Gewebe:
 - Knochenmark, Lymphnoten, Milz, Blut
- Extralymphatisches Gewebe:
 - Haut, Lunge, Leber, ZNS,
- Unterteilung:
 - B-Zellen und T-Zellen
 - aggressiv/indolent
 - leukämisch/nodal/extranodal

Überblick

- Haar-Zell Leukämie
- T-Zell Lymphome
- Kutane Lymphome

Haar-Zell Leukämie

- Chronische B-zell Erkrankung
- Typische „Haarzellen“
- Typischer Immunphänotyp:
 - CD 20, CD 11c, CD 103
- Infiltration des Knochenmarks
- Panzytopenie, Milzvergrößerung
- Infekte, Müdigkeit, Blutungen

Behandlung der HZL

	Therapie	RR (%)	CR (%)
Vor 1980	Milz-OP	60-80	k.A.
Nach 1980	Interferon	89	9
Nach 1990	Leustatin	95	85

Meist nur eine Behandlung notwendig

Neuerliche Behandlung der HZL

- Prüfen der Indikation:
 - hämatologisch Insuffizienz
 - Infektneigung
 - Milzvergrößerung
- Leustatin
- Leustatin+Rituximab

Hintergrund T-Zell Lymphome

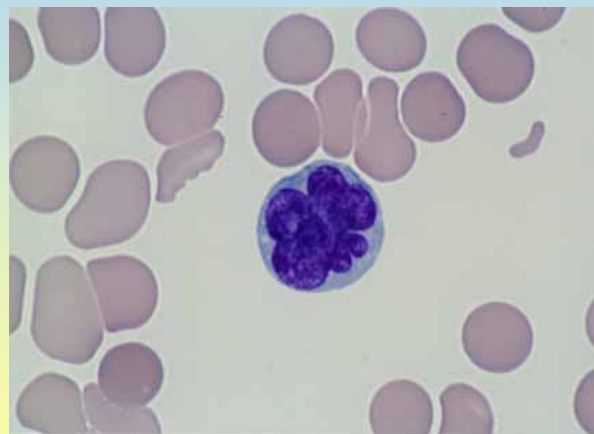
- Etwa 10-15 % T-NHL
- 30 % Extranodal Beteiligung
- Schwierige Diagnose
- Heterogenes Bild
- Keine Standardtherapie

W.H.O. Klassifikation T-Zell Neoplasien

- **Leukämisch**
 - T-Zell prolymphozyten Leukämie (T-PLL)
- **Extranodal**
 - Mycosis fungoides/Sézary Syndrom
- **Nodal**
 - Peripheres T-Zell Lymphom
 - Angioimmunoblastisches Lymphom

T-Zell-prolymphozytische Leukämie

- Aggressiver Verlauf
- Hepatosplenomegalie
- Anämie
- Thrombopenie
- Pleuraergüsse
- Hautbeteiligung



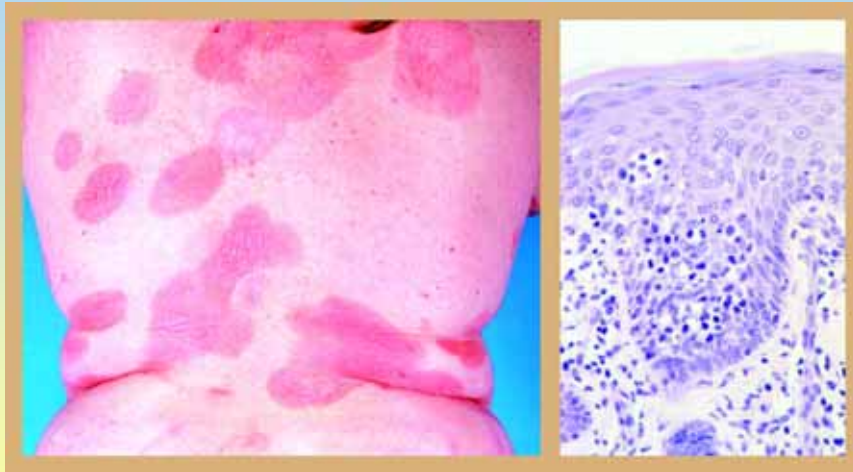
T-Prolymphozytenleukämie

• Behandlung	n	CR	PR	ORR	
• Chlorambucil	32	0%	28%	28%	(Islam A 1996)
• CHOP	15	6%	27%	33%	(Catovsky D 1983)
• Pentostatin	55	9%	36%	45%	(Döhner H 1993)
• Alemtuzumab	76	39%	11%	50%	(Keating M 2002)
• FMC/Alemtuzumab	18	40%	46%	86%	(Hopfinger G 2007)

W.H.O. Klassifikation T-Zell Neoplasien

- **Leukämisch**
 - T-Zell prolymphozyten Leukämie (T-PLL)
- **Extranodal**
 - Mycosis fungoides/Sézary Syndrom
- **Nodal**
 - Peripheres T-Zell Lymphom
 - Angioimmunoblastisches Lymphom

Mycosis Fungoides



Longo, D. L. Blood 2007;110:1708-1709 Copyright ©2007 ASH

Generalisierte Erythodermie bei Sezary Syndrome



Kadin, M. ASH Image Bank 2004

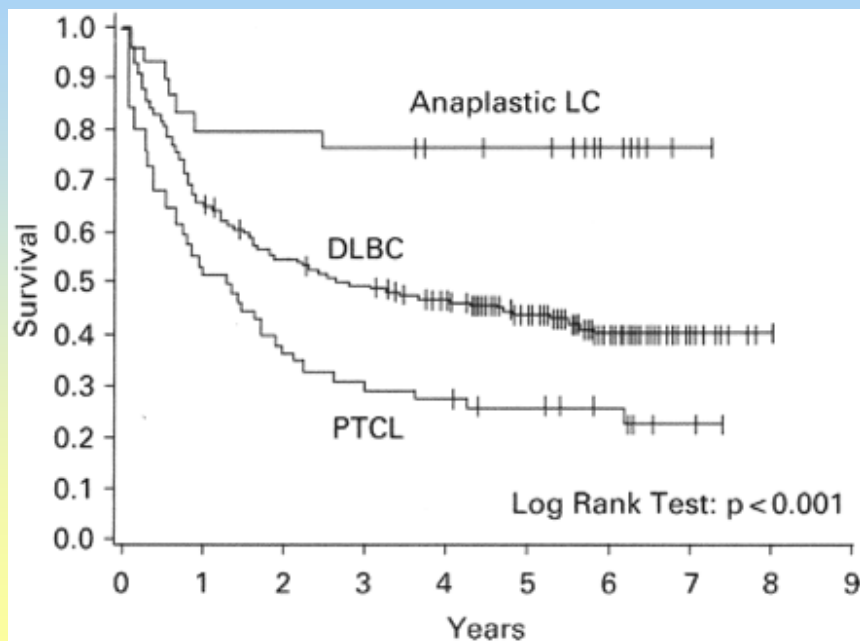
W.H.O. Klassifikation T-Zell Neoplasien



- **Nodal**

- Peripheres T-Zell Lymphom
- Angioimmunoblastisches Lymphom

Survival: PTCL, anaplastic LC and DLBC



Stammzell Transplantation bei T-Zell Lymphomen

	Corradini (Leukemia 2006)	Reimer (ASH 2005 #2074)	D'Amore (Lugano 2005 #71)	Lopez-Guillermo (ASH 2005 #2077)
n	62 (incl. 19 ALK+ ALCL)	65 (no ALK+ ALCL)	47 (no ALK+ ALCL)	34 (no ALK+ ALCL)
Median age	43y	49y	54y	47y
Regimen	1. 2xAPO → 2xDHAP → HD Mito./Mel MACOP-B → AraC/Mito → BEAM 2. HD	4-6xCHOP → DexaBEAM → HD Cy + TBI	6xCHOEP-14 → BEAM	3xHighCHOP + 3xESHAP altern.
ASCT (n)	74%	65%	70%	41%
CR/PR pre Tx	56%/16%	47%/26%	50%/35%	35%/23%
TRM	4,8%	3%	4%	3%
OS	34% (12y) 21%*	50% (3y)	63% (5y)	38% (4y)
EFS / FFS	30% (12y) 18%*	n.d.	n.d.	30% (4y)
Follow-up	76m	10m after Tx	17m after Tx	3,9y (survivors)

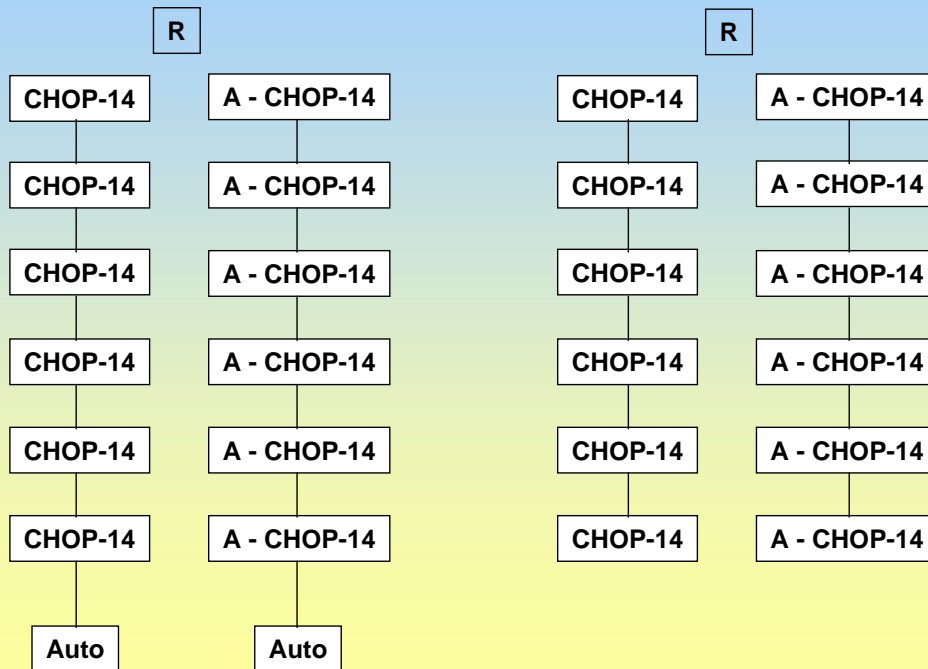
Alemtuzumab and Chemotherapy

	Weidmann	Gallamini	Porcu	Janik	HOVON	Furman	Palmer	Palmer	Sohn	Intragum
	PTCL excl: alk+ALCL N=19	PTCL excl. alk+ALCL N=20	PTCL <u>Incl.</u> alk+ ALCL, ATLL, PTLD, CTCL,	PTCL CD52+, ATL N=14	PTCL, excl: all ALCL,	PTCL incl. ALCL	PTCL	PTCL	PTCL	PTCL N=15
	FCD	8xCHOP 21		6xDa- EPOCH 21	8xCHOP- 14	6xCHOP-21		8xCHOP 21	4xCHOP 21 4xESHAP alternate	
	i.v.	s.c.	s.c.	i.v.	s.c.	s.c.	s.c.	s.c.	i.v.	s.c
	Alemtuzumab									
	292	180-300	78-293	180-540	673	435-495	270	180	240	150
response	63 % CR 58 %	8/15 CR	NA	CR 5/14						CR 8/15

ACT 1 and ACT 2 Trial for PTCL: CHOP ± Alemtuzumab

Younger (≤ 60 yrs)

Elderly (>60 yrs)



NORDIC LYMPHOMA GROUP

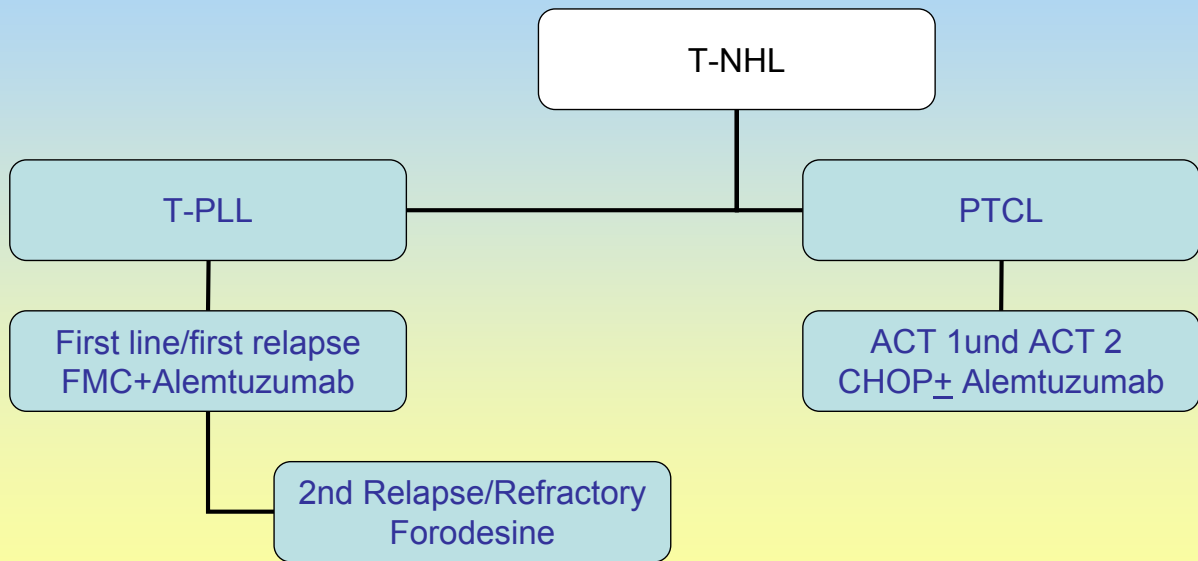


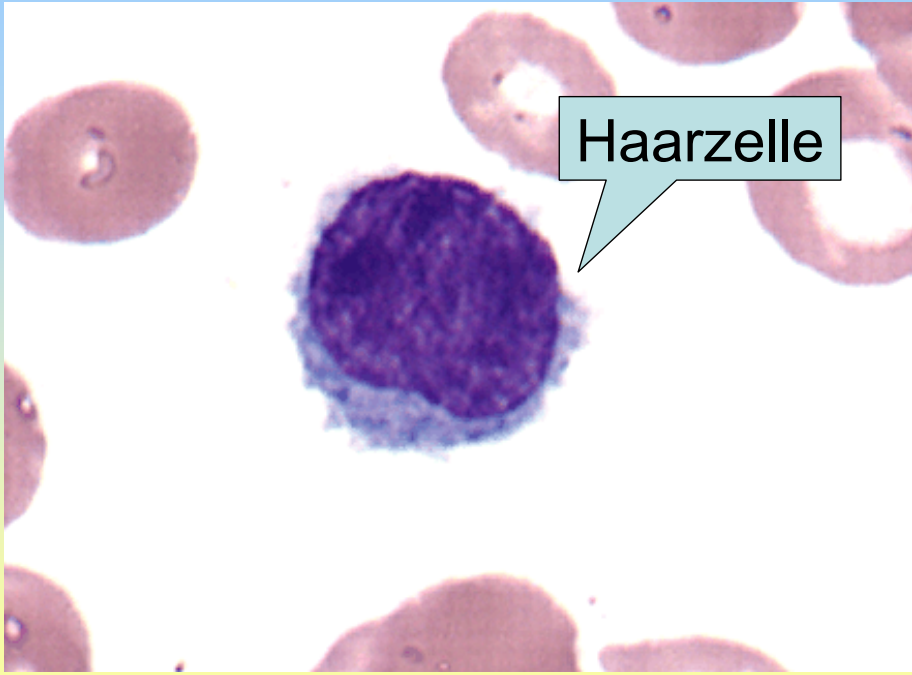
GERMAN HIGH GRADE NON-HODGKIN'S
LYMPHOMA STUDY GROUP

New Drugs

Drug	Target
• Bortezomib	Proteasome
• Romidepsin	Histon deacetylase
• Denileukin Diftitox	IL-2 receptor
• Zanolimumab	CD 4
• Daclizumab	CD 25
• Alemtuzumab	CD 52
• SGN30 (chimeric)	CD30
• MDX-060 (fully human)	CD30
• Nelarabine	Nucleosid Analogon
• Lenalidomid	Immunomodulatory, anti-angiogenetic
• Forodesine	Purine nucleosid Phosph.

T-NHL Trials in Österreich





Haarzelle

