

Inhaltsverzeichnis

Einleitung	10
Ätiologie und Pathogenese der BPDCN	14
2.1. Grundlagen.....	14
2.2. Plasmazytoide dentrische Zellen (pDCs)	14
2.3. Genetische Veränderungen bei der BPDCN	15
2.3.1. Verlust von Tumorsuppressorgenen	15
2.3.2. Chromosomale Veränderungen.....	16
2.3.3. Aktivierung von Onkogenen.....	16
2.3.4. Verlust von DNA-Reparaturgenen.....	16
2.3.5. Mutationen in Genen von epigenetischen Regulatoren.....	17
2.4. Aufrechterhaltung der Malignität.....	18
2.5. Literatur	18
Klinisches Bild der BPDCN	22
Histologie der BPDCN	30
4.1. Bedeutung der korrekten histologischen Diagnosestellung	30
4.2. Morphologie und Zytomorphologie	30
4.3. Immunhistochemie	30
4.4. Zytogenetik	34
4.5. Molekulare Charakteristika	34
4.6. Zusammenfassung.....	35
Diagnostik der BPDCN	
5.1. Einleitung	
5.2. Hämatologische Diagnostik	38
5.2.1. Zytomorphologie	39
5.2.2. Immunphänotypisierung.....	39
5.3. Zytogenetik und Molekulargenetik	40
Differentialdiagnostik der BPDCN	44
6.1. Sekundär kutane Manifestationen hämatologischer Neoplasien	44
6.2. Primär kutane Lymphome.....	46
6.3. Hautmetastasen solider Tumoren	47
6.4. Entzündliche Dermatosen.....	48
6.5. Zusammenfassung.....	48
Therapie der BPDCN	52
7.1. Einleitung	52
7.2. Erstlinientherapie	53
7.2.1. Intensivierte Systemtherapien	53
7.2.2. Weniger intensive und palliative Therapieoptionen	55
7.2.3. Tagraxofusp.....	55
7.3. Prognoseabschätzung und Remissionskontrolle	56

7.4. Rezidivtherapie 56

7.5. Experimentelle Therapieansätze..... 56

7.6. Zusammenfassung..... 57

Biologie der BPDCN – Forschung und Perspektiven **60**

8.1. Einleitung 60

8.2. Der Ursprung der neoplastischen Zelle der BPDCN..... 60

8.3. Prominente histogenetische Beziehung der BPDCN zu myeloischen Neoplasien 63

8.4. Die Beschreibung der genetischen Landschaft der BPDCN 63

8.5. Funktionelle Eigenschaften der Tumorzelle 64

8.6. Detektion von Vulnerabilitäten in BPDCN..... 64

8.7. Integrierte Pathogenesemodelle 65

8.8. Zusammenfassung und Ausblick 65

Abkürzungsverzeichnis **70**

Index **71**