
MALT-Lymphom (1)

Definition:

Die Abkürzung MALT steht für das englische „mucosa associated lymphoid tissue“ – mit Schleimhaut verbundenes lymphatisches Gewebe. MALT ist im Dünndarm physiologisch vorhanden, entsteht im Magen und in der Speiseröhre jedoch durch chronische Entzündungen. 80 % der MALT-Lymphome treten im Gastrointestinaltrakt auf, bes. im Magen.

Die meisten MALT-Lymphomtypen sind niedrig maligne bis auf eine Unterform: Das mediterrane Lymphom wird zu den aggressiven Lymphomtypen gerechnet. Die MALT-Lymphome bilden eine Untergruppe der extranodalen Marginalzonen-B-Zell-Lymphome (MZL).

Epidemiologie:

Primäre gastrointestinale Lymphome sind selten (ca. 0,4 / 100 000 Einwohner/Jahr).

Risikofaktoren:

- Helicobacter pylori-Infektion
- chronisch-entzündliche Veränderungen
- Autoimmunerkrankungen
- molekulargenetische Veränderungen, z. B. Trisomie 3

ICD-10 (Deutsche Ausgabe 2008):

C85.1 B-Zell-Lymphom, nicht näher bezeichnet

Klassifikation des MALT-Lymphoms nach Isaacson / Hickish und Cunningham:

B-Zell-Lymphom

- Niedrigmalignes B-Zell-Lymphom des MALT
- Hochmalignes B-Zell-Lymphom des MALT mit oder ohne niedrigmaligne Komponente
- Mediterranes Lymphom
- Lymphomatöse Polypose (zentrozytisches Lymphom) des Gastrointestinaltraktes
- Burkitt-Lymphom
- nodale Lymphomtypen

T-Zell-Lymphom

- Enteropathieassoziiertes T-Zell-Lymphom (EATCL)
- andere enteropathieassoziierte Typen

Stadieneinteilung des Magenlymphoms nach Musshoff 1977 / Radaszkiewicz 1992 / Lugano 1993)

Zusätzlich zum Ann-Arbor-Staging-System für nodale Lymphome entwickelte Musshoff modifizierte Stadieneinteilung für extranodale Lymphommanifestationen, die durch die sogenannte Lugano-Klassifikation um die Unterteilung des Stadiums I erweitert wurde. (E steht für extranodalen Befall.)

Stadieneinteilung nach Ausbreitung:

MALT-Lymphom (2)

- E I 1 uni- oder multilokuläres Magenlymphom ohne Lymphknotenbeteiligung, beschränkt auf Mukosa und Submukosa
- E I 2 uni- oder multilokuläres Magenlymphom ohne Lymphknotenbeteiligung, mit Infiltration der Muscularis propria, Subserosa und/oder Serosa oder eines benachbarten Organs
- E II 1 uni- oder multilokuläres Magenlymphom Magenlymphom jeder Infiltrationstiefe mit Befall regionaler Lymphknoten
- E II 2 uni- oder multilokuläres Magenlymphom jeder Infiltrationstiefe mit Befall regionaler Lymphknoten und infradiaphragmatischer Lymphknoten und Infiltration in ein weiteres nicht-lymphatisches benachbartes Organ oder ein unterhalb des Zwerchfells lokalisierten Organs
- E II E uni- oder multilokuläres Magenlymphom jeder Infiltrationstiefe mit Lymphknotenbefall oberhalb und unterhalb des Zwerchfells sowie eines weiteren lokalisierten Organbefalls, der auch oberhalb des Zwerchfells liegen kann
- E IV uni- oder multilokuläres Magenlymphom ohne oder mit Lymphknotenbeteiligung und diffusem oder disseminiertem Befall eines oder mehrerer extragastraler Organe

Paris-Stadieneinteilung für primäre gastrointestinale Lymphome (Paris Staging System)

Von der Europäischen Gastrointestinalen Lymphom-Studiengruppe EGILS wurde die Verwendung des TNM-Staging-Systems der epithelialen Tumore für die Beschreibung lokalisierter gastrointestinaler Lymphome empfohlen. Es erlaubt eine exakte und gängige Beschreibung der lokalen Tumorausbreitung auch für primäre gastrointestinale Lymphome, inkl. Tiefeninfiltration des Tumors, Ausmaß des Lymphknotenbefalls und weiteren spezifischen Lymphombefall.

- TX Lymphomausmaß kann nicht beurteilt werden
T0 Kein Anhalt für Lymphom
- T1 Lymphom begrenzt auf Mukosa/Submukosa
T1m Lymphom begrenzt auf Mukosa
T1sm Lymphom begrenzt auf Submukosa
T2 Lymphom infiltriert Muscularis propria und Subserosa
T3 Lymphom penetriert die Serosa (viszerales Peritoneum) ohne Invasion von Nachbarstrukturen
T4 Lymphom infiltriert Nachbarstrukturen und -organe
- NX Lymphknotenbefall kann nicht beurteilt werden
N0 Keine Evidenz für Lymphknotenbefall
pN0 Regionäre Lymphadenektomie und histologische Untersuchung von mindestens 6 Lymphknoten ohne Befund
N1 Befall von regionalen Lymphknoten
N2 Befall von intraabdominellen juxtaregionalen Lymphknoten
N3 Befall von extraabdominellen Lymphknoten
- MX Dissemination des Lymphoms kann nicht beurteilt werden
M0 Kein Nachweis extranodaler Dissemination
M1 Nicht kontinuierlicher Befall weiterer Regionen des Gastrointestinaltrakts (z. B. Magen oder Rektum)

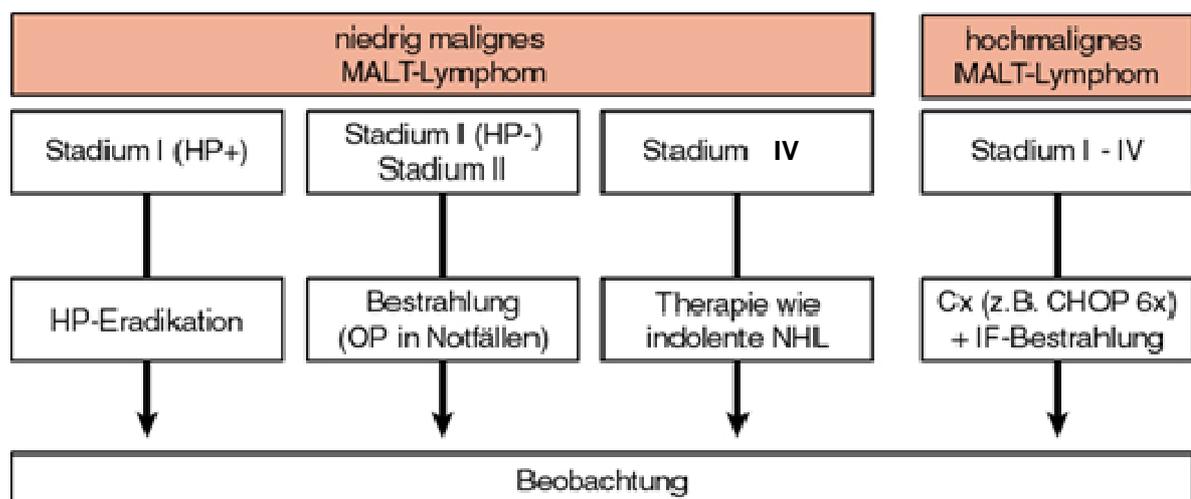
MALT-Lymphom (3)

M2	Diskontinuierlicher Befall anderer Gewebe (z. B. Peritoneum, Pleura) oder Organe (z. B. Tonsillen, Karotis, Auge, Lunge, Leber, Milz, Niere, Brust etc.)
BX	Befall von Knochenmark nicht beurteilbar
B0	Kein Anhalt für Knochenmarksbefall
B1	Lymphominfiltration des Knochenmarks

Klassifikationen-Vergleich (modifiziert nach NCCN):

Lugano*	Adaptierter TNM	Ann Arbor	Tumorausbreitung
I ₁	T1 N0 M0	I _E	Mukosa, Submukosa
I ₂	T2 N0 M0		Muscularis propria, Subserosa
	T3 N0 M0		Serosa
II ₁	T1-3 N1 M0	II _E	perigastrische Lymphknoten
II ₂	T1-3 N2 M0		intraabdominale juxtaregionale Lymphknoten
II _E	T4 N0 M0	I _E	Invasion benachbarter Organe bzw. Strukturen
IV	T1-4 N3 M0	III _E	extraabdominale Lymphknoten, beidseits des Diaphragmas
	T1-4 N0-3 M1	IV _E	Fernmetastasen

Therapiekonzept:



HP = Helicobacter pylori, IF = involved field, Cx = Chemotherapie

MALT-Lymphom (4)

Klassifikation des MALT-Lymphoms nach Isaacson / Hickish und Cunningham:

B-Zell-Lymphom

- Niedrigmalignes B-Zell-Lymphom des MALT
- Hochmalignes B-Zell-Lymphom des MALT mit oder ohne niedrigmaligne Komponente
- Mediterranes Lymphom
- Lymphomatöse Polypose (zentrozytisches Lymphom) des Gastrointestinaltraktes
- Burkitt-Lymphom
- nodale Lymphomtypen

T-Zell-Lymphom

- Enteropathieassoziiertes T-Zell-Lymphom (EATCL)
- andere enteropathieassoziierte Typen

Histologie (ICD-O-3 Deutsche Ausgabe 2003)

9699/3	Marginalzellen-B-Zell-Lymphom o.n.A. (inkl. MALT-Lymphom)
9717/3	Intestinales T-Zell-Lymphom (Enteropathie-assoziiert)

Wichtige Therapieschlüssel nach OPS (Deutsche Ausgabe 2008) (nur Gruppenebene):

Für OPs siehe Kodierhilfe für die entsprechende Lokalisation, z. B. Magen.

8-522.*	Hochvoltstrahlentherapie
8-542	Nicht komplexe Chemotherapie
8-547.0	Immuntherapie mit nicht modifizierten Antikörpern (-ab)

(Es existiert kein OPS-Schlüssel für die Eradikation von *Helicobacter pylori*.)

(.* weist auf weitere untergeordnete Schlüssel hin.)

- Quellen:**
- Hiller E et al.: Gastrointestinale Lymphome. Manual Gastrointestinale Tumoren. Tumorzentrum München und Zuckschwerdt-Verlag München 2006
 - Spyridonidis A et al: Marginalzonen-Lymphome (MZL). Aus: Das Rote Buch. Berger DP et al (Hrsg). 3. Auflage 2006 Ecomed
 - World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of the Digestive System. Edited by Stanley R. Hamilton and Lauri A. Aaltonen. IARC 2000