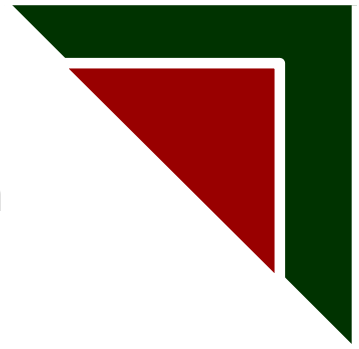




Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe

Bundesverband der Selbsthilfeorganisationen
zur Unterstützung von Erwachsenen mit
Leukämien und Lymphomen e.V.

Primär Mediastinales B-Zell-Lymphom (PMBCL) 2026



Primär Mediastinales B-Zell-Lymphom (PMBCL)

Ein kompakter Überblick zu Erkrankung, Diagnostik, Behandlung, Nachsorge und Zweitmeinung

Dr. med. Daniel Nörenberg, Prof. Dr. med. Frederik Damm, beide Charité - Universitätsmedizin Berlin

[Erläuterungen zu Fachbegriffen und Abkürzungen siehe Textende]

Hinweis: Dieses Informationsblatt ist bewusst laienverständlich formuliert und ersetzt kein persönliches Gespräch mit dem behandelnden Team. Therapeutische Entscheidungen sollten immer individuell getroffen werden.

Was ist ein PMBCL?

Das Primär Mediastinale B-Zell-Lymphom (PMBCL) ist ein seltenes, rasch wachsendes, aggressives Lymphom. Mit moderner, leitliniengerechter Behandlung bestehen heute sehr gute und dauerhafte Heilungschancen.

Das PMBCL entsteht typischerweise im vorderen Mediastinum, also im Raum hinter dem Brustbein, in enger Nachbarschaft zu Herz, Lunge, großen Gefäßen und Thymus.

Unbehandelt kann die Erkrankung rasch fortschreiten. Gleichzeitig gilt: Das PMBCL gehört zu den Lymphomen, bei denen mit einer passenden Ersttherapie häufig eine dauerhafte Heilung erreicht werden kann.

Das PMBCL ist - in Abgrenzung zum Diffus Großzelligen B-Zell-Lymphom (DLBCL) - durch eigene biologische Merkmale gekennzeichnet und weist Überschneidungen zum klassischen Hodgkin-Lymphom auf. Deshalb ist die Beurteilung in einem erfahrenen Zentrum besonders hilfreich.

Tab. 1: Eigenschaften des PMBCL

<p>Selten, aber gut behandelbar Das PMBCL ist eine eigenständige Lymphomform und unterscheidet sich biologisch und therapeutisch sowohl vom DLBCL als auch vom klassischen Hodgkin-Lymphom.</p>	<p>Häufig junge Erwachsene Betroffen sind häufig junge Erwachsene, oft Frauen. Deshalb sind Fragen zu Fruchtbarkeit, Langzeitnebenwirkungen und Lebensplanung besonders wichtig.</p>	<p>Therapie mit Heilungsziel Die Erstbehandlung erfolgt in der Regel mit Rituximab-haltiger Immunchemotherapie in einem erfahrenen hämatologisch-onkologischen Zentrum.</p>
--	---	--

Welche Beschwerden können auftreten?

Tab. 2: Beschwerden beim PMBCL

<p>Häufig durch die Raumforderung im Brustkorb</p> <ul style="list-style-type: none"> • Husten oder Reizhusten • Atemnot oder Druckgefühl im Brustkorb • Schluckbeschwerden • Heiserkeit • Schwellung von Gesicht, Hals oder Armen • Brustschmerzen, Lungenfell- oder Herzbeutelergüsse 	<p>Allgemeinsymptome</p> <ul style="list-style-type: none"> • Fieber ohne erkennbare Infektion • Starker Nachtschweiß • Ungewollter Gewichtsverlust • Ausgeprägte Müdigkeit oder Leistungsknick
--	--

Bei neu aufgetretener Atemnot, rascher Zunahme von Schwellungen im Kopf-Hals-Bereich oder ausgeprägtem Druckgefühl im Brustkorb sollte die Abklärung nicht verzögert werden.

Wie wird die Diagnose gestellt?

Die Diagnose sollte immer auf einer ausreichend großen Gewebeprobe beruhen. Wenn technisch möglich, ist eine qualitativ gute Biopsie hilfreich, weil das PMBCL feingeweblich und gegebenenfalls molekular von anderen Lymphomen abgegrenzt werden muss.

Für die Stadieneinteilung und für die Beurteilung des Therapieansprechens ist das PET-CT heute besonders wichtig. Zusätzlich wird oft eine kontrastmittelgestützte CT des Brustkorbs eingesetzt, um lokale Einengungen, Thrombosen oder das Ausmaß der Raumforderung genau beurteilen zu können

Tab. 3: Diagnostik beim PMBCL

Gewebesicherung	Biopsie mit feingeweblicher und immunhistochemischer Untersuchung
Ausbreitungsdiagnostik	PET-CT und CT mit Kontrastmittel, Blutuntersuchungen und je nach Situation weitere Untersuchungen wie Abpunktionen und Untersuchung von Flüssigkeit um das Herz oder um die Lunge. Eine Knochenmarkpunktion ist in der Regel nicht notwendig.
Stadieneinteilung	Beschreibung der Ausdehnung der Erkrankung sowie möglicher Risikofaktoren.
Verlaufskontrolle	PET-CT am Therapieende. Bei unklaren Befunden in Einzelfällen ergänzende Biopsie.

Wie wird das PMBCL behandelt?

Die Behandlung erfolgt in der Regel mit Heilungsziel. Standard sind 6 bis 8 Gaben der Kombination des zielgerichteten Antikörpers Rituximab und klassischer Chemotherapie (sog. „Immunchemotherapie“) mit einer Gesamttherapiedauer von circa 4,5 bis 6 Monaten. Die Therapie ist auf der Grundlage der seit vielen Jahren bewährten Kombination R-CHOP entwickelt

worden. Es kommen auch intensivere und dosisverdichtete Therapieprotokolle wie DA-EPOCH-R oder R-CHOEP zum Einsatz. Welche Therapie am besten passt, hängt unter anderem von Alter, Allgemeinzustand, Größe des Tumors, Begleiterkrankungen und der Präferenz und Erfahrung des jeweiligen Zentrums ab.

Ein großer Fortschritt der letzten Jahre ist die PET-gesteuerte Therapieentscheidung. Dadurch wird es möglich, dass Entscheidungen anhand des individuellen Therapieansprechens getroffen werden. Eine Bestrahlung des Mediastinums nach Abschluss der Immunchemotherapie ist nicht mehr automatisch erforderlich, sondern wird individuell anhand des PET-CT-Befundes und der Gesamtsituation diskutiert: Wenn am Therapieende ein komplettes An-

sprechen im PET-CT erreicht ist, kann auf eine zusätzliche Bestrahlung verzichtet werden. Bei unklaren Restbefunden, bei Rückfall oder bei fehlendem Ansprechen sollte die Situation erneut in einem erfahrenen Zentrum besprochen werden. Dann kommen je nach Befund eine erneute Biopsie, Salvage-Therapien, Immuntherapien, CAR-T-Zellen oder eine Prüfung von Studienoptionen in Betracht.

Tab. 4: Behandlung des PMBCL

<p>1. Erstbehandlung Immunchemotherapie mit Rituximab und Chemotherapie (R-CHOP, R-CHOEP oder DA-EPOCH-R). Ziel ist ein vollständiges Ansprechen und die dauerhafte Heilung.</p>	<p>2. PET-CT Bewertung Am Therapieende (meistens nach 6 bis 8 Therapiezyklen alle 14 bis 21 Tage) wird das Ansprechen mittels PET-CT beurteilt. Davon hängt oft das weitere Vorgehen ab.</p>	<p>3. Bestrahlung nur selektiv Eine mediastinale Bestrahlung ist heute in vielen Fällen vermeidbar, insbesondere bei komplettem Ansprechen im PET-CT.</p>
---	---	--

Kinderwunsch und Fruchtbarkeit

Da das PMBCL häufig junge Erwachsene betrifft, sollte das Thema Fruchtbarkeit (Fertilität) möglichst vor Therapiebeginn besprochen werden.

Bei Männern ist das Einfrieren von Spermien meist rasch möglich und sollte aktiv angeboten werden. Bei Frauen kommt, sofern die klinische Situation es erlaubt, die Kryokonservierung von stimulierten Eizellen in Betracht. Dank sogenannter Random-Start-Stimulation lässt sich dies oft innerhalb von etwa 10 bis 14 Tagen organisieren.

Wenn für eine Eizellentnahme keine Zeit bleibt, können GnRH-Analoga als zusätzliche Schutzmaßnahme erwogen werden. Sie ersetzen aber keine gesicherten fertilitätserhaltenden Verfahren.

Das Risiko einer bleibenden Einschränkung der Fruchtbarkeit hängt vom Alter, vom konkreten Therapieprotokoll und von möglichen Folgetherapien ab. Bei jüngeren Frauen wird die ursprüngliche Funktion der Eierstöcke in vielen Fällen wieder erreicht. Bei höherem Alter ist das Risiko einer Unfruchtbarkeit oder von frühen Wechseljahren deutlicher erhöht.

Praktischer Hinweis:

Fragen Sie frühzeitig nach einer reproduktionsmedizinischen Beratung. Bei aggressiven Lymphomen müssen Fruchtbarkeitserhalt und Therapiebeginn eng miteinander abgestimmt werden.

Nachsorge und Langzeitgesundheit

Die meisten Rückfälle treten früh auf, meist innerhalb der ersten zwei Jahre. Deshalb sind in dieser Phase engmaschigere Kontrollen besonders wichtig. Wenn Sie beschwerdefrei sind und bei Therapieende ein gutes Therapieansprechen vorlag, werden routinemäßige PET- oder CT-Kontrollen in der Nachsorge nicht empfohlen.

Im ersten Jahr nach der Therapie kann das Infektionsrisiko noch erhöht sein. Auffrischimpfungen und jährliche Schutzimpfungen sollten

gemeinsam mit dem Behandlungsteam und dem Hausarzt geplant werden.

Langfristig besteht ein erhöhtes Risiko für Herz-Kreislauf-Erkrankungen und Zweitkrebs Erkrankungen. Deshalb sind kardiologische Untersuchungen in individuell festgelegten Abständen sinnvoll. Außerdem sollten empfohlene Krebsfrüherkennungsuntersuchungen konsequent wahrgenommen werden. Nach Bestrahlung des Mediastinums können zusätzliche Vorsorgemaßnahmen (z.B. Untersuchung der Lungen- und Schilddrüsenfunktion) sinnvoll sein.

Tab. 5: Nachsorge beim PMBCL

Jahr 1-2	Meist alle 3 Monate: Gespräch, körperliche Untersuchung, Blutwerte. Bildgebung nur bei klinischem Verdacht auf einen Rückfall (Rezidiv).
Jahr 3-5	Meist alle 6 bis 12 Monate.
Herz-Kreislauf	Nach Anthrazyklinen und besonders nach Mediastinalbestrahlung kardiologische Nachsorge in individuell festgelegten Abständen, häufig etwa alle 1 bis 5 Jahre.
Allgemeine Gesundheit	Normales Gewicht, Bewegung und Sport, Blutdruck-, Zucker- und Blutfettkontrolle, Nichtrauchen und Teilnahme an empfohlenen Vorsorgeuntersuchungen zur Krebsfrüherkennung. Auffrischimpfungen und jährliche Schutzimpfungen.

Wenn die Erkrankung wiederkommt

Ein Rückfall ist belastend, bedeutet aber nicht, dass keine wirksame Behandlung mehr möglich ist. Auch dann stehen heute hochgradig wirksame Therapien zur Verfügung. Auch wenn die Heilungschancen bei einem Rückfall oder im

seltenen Fall eines Nicht-Ansprechens auf die Erstlinientherapie (Refraktärität) deutlich geringer sind, wird weiterhin das Ziel der Heilung verfolgt.

Tab. 6: Vorgehen bei Krankheitsrückfall

<p>Mögliches Vorgehen im Rückfall</p> <ul style="list-style-type: none"> • Erneute Biopsie zur Bestätigung des Rückfalls • CAR-T-Zell-Therapie • PD-1-basierte Immuntherapie • Zielgerichtete Antikörpertherapie, z.B. Brentuximab-Vedotin • Bestrahlung bei ausgewählten Befunden • Bispezifische Antikörpertherapie • Erneute Immunchemotherapie und autologe Stammzelltransplantation 	<p>Wichtig zu wissen</p> <ul style="list-style-type: none"> • Die Therapiestrategie bei einem Rückfall sollte möglichst in einem erfahrenen Lymphomzentrum besprochen werden. • Das genaue Vorgehen hängt stark von der Vorbehandlung, der Zeit bis zum Rückfall und vom Rückfallmuster ab. • Auch bei einem Rückfall ist das Therapieziel weiterhin die Heilung. • Klinische Studien können Zugang zu ganz neuen Behandlungskonzepten eröffnen.
--	---

Aktuelle Forschung

Die Forschung der letzten Jahre zeigt, dass beim PMBCL insbesondere JAK-STAT-, NF- κ B-, epigenetische und Immune-Escape-Mechanismen eine wichtige Rolle spielen. Diese Erkenntnisse helfen dabei, künftige Therapien noch präziser zu personalisieren.

Solche molekularen Marker sind wissenschaftlich hochinteressant, gehören aber bislang nicht zur Routinediagnostik. Die Standardbehandlung richtet sich aktuell weiterhin vor allem nach dem feingeweblichen Befund, der Stadieneinteilung, dem Ansprechen im PET-CT und nach der individuellen Situation des Patienten.

Zweitmeinung und Studienevaluation

Da das PMBCL selten ist und Therapieentscheidungen manchmal individuell getroffen werden müssen, kann eine Zweitmeinung sinnvoll sein: vor Therapiebeginn, bei unklaren Restbefunden und auch bei einem Rückfall.

Kontakt für Zweitmeinung und mögliche Studienevaluation:

Dr. med. Daniel Nörenberg
Charité - Universitätsmedizin Berlin | CCM
daniel.noerenberg@charite.de

Prof. Dr. med. Frederik Damm
Charité - Universitätsmedizin Berlin | CVK
frederik.damm@charite.de

Ausgewählte weiterführende Informationen

- LYSA Pragmatic Guidelines zum PMBCL (European Journal of Cancer, 2025)
- DLH-Infoblätter, u.a. zu aggressiven Lymphomen
- S3-Leitlinie und Onkopedia-Leitlinie zum Diffus-Großzelligen B-Zell-Lymphom (jeweils mit Unterkapiteln zum PMBCL)
- Patientenleitlinie zum Hodgkin-Lymphom als Orientierung für Nachsorge, Langzeittoxizität und supportive Themen

Autorenkontakt

Dr. med. Daniel Nörenberg
Campus Charité Mitte (CCM)
E-Mail: daniel.noerenberg@charite.de

Prof. Dr. med. Frederik Damm
Campus Virchow Klinikum (CVK)
E-Mail: frederik.damm@charite.de

Erläuterungen zu Fachbegriffen und Abkürzungen

Anthrazykline:

Bestimmte Gruppe von Chemotherapie-Medikamenten (z.B. Hydroxydaunorubicin = Doxorubicin), die bei Lymphomen häufig eingesetzt werden. Sie sind wirksam, können aber unter anderem das Herz belasten.

Autologe Stammzelltransplantation:

Behandlung, bei der zuvor entnommene eigene Blutstammzellen nach einer intensiven Chemotherapie zurückgegeben werden, damit sich das blutbildende System schneller erholen kann.

Bispezifische Antikörper:

Künstlich hergestellte Antikörper, die gleichzeitig an Tumorzellen und an Immunzellen binden. So helfen sie dem Immunsystem, Krebszellen gezielt anzugreifen.

CAR-T-Zell-Therapie:

Immuntherapie, bei der körpereigene Abwehrzellen gentechnisch verändert werden, damit sie Krebszellen gezielt erkennen und angreifen.

CT:

Computertomographie. Eine Röntgenuntersuchung, die den Körper in Schnittbildern darstellt.

DA-EPOCH-R:

Eine Variante des Schemas R-CHOEP mit längerer Infusionsdauer. Es besteht aus dem Antikörper Rituximab, den vier Chemotherapie-Medikamenten Cyclophosphamid, Hydroxydaunorubicin (Doxorubicin), Oncovin (Vincristin), Etoposid sowie dem Kortisonpräparat Prednison. „DA“ („dose-adjusted“) bedeutet, dass die Dosis je nach Verträglichkeit in jedem Zyklus angepasst werden kann.

Epigenetisch:

Betrifft Veränderungen in der Steuerung von Genen und Signalwegen, ohne dass die eigentliche DNA-Sequenz verändert ist.

Fertilität:

Fruchtbarkeit, also die Fähigkeit, Kinder zu zeugen oder schwanger zu werden.

GnRH-Analoga:

Medikamente, die die Funktion der Eierstöcke vorübergehend unterdrücken. Sie können unter bestimmten Umständen zusätzlich zum Schutz der Fruchtbarkeit eingesetzt werden.

Histologie:

Die feingewebliche Untersuchung einer Gewebeprobe unter dem Mikroskop, um die genaue Art einer Erkrankung zu bestimmen.

Immun-Escape-Mechanismen:

Strategien von Tumorzellen, mit denen sie sich der Erkennung und Bekämpfung durch das Immunsystem entziehen.

Immunhistochemie:

Spezielle Laboruntersuchung an einer Gewebeprobe. Dabei werden Eiweiße auf den Tumorzellen sichtbar gemacht, um die Erkrankung genauer einzuordnen.

JAK-STAT:

Ein Signalweg in Zellen, der Wachstum und Aktivität von Zellen steuert.

Kardiologisch:

Das Herz und den Kreislauf betreffend.

Kryokonservierung:

Das Einfrieren von Spermien, Eizellen oder anderem Gewebe in flüssigem Stickstoff, um die Fruchtbarkeit möglichst zu erhalten.

Kurativ:

Mit Heilungsziel. Das bedeutet, dass die Behandlung darauf ausgerichtet ist, die Erkrankung dauerhaft zu beseitigen.

Mediastinum:

Der Raum in der Mitte des Brustkorbs zwischen den Lungen. Dort liegen unter anderem Herz, große Blutgefäße, Luftröhre, Speiseröhre und Thymus.

Molekular:

Bezieht sich auf Vorgänge oder Veränderungen innerhalb der Lymphomzellen auf der Ebene von Genen, Eiweißen und Signalvorgängen.

NF-κB:

Ein weiterer wichtiger Signalweg in Zellen, der Entzündungs- und Überlebenssignale steuert. Er kann bei Lymphomen dauerhaft aktiviert sein.

PD-1-basierte Immuntherapie:

Immuntherapie, die eine „Bremse“ des Immunsystems löst. Dadurch können Abwehrzellen Krebszellen besser erkennen und bekämpfen.

PET:

Positronenemissionstomographie. Bildgebendes Verfahren, das Stoffwechselaktivität im Körper sichtbar macht. Tumorgewebe zeigt dabei oft eine erhöhte Aktivität.

PET-CT:

Kombination aus PET und CT. Im PET-CT werden sowohl die genaue Lage als auch die Stoffwechselaktivität von auffälligem Gewebe angezeigt.

Random-Start-Stimulation:

Hormonbehandlung zur Gewinnung von Eizellen, die unabhängig vom Zyklusbeginn gestartet werden kann, damit nach Gewinnung von Eizellen ein zeitnahe Beginn einer Krebstherapie möglich ist.

Refraktärität:

Fehlendes oder unzureichendes Ansprechen einer Erkrankung auf eine begonnene Behandlung.

Remission:

Rückgang oder Verschwinden von Krankheitszeichen. Eine Remission bedeutet nicht immer automatisch endgültige Heilung.

Rezidiv:

Rückfall der Erkrankung nach zunächst erfolgreicher Behandlung.

R-CHOP:

Ein häufig eingesetztes Behandlungsschema, welches alle 14 bis 21 Tage (= ein Zyklus) verabreicht wird. Die Abkürzung steht für fünf verwendete Medikamente. Es besteht aus dem Antikörper Rituximab, den drei Chemotherapemedikamenten Cyclophosphamid, Hydroxydaunorubicin (Doxorubicin), Oncovin (Vincristin) sowie dem Kortisonpräparat Prednison.

R-CHOEP:

Eine intensivere Variante von R-CHOP. Zusätzlich enthält sie ein weiteres Chemotherapeutikum (Etoposid).

Salvage-Therapie:

Behandlung, die eingesetzt wird, wenn die erste Therapie nicht ausreichend wirkt oder die Erkrankung zurückkehrt.

Staging:

Stadieneinteilung der Erkrankung. Dabei wird untersucht, wie weit sich das Lymphom im Körper ausgebreitet hat.