
Morbus Hodgkin (Hodgkin-Lymphom) (1)

Epidemiologie:

Der Morbus Hodgkin (Hodgkin's Disease (HD), früher auch Lymphgranulomatose genannt) ist eher selten. Das Robert-Koch-Institut (RKI) in Berlin gibt für 2006 die Zahl der Neuerkrankungen in Deutschland pro 100 000 Einwohner mit 2,8 für Männer und 2,1 für Frauen an (rohe Rate), mit abnehmender Tendenz bzgl. Inzidenz und Mortalität.

Risikofaktoren:

unklare Pathogenese; in Diskussion:

- Infektion mit Epstein-Barr-Virus (EBV) im Kindesalter
- Infektion mit Hepatitis-B-Virus
- Störung des geregelten Zelltods (Apoptose) durch retrovirale Infektionen (HIV, HTLV)
- Eltern oder Geschwister mit M. Hodgkin
- Störungen des Immunsystems (z. B. AIDS)
- vorangegangene immunsuppressive Therapien (vermehrtes Auftreten z. B. nach Transplantationen von Organen, Knochenmark oder Blutstammzellen)

Symptome:

- Allgemeine Symptome: Fieber, Nachtschweiß, Gewichtsverlust (Stadien I bis IV erhalten den Zusatz B wenn diese Symptom(e) zutreffen)
- Leitsymptom: schmerzlose Lymphknotenschwellungen
- Seltener: Leber-, Milzvergrößerung
- Leistungsschwäche, Müdigkeit, Appetitlosigkeit, Juckreiz
- Verdrängungs- bzw. Funktionsstörungen bei Organbefall
- paraneoplastische Syndrome vor Ersterkrankung oder vor Rezidiv: erworbene Verhornungsstörungen (Ichthyosis) und Blasensucht (Pemphigus) der Haut, Neuropathien, Encephalitis (Gehirnentzündung), Ophelia-Syndrom, Entzündung der Lederhaut (Skleritis)

Lymphsystem: siehe Kodierhilfe Non-Hodgkin-Lymphom

Abgrenzung von anderen Lymphomen:

Maßgeblich für die histologische Diagnose eines Hodgkin-Lymphoms ist der Nachweis von einkernigen Hodgkin-Zellen sowie von mehrkernigen Sternberg-Reed-Riesenzellen, auch Hodgkin-Reed-Sternberg-Zellen (HRS-Zellen) genannt.

ICD-10 (Deutsche Ausgabe 2011) / ICD-O-3:

Primärlokalisationen: Lymphknoten (LK) am Hals (zervikal), unter der Achsel (axillär), in der Leistenregion (inguinal), in der Schlüsselbeingrube, im Mittelfell des Brustkorbs (mediastinal) und im Bauchraum (abdominal).

Ausbreitung initial lymphogen oder per continuitatem, später hämatogen

Während die ICD-10 nur die Morphologie berücksichtigt, kann gemäß der ICD-O-3, deutsche Ausgabe von 2003, S. 41, Regel D, ggf. der Ausgangsort kodiert werden.

Morbus Hodgkin (Hodgkin-Lymphom) (2)

- Nodale Lymphome (Ausgangsort Lymphknoten) → ICD-O-3: C77.* (bei Befall mehrerer Lymphknotenregionen: C77.8); wenn nicht bekannt: C77.9
- Extranodale Lymphome: Kodierung der Lokalisation des Ursprungsortes, wenn extranodale Entstehung nahe liegt, aber Entstehungsort nicht bekannt: C80.9 (unbekannte Primärlokalisierung)

Die Primärlokalisierung ist zu unterscheiden von der Ausbreitung zum Zeitpunkt der Diagnosestellung. Diese wird in der Stadieneinteilung berücksichtigt.

Zuordnung ICD-10 2011 – ICD-O-3 (deutsche Ausgabe 2003):

ICD-10	Beschreibung des ICD-10-Codes	ICD-O Histologie	Beschreibung des Histologiecodes
C81.0	Noduläres lymphozytenprädominantes Hodgkin-Lymphom	9659/3	Hodgkin-Lymphom, nodulärer lymphozytenprädominanter Typ
C81.1	Nodulär-sklerosierendes klassisches Hodgkin-Lymphom	9663/3	Hodgkin-Lymphom, nodulär-sklerosierender Typ o. n. A.
		9664/3	Hodgkin-Lymphom, nodulär-sklerosierender Typ, zelluläre Phase
		9665/3	Hodgkin-Lymphom, nodulär-sklerosierender Typ, Grad I
		9667/3	Hodgkin-Lymphom, nodulär-sklerosierender Typ, Grad II
C81.2	Gemischtzelliges klassisches Hodgkin-Lymphom	9652/3	Hodgkin-Lymphom, gemischtzellige Form
C81.3	Lymphozytenarmes klassisches Hodgkin-Lymphom	9653/3	Hodgkin-Lymphom, lymphozytenarmer Typ o.n.A.
		9654/3	Hodgkin-Lymphom, lymphozytenarmer Typ, diffuse Fibrose
		9655/3	Hodgkin-Lymphom, lymphozytenarmer Typ, retikuläre Form
C81.4	Lymphozytenreiches klassisches Hodgkin-Lymphom	9651/3	Hodgkin-Lymphom, lymphozytenreich
C81.7	Sonstige Typen des klassischen Hodgkin-Lymphoms		
C81.9	Hodgkin-Lymphom, nicht näher bezeichnet	9650/3	Hodgkin-Lymphom o. n. A.

Morbus Hodgkin (Hodgkin-Lymphom) (3)

WHO-Klassifikation:

- nodulär-sklerosierende Form (60 bis 80 %)

häufig junge weibliche Patienten vor allem bei mediastinalem und supraklavikulärem Befall.
- gemischtzellige Form (15 %)

häufigste Form bei über 50 jährigen Patienten, bei Männern häufiger als bei Frauen; typisch sind zervikaler oder abdominaler Befall
- lymphozytenreiche Form (3-4 %)

meist mit zervikalem oder axillärem Lymphknotenbefall, gehäuft bei Männern um 30
- lymphozytenarme Form (1-2 %)

selten, meist abdominaler Befall bei Patienten im hohen Alter
- lymphozytenprädominante Hodgkin-Lymphom (Abkürzung: LPHD, frühere Bezeichnung: noduläres Paragranulom)

Stadieneinteilung:

Das Hodgkin-Lymphom wird nach der Ann-Arbor-Klassifikation (mit Modifikationen durch die Cotswolds-Konferenz 1989) in vier Stadien eingeteilt:

Stadium I	<ul style="list-style-type: none"> • Befall einer einzigen Lymphknotenregion (I bzw. I_N) oder • Einzelner extranodaler Herd (IE)
Stadium II	<ul style="list-style-type: none"> • Befall von zwei oder mehr Lymphknotenregionen auf der gleichen Seite des Zwerchfells (II bzw. II_N) oder • Befall einer oder mehrerer Lymphknotenregionen auf der gleichen Seite des Zwerchfells (II_E) und zusätzlich lokalisierte extranodale Herde und
Stadium III	<ul style="list-style-type: none"> • Befall von zwei oder mehr Lymphknotenregionen auf beiden Seiten des Zwerchfells (III_N) oder • lokalisierte extranodale Herde auf beiden Seiten des Zwerchfells (III_E)
Stadium IV	<ul style="list-style-type: none"> • Verbreiteter (disseminierter) Befall eines oder mehrerer extralymphatischer Organe mit oder ohne Befall von Lymphknoten

Zusätze:

- A – ohne B-Symptome
- B – mit B-Symptomen
- E – extranodaler Befall (außerhalb von Lymphknoten)
- S – Milzbefall (Spleen)
- X – größere Tumor-Masse (Bulk oder bulky disease: Tumor > 10 cm maximaler Durchmesser bei Erwachsenen)

Morbus Hodgkin (Hodgkin-Lymphom) (4)

Bei Kindern und Jugendlichen gilt ein Befall des Knochens mit Zerstörung der Substanz (Compacta) oder ein Befall des Knochenmarks immer als Stadium IV, unabhängig von der Größe oder Anzahl der befallenen Lymphknotenstationen.

Histologie (WHO-Klassifikation von 2008)

ICD-O-3	Text	ICD-10
9650/3	Hodgkin-Lymphom o. n. A. (klassisches, CHL)	C81.9
9651/3	Hodgkin-Lymphom, lymphozyten-reich (LRCHL)	C81.4
9652/3	Hodgkin-Lymphom, gemischtzellige Form (MCHL)	C81.2
9653/3	Hodgkin-Lymphom, lymphozyten-arme Typ o.n.A. (LDHL)	C81.3
9654/3	Hodgkin-Lymphom, lymphozyten-arme Typ, diffuse Fibrose	C81.3
9655/3	Hodgkin-Lymphom, lymphozyten-arme Typ, retikuläre Form	C81.9
9659/3	Hodgkin-Lymphom, nodulärer lymphozytenprädominanter Typ (NLPHL) (Paragranulom)	C81.0
9663/3	Hodgkin-Lymphom, nodulär-sklerosierender Typ o. n. A. (NSCHL)	C81.1
9664/3	Hodgkin-Lymphom, nodulär-sklerosierender Typ, zelluläre Phase	C81.1
9665/3	Hodgkin-Lymphom, nodulär-sklerosierender Typ, Grad I	C81.1
9667/3	Hodgkin-Lymphom, nodulär-sklerosierender Typ, Grad II	C81.1

Die Abkürzungen in Klammern stammen aus der englisch-sprachigen WHO-Klassifikation von 2008.

Therapiekonzept (Deutsche Hodgkin-Studiengruppe (DHSG)):

Standard ist die kombinierte Radio-Chemotherapie, individuell adaptiert. Fortgeschrittene Stadien werden primär chemotherapiert. Eine operative Therapie kann erforderlich sein, wenn Lymphome durch ihre Größe Nachbarstrukturen in ihrer Funktion beeinträchtigen, z. B. die Luftröhre. Bei fehlendem Therapieerfolg kann eine Stammzelltransplantation in Frage kommen.

Die Therapie sollte möglichst in Studien der DHSG erfolgen.

Stadienorientierte Initialtherapie des Morbus Hodgkin bei Erwachsenen (Empfehlungen der DHSG)

Gruppe	Stadium / Risikofaktoren	Standardtherapie
limitierte Stadien	Stadien I und II ohne Risikofaktoren*	Chemotherapie: 2 x ABVD Radiotherapie: 30 Gy involved field
intermediäre Stadien	Stadien I und II mit Risikofaktoren*	Chemotherapie: 4 x ABVD bzw. 2 x BEACOPP eskaliert + 2 x ABVD Radiotherapie: 30 Gy involved field
fortgeschrittene Stadien	Stadien IIB mit Bulk-Tumor, Stadien III und IV	Chemotherapie: 8 x BEACOPP eskaliert Radiotherapie: 30 Gy involved field von Resttumor oder Bulk-Regionen

Morbus Hodgkin (Hodgkin-Lymphom) (5)

ABVD: Adriamycin (=Doxorubicin), Bleomycin, Vinblastin, Dacarbazin

BEACOPP: Cyclophosphamid, Etoposid(phosphat), Adriamycin, Procarbazin, Vincristin, Bleomycin, Predniso(lo)n

*Risikofaktoren:

- großer Mediastinaltumor (> 1/3 des maximalen Thoraxdurchmessers)
- extranodaler Befall
- BSG \geq 50 mm/h bei Fehlen von B-Symptomen oder \geq 30 mm/h bei Vorliegen von B-Symptomen)
- \geq 3 befallene Lymphknotenareale

Stadienorientierte Initialtherapie des Morbus Hodgkin bei Kindern (Empfehlungen der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH) und der Deutschen Arbeitsgemeinschaft für Leukämieforschung und -Behandlung bei Kindern (DAL) 2003:

Gruppe	Stadium	Geschlecht	Standardtherapie
limitierte Stadien	IA IB IIA	Mädchen	Chemotherapie: 2 x OPPA (Woche 1-8) wenn keine Vollremission nach Chemotherapie: Radiotherapie: involved field
		Jungen	Chemotherapie: 2 x OEPA (Woche 1-8) wenn keine Vollremission nach Chemotherapie: Radiotherapie: Gy involved field
intermediäre Stadien	I _E A I _E B II _E A IIB IIIA	Mädchen	Chemotherapie: 2 x OPPA (Woche 1-8) + 2 x COPDIC (Woche 9-16) oder + 2 x COPP (Woche 9-16) Radiotherapie: involved field
		Jungen	Chemotherapie: 2 x OEPA (Woche 1-8) + 2 x COPDIC (Woche 9-16) oder + 2 x COPP (Woche 9-16) Radiotherapie: involved field
fortgeschrittene Stadien	IIIEB IIIEA IIIEB IIIB IV	Mädchen	2 x OPPA (Woche 1-8) + 4 x COPDIC (Woche 9-25) oder + 4 x COPP (Woche 9-25) Radiotherapie: involved field
		Jungen	2 x OEPA (Woche 1-8) + 4 x COPDIC (Woche 9-25) oder + 4 x COPP (Woche 9-25) Radiotherapie: involved field

Morbus Hodgkin (Hodgkin-Lymphom) (6)

OEPA (oder VEPA):	Vincristin (Oncovin), Etoposid, Prednison, Adriamycin
OPPA (oder VPPA):	Vincristin (Oncovin), Procarbazin, Prednison, Adriamycin
COPDIC:	Cyclophosphamid, Vincristin (Oncovin), Prednison, Dacarbazin
COPP:	Cyclophosphamid, Vincristin, Procarbazin, Prednison(lo)n

Wichtige Therapieschlüssel nach OPS (Deutsche Ausgabe 2011) (nur Gruppenebene):

- 8-522.* Hochvoltstrahlentherapie
- 8-542.* Nicht komplexe Chemotherapie
- 8-543.* Mittelgradig komplexe und intensive Blockchemotherapie
- 8-544.* Hochgradig komplexe und intensive Blockchemotherapie
- 8-547.* Andere Immuntherapie

(.* weist auf weitere untergeordnete Schlüssel hin.)

Quellen: Finck A. et al: Hodgkin-Lymphom (M. Hodgkin). Aus: Das Rote Buch. Berger DP et al (Hrsg). 4. Auflage 2010 Ecomed

Krebs in Deutschland 2005/2006. 7. Auflage. Gesellschaft der epidemiologischen Krebsregister in Deutschland gemeinsam mit dem Robert-Koch-Institut: 2010

<http://de.wikipedia.org/wiki/Hodgkin-Lymphom> (Stand April 2011)