

Die Blastische plasmazytoide dendritische Zellneoplasie (BPDCN) – Pathogenese, Diagnostik und Therapie

Prof. Dr. Claus-Detlev Klemke

unter Mitarbeit von

Dr. Paul J. Bröckelmann

Prof. Dr. Edgar Dippel

Priv.-Doz. Dr. Marco Herling

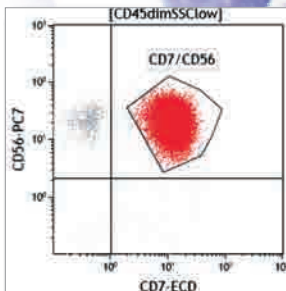
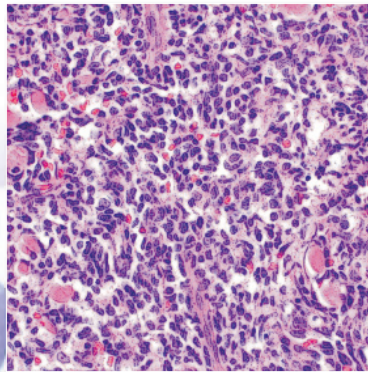
Dr. Dr. Michael Kiessling

Priv.-Doz. Dr. Ilse Oshlies

Prof. Dr. Sebastian Theurich

Priv.-Doz. Dr. Ulrike Wehkamp

Priv.-Doz. Dr. Marion Wobser



Die Blastische plasma- zytoide dendritische Zellneoplasie (BPDCN) – Pathogenese, Diagno- stik und Therapie



UNI-MED Verlag AG
Bremen - London - Boston

Klemke, Claus-Detlev:

Die Blastische plasmazytoide dendritische Zellneoplasie (BPDCN) – Pathogenese, Diagnostik und Therapie/
Claus-Detlev Klemke.-

1. Auflage - Bremen: UNI-MED, 2022

ISBN 978-3-8374-6432-0

© 2022 by UNI-MED Verlag AG, D-28323 Bremen,
International Medical Publishers (London, Boston)
Internet: www.uni-med.de, e-mail: info@uni-med.de

Printed in Europe

Das Werk ist urheberrechtlich geschützt. Alle dadurch begründeten Rechte, insbesondere des Nachdrucks, der Entnahme von Abbildungen, der Übersetzung sowie der Wiedergabe auf photomechanischem oder ähnlichem Weg bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten.

Die Erkenntnisse der Medizin unterliegen einem ständigen Wandel durch Forschung und klinische Erfahrungen. Die Autoren dieses Werkes haben große Sorgfalt darauf verwendet, daß die gemachten Angaben dem derzeitigen Wissensstand entsprechen. Das entbindet den Benutzer aber nicht von der Verpflichtung, seine Diagnostik und Therapie in eigener Verantwortung zu bestimmen.

Geschützte Warennamen (Warenzeichen) werden nicht besonders kenntlich gemacht. Aus dem Fehlen eines solchen Hinweises kann also nicht geschlossen werden, daß es sich um einen freien Warennamen handele.

UNI-MED. Die beste Medizin.

In der Reihe UNI-MED SCIENCE werden aktuelle Forschungsergebnisse zur Diagnostik und Therapie wichtiger Erkrankungen “state of the art” dargestellt. Die Publikationen zeichnen sich durch höchste wissenschaftliche Kompetenz und anspruchsvolle Präsentation aus. Die Autoren sind Meinungsbildner auf ihren Fachgebieten.

Der Verlag dankt der Firma Stemline Therapeutics für die Unterstützung der Produktion dieser Auflage. Der Verlag versichert, dass der Industriepartner keinerlei Einflussnahme auf den Inhalt des Buches, insbesondere auch nicht auf Therapieempfehlungen, nehmen konnte.

Vorwort und Danksagung

Jede klinisch tätige Ärztin und jeder klinisch tätige Arzt ist mit Hauterscheinungen bei Patienten konfrontiert. Insbesondere seltene Hauterscheinungen stellen eine differentialdiagnostische Herausforderung dar. Und es existieren auch internistische Erkrankungen mit Hautmanifestationen. Die korrekte Diagnose ist die Voraussetzung für eine effektive Therapie. Somit sind nicht nur Hautärztinnen und Hautärzte mit dem Erkennen und Behandeln von Hautläsionen konfrontiert.

Neben gutartigen Hautläsionen können auch Hautmetastasen verschiedener Neoplasien verschiedenster Organe auftreten. Bei hämatologischen Neoplasien wie Leukämien kommt es immer wieder zu einer Hautbeteiligung. In einigen Fällen kann sich die Hautmanifestation als erstes zeigen vor der eigentlichen Systemmanifestation. In anderen Fällen kann eine Hautläsion das erste Zeichen eines Rezidivs einer bereits bekannten hämato-onkologischen Erkrankung sein.

Eine Systemerkrankung mit vorherrschenden Hautveränderungen ist die Blastische plasmazytoide dendritische Zellneoplasie (BPDCN). Sie wurde 1994 erstmals beschrieben und hat bis zur endgültigen Klassifikation in der WHO-Klassifikation der Tumoren von hämatopoetischen und lymphoiden Geweben zahlreiche Bezeichnungen gehabt. Die Diagnosestellung und Therapie erfordert eine intensive interdisziplinäre Zusammenarbeit verschiedenster Fachdisziplinen.

An dem vorliegenden Buch haben Expertinnen und Experten der Dermatologie, Dermato-Onkologie, Dermato- und Hämatopathologie sowie Hämato-Onkologie mitgewirkt. Ich bin allen Autoren dieses Buchs zu großem Dank verpflichtet für das Einbringen ihrer Expertise und die zeitnahe Erstellung hochaktueller Kapitel zu den jeweiligen Themen. Ohne ihr Engagement parallel zur täglichen Patientenversorgung wäre dieses Buch nicht zu realisieren gewesen.

Dem UNI-MED-Verlag möchte ich herzlich danken für die Realisierung eines Buchs zu dem seltenen aber klinisch wichtigen Thema der BPDCN. Herrn Dr. Wulfmeyer vom UNI-MED-Verlag danke ich für die stete professionelle Begleitung dieses Projekts.

Schließlich möchte ich mich bei meinen ehemaligen akademischen Lehrern Herrn Prof. Dr. Prof. Dr. h.c. C. E. Orfanos, Herrn Prof. Dr. S. Goerdts und Herrn Prof. Dr. P. H. Krammer für die unermüdliche intellektuelle Stimulation und Ausbildung sehr herzlich bedanken.

Ein besonderer Dank richtet sich an meine Frau Alexandra und meine Kinder Tim und Victoria für ihre großartige Unterstützung und Verständnis meines wissenschaftlichen Engagements für die Dermatologie und Immunologie.

Ich hoffe sehr, dass das vorliegende Buch allen Ärztinnen und Ärzten beim Verständnis, Erkennen und Behandeln der blastären plasmazytoiden dendritischen Zellneoplasie eine praktische Hilfe ist.

Karlsruhe, im Januar 2022

Claus-Detlev Klemke

Hinweis: In diesem Buch stehen die geschlechtsneutralen Begriffe für Personen wie "Patient(en)" und andere (außer bei eindeutiger Geschlechtsdifferenzierung) bei ihrer Verwendung stets gleichbedeutend für alle Patienten und andere (m/w/d)

Autoren

Dr. med. Paul J. Bröckelmann
Klinik I für Innere Medizin
Universitätsklinikum Köln
Kerpener Str. 62
50937 Köln
Kap. 7., 8.

Prof. Dr. med. Edgar Dippel
Hautklinik und Hauttumorzentrum
Städtisches Klinikum Ludwigshafen
Bremerstraße 79
67063 Ludwigshafen
Kap. 3.

Priv.-Doz. Dr. med. Marco Herling
Klinik und Poliklinik für Hämatologie, Zelltherapie und Hämostaseologie
Universitätsklinikum Leipzig
Liebigstraße 22, Haus 7
04103 Leipzig
Kap. 7., 8.

Dr. med. Dr. rer. nat. Michael Kiessling
See-Spital Horgen
Medizinische Onkologie und Hämatologie
Seestrasse 80
CH-8810 Horgen
Kap. 2.

Prof. Dr. med. Claus-Detlev Klemke
Hautklinik und Hauttumorzentrum
Städtisches Klinikum Karlsruhe
Moltkestraße 90
76133 Karlsruhe
Kap. 1., 3.

Priv.-Doz. Dr. med. Ilske Oschlies
Institut für Pathologie
Sektion Hämatopathologie
Universitätsklinikum Schleswig-Holstein – Campus Kiel
Arnold-Heller-Str. 3
24105 Kiel
Kap. 4.

Prof. Dr. med. Sebastian Theurich
Medizinische Klinik und Poliklinik III
LMU Klinikum München – Campus Innenstadt
Ziemssenstr. 1
80336 München
Kap. 5.

Priv.-Doz. Dr. med. Ulrike Wehkamp
Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie
Universitätsklinikum Schleswig-Holstein – Campus Kiel
Arnold-Heller-Str. 3
24105 Kiel
Kap. 4.

Priv.-Doz. Dr. med. Marion Wobser
Klinik und Poliklinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie
Universitätsklinikum Würzburg
Josef-Schneider-Straße 2
97080 Würzburg
Kap. 6.