

## Ein paar Zahlen: Häufigkeit der verschiedenen Erkrankungen

### Akute lymphatische Leukämie (ALL)

Mit einem Gesamtneuaufreten von ca. 1 Fall bezogen auf 100 000 Einwohner pro Jahr ist die ALL eine seltene Erkrankung. Das mittlere Erkrankungsalter liegt beim Erwachsenen zwischen 30 und 40 Jahren, sie kommt aber in jedem Alter vor.

### Akute myeloische Leukämie (AML)

Die akute myeloische Leukämie ist mit jährlich 3,5 Neudiagnosen pro 100 000 Einwohnern eine seltene Erkrankung. Betroffen sind alle Altersgruppen, mit steigendem Alter nimmt aber die Erkrankungshäufigkeit zu. Für Patienten über 65 Jahre liegt das Neuaufreten bei 15 /100 000.

### Chronische myeloische Leukämie (CML)

Die CML tritt in Deutschland mit einer Häufigkeit von ca. 1/100 000 pro Jahr neu auf und macht etwa 20% aller Leukämien aus. Der Häufigkeitsgipfel liegt im mittleren Lebensalter in der fünften und sechsten Lebensdekade, die CML kann jedoch in jedem Lebensalter auftreten.

### Myeloproliferative Neoplasien (MPN)

Zu den **Myeloproliferativen Neoplasien** (früher auch bezeichnet als Chronische myeloproliferative Erkrankungen) gehören die Essenzielle Thrombozythämie (ET), die Polycythämia Vera (PV) und die Primäre Myelofibrose (PMF).

Die **ET** tritt nach einer Studie in den USA mit einer Häufigkeit von etwa 2,4 Fällen pro 100.000 Einwohner auf. Dies würde einer jährlichen Neuerkrankungsrate von etwa 2000 Patienten in Deutschland entsprechen. Es zeigt sich eine zweigipflige Altersverteilung zwischen dem 20. und 40. bzw. dem 60. und 70. Lebensjahr. 10-25 % der Patienten sind jünger als 40 Jahre.

An einer **PV** erkranken nach Studien in Schweden und den USA jährlich etwa 2 Menschen pro 100.000 Einwohner. Sie wird häufiger nach dem 60. Lebensjahr diagnostiziert. Männer sind seltener betroffen als Frauen.

Das Auftreten der **PMF** liegt nach einer US-amerikanischen Studie etwa bei 0,2 – 2 Fällen bezogen auf 100.000 Einwohner. Das mediane Alter bei Diagnosestellung liegt etwa bei 60 Jahren, etwa 90 % der Patienten sind älter als 40 Jahre.

### Myelodysplastisches Syndrom (MDS)

Jedes Jahr wird weltweit bei ca. 3,5 bis 12,6 von 100 000 Personen MDS diagnostiziert. Die Erkrankungshäufigkeit steigt mit zunehmendem Alter an. Bei über 70jährigen sind 20 bis 50 Menschen von 100 000 betroffen.

### Chronische lymphatische Leukämie (CLL)

Die CLL ist die häufigste Leukämie im Erwachsenenalter in der westlichen Welt mit einem jährlichen Neuaufreten von 3,38 pro 100 000 Einwohnern. Männer erkranken häufiger als Frauen (1,5-2:1).

## Hodgkin Lymphom

Im Jahr 2018 erkrankten 1.100 Frauen und 1.440 Männer neu an einem Hodgkin Lymphom. Es gibt eine altersabhängige, zweigipflige Häufigkeitsverteilung. Der erste Gipfel fällt in die dritte Lebensdekade, der zweite tritt jenseits des 50. Lebensjahres auf. Männer sind etwas häufiger betroffen als Frauen.

## Non-Hodgkin-Lymphome

Die große Gruppe der malignen (bösartigen) Lymphome wird unterteilt in das Hodgkin-Lymphom und andere maligne Lymphome. Letztere werden oft auch als Non-Hodgkin-Lymphome (NHL) bezeichnet (Non = Nicht). Hinter diesem Sammelbegriff verbergen sich ca. 50 verschiedene Arten, die sich in Verlauf und Therapie deutlich unterscheiden. Im Laufe der Entdeckungsgeschichte der malignen Lymphome wurden verschiedene Einteilungen verwendet.

In den 70er Jahren wurde die Kiel-Klassifikation eingeführt, die die NHL in langsam wachsende (indolente) bzw. niedrig-maligne und schnell wachsende (aggressive) bzw. hoch-maligne eingeteilt hat. Weltweit anerkannt ist mittlerweile die WHO-Klassifikation, die sich an neuesten Erkenntnissen zur Biologie und Diagnostik, gefolgt von einer immer spezifischeren Therapie, orientiert. Entsprechend sind die malignen Lymphome nicht länger zusammenfassend als NHL zu bezeichnen, sondern mit dem Namen der jeweiligen Erkrankung wie beispielsweise „Follikuläres Lymphom“ oder "Diffus großzelliges B-Zell-Lymphom".

Bis sich allerdings eine einheitliche Nomenklatur in der Praxis durchsetzt, wird es sicher noch eine Weile dauern. Betroffene sollten sich nicht verunsichern lassen und ihren Arzt nach ihrer genauen Diagnose und der verwendeten Einteilung fragen.

## Organ-Lymphome

Bei den **Haut-Lymphomen** (Kutane Lymphome) werden B- und T-Zell-Lymphome unterschieden, wobei die T-Zell-Lymphome mit 65 % die größte Gruppe darstellen. Davon wiederum gehören die Mycosis fungoides und das Sézary-Syndrom zu den häufigsten Varianten. Das Neuauftreten kutaner T-Zell-Lymphome liegt bei 1/100 000 pro Jahr.

Das primäre **ZNS (Hirn)- Lymphom** ist unter den Hirntumoren eine seltene Erkrankung. Die Zahl der Neuerkrankungen in Deutschland liegt bei 400-800 Menschen pro Jahr. Dies entspricht ca. 3-5% aller Hirntumoren und ca. 1% aller Lymphomerkrankungen.

Die sehr seltenen Lymphome des **Hodens** und der **Nasennebenhöhlen** werden zu den extranodalen (also nicht primär in Lymphknoten entstandenen) bösartigen Lymphomen gezählt.

Als klassischer Typ eines extranodalen Lymphoms gelten die MALT-Lymphome des **Magen-Darmtraktes**. (MALT = **M**ucosa **a**ssoziiertes **l**ymphatisches **G**ewebe bzw. **T**issue auf Englisch). Knapp 50 % sind im Magen zu finden, 10 % in **Speicheldrüsen** und Schilddrüsen, wenige in Augenhöhle und Lunge sowie weiteren extranodalen Lokalisationen.

## Multiples Myelom (MM)

Das Multiple Myelom macht rund 1,5% aller bösartigen Erkrankungen des Menschen aus. Die Häufigkeit schwankt von Land zu Land und ist beispielsweise mit 1/100 000 Einwohner in China und Afrika niedrig und erreicht maximal 11/100 000 Einwohner in westlichen Industrieländern. In Deutschland erhalten von 100.000 Menschen pro Jahr etwa 7-10 Menschen die Diagnose Multiples Myelom. Im Jahre 2018 erkrankten in Deutschland bei etwa 2.800 Frauen und 3.500 Männern neu daran. Das Erkrankungsrisiko steigt in höherem Alter deutlich an.



Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe

### **Aplastische Anämie (AA) / Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH)**

Die Aplastische Anämie tritt mit einer jährlichen Häufigkeit von etwa 2 Fällen pro 1 Million Einwohner auf und gehört damit zu den sehr seltenen Erkrankungen. Die Aplastische Anämie wird in verschiedene Schweregrade eingeteilt: in eine sehr schwere, schwere und moderate Form. Die Fanconi Anämie ist eine seltene, erblich bedingte Variante der Aplastischen Anämie.

Die paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH) ist mit einem Auftreten von weniger als 1 Neuerkrankung pro 100.000 pro Jahr eine seltene Erkrankung; Erkrankungsgipfel: 25. bis 45. Lebensjahr. Es gibt keine familiäre Häufung.

### **Immunthrombozytopenie (ITP) / Morbus Werlhof**

Die **idiopathische thrombozytopenische Purpura (ITP)** tritt bei etwa 6-8 pro 100.000 Einwohner pro Jahr neu auf.