

Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

Kutani limfom - vodič za pacijente

© 2019 Cutaneous Lymphoma Foundation, Lymphoma Action and Lymphoma Coalition Europe

Adapted, abridged and translated from *A Patient’s Guide to Understanding Cutaneous Lymphoma* (Cutaneous Lymphoma Foundation, 2nd edition, 2018, www.clfoundation.org).

This translation includes extracts amounting to about 20% of this guide which were originally published on Lymphoma Action’s webpages on skin lymphoma (www.lymphoma-action.org.uk). Lymphoma Action has granted its approval for the extracts to be included in this publication and translated versions.



Translated and published by Lymphoma Coalition Europe in 31 languages.
Website: www.lymphomacoalition.org/europe

Kutani limfom - vodič za pacijente

1 Uvod

Opseg ove publikacije

Ovo je vodič za osobe koje imaju kutani (ili kožni) limfom. To je izmijenjena, adaptirana i skraćena verzija informacija i materijala koje su prvobitno izradile druge organizacije, prvenstveno Fondacija za kutani limfom (Cutaneous Lymphoma Foundation) sa sjedištem u SAD, kao i organizacija Lymphoma Action, sa sjedištem u Velikoj Britaniji. Cilj je da se stvori standardan, pristupačan i univerzalan vodič, dostupan za upotrebu i prevođenje na više jezika širom Evrope.

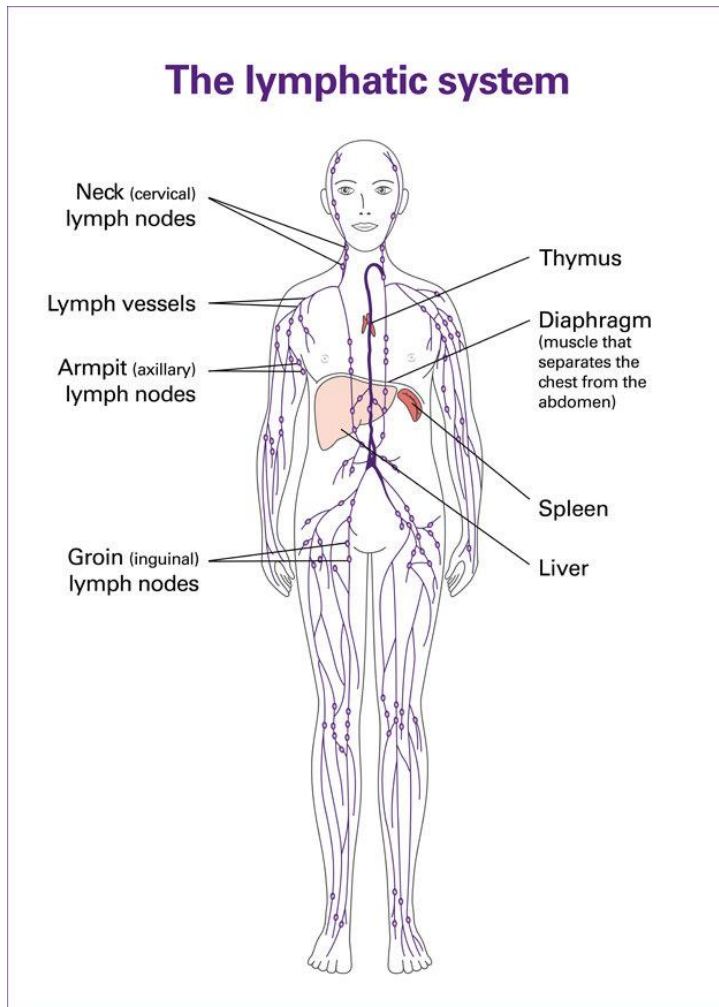
Iako će ovaj vodič biti od koristi svuda u svijetu, čitaoci treba da imaju na umu da je izrađen prvenstveno za upotrebu u evropskom kontekstu. Čitaoci u Evropi će znati da se sistemi zdravstvene zaštite i praksa u pogledu dijagnostike, liječenja i njege razlikuju od zemlje do zemlje. S tim u vezi, Evropska koalicija za borbu protiv limfoma (Lymphoma Coalition Europe) dopunila je originalne izvorne materijale i tekst sadržajem koji se odnosi na evropski kontekst. Ipak, opseg ove publikacije ne pokriva situaciju u baš svakoj evropskoj zemlji. Ova publikacija ima generalizovan pristup kutanom limfomu, uključujući i pristup i primjenu terapije i medicinskih postupaka, koji mogu biti različiti u svakoj zemlji.

Neke vrste terapije i postupaka mogu biti dostupni u okviru rutinske zdravstvene zaštite u nekim zemljama, a drugi ne. Neki mogu biti dostupni putem kliničkih ispitivanja ili programa upotrebe ispitivanog lijeka van kliničkog ispitivanja, dok drugi jednostavno ne moraju biti odobreni za upotrebu u Evropi. Slično tome, kada se radi o liječenju i preparatima za njegu kože koji se pominju u ovoj publikaciji, gdje god je to moguće, koristili smo generička imena, istovremeno napominjući i poznato ime robne marke. Čitaoci treba da imaju u vidu da se imena robnih marki razlikuju od zemlje do zemlje.

Za dalje informacije o pristupu liječenju, preporučujemo Vam da se obratite organizaciji na lokalnom ili nacionalnom nivou koja se bavi podrškom u oblasti limfoma ili raka krvi ili Koaliciji za borbu protiv limfoma (Lymphoma Coalition).

Šta je kutani (ili kožni) limfom

Limfom je rak koji počinje u ćelijama koje se nazivaju limfociti, a one su dio našeg imunskog sistema. Limfociti se obično nalaze u limfnim čvorovima (žlijezdama). Oni se također mogu naći i u drugim limfoidnim tkivima, na primjer, u slezeni, crijevima i koži.



Slika: Limfni sistem (limfni sudovi i limfni čvorovi prikazani su zelenom bojom) (Preuzeto uz dozvolu organizacije Lymphoma Action)

The lymphatic system	Limfni sistem
Neck (cervical) lymph nodes	Vratni (cervikalni) limfni čvorovi
Lymph vessels	Limfne žile
Armpit (axillary) lymph nodes	Pazušni (aksilarni) limfni čvorovi
Groin (inguinal) lymph nodes	Preponski (ingvinalni) limfni čvorovi
Thymus	Timus
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Dijafragma (mišić koji razdvaja grudi od abdomena)
Spleen	Slezena
Liver	Jetra

Ukoliko se rast limfocita otme kontroli, ili ne odumiru nakon svog uobičajenog životnog vijeka, oni se mogu gomilati i stvoriti kancerogenu nakupinu ćelija. To je limfom. Ukoliko limfom počne da se razvija u limfocitima u koži, on se naziva "kutani" limfom, što označava limfom kože.

Kutani limfomi su rijetki. Oni se prosječno javljaju svake godine kod 1 od 100.000 ljudi u zapadnim zemljama. Iako kutani limfomi predstavljaju oblik raka, u mnogim slučajevima oni veoma sporo rastu i ne utiču na očekivano trajanje života. Oni se ponašaju više kao dugoročno (hronično) stanje kože nego kao rak.

Napominjemo da limfom koji se prvo javi na nekom drugom mjestu, na primjer u limfnim čvorovima, a onda se proširi na kožu, ne predstavlja kutani limfom. Naziv za određeni rak se zasniva na vrsti ćelija koje su zahvaćene i mjestu od koga počinje, a ne mjestu na koje može da se proširi. Na primjer, ako pacijent ima rak dojke i taj rak se proširi na limfni čvor ili na kost, to je i dalje rak dojke, a ne limfom ili rak kostiju.

Vrste limfoma

Postoje mnoge različite vrste kutanog limfoma. Kao i sa svim oblicima limfoma, veoma je važno da znate svoj podtip i da koristite najkonkretniji mogući naziv, kako biste mogli da razumijete pravilan tok terapije, šta da očekujete, potencijalne ishode, kao i da pronađete najbolje informacije i podršku u skladu sa podtipom koji imate. Obavezno pitajte svog ljekara o konkretnom podtipu limfoma koji imate, kako biste mogli da steknete najnovija i detaljna saznanja.

Dijagnoza i liječenje

Kutane limfome je često vrlo teško dijagnostikovati jer se sporo razvijaju i liče na uobičajenija stanja kože, kao što su ekcem ili psorijaza. Kod nekih ljudi mogu proći godine prije nego što im se postavi dijagnoza limfoma kože. Srećom, rano liječenje nije najvažnije za većinu ovih limfoma i oni dobro reaguju na niz dostupnih vrsta liječenja.

Takođe je veoma važno znati da kutani limfom nije zarazan - on nije infekcija i ne može se prenijeti sa osobe na osobu.

Kako se koristi ova publikacija

U ostatku ovog vodiča pokrićemo sljedeće:

- vrste kutanog limfoma;
- dijagnoza i stadijumi;
- uloga zdravstvenih radnika;
- vrste terapije i kako se pripremiti za njih;
- neželjena dejstva terapije;
- pregled razlika za djecu i mlade odrasle osobe koje imaju kutani limfom;
- njega kože;
- seksualnost.

Konačno, na kraju vodiča ćete naći glosar sa ključnim medicinskim terminima koji se koriste u tekstu.

Upozorenje

Informacije ne treba koristiti u svrhu samostalnog postavljanja dijagnoze, samostalnog liječenja ili kao alternativu medicinskom zbrinjavanju. Ukoliko Vas zabrine nešto iz informacija koje možete naći u ovom izvještaju, treba da se obratite svom ljekaru ili medicinskom savjetniku. Ukoliko sumnjate da imate limfom, odmah se obratite zdravstvenom radniku.

O Koaliciji za borbu protiv limfoma (Lymphoma Coalition)

Koalicija za borbu protiv limfoma je neprofitna organizacija, formirana 2002. koja je zvanično osnovana 2010. godine sa jednim ciljem da pomogne organizacijama pacijenata sa limfomom širom svijeta da stvore zajednicu koja bi mogla da im pomogne da kroz međusobnu podršku dođu do najbolje njege i podrške koju pacijenti sa limfomom mogu imati. Koalicija za borbu protiv limfoma posvećena je tome da omogući da na globalnom nivou postoje informacije za organizacije pacijenata sa limfomom i pacijente, koje će oni dobijati kroz edukaciju, razmjenu informacija i aktivnosti u oblasti zastupanja. Potreba za centralnim čvorištem u kome se mogu naći konzistentne i pouzdane najnovije informacije prepoznata je kao i potreba da organizacije pacijenata sa limfomom razmjenjuju resurse, najbolje prakse i politike i postupke. Koalicija za borbu protiv limfoma sastoji se od 76 organizacija pacijenata iz 50 zemalja. Misija koalicije jeste da bude globalni izvor za činjenice i statistiku u pogledu limfoma; da unaprijedi nivo svijesti i razumijevanje limfoma, kao i da izgradi kapacitete za nove i postojeće grupe koje se bave limfomom.

2 Vrste kutanog ili kožnog limfoma

Uvod

Postoje 2 vrste limfocita: B limfociti (B-ćelije) i T limfociti (T-ćelije). Obje vrste imaju različita zaduženja u imunskom sistemu. Limfomi kože mogu nastati ili od T-ćelija ili od B-ćelija, pa se kutani limfomi dijele u dvije glavne grupe:

- **kutani T-ćelijski limfomi (CTCLs)** su najčešća vrsta limfoma kože. Kutani T-ćelijski limfomi izgledaju crveno i suho poput ekcema i mogu da se prošire na različite dijelove tijela;
- **kutani B-ćelijski limfomi (CBCLs)** češće izazivaju kvržice u koži, obično na 1 ili 2 dijela tijela.

Prema Smjernicama za kliničku praksu u oblasti primarnih kutanih limfoma Evropskog udruženja medicinske onkologije (objavljenim juna 2018), u zapadnom svijetu, kutani T-ćelijski limfomi predstavljaju oko 75 do 80% svih primarnih kutanih limfoma (a fungoidna mikoza je najčešći tip), a kutani B-ćelijski limfomi 20 do 25%. Ipak, različite raspodjele javljaju se u drugim dijelovima svijeta. Recimo, u Jugoistočnoj Aziji, kutani T-ćelijski limfomi, osim fungoidne mikoze, mnogo su češći nego u zapadnim zemljama, a kutani B-ćelijski limfomi su mnogo rjeđi.

Kutani T-ćelijski limfomi (CTCL)

Dva najčešća tipa kutanih T-ćelijskih limfoma su:

- fungoidna mikoza (MF), i
- Sezarijev sindrom (SS).

Ostali oblici kutanih T-ćelijskih limfoma uključuju:

- primarne kutane CD30+ limfoproliferativne poremećaje;
- subkutane pankulitisu slične T-ćelijske limfome;
- ekстранodalne NK/T-ćelijske limfome, nazalnog tipa (veoma rijetke u zapadnim zemljama, ali češće u Aziji i Centralnoj i Južnoj Americi);
- primarne kutane periferne T-ćelijske limfome koji nisu drugačije navedeni.

Većinu kutanih T-ćelijskih limfoma predstavljaju indolentni (tj. hronični) limfomi - neizlječivi, ali se mogu ublažiti terapijom, i obično nisu opasni po život.

U slučaju kutanih T-ćelijskih limfoma, maligne T-ćelije putuju u gornje slojeve kože izazivajući osip, što dovodi do postavljanja dijagnoze. Kutani T-ćelijski limfomi se ponekad pogrešno nazivaju rakom kože jer pogađaju kožu, ali to nije precizna upotreba termina "rak kože". Rak kože označava vrste raka koje se razvijaju iz drugih, nelimfoidnih ćelija kože, uključujući epidermalne ćelije (što dovodi do karcinoma skvamoznih ćelija) i melanocite ili pigmentne ćelije (što dovodi do melanoma).

Klasična fungoidna mikoza (MF)

Fungoidna mikoza je najčešći oblik kutanog T-ćelijskog limfoma. To je indolentan tip koji ima spor, hroničan tok, koji često traje dugi niz godina ili više decenija, i često se ne širi van kože. Tokom vremena, u oko 10% slučajeva, može se proširiti i van kože. Kod većine ljudi će se javiti klasičan oblik fungoidne mikoze, ali postoji i nekoliko rjeđih oblika. Mnogi pacijenti vode normalan život tokom liječenja bolesti, a neki ostaju u remisiji tokom dugih vremenskih perioda.

Fungoidna mikoza se može javiti bilo gdje na tijelu, ali najčešće zahvata dijelove kože zaštićene odjećom od sunca. Klasična fungoidna mikoza obično se javlja u vidu pečata nepravilnog oblika, ovalnih ili prstenastih (anularnih), koji su suhi i perutaju se (obično su ravni i bilo bezbojni bilo blijedi). Pečati se različito ponašaju; iznenada nestaju, ili ostaju istog oblika i veličine, ili se postepeno povećavaju. One se mogu javiti bilo gdje na tijelu, ali se obično nalaze na trupu ili zadnjici.

One se takođe mogu pojaviti kao zadebljani i blago uzdignuti dijelovi kože, pod imenom plakovi, koji mogu da svrbe i ponekad pucaju (dolazi do curenja iz njih). Takve promjene se obično javljaju na zadnjici ili naborima kože, i mogu dovesti do gubitka dlaka na tim dijelovima. U rijetkim slučajevima se mogu javiti veće izrasline ili uzdignute kvržice koje se nazivaju tumori i koje mogu da pucaju, ili da budu bolne i da se iz njih javlja curenje.

Kod veoma malog broja ljudi može se javiti eritroderma, kada koža postaje crvena, zadebljana i osjetljiva.

Iako je moguće da se sve ove vrste oštećenja jave istovremeno, kod većine ljudi koji dugo godina imaju bolest javljaju se samo jedna ili dvije vrste oštećenja (lezija), obično pečati i plakovi (pogledati fotografiju).



Iako je to obično indolentno, hronično oboljenje, tok fungoidne mikoze kod pojedinačnih pacijenata je nepredvidiv. Može biti spor, brz ili statičan. Kod većine pacijenata će se javiti samo simptomi na koži, bez ozbiljnih komplikacija. Bolest će napredovati kod oko 10%, i to sa ozbiljnim komplikacijama. Za razliku od vrsta raka kože, pretežno melanoma, fungoidna mikoza skoro nikada se ne širi na limfne čvorove i unutrašnje organe, a da ne pokazuje očigledne znake napredovanja na koži.

Rjeđi oblici fungoidne mikoze

Osim klasičnih oblika fungoidne mikoze, postoje još 3 rjeđa oblika koja se ponašaju donekle različito i izgledaju različito pod mikroskopom:

- **Folikulotropna fungoidna mikoza** posebno utiče na folikule kose. Ona obično pogađa glavu i vrat i može dovesti do gubitka kose. To može biti samo jedan pečat, plak ili

tumor, ali većina ljudi ima nekoliko. Mogu se javiti i male ciste ili zapušene pore. One se ponekad nazivaju "komedomi" (gnojnice) ili "milie" (mliječno bijele tačke), jer izgledaju kao bijele izbočine na koži. Topikalne vrste terapije, kao što su PUVA i hemoterapijske masti, ne pomažu mnogo kod ovog tipa limfoma kože. Preporučena terapija može biti terapija cijele kože elektronskim snopom, PUVA kombinovana sa retinoidnim lijekovima, interferon ili radioterapija.

- **Pagetoidna retikuloza (Voringer-Kolopova bolest)** obično se javlja kao jedan plak koji se peruta, često na nogama ili rukama. Nikada se ne širi van kože. Može se liječiti hirurški ili niskom dozom radioterapije.
- **Granulomatozna opuštena koža (GSS)** je izuzetno rijedak oblik fungoidne mikoze. Opušteni nabori kože javljaju se u pazuhu i preponama. Ne postoji prihvaćena standardna terapija za ovu vrstu kutanog T-ćelijskog limfoma. Mogu se predložiti operacija, radioterapija, PUVA, steroidne kreme ili interferon.

Za više informacija o vrstama terapije, pogledajte odjeljak 5 ovog vodiča.

Sezarijev sindrom (SS)

Sezarijev sindrom je rjeđa ali agresivnija vrsta kutanog T-ćelijskog limfoma koji je povezan sa fungoidnom mikozom, ali ima sliku sa veoma jakim svrabom, crvenilom cijelog tijela (eritroderma), intenzivnim perutanjem kože i često je praćen i gubitkom kose. Osobama sa Sezarijevim sindromom često se koža intenzivno ljušti noću i ujutru im je posteljina prekrivena ljuspicama kože. Oni takođe mogu da osjete umor, da imaju povišenu temperaturu i uvećane limfne čvorove. Maligne T-ćelije koje se nalaze u koži takođe se mogu naći u krvotoku.

Sezarijev sindrom je jedina vrsta kutanog T-ćelijskog limfoma koji pogađa kožu i krv. Koža može biti vrela, upaljena, može izuzetno da svrbi, povremeno da se ljušti i da peče. Curenje bistre tečnosti iz kože je uobičajeno. Zbog toga što se mnogo toplote gubi preko kože, ljudima je često hladno. Simptome mogu da prate promjene na noktima, kosi ili očnim kapcima.

Primarni kutane CD30-pozitivni limfoproliferativni poremećaji (PCCD30+LPD)

Postoje dvije glavne vrste ovih poremećaja, koje predstavljaju jednu trećinu svih dijagnostikovanih kutanih T-ćelijskih limfoma:

- limfomatoidna papuloza (LyP); i

- primarni kutani anaplastični limfom velikih ćelija (PCALCL).

U oba tipa se protein CD30 javlja na površini abnormalnih limfocita. Oba poremećaja mogu se dobro liječiti i imaju odličnu prognozu, sa preživljavanjem od 10 godina za 100% slučajeva limfomatoidne papuloze i 90% za primarni kutani anaplastični limfom velikih ćelija.

Limfomatoidna papuloza (LyP)

Limfomatoidna papuloza (LyP) se manifestuje putem malih crvenkasto-braon kvržica i tačkica na koži (papula) koje same od sebe prolaze i povremeno se javljaju i nestaju. Oštećenja (lezije) se nekada ne primjećuju, a nekada su bolna i svrbe, i njihov tok traje 2-3 mjeseca. Mogu biti uporna sa čestim erupcijama koje se vraćaju, ili mogu nestati na duži vremenski period prije nego što se opet pojave. Stres često predstavlja okidač za izbijanje.

Limfomatoidna papuloza se obično klasifikuje kao nemaligna ili kao prethodnica kutanih T-ćelijskih limfoma (tj. kod otprilike 1 od 20 osoba sa limfomatoidnom papulozom razvije se drugi limfom kao što je primarni kutani anaplastični limfom velikih ćelija, fungoidna mikoza ili Hodžkinov limfom), iako neki stručnjaci kažu da je to oblik kutanog T-ćelijskog limfoma veoma niskog stepena.

Bolest se može javiti u bilo kom trenutku života - od ranog djetinjstva do srednjih godina, i to podjednako i kod žena i kod muškaraca. Čini se da manje pogađa osobe sa crnom bojom kože, nego druge rase.

Primarni kutani anaplastični limfom velikih ćelija (PCALCL)

Primarni kutani anaplastični limfom velikih ćelija (PCALCL) je indolentna vrsta kutanog T-ćelijskog limfoma koja sporo raste, sa karakterističnim svojstvima koja obuhvataju jednu ili više uzdignutih crvenih oštećenja na koži i kvržica, od kojih se obično ne stvaraju kraste i ne pucaju. Ta oštećenja (lezije) mogu se javiti bilo gdje na tijelu i vrlo sporo rastu, te mogu biti prisutna dugo prije nego što se postavi dijagnoza.

Rijetke vrste kutanog T-ćelijskog limfoma

Postoji nekoliko rijetkih vrsta kutanog T-ćelijskog limfoma, uključujući:

- **Subkutani pankulitisu sličan T-ćelijski limfom (SPTCL)** raste sporo i može se javiti u bilo kom uzrastu. Nešto je češći kod žena. Počinje u masnim dijelovima kože, odmah

ispod površine. Mogu postojati jedan ili više plakova ili kvržica, često na nogama. Mogu biti prisutni i drugi opšti simptomi, kao što su povišena temperatura, loša krvna slika i gubitak težine. Ovo stanje veoma dobro reaguje na steroidne tablete koje mogu predstavljati jedinu potrebnu terapiju. Ukoliko je potrebna dodatna terapija, ona može biti u obliku lokalne radioterapije (samo zahvaćena oblast) ili hemoterapije doksorubicinom. Ukoliko limfom SPTCL brže raste, predložena terapija može biti kombinacija lijekova za hemoterapiju kao što je CHOP, ili čak i transplantacija matičnih ćelija.

- **Ekstranodalni NK/T-ćelijski limfom, nazalnog tipa** je vrsta limfoma koja brzo raste, a koja je veoma rijetka u zapadnim zemljama, a češća u Aziji i Centralnoj i Južnoj Americi. Ponekad se vidi na koži, ali može početi na drugom mjestu i obuhvatiti kožu. Osobe sa ovim tipom limfoma obično su pozitivne na virus Epstein-Barr (EBV). U većini slučajeva, ova vrsta limfoma liječi se sistemskim (cijelog tijela) režimom hemoterapije, kao što je SMILE (deksametazon, metotreksat, ifosfamid, L-asparaginaza i etopozid), u kombinaciji sa radioterapijom za lokalizovanu bolest.

Primarni kutani T-ćelijski limfomi koji nisu drugačije navedeni

Smjernice za kliničku praksu ESMO obuhvataju sljedeće podgrupe kutanih limfoma u kategoriji primarnih kutanih T-ćelijskih limfoma koji nisu drugačije navedeni:

- **Primarni kutani CD4-pozitivni mali/srednji T-ćelijski limfom** je limfom koji sporo raste i koji ima dobru prognozu (izgled). Obično se javlja kao jedan plak ili kvržica na licu, vratu ili gornjem dijelu trupa. Terapija se obično sastoji od uklanjanja plaka ili kvržice hirurškim putem ili tretiranja radioterapijom. Ukoliko je limfom rašireniji, predložena terapija može biti ili hemoterapijski lijek pod nazivom ciklofosfamid ili imunoterapijski lijek, interferon alfa.
- **Primarni kutani gama/delta T-ćelijski limfom** je vrsta limfoma kože koji brže raste i koji se obično javlja kod odraslih. On se najčešće javlja u obliku pečata i plakova na rukama ili nogama. Simptomi takođe mogu biti noćno znojenje, povišena temperatura i gubitak težine. Kod nekih ljudi javljaju se i loša krvna slika i uvećana jetra i slezena. Predložena terapija će najvjerojatnije biti kombinacija lijekova za hemoterapiju, ili u nekim slučajevima transplantacija matičnih ćelija.
- **Primarni kutani CD8-pozitivan agresivan epidermotropni citotoksični T-ćelijski limfom** je limfom koji brže raste i koji se pretežno javlja kod odraslih. On se javlja u vidu tačkica koje su svuda proširene (papula), plakova i tumora na koži. Zahvaćeni dijelovi mogu da pucaju. On takođe može da zahvati sluzokožu usta. Vaš ljekar će

najvjerovatnije predložiti liječenje kombinacijom lijekova za hemoterapiju, ili, u nekim slučajevima, transplantaciju matičnih ćelija.

Za više informacija o vrstama terapije, pogledajte odjeljak 5 ovog vodiča.

Kutani B-ćelijski limfomi (CBCL)

Tri primarne vrste kutanih B-ćelijskih limfoma su:

- primarni kutani limfom folikularnog centra (PCFCL);
- primarni kutani B-ćelijski limfom marginalne zone (PCMZL); i
- primarni kutani difuzni limfom velikih ćelija, vrste "leg" (takođe poznat kao PCLBCL-LT).

Limfomi PCFCL i PCMZL su indolentne vrste koje sporo rastu i imaju dobru prognozu (10-godišnje preživljavanje premašuje 90%), dok limfom PCLBCL-LT ima lošiju prognozu (sa 5-godišnjim preživljavanjem povezanim sa bolešću od oko 50%).

Primarni kutani limfom folikularnog centra (PCFCL)

PCFCL je najčešći oblik limfoma CBCL koji se najčešće javlja na glavi, vratu ili gornjem dijelu trupa. Oštećenja (lezije) su ružičaste ili crvene kvržice, ili tumori koji se sporo razvijaju. Oni rijetko postaju otvorene rane ili čirevi. Kod nekih pacijenata se kvržice javljaju na mnogim mjestima na tijelu, ali se češće radi o jednom tumoru ili maloj grupi kvržica.

Limfom PCFCL dobro reaguje na zračenje. Možete ići na radioterapiju ukoliko je zahvaćen samo 1 ili nekoliko oblasti na tijelu. Možda će Vam biti urađena i operacija ukoliko se limfom ograniči na 1 oblast. Obje vrste terapije imaju veoma dobar rezultat.

Ukoliko je limfom rašireniji, terapija zavisi od toga koliki dio kože je zahvaćen. Ukoliko Vam je zahvaćeno samo nekoliko razuđenih dijelova kože, Vaš specijalista može ih pratiti i držati terapiju u rezervi za Vas kada Vam bude trebala. To se zove "posmatranje i čekanje". Ljudi se često unerveze zbog "posmatranja i čekanja" jer imaju utisak da se ništa ne radi na njihovom liječenju. Nemojte brinuti u tom pogledu, jer ljekari, na osnovu istraživanja, znaju da mane rane terapije mogu da nadmaše prednosti.

Ukoliko imate limfom na nekoliko oblasti kože, možda ćete primati rituksimab. To je imunoterapijski lijek koji se prima intravenski (kapanjem u venu). Neki ljudi mogu da primaju

rituksimab putem supkutane injekcije (injekcija koja se daje ispod kože). Mali broj ljudi biva liječen režimom hemoterapije (nekoliko lijekova), često uz rituksimab.

Imunoterapijski lijekovi ne ubijaju limfom direktno. Oni stimuliraju Vaš imunski sistem da prepozna ćelije limfoma kao strane za Vaš organizam i da ih ubijaju. Interferon alfa je drugi imunoterapijski lijek koji ćete možda uzimati.

Ukoliko se primarni kutani limfom folikularnog centra ponovo vrati, često se može uspješno liječiti istom terapijom koju ste primali i prvi put.

Za više informacija o vrstama terapije, pogledajte odjeljak 5 ovog vodiča.

Primarni kutani B-ćelijski limfom marginalne zone (PCMZL)

Limfom PCMZL je drugi najčešći oblik kutanog B-ćelijskog limfoma i povezuje se sa vrstom non-Hodžkinovog limfoma poznatog kao ekstranodalni limfom tipa limfoidnog tkiva povezanog sa sluznicom (MALT). Pacijenti nalaze ružičaste ili crvene papule, kvržice ili, rjeđe, tumore. Može se pojaviti bilo gdje na koži, ali se obično javlja na rukama, nogama ili trupu.

To je jedan od malog broja limfoma kože čiji uzrok je poznat. Neke osobe sa limfomom MALT imaju bakterijsku infekciju pod nazivom *Borrelia burgdorferi*. Ukoliko imate tu infekciju, prvo ćete primiti terapiju antibioticima. Kada nema infekcije, terapija se obično sastoji od radioterapije ili hirurškog zahvata, posebno ako se limfom nalazi u samo jednoj oblasti.

U ostalim slučajevima, terapijski pristup za limfom PCMZL biće isti kao za limfom PCFCL (pogledati prethodni dio teksta), kako je preporučeno u Smjernicama za kliničku praksu ESMO.

Za više informacija o vrstama terapije, pogledajte odjeljak 5 ovog vodiča.

Primarni kutani difuzni limfom velikih ćelija, vrste "leg" (takođe poznat kao PCLBCL-LT)

Limfom PCLBCL-LT je rijetka i opasnija vrsta kutanog B-ćelijskog limfoma koja pod mikroskopom izgleda mnogo drugačije, i uglavnom se javlja na potkolenicama, češće kod starijih žena, i može dostići znatnu veličinu.

Limfom PCLBCL-LT često izrasta u velike tumore koji idu duboko u masno tkivo tijela, koji brzo rastu i koji se pretvaraju u otvorene rane. Za razliku od limfoma koji sporo rastu, kod ovoga postoji velika vjerovatnoća da se proširi van kože.

Terapija je obično hemoterapija, sa radioterapijom ili bez nje. Najčešće se koristi hemoterapija R-CHOP (rituksimab zajedno sa ciklofosfamidom, hidroksidaunorubicinom, vincristinom (Oncovin®) i prednizolonom). Možda ćete primiti i samo rituksimab. Ukoliko se limfom povрати, Vaš ljekar će vjerovatno predložiti još hemoterapije.

3 Dijagnoza

Uvod

Jedan od izazova u definitivnom postavljanju dijagnoze kutanog limfoma je da znaci i simptomi nisu isti za sve pacijente, u kombinaciji sa činjenicom da se neki od simptoma, posebno kada su blaži, obično pogrešno zamjenjuju sa stanjima kao što su ekcem ili psorijaza, ili gljivične reakcije na koži (kao što je lišaj na koži ili "ringworm") ili raznim reakcijama kože na lijekove, određene supstance ili alergijama.

Ključni simptomi

Promjene, plakovi, papule i tumori su klinički nazivi za niz pojava na koži (poznatih i kao lezije ili oštećenja) koje mogu upućivati na dijagnozu.

Promjene su obično ravne, moguće je da se perutaju i da izgledaju kao osip. Plakovi su deblja, uzdignuta oštećenja. Papule su mali, uzdignuti, čvrsti dijelovi kože koji izgledaju kao osip. Tumori su uzdignute kvržice ili čvorići koji mogu, ali ne moraju da pucaju. Kako bi bila nazvana tumorom, kvržica mora da bude veličine najmanje 1 cm ili veća. Moguće je imati jedno ili sve vrste ovih oštećenja na koži. Neki ljudi godinama imaju bolest, a javlja im se samo jedno oštećenje.

Nekim ljudima takođe otiču limfni čvorovi, obično u vratu, pazuhu ili preponama.

Svrab je uobičajeni simptom, iako se ne javlja kod svih pacijenata.

Proces postavljanja dijagnoze

U primarnoj zdravstvenoj zaštiti

Dijagnoza mnogih podtipova kutanih limfoma može varirati i ponekad prođe puno vremena prije nego što bude potvrđena. Ipak, proces postavljanja dijagnoze je sličan za sve vrste.

Zdravstveni sistemi se razlikuju od zemlje do zemlje, stoga tačan proces ili sistem postavljanja dijagnoze može izgledati drugačije u zavisnosti od zemlje u kojoj živite. Ipak, obično će se neko sa kutanim limfomom najvjerovatnije obratiti ljekaru opšte prakse (ljekaru koji radi u ustanovi primarne zdravstvene zaštite) ukoliko na koži ima crvene pečate ili pečate koji svrbe ili ukoliko negdje ima kvržice. Mnogi kožni limfomi liče na uobičajenija stanja kože, kao što su ekcem ili psorijaza. Mnogi od njih se takođe veoma sporo razvijaju, neki čak i u periodu od 10-40 godina. Ljekaru koji radi u primarnoj zdravstvenoj zaštiti može

biti potrebno dugo vremena da isključi druga stanja i da pacijenta uputi specijalisti. To može biti specijalista za kožne bolesti (dermatolog) ili specijalista za bolesti krvi i limfnog sistema (hematolog).

Procjena

U bolnici ili specijalističkoj klinici, specijalista će Vas pitati kako i kada se problem na koži pojavio i kako utiče na Vas. Izvršiće fizikalni pregled, pažljivo pregledajući pečate na koži ili kvržice. Medicinski fotograf će možda slikati dijelove kože sa promjenama. Specijalista će Vas takođe pitati o opštem zdravlju i o svim drugim simptomima, kao što su gubitak težine ili povišena temperatura.

Biopsija

Ljekar može pomisliti da zna u čemu je problem, ali će morati da potvrdi dijagnozu putem biopsije kože. U okviru biopsije, ljekar dovodi kožu sa promjenama u stanje utrnulosti pomoću lokalnog anestetika i uklanja mali dio kože. Uzorak se onda pregleda ispod mikroskopa i šalje na specijalizovane analize kako bi se detaljno provjerile ćelije i njihovi geni i proteini. Te analize ponekad se moraju uraditi u laboratoriji u drugom centru. Za rezultate biopsije mogu biti potrebne 2-3 nedjelje.

Postavljanje dijagnoze limfoma kože nije uvijek lako, čak ni za specijalistu. U narednim nedjeljama ili mjesecima mogu biti potrebne dodatne biopsije kože. Kod nekih ljudi, osip na koži ne izgleda tipično za limfom. U takvim slučajevima, može biti potrebno nekoliko biopsija u periodu od nekoliko godina prije postavljanja kompletne dijagnoze. To može biti frustrirajući period ispunjen nervozom. Vrlo je važno da ljekari postave tačnu dijagnozu i da saznaju što je moguće više o Vašem stanju kože kako biste mogli da dobijete najprikladniju terapiju.

Testovi, snimci i pregledi

Kako i kada se problem na koži razvijao, fizikalni pregled i rezultati biopsija kože pomažu medicinskom timu da postavi dijagnozu limfoma. Kako bi se saznalo više o limfomu i kako on utiče na Vaš organizam, takođe će morati da Vam se obave kompletan fizikalni pregled i analize krvi. Ti testovi potrebni su za određivanje "stadijuma" limfoma.

Tokom fizikalnog pregleda, ljekar će opipati da li postoje uvećani limfni čvorovi u vratu, pazuhu i preponama. Neće biti potrebni internistički pregledi. Analize krvi obuhvatiće krvnu sliku i mjerenje nivoa određenih hemijskih supstanci koje se mogu naći u krvi, uključujući

laktat dehidrogenazu (LDH). To je enzim u organizmu koji se koristi u procesu pretvaranja šećera u energiju.

Dalje analize zavisice od tačne vrste limfoma koji se dijagnostikuje, kao i od opšteg zdravlja pacijenta. Ukoliko se postavi dijagnoza najčešće vrste T-ćelijskog limfoma kože, fungoidne mikoze, a nalazi fizikalnog pregleda i analiza krvi su normalni, potreban je samo rendgen snimak grudnog koša.

Što se tiče T-ćelijskih limfoma kože, snimanja se ne obavljaju toliko često kao u slučaju drugih tipova non-Hodžkinovog limfoma. Snimci mogu biti potrebni ukoliko druga ispitivanja ukazu na to da postoje ćelije limfoma u krvi ili limfnim čvorovima (žlijezdama).

Najčešći tip snimanja, kada su u pitanju limfomi kože, jeste kompjuterizovana tomografija (CT) Vašeg grudnog koša, stomaka i karlice (oblast koja se nalazi između Vaših kukova). Nekim ljudima može da se uradi još jedno snimanje koje se zove pozitronska emisiona tomografija (PET), koje se može kombinovati sa kompjuterizovanom tomografijom kako bi se napravio snimak PET/CT. Na ovim snimcima se detaljno vide unutrašnji organi. Pacijenti obično ne moraju da leže u bolnici zbog tih snimanja, a ona mogu da traju od 30 minuta do 2 sata. Nisu sve bolnice ili druge zdravstvene ustanove opremljene za izvođenje PET/CT snimanja, tako da, umjesto u lokalnu bolnicu, može biti neophodan odlazak u veći zdravstveni centar.

Malom broju osoba kod kojih postoji sumnja na limfom kože radi se i biopsija koštane srži. Biopsija koštane srži sastoji se od uzimanja malog uzorka koštane srži (sunderastog tkiva koje se nalazi u središtu nekih velikih kostiju u tijelu u kome se stvaraju ćelije krvi) iglom iz kuka. Ljekar prvo dovodi kožu iznad kosti u stanje utrnulosti pomoću lokalnog anestetika. Uzorak se onda pregleda pod mikroskopom kako bi se provjerilo da li sadrži ćelije limfoma. Lijekovi protiv bolova mogu se uzimati kako bi se olakšale tegobe nakon zahvata.

Ukoliko su limfni čvorovi uvećani možda će biti potrebna biopsija limfnih čvorova koja se sastoji od uklanjanja čvora u lokalnoj ili opštoj anesteziji. Ovaj zahvat se ponekad naziva "ekscizionna biopsija". Čvor se onda šalje u laboratoriju na pregled pod mikroskopom.

Nekim osobama će možda biti urađena aspiracija limfnog čvora tankom iglom (FNA). Tankom iglom se uzima nekoliko ćelija iz uvećanog limfnog čvora, bez uklanjanja samog čvora. FNA se ponekad vrši prije upućivanja na specijalističku kliniku. Ipak, nakon FNA,

vjerovatno će i dalje biti neophodna biopsija limfnog čvora, jer se pomoću FNA samo uzimaju uzorci ćelija u limfnom čvoru. To znači da se mogu propustiti abnormalne ćelije.

Sve ove analize rade se kako bi se otkrilo koji dijelovi tijela su zahvaćeni limfomom. One se takođe vrše kako bi se provjerilo da li se limfom definitivno prvo javio u koži, a ne da se proširio sa nekog drugog mjesta. To je važno. Limfomi koji nastaju u organizmu ponašaju se različito od limfoma kože kojima je potrebna drugačija terapija. Kada stignu rezultati, medicinski tim može da donese odluku o najboljoj terapiji.

Izgled kože, zajedno sa fizikalnim pregledom i rezultatima ostalih analiza obično omogućuju:

- dijagnozu tačne vrste limfoma kože - da li se radi o T-ćelijskom ili B-ćelijskom limfomu kože i o kojoj tačno vrsti;
- informacije o tome da li je limfom tipa koji raste sporo (da li je "indolentan" ili niskog stepena) ili raste brže ("agresivan" ili visokog stepena);
- indikaciju o stadijumu bolesti.

Vrsta, stepen i stadijum limfoma pomažu ljekarima da predvide kako će se ponašati u budućnosti i odluče kako je najbolje liječiti ga.

Šta znači "stadijum"?

Stadijum limfoma opisuje koliko je porastao. Stadijum usmjerava medicinski tim u donošenju odluke o terapiji koja Vam je potrebna. Postoje dva načina za određivanje stadijuma limfoma tokom postavljanja dijagnoze. Prvi je onaj koji je prethodno upotrebljen kod fungoidne mikoze i Sezarijevog sindroma. Kao i kod mnogih drugih vrsta raka, postoje sljedeća četiri stadijuma:

1. stadijum

Limfom zahvata samo kožu (pečati ili plakovi):

- Stadijum 1A znači da je zahvaćeno manje od 10% kože.
- Stadijum 1B znači da je zahvaćeno 10% ili više kože.

2. stadijum

- Stadijum 2A znači da postoje pečati ili plakovi na koži i da su limfni čvorovi uvećani, ali da ne sadrže abnormalne ćelije limfoma.

- Stadijum 2B znači da postoje jedna ili više uzdignutih kvržica ili tumora u koži i da su limfni čvorovi možda uvećani, ali da ne sadrže ćelije limfoma.

3. stadijum

Zahvaćeno je 80% ili više kože, sa generalizovanim crvenilom, oticanjem, svrabom, a ponekad i bolom (eritroderma). Limfni čvorovi mogu biti uvećani, ali ne sadrže abnormalne ćelije limfoma. Osim toga:

- Stadijum 3A znači da ima malo ćelija limfoma u krvotoku, ili da ih nema uopšte (eritroderma fungoidna mikoza).
- Stadijum 3B znači da postoji umjeren broj ćelija limfoma u krvotoku (Sezarijev sindrom).

4. stadijum

Pored problema sa kožom:

- Stadijum 4A znači da postoje brojne abnormalne ćelije limfoma u krvotoku (Sezarijev sindrom) ili da limfni čvorovi sadrže ćelije limfoma.
- Stadijum 4B znači da je limfom prisutan i u drugim organima.

Stadijumi takođe mogu biti označeni rimskim brojevima: I, II, III ili IV.

"Rani" stadijum označava sve do 2A. Većina osoba ima ovaj stadijum limfoma kože kada im bude postavljena dijagnoza. Mali broj osoba ima uznapredovalu bolest (stadijumi 2B, 3 i 4). Veoma rijetko i krv je zahvaćena prilikom postavljanja dijagnoze (stadijumi 3B ili 4A, takođe se nazivaju i Sezarijev sindrom).

Određivanje stadijuma prema sistemu TNMB

Za druge, rjeđe vrste kutanog limfoma koriste se drugi sistemi za određivanje stadijuma. Ti sistemi obično se zasnivaju na sistemu za određivanje stadijuma TNMB. TNMB je skraćenica sastavljena na osnovu početnih slova engleskih riječi koje označavaju tumor, čvor, metastazu i krv. U svojim Smjernicama za kliničku praksu, ESMO navodi da sistem za određivanje stadijuma TNMB takođe treba da se koristi za fungoidnu mikozu i Sezarijev sindrom.

Na taj način se bilježe stadijumi raka i opisuje:

- koliko ima oblasti sa promjenama na koži, kolike su i gdje se nalaze (što pokazuju slovo "T" i broj od 1 do 3);
- koliko limfnih čvorova je zahvaćeno (ukoliko jesu) i koji tačno su zahvaćeni (što pokazuju slovo "N" i broj od 0 do 3);
- da li su zahvaćeni i drugi dijelovi tijela (tj. dijelovi koji nisu koža niti limfni čvorovi, što pokazuju slovo "M" i bilo 0 bilo 1);
- mjera u kojoj su cirkulišuće Sezarijeve ćelije prisutne u krvi prilikom postavljanja dijagnoze (što pokazuju slovo "B" i broj od 0 do 2).

Sistem TNMB je koristan jer je vrlo detaljan i može da ukaže na promjene u stadijumu u nekom vremenskom periodu. To može pomoći ljekarima da prate stanje pacijenta i da im pomogne u određivanju najbolje terapije.

4 Zdravstveni radnici

U zavisnosti od zemlje u kojoj živite, u postavljanje Vaše dijagnoze, liječenje i njegu može biti uključen niz različitih zdravstvenih radnika, uključujući i sljedeće:

- **Dermatologe** – ljekare specijaliste za bolesti kože, sa određenom specijalizacijom u oblasti kutanog limfoma.
- **Hematologe ili onkologe** – ljekare specijaliste za rak krvi ili druge vrste raka.
- **Histopatologe, hematopatologe ili dermatopatologe** – ljekare koji su specijalisti za pregled i ispitivanje tkiva na mikroskopskom/ćelijskom nivou u laboratoriji.
- **Radijacione onkologe ili radiologe** – ljekare koji su specijalisti za oblast zračenja u liječenju raka.
- **Medicinske sestre/tehničare** – sestre/tehničare sa naprednim nivoom obrazovanja i obuke koji mogu da pomognu ljekarima u liječenju bolesti, simptoma i neželjenih dejstava.
- **Više medicinske sestre kliničke prakse** – medicinske sestre višeg nivoa obrazovanja koje su specijalizovane za njegu ili liječenje pacijenata sa određenim stanjima.
- **Kliničke koordinate, savjetnike pacijenata ili savjetnike za zdravstvenu njegu** – zdravstveno osoblje čiji je zadatak da se bavi organizacionim pitanjima, da pomaže pacijentima da planiraju tok terapije i da pruža smjernice pacijentima kada je u pitanju snalaženje u sistemu zdravstvene zaštite.
- **Socijalne radnike** – obučeno osoblje koje procjenjuje i planira društvene, emocionalne i finansijske potrebe pacijenata i njihovih njegovatelja, kao i potrebe koje se odnose na životnu sredinu i podršku.
- **Farmaceute** – stručnjake za lijekovi koji razumiju i mogu da daju savjete o upotrebi i interakciji lijekova, kao i da pomognu ljekarima da provjere alergije i interakcije između lijekova.
- **Psihologe, psihosocijalne terapeute ili savjetnike** – obučene profesionalce koji mogu da pruže psihosocijalnu podršku i savjetovanje pacijentima kako bi im pomogli da se nose sa svim emotivnim i mentalnim poteškoćama koje se mogu javiti zbog dijagnoze.
- **Nutricioniste** – stručnjake za ishranu i nutritivno zdravlje koji rade sa pacijentima kako bi otkrili prave strategije u vezi sa njihovom hranom, napicima i hranljivim materijama.

U nekim zemljama i bolnicama, ti stručnjaci (ili barem većina njih) će blisko saradivati u multidisciplinarnom timu kako bi koordinisali najboljom terapijom i njegom za pojedinačne pacijente.

Nekim pacijentima odgovara da angažuju duhovne savjetnike iz svojih vjerskih zajednica da učestvuju u njihovim timovima za podršku.

5 Terapija

Prije početka terapije

Što više znate o tome šta da očekujete prije terapije, bolje ćete moći da odredite (sa ljekarima, terapijskim timom i porodicom/prijateljima) mogućnosti koje imate na raspolaganju, koristi i mane različitih terapijskih pristupa, i, konačno, šta je za Vas najbolje. Iako ne postoji savršena pilula poslije koje će sve nestati, kombinacija terapije, lijekova i drugih pristupa - zajedno uz veliko strpljenje - vjerovatno će biti Vaš lični lijek i pomoći Vam. Uzmite u obzir sopstvene mogućnosti, stil života i radne potrebe i druge svakodnevne detalje prije nego što odlučite o toku terapije.

Cilj terapije za kutani limfom je da on uđe u remisiju i da nestanu svi pečati, plakovi ili tumori; da se smanji broj T-ćelija u krvi (u slučaju Sezarijevog sindroma); i da se otklone simptomi kao što su bol, svrab, pečenje i crvenilo. Ipak, postoji veoma mali broj studija u kojima se poredi djelotvornost jedne vrste terapije za kutani limfom sa drugom, te će u procesu isprobavanja i pravljenja grešaka Vaš zdravstveni tim pronaći pravu kombinaciju terapije koja Vama najviše odgovara. Osim toga, pacijenti obično podnose terapiju bolje kada se pridržavaju režima zdrave ishrane i vježbanja i kada tokom liječenja obavještavaju svoje ljekare o svim novim simptomima ili promjenama.

Terapije se razlikuju od pacijenta do pacijenta, u zavisnosti od simptoma, stadijuma bolesti, prethodnog liječenja i ličnog zdravstvenog profila (uključujući Vaše godište, stil života i sva druga stanja koja imate).

Terapije spadaju u dvije kategorije, i svaka je usmjerena na:

- kožu (terapije usmjerene na kožu); ili
- cijelo tijelo (sistemske terapije).

Terapije usmjerene na kožu djelotvorne su za mnoge pacijente u ranom stadijumu. Pacijentima koji imaju kutani limfom sa otpornim oboljenjem kože ili kod kojih su zahvaćeni krv i unutrašnji organi neophodne su sistemske terapije. Agresivnije terapije postaju neophodne kasnije, kada maligne T-ćelije manje zavise od kože i kada se bolest proširi van kože.

U liječenju kutanih limfoma, za razliku od većine drugih vrsta raka, pružaoци zdravstvenih usluga često koriste istu terapiju više nego jednom, recimo fototerapiju i zračenje, u toku liječenja jedne osobe. Ono što je jednom imalo uspjeha, često će ponovo biti od koristi. Iako bi Vaši ljekari trebalo da vode evidenciju o terapiji koju ste primili, možda ne bi bilo loše da i Vi vodite sopstvenu evidenciju, zbog sebe.

Kako bi Vam se pomoglo da odlučite koji vid terapije je najbolji za Vas, postoji niz dobrih pitanja koja možete da postavite zdravstvenom timu, a ne samo pitanja poput "koja su neželjena dejstva?" i "koliko dobro djeluje ova terapija?":

- Koliko ste sigurni da je moja dijagnoza kutani limfom?
[Što manje je Vaš ljekar siguran u dijagnozu, to bi manje trebalo da rizikujete sa terapijom.]
- Koju vrstu kutanog limfoma imam?
[Važno je da znate svoj podtip. Pacijenti sa fungoidnom mikozom treba da očekuju drugačije mogućnosti liječenja od pacijenata sa Sezarijevim sindromom ili kutanim B-ćelijskim limfomom.]
- U kom sam stadijumu kutanog limfoma i kakva mi je prognoza?
[Ovo je važno pitanje. Uopšteno uzev, pacijenti u ranom stadijumu treba da razmotre lijekove koji se nanose topikalno (na kožu) ili terapiju ultraljubičastim svjetlom prije nego pilule i lijekove koji se primaju kroz venu, jer su oni obično veoma djelotvorni, imaju manje neželjenih dejstava, a prognoza je obično veoma dobra. Zbog toga što pacijenti u uznapredovalim stadijumima imaju goru prognozu, ti pacijenti možda bi trebalo da više rizikuju sa izborom terapije.]
- Koja su kratkotrajna i dugotrajna neželjena dejstva? Kolika je vjerovatnoća da se jave? Da li su reverzibilna, i koliko dugo će trajati?
[Odgovori na ova pitanja su glavni faktor pri donošenju odluka mnogih pacijenata o izboru terapije.]
- Koliko su neugodne terapijske opcije? (Koliko često? Gdje? Koliko dugo?)
[Nažalost, svaka vrsta liječenja izaziva barem neku neugodnost za pacijente, ali će svaki pacijent posmatrati sve detalje protokola na različit način, u zavisnosti od toga kako se uklapaju u njegov život.]

Jedan način na koji Vam se može pomoći da pratite sve detalje i informacije jeste da se napravi grafikon Vaših mogućnosti i faktora koji su važni za Vas. Savjeti u nastavku takođe mogu biti od pomoći:

- Ukoliko je moguće, pronađite ljekara ili zdravstvenu ustanovu specijalizovane za kutani limfom ili sposobne da rade ili komuniciraju sa specijalistima na drugom mjestu.
- Možda će Vam biti teško da zapamtite sva pitanja koja treba da pitate kada ste na klinici. Zapišite pitanja unaprijed i zabilježite odgovore nakon svake posjete, kako ne biste zaboravili.
- Neka neko pođe sa Vama kako biste mogli da porazgovarate o onome šta je ljekar rekao.
- Zatražite drugo mišljenje. Mnogi ljudi žele da dobiju informacije iz više izvora, kako bi bili sigurni prije donošenja odluka o liječenju.
- Izdvojite malo vremena da razmotrite svoje opcije i nemojte da osjećate pritisak da na brzinu donesete bilo kakvu odluku.
- Budite sigurni da Vas Vaš zdravstveni tim razumije. Podijelite sa njima sve lične detalje o Vašem stilu života, rasporedu, rutini i brigama, kako bi mogli da Vas razumiju što je moguće bolje i da saznaju koji će faktori uticati na izbor terapije za Vas. U zavisnosti od Vaše situacije, neka vrsta terapije može biti bolja od druge. Postavite pitanja o svim mogućim terapijskim opcijama kako biste imali kompletne informacije prije donošenja odluka.

Oslanjanje na prijatelje i porodicu

U slučaju terapije usmjerene na kožu neće Vam trebati prijatelj ili rođak da Vas vozi kući. Ipak, možda će Vas utješiti podrška nekog Vama bliskog kada idete na fototerapiju, topikalnu terapiju ili terapiju zračenjem.

Kada su u pitanju sistemske terapije, posebno u prvom ciklusu prije nego što budete znali kako ćete reagovati, dobra je ideja da nekog povedete sa sobom. Brižan pratilac može ublažiti nervozu ili strah, a u slučaju da imate alergijsku reakciju na terapiju i treba Vam pomoć zbog antihistaminika kao što je Benadryl, koji može da djeluje uspavljujuće, prijaće Vam prisustvo druge osobe koja Vam može pomoći tokom terapije i odvesti Vas kući.

Čak i u slučaju hemoterapije, većina ljudi ne osjeća ništa odmah nakon što primi terapiju. Može proći nekoliko dana prije nego što se jave prateća mučnina, povraćanje i druga dejstva, ali je uvijek dobro da imate nekoga uz sebe kako Vas ne bi preplavile nervoza i strepnja.

Postupanje sa nervozom i strepnjom

Pošto u nekim metodama liječenja može biti potrebno da budete u zatvorenom, uskom prostoru, možete osjetiti nervozu prije ili tokom terapije. Integrativni procesi poput hipnoterapije mogu biti od pomoći u održavanju smirenosti i ravnoteže kada se suočavate sa takvim izazovima. Komplementarna njega često pomaže da se postigne ravnoteža između osjećanja i tjelesnih simptoma. Možda bi bilo dobro da se posavjetujete sa nutricionistom, reiki terapeutom, terapeutom koji se bavi masažom, stručnjakom za hipnoterapiju, akupunkturistom, terapeutom koji se bavi akupresurom, instruktorom joge, instruktorom či kunga ili drugima koji Vam mogu pomoći da se nosite sa stresom i da zadržite osjećaj kontrole.

Fizička ograničenja tokom terapije

Mnogi pacijenti osjećaju umor ili depresiju tokom liječenja. Ako znate da postoji i ta mogućnost, lakše ćete se za nju pripremiti tako što ćete potražiti pomoć terapeuta sa kojim ćete razgovarati tokom liječenja i tako što ćete prilagoditi svoj raspored sniženom nivou energije. Uskladite svoj tempo. Nemojte da preuzimate previše obaveza na sebe. Pokušajte da odložite sve obaveze koje nisu neophodne dok se ne završi Vaše liječenje.

Ljekari i sestre će Vas najvjerojatnije pitati da li imate problem da zaspate, da li imate loše snove i noćne more, i da li se osjećate tužno, uznemireno ili umorno. Treba da znate da neke vrste terapije mogu da izazovu depresiju, te se nemojte plašiti da potražite lijekove protiv depresije ili druge lijekove koji će olakšati takva neželjena dejstva.

Terapijske opcije

Uvodna napomena – s obzirom na to da će pristup liječenju i terapiji varirati od zemlje do zemlje, imajte u vidu da nisu sve vrste liječenja navedene u ovom odjeljku dostupne u svim zemljama Evrope

Terapije usmjerene na kožu

Topikalne terapije usmjerene na kožu su one koje se nanose direktno na kožu. One se obično koriste za kutani limfom u ranim stadijumima, sa ciljem da se kontroliše, da se otklone simptomi i da se neželjena dejstva svedu na najmanju moguću mjeru. Takve terapije obuhvataju:

- steroide;
- hemoterapiju;
- fototerapija ili terapija svjetlom (PUVA i UVB);

- radioterapija.

Za većinu topikalnih terapija možda će biti potrebno da pacijenti očiste i pripreme kožu. Sredstva bolje prodiru kroz kožu ukoliko je njihova koža prethodno dobro hidrirana. Kupanje ili tuširanje kako bi koža bila dobro hidrirana prije primjene lijeka je dobra ideja. Mnogi pacijenti povezuju suhu kožu sa svojom bolešću; ovlaživači bolje funkcionišu ukoliko je koža prvo natopljena a onda se preko nje nanese emolijens.

Topikalni steroidi

Topikalni steroidi su osnova liječenja za niz stanja kože. Oni nisu kozmetička sredstva, već zapravo uništavaju limfocite. Ta sredstva imaju mnogostruka protizapaljenska dejstva i dejstva u pogledu imunskog sistema. U ranom stadijumu bolesti, topikalni steroidi mogu da izazovu i održavaju kliničko otklanjanje oštećenja u dužim vremenskim periodima. Svrab se obično znatno smanjuje uz upotrebu ovih sredstava. Topikalni steroidi se mogu naći u različitim oblicima, uključujući kreme, masti, losione, rastvore i gelove. Jačina topikalnih steroida se kategoriše na različite načine u različitim zemljama, pa će Vam Vaš zdravstveni tim dati preporuke o tome da li su tretmani blagi, umjereni, jaki, veoma jaki, itd. Neki se mogu kupiti bez recepta u apoteci, dok se ostali izdaju samo na recept.

Fototerapija/terapija svjetlom

Jedan od tretmana koji se najčešće preporučuje za kutani limfom, posebno u ranim stadijumima, jeste terapija ultraljubičastim zračenjem (fototerapija). Ultraljubičasti dio sunčeve svjetlosti usporava rast ćelija kože, smanjuje upalu i odavno se zna da pomaže sa mnogim stanjima kože, uključujući kutani limfom. Pacijentima kod kojih je zahvaćena veća površina kože (više od 30% ukupne površine tijela) često se propisuje fototerapija kada topikalni tretmani mogu biti nepraktični.

Fototerapija se daje ili u obliku ultraljubičastog B svjetla (UVB) ili ultraljubičastog A svjetla (UVA) koje se često kombinuje sa tabletom koja prolazno povećava osjetljivost kože na dejstvo te svjetlosti pod nazivom psoralen. Psoralen u kombinaciji sa UVA se često naziva PUVA. Terapija UVB često je dostupnija, a PUVA je dostupna u većim ili specijalizovanim zdravstvenim ustanovama.

- UVB (takođe poznato kao uskopojasno UVB ili širokopojasno UVB) odnosi se na kraći spektar ultraljubičastog svjetla koje izaziva opekotine. U kontrolisanom okruženju, UVB fototerapija može da dovede do značajnih poboljšanja stanja pečata i plakova, kao i da pod kontrolu stavi simptome svraba. Ovaj oblik liječenja UV

svjetlom ne zahtijeva oralno uzimanje lijekova. UVB se može koristiti u privatnoj dermatološkoj klinici ili u bolnicama. Većina pacijenata prima 3 tretmana nedjeljno, koji se produžavaju od nekoliko sekundi na nekoliko minuta. Kako se stanje poboljšava i dostigne se remisija, učestalost UVB tretmana se vremenom smanjuje na 1 nedjeljno.

- PUVA se odnosi na ultraljubičasto A svjetlo (duži spektar ultraljubičastog zračenja) plus psoralen, jedinjenje koje čini UVA svjetlo biološki aktivnim u ćelijama kože. PUVA tretman prodire dublje u kožu i pomaže kod liječenja pacijenata sa debljim plakovima ili koji imaju kutani limfom koji je zahvatio i folikule dlake. Slično UVB terapiji, PUVA se primjenjuje na dermatološkoj klinici ili u bolnici. Pacijenti uzimaju propisan psoralen 1 sat prije izlaganja UVA svjetlu. Zaštita za oči se nosi 12-24 sata nakon okončanja tretmana. Kada pacijent dostigne kliničko poboljšanje sa PUVA, dolazi do postepenog smanjivanja učestalosti tretmana, kako bi se tretmani radili svakih 4-8 nedjelja.

Priprema za PUVA

Za pacijente koji primaju PUVA terapiju, zaštita očiju je veoma važna. Postoji teoretski, iako minimalni, rizik da se kod pacijenata javi katarakta zbog izlaganja UVA svjetlu. Imajući to u vidu, dobro je otići na pregled očiju prije početka terapije, kako bi se provjerilo da li su oči zdrave. Takođe je važno imati zaštitu za oči, posebne naočale kojima se blokira UVA, koje se nose onih dana kada se prima PUVA terapija, sve do zalaska sunca.

Pošto ćete biti osjetljivi na svjetlo nakon PUVA, ukoliko je to moguće, trebalo bi da zakazujete i svoje tretmane u skladu sa tim. PUVA tretman odmah ujutru nije baš najbolji izbor, jer ćete vjerovatno provesti neko vrijeme napolju, na sunčevoj svjetlosti, do kraja dana. Porazgovarajte o svojim konkretnim potrebama i rutini sa svojim ljekarom, kako biste odredili u koje vrijeme je najbolje zakazati tretmane svjetlom.

Takođe porazgovarajte sa svojim ljekarom o potencijalnim neželjenim dejstvima ove i bilo koje druge terapije (a jedno od njih može biti i mučnina), jer određeni prirodni preparati mogu da pomognu u otklanjanju takvih simptoma.

Topikalna hemoterapija

Mekloreタミン (Mustargen®), takođe poznat kao azotni iperit, je citotoksično (znači da ubija ćelije) hemoterapijsko sredstvo koje se koristi topikalno u kutanom limfomu ranog stadijuma. Lijek je pokazao veoma dobre rezultate kada se koristi kod pacijenata sa ograničenom ili

velikom zahvaćenošću kože i bolešću koja se nije povukla nakon primjene drugih terapija usmjerenih na kožu. Specijalizovani farmaceut priprema azotni iperit tako što ga obično miješa sa mašću ili gelom. Valchlor® ili Ledaga®, preformulisani azotni iperit gel, takođe može biti propisan. Topikalni azotni iperit se ne upija u organizam, te ne izaziva mučninu ili gubitak dlaka. Može dovesti do toga da blaga oštećenja postanu vidljivija, ali to nije znak da se bolest pogoršava. Ne treba ga nanositi na lice ili genitalije. Često može da izazove iritaciju ili alergijsku reakciju, te može biti potrebno da se lijek nanosi na mali dio kože 7-10 dana kako bi se provjerilo da li će se javiti takva neželjena dejstva, prije upotrebe na većoj površini.

Beksaroten (Targretin®) gel

Beksaroten ili Targretin® gel je sredstvo na bazi vitamina A koje pripada većoj klasi lijekova pod imenom retinoidi, koji aktiviraju retinoidne receptore. Retinoidni X receptori (RXRs) dovode do smrti abnormalnih T-ćelija. Targretin® gel se koristi kao topikalno sredstvo u okviru liječenja upornih oštećenja u ranim stadijumima. Tokom prvih nekoliko nedjelja terapije ovim sredstvom, topikalni steroid se često koristi zajedno sa Targretin® gelom za smanjenje iritacije mjesta na koje se nanosi.

Tazaroten (Tazorac®)

Tazaroten krema je još jedan retinoid. Ona se vezuje za receptore retinoinske kiseline (RAR), i vjeruje se da djeluje protiv upale. Ova krema može da izazove lokalnu iritaciju i suhu kožu.

Imikvimod (Aldara®) krema

Imikvimod krema je imuno aktivirajuće sredstvo. Ona stimuliše Vaš imunski sistem da razvije reakciju kojom se otkrivaju i uništavaju abnormalne ćelije. Krema se može nanositi samo na male dijelove kože i zbog toga je najbolja za izolovana ili uporna oštećena. Ona može da izazove upalu kože i u nekim slučajevima i simptome nalik gripu.

Efudiks

Efudiks je krema koja se koristi u terapiji raka kože i istraživanja ukazuju na to da može pomoći nekim osobama sa kutanim limfomom.

Takrolimus

Takrolimus je imunomodulatorna mast i klasifikuje se kao nesteroidna terapija za ekcem. On može da smanji upalu u slučaju kutanog limfoma i može da se koristi kod neželjenih dejstava steroida.

Radioterapija

Radioterapija (zračna terapija) koristi se već dugo u liječenju kutanih limfoma, još od početka 20. vijeka. Koriste se ili foto (rendgen zraci) ili češće elektronski oblici zračenja. Trenutno postoje dvije vrste zračenja:

- lokalizovano (takođe poznato kao "zračenje tačaka"); ili
- terapija cijele kože elektronskim snopom (TSEBT).

Oba oblika se sastoje od zračenja koje prodire samo u kožu i imaju ograničena neželjena dejstva.

Zračenje tačaka, kojime se zrači ograničena površina kože, može biti u obliku elektronskog snopa iz udaljenog izvora zračenja, ili brahiterapija, koja ima oblik zračenja koje se emituje iz aplikatora koji se stavlja na kožu i prevlači preko nje. Terapija tačaka obično se vrši tokom 2 do 15 tretmana.

Terapija cijele kože elektronskim snopom (TSEBT) je puno puta mijenjana i unapređivana tokom godina u cilju da se omogući zračenje ciljanog tkiva (kože) i svede oštećenje okolnih tkiva na najmanju moguću mjeru. TSEBT se primjenjuje u ambulantama pod vođstvom stručnjaka za radioterapiju. Pacijenti obično primaju TSEBT svakodnevno u ciklusu liječenja od 3 do 10 nedjelja. Kao terapija usmjerena na kožu, TSEBT je visoko djelotvorna za pacijente kod kojih je zahvaćena velika površina kože, sa oštećenjima tipa plak ili tumor.

Sistemske terapije

Sistemske terapije utiču na cijelo tijelo i obično se koriste kod uznapredovalog kutanog limfoma ili kada limfom ne reaguje na topikalnu terapiju.

Ekstrakorporalna fotofereza (ECP)

Ekstrakorporalna fotofereza (ECP) je imunoterapija koja se preporučuje pacijentima sa kutanim limfomom sa populacijom abnormalnih cirkulišućih T-ćelija otkrivenih u perifernoj krvi. Tokom ekstrakorporalne fotofereze, bijela krvna zrnca se izdvajaju i izlažu (van organizma) UVA svjetlu i psoralenu, a onda se ponovo ubacuju u organizam. Vjeruje se da bijela krvna zrnca izložena UVA svjetlu proizvode efekat protiv malignih T-ćelija koji je nalik vakcini. Druge vrste terapije (interferoni, Targretin®) se često koriste uz ekstrakorporalnu fotoferezu.

Medicinske sestre daju terapiju fotoferozom dva uzastopna dana svake 2 do 4 nedjelje u ambulantnom okruženju.

Što je pacijent informisaniji o fotoferizi, to će i se i tretman bolje odvijati. Prije početka fotoferoze preporučuju se određene analize krvi. Ljekari često provjeravaju T-ćelije pacijenta, nivo crvenih krvnih zrnaca i zgrušavanje krvi kako bi znali kakva je situacija na početku, prije nego što započne liječenje.

Zaštita očiju je veoma važna prilikom fotoferoze, te je neophodno da nosite zaštitne naočale prije početka tretmana. Što je hidriranija osoba, to će biti lakše pristupiti venama za potrebe tretmana, te bi pacijenti trebalo da se postaraju da budu dobro hidrirani nekoliko dana prije svakog tretmana. Mnogi ljekari preporučuju da pacijenti obiđu jedinicu za fotoferozu prije tretmana i da se provjeri koliko su im dostupne vene.

Zbog toga što tretman traje, ponesite nešto za čitanje ili filmove koje ćete gledati kako bi Vam vrijeme brže prošlo. U jedinici u kojoj primete terapiju, možda ćete razviti odnose sa drugim ljudima, jer mnogi imaju isti raspored i svaki put vide poznata lica.

Steroidne tablete

Steroidi su lijekovi koji se koriste za liječenje niza kožnih bolesti. U slučaju kutanog limfoma, steroidi u obliku tablete koje se uzimaju oralno mogu se koristiti za smanjenje zapaljenskih ćelija kada je oboljenje kože rašireno i kada su prateći simptomi izraženi.

Neke od steroidnih tableta su kortizon, prednizon i metilprednizolon. Prednizon se može propisati u dozama koje se postepeno smanjuju, sa 40-60 mg do 5 mg u periodu od nekoliko nedjelja. U drugim okolnostima, male doze prednizona (10-20 mg) mogu se uzimati dnevno na duže staze. Neka od uobičajenih neželjenih dejstava prilikom dugotrajne primjene su zadržavanje tečnosti, dobijanje na težini, povišen krvni pritisak, povišen nivo šećera u krvi, pojačan apetit, iritacija želuca, bolje raspoloženje, poremećaj sna, akne, sporije zarastanje rana, slabije kosti i mišići i češće infekcije.

Biološki lijekovi/imunoterapije/ciljane terapije

Biološke terapije (ili imunoterapije) koriste sopstveni imunski sistem organizma za borbu protiv kutanog limfoma.

Interferoni

Interferon je protein koji se prirodno javlja u organizmu koji ima anti virusna, anti tumorska i imunološka svojstva, i može da se proizvodi u velikim količinama kako bi se koristio kao lijek. U liječenju kutanog T-ćelijskog limfoma u uznapredovalom stadijumu, ljekari traže imunostimulišuća dejstva. Interferon alfa 2b (Intron A®) i Interferon gama 1b (Actimmune®) predstavljaju dvije različite kategorije sintetskih interferona koji se koriste u liječenju ove bolesti. Interferon daju pacijenti sami sebi putem potkožne injekcije, uglavnom 3 dana nedjeljno. Potrebne su laboratorijske analize kako bi se pratila kompletna krvna slika i funkcija jetre. Interferon se najčešće koristi u kombinaciji sa drugim vidovima terapije kao što je fotofereza.

Retinoidi

Beksaroten (Targretin®) kapsule su sredstvo koje na bazi vitamina A koje pripada većoj klasi lijekova pod imenom retinoidi. Retinoidni X receptori (RXRs) dovode do smrti abnormalnih T-ćelija. Oralni beksaroten je sistemsko sredstvo odobreno za sve stadijume kutanog T-ćelijskog limfoma. Tokom ove terapije potrebno je laboratorijsko praćenje (analize krvi) i lipida i tiroidnog hormona.

Inhibitori HDAC

Vorinostat (Zolinza®) je inhibitor histon deacetilaze (HDAC) i sredstvo za oralnu primjenu za pacijente sa progresivnim ili upornim manifestacijama kutanog limfoma. Inhibicija HDAC omogućava da DNK ćelije bude transkribovana kako bi ćelije raka odumrle. U početnim nedjeljama terapije ovim lijekom neophodno je često praćenje krvne slike, elektrolita, nivoa trombocita i elektrokardiograma (EKG). Vorinostat se koristi sam ili u kombinaciji sa drugim vrstama terapije.

Romidepsin (Istodax®) je drugi inhibitor HDAC koji je na raspolaganju pacijentima sa kutanim limfomom koji su prethodno primili barem jednu sistemsku terapiju. Romidepsin se daje putem intravenske infuzije koja traje 4 sata, svake nedjelje, u periodu od 3 nedjelje, a nakon toga slijedi jedna nedjelja pauze. Slično kao druga sredstva HDAC, neophodno je praćenje analiza krvi kao što su elektroliti, magnezijum i trombociti.

Inhibitori proteazome

Bortezomib (Velcade®) je inhibitor proteazoma, koje ćelije obično koriste kako bi uništile neželjene proteine. Kod određenih vrsta raka, proteini koji bi inače mogli da ubiju ćelije raka se previše brzo izlučuju. Daje se intravenski svaka 4 dana, od 1. do 11. dana, u ciklusu od

21 dan. Potencijalna neželjena dejstva uključuju trnjenje šaka i stopala ili promjene u krvnoj slici.

Monoklonska antitijela

Alemtuzumab (Campath®) je usmjeren protiv antigena CD52 (površinskog markera) koji se nalazi i na B-limfocitima i na T-limfocitima. Obično se daje u malim dozama potkožnom injekcijom, a nekad i intravenski 3 dana nedjeljno u periodu od 8-12 nedjelja. Pacijentima koji primaju alemtuzumab se propisuju oralni antibiotici i lijekovi protiv virusa kako bi se zaštitio imunski sistem dok primaju terapiju i do 6 mjeseci nakon toga.

Brentuximab vedotin (Adcetris®) je usmjeren protiv antigena CD30 (površinskog markera) koji se nalazi na nekim T-limfocitima i drugim ćelijama imunskog sistema, i prenosi hemoterapijsko sredstvo koje se oslobađa u ćelijama raka. To je intravenska infuzija koja se daje svake 3 nedjelje. Potencijalna neželjena dejstva uključuju trnjenje šaka i stopala, mučninu, lošu krvnu sliku, umor i proljev.

Pembrolizumab (Keytruda®) vezuje i blokira aktivnost receptora PD-1 koji se eksprimuje na T limfocitima i drugim ćelijama imunskog sistema. Signalizacija PD-1 inhibiše funkciju T ćelija koje bi inače mogle da napadnu ćelije raka. Pembrolizumab predstavlja oblik imunoterapije jer radi na otpuštanju kočnica imunskog sistema. To je intravenska infuzija koja se daje svake 3 nedjelje.

Rituksimab (MabThera®) se koristi u liječenju mnogih tipova non-Hodžkinovog limfoma, a takođe je djelotvoran kod kutanih B-ćelijskih limfoma. On je sve češće dostupan kao biosimilar (nebrendirana verzija originalne terapije koja je biološki slična).

Mogamulizumab (Poteligeo®) cilja CC hemokin receptor 4 i koristi se u slučaju relapsne (ponovne) ili refraktorne (koja je postala imuna na određenu vrstu liječenja) fungoidnu mikozu ili Sezarijev sindrom.

Hemoterapija

Hemoterapija koja se daje u vidu samo jednog sredstva ili u kombinaciji može se koristiti za liječenje manifestacija uznapredovalog kutanog limfoma. Kombinovana hemoterapija ili hemoterapija sa više sredstava obično je rezervisana za uznapredovale stadijume bolesti. Sljedeći lijekovi koji se daju samostalno u okviru terapije poznati su kao "blaži", jer ne izazivaju veliki gubitak kose ili povraćanje. Kod primjene većine ovih sredstava, ljekari će pratiti krvnu sliku i funkciju bubrega i jetre.

Metotreksat (Matrex®) je anti metabolit koji se koristi za niz bolesti koje pogađaju imunski sistem. On ometa metabolizam folne kiseline u ćelijama karcinoma. Kod kutanog limfoma se daje u oralnom obliku, obično u vidu pilule, jednom nedjeljno.

Pralatreksat (Folotyn®) se koristi u terapiji transformisane fungoidne mikoze i drugih agresivnih non-Hodžkinovog limfoma kao što je limfom perifernih T-ćelija. To je inhibitor folatnog metabolizma koji cilja istu putanju kao i metotreksat. Pacijenti koji primaju terapiju pralatreksatom uzimaju dnevne doze folne kiseline i primaju injekcije vitamina B12 svakih 8 do 12 nedjelja. Prima se kroz venu svake 3 nedjelje, nakon čega slijedi jedna nedjelja pauze.

Lipozomal doksorubicin (Doxil®) je specijalna formula doksorubicina, lijeka koji ometa aktivnost DNK u ćelijama raka. Lipozom, ili mikroskopska sfera masnoće koja okružuje doksorubicin, svodi neželjena dejstva na najmanju moguću mjeru i poboljšava aktivnost. Doksirubicin se prima putem intravenske infuzije svake 2 do 4 nedjelje. Prije početka terapije nekim pacijentima će biti urađena procjena funkcije srca.

Gemcitabin (Gemzar®) je hemoterapijski lijek koji funkcioniše tako što ometa proizvodnju DNK u ćelijama raka. Daje se intravenski prema različitim rasporedima.

Kombinovana terapija sa više sredstava

Upotreba hemoterapijske kombinacije lijekova kod kutanog limfoma se ne preporučuje jer nikada nije dokazano da su oni djelotvorniji od sredstava koja se pojedinačno daju u nizu, a takva kombinacija je uvijek toksičnija. Intravenske kombinacije kao što su CHOP (ciklofosamid, doksorubicin, vincristin i prednizon), ESHAP (etopozid, solumedrol, visoka doza ara-C i cisplatin), i GND (gemcitabin, navelbin i doksil), ili oralna terapija PEP-C (hlorambucil, ciklofosamid, etopozid, prednizon), mogu se koristiti kada druga terapija nije dostupna, ili u rijetkim okolnostima kako bi se izazvali kratki odgovori u okviru pripreme za transplantaciju koštane srži.

Transplantacija matičnih ćelija

Transplantacija koštane srži ili matičnih ćelija razmatra se u slučajevima pacijenata sa uznapredovalom bolešću. Alogena transplantacija matičnih ćelija predstavlja preporučenu metodu transplantacije za pacijente sa uznapredovalim kutanim limfomom. Ipak, većini pacijenata sa kutanim limfomom ova mogućnost nikada neće biti potrebna. Alogena transplantacija matičnih ćelija označava postupak u kome se zdrave matične ćelije jedne osobe transplantiraju drugoj osobi. Izvori matičnih ćelija obuhvataju koštanu srž, perifernu

krv ili krv iz pupčane vrpce. Hematopoetske matične ćelije mogu da izrastu u bilo koje ćelije koje se nalaze u krvotoku. One sačinjavaju krvne ćelije i komponente potrebne Vašem imunskom sistemu da funkcioniše. Tokom transplantacije, Vaš organizam dobija zdrave matične ćelije koje onda rastu i stvaraju različite dijelove krvi potrebne i Vašem organizmu i Vašem imunskom sistemu.

Klinička ispitivanja

Najbolji način da se odrede djelotvorni lijekovi i nađu novi načini za liječenje kutanog limfoma su istraživanja i testiranja koja su u toku, uključujući i klinička ispitivanja. Stoga što je ova bolest rjeđa od drugih oblika raka, naučnici zavise od dobre volje učesnika. Klinička ispitivanja su izuzetno važna u određivanju prognostičkih strategija i optimalnih doza za pacijente.

Ukoliko ste zainteresovani za učešće u kliničkom ispitivanju, porazgovarajte sa svojim ljekarom o tome koja ispitivanja su za Vas dostupna i pogodna.

6 Postupanje sa neželjenim dejstvima liječenja

Cilj liječenja je da ukloni simptome Vaše bolesti, ali neželjena dejstva terapije često mogu da izazovu neprijatnosti i predstavljaju izazov u svakodnevnom životu. Obavijestite svog ljekara ukoliko se kod Vas jave bilo kakva neželjena dejstva poput:

- iritacije i upale kože;
- crvenila, osipa i svraba;
- toplote, osjetljivosti ili osjećaja pečenja (poput opekotina od sunca);
- umora ili depresije;
- simptoma sličnih gripu.

Mnogi lijekovi za oralnu terapiju i hemoterapija za intravensku primjenu takođe mogu dovesti do potpunog gubitka apetita. Ukoliko stalno imate mučninu, povraćate ili gubite težinu, obratite se nutricionisti kako biste porazgovarali o mogućnostima za povećani unos hranljivih materija na način koji će prijati Vašem organizmu na duže staze. Druga problematična neželjena dejstva mogu se javiti u gastrointestinalnom traktu, a to su recimo proljev ili zatvor. Pokušajte da uzimate lijek u drugo doba dana, i na taj način poboljšate apetit ili ublažite neželjena gastrointestinalna dejstva.

Mnogi pacijenti sa kutanim limfomom često su veoma umorni, što je neželjeno dejstvo terapije. U tom slučaju treba da se prilagodite i da u skladu sa tim organizujete svoj dan po potrebi, prilagođavajući radne obaveze kad god je to moguće. Reorganizacija života u cilju prihvatanja promjena koje bolest i njena terapija sobom nose je vrlo važna. Takođe je veoma važno da se usredsredite na pravilnu ishranu, odmor i to da ugodite sami sebi, prije nego da izvršavate uobičajene obaveze i ugađate drugima. Briga o samom sebi je vrlo važna i uticaće na ishode Vaše terapije i procesa oporavka.

Ukoliko se kod Vas javi depresija izazvana liječenjem, porazgovarajte sa svojim ljekarom i ne oklijevajte da potražite lijekove protiv depresije kako biste bili bolje raspoloženi i imali više energije.

Uvijek unosite dosta tečnosti. Dodaci ishrani i proteinski napici mogu da pomognu u unosu hranljivih materija i da spriječe gubitak težine.

Neželjena dejstva mogu da budu manje ili više intenzivna u nekim trenucima, postoje i neka kumulativna neželjena dejstva, kao i pogoršanja kako se terapija pojačava. Pacijenti treba

da razumiju da svaki konkretan protokol liječenja vodi do sopstvenog seta neželjenih dejstava, te porazgovarajte o tome sa svojim ljekarom.

Problemi sa kožom mogu se riješiti umirujućim emolijensima, dodatnim vlaženjem i povećanim unosom tečnosti kako bi koža ostala vlažna. Odmah nakon kupanja nanosite kremu na tijelo. Nosite odjeću koja ne izaziva iritaciju i zaštitite kožu od sunca. Pratite da li se javljaju znaci infekcije i obavijestite ljekara ukoliko se jave. Zaštitna odjeća odnosno zaštitni zavoji mogu biti od pomoći ukoliko su određeni dijelovi problematični ili bolni.

U slučaju jakog svraba, oralni antihistaminici i drugi lijekovi koji pomažu sa svrabom na nervnoj bazi su dostupni i mogu da umire. Dobra njega kože i izlječenje idu ruku pod ruku. Koristite topikalna sredstva koja Vam ljekar prepíše, izbjegavajte da češete oštećenja i uzimajte preporučene antihistaminike.

Ukoliko osjetite toplinu ili pečenje u koži, postoje sredstva koja mogu da Vam pomognu. Hladne kupke, vlaženje i sredstva za rashlađivanje sa mentolom mogu biti od pomoći. Osim toga, razmislite o hladnim kompresama ili stavljanju leda na oblasti koje su najteže pogođene.

Uvijek provjerite sa svojim ljekarom ili farmaceutom ili oba prije upotrebe bilo kog preparata koji se prodaje bez recepta kako biste bili sigurni da oni ne sadrže neke štetne sastojke.

7 Djeca i mladi

Kutani limfom je generalno rijetka bolest. Još je rjeđi kod djece. U Evropi i Americi do 5% svih slučajeva se dijagnostikuje prije 20.godine. Ipak, u nekim dijelovima svijeta, kao što je arapsko stanovništvo na Bliskom Istoku, djeca čine do 60% pacijenata sa fungoidnom mikozaom. Stope prevalence se mnogo razlikuju među geografskim regionima i stanovništvom.

Mnogi istraživači vjeruju da fungoidna mikoza, posebno kod mladih osoba, može da ima genetsku komponentu i da može biti izazvana faktorima životne sredine. Zapravo, možda postoji veza između tipa kože i rane učestalosti ove bolesti. Recimo, afroamerikancima se postavlja dijagnoza fungoidne mikoze prije 40. godine znatno češće nego bijelcima.

Uprkos rijetkog javljanja ove bolesti kod djece, principi postavljanja dijagnoze su isti bez obzira na uzrast. Ipak, kada je u pitanju ova starosna grupa, treba uzeti u obzir i neke posebne stvari. Recimo, ljekari posvećuju dodatnu pažnju određivanju toka liječenja za mlađe pacijente, vagajući koristi terapije i svih potencijalnih dugoročnih komplikacija koje se češće javljaju u pedijatrijskoj starosnoj grupi nego kod odraslih. Fototerapija je preferirani tretman za fungoidnu mikoza, ali ukoliko je dijete jako malo, ono je tehnički nepodobno za takvo liječenje.

Kod djece, posebne karakteristike ove bolesti mogu da navedu na pogrešan zaključak, što dodatno otežava postavljanje dijagnoze kutanog limfoma kod djece. Faktor koji dodatno komplikuje situaciju je i taj što zdravstveni radnici oklijevaju da rade biopsiju kod djece osim u slučaju apsolutne indikacije o prisustvu ove bolesti, a biopsija je najbolji način da se postavi čvrsta dijagnoza kutanog limfoma. Iz tih razloga se na dijagnozu kod djece često mnogo duže čeka nego na dijagnozu kod odraslih. Prognoza za djecu slična je prognozi za odrasle.

Kada djeca imaju hronični zapaljenski dermatitis, što je tekuće stanje kože koje se ne klasifikuje određenom dijagnozom (neobična pojava psorijaze, ekcema ili atopijskog dermatitisa), ljekari moraju da razmotre mogućnost fungoidne mikoze. Izazovi postavljanja dijagnoze i liječenja takvih složenih i često dvoznačnih bolesti se povećavaju zbog brige i očekivanja roditelja, kao i nivoa razumjevanja samog djeteta.

Tek u posljednjih nekoliko godina su istraživači počeli da zaista razumiju karakteristike pedijatrijskih simptoma kutanog limfoma, jer je dostupan veći broj podataka.

Odluke o liječenju pedijatrijskih pacijenata se teško donose, jer su mlađi pacijenti osjetljiviji na dejstva određenih terapija. Posebno je važno napomenuti da kod pedijatrijskih pacijenata, s obzirom na njihov uzrast, ima više vremena za pojavu dugotrajnih neželjenih dejstava terapija protiv raka. U toku liječenja psoralenom za oralnu/topikalnu primjenu plus ultraljubičastom A (PUVA) ili uskopojasnom UVB fototerapijom, lokalnom radioterapijom ili terapija cijele kože elektronskim snopom, mlađi pacijenti su u suštini u većem riziku za pojavu raka kože, jer se očekuje da su pred njima još mnoge godine života.

Slično tome, kod pedijatrijskih pacijenata kojima je potrebna sistemska hemoterapija može se javiti leukemija kasnije tokom života, a pacijenti koji uzimaju retinoide kao što je izotretinoin (Accutane®) su u riziku od preranog zaustavljanja rasta kostiju. Topikalni steroidi i azotni iperit mogu biti bezbjednije vrste terapije za bolest u ranom stadijumu, sa manjim rizikom za pojavu raka. Na kraju, pravilno liječenje kutanog limfoma je individualizovano u skladu sa jedinstvenom pojavom i potrebama svakog pacijenta.

Iako rijetko, kutani limfom se dijagnostikuje i kod mlađih osoba. Za pacijente koji su seksualno aktivni, ovo može predstavljati poražavajuću dijagnozu. Nekim pacijentima najteže padaju fizički simptomi bolesti - posebno ako su na radnom mjestu na kome stupaju u kontakt sa ljudima, ili ukoliko se upuštaju u veze. Osip na licu ili drugi očigledan simptom mogu izazvati osjećaj nelagode.

"Osjećate se kao nepotpuna osoba, kao da više niste kompletni."

Pacijent

Ponašajte se prema svom oboljenju kao prema bilo kojoj drugoj ozbiljnoj medicinskoj dijagnozi - na kraju krajeva, to je rak, i ako to tako objasnite i svojim kolegama, prijateljima i partnerima, oni će možda pokazati više razumijevanja.

8 Njega kože

Kutani limfom, kao i neke vrste terapija za tu bolest, mogu da dovedu do toga da koža postane suha, da svrbi i da se peruta. Stoga što se kutani limfom javlja na koži, sa efektima koji kožu mogu da dovedu do iritacije kože, preporuke za njegu kože za pacijente slične su onima za pacijente sa drugim hroničnim stanjima kože kao što je ekcem. Naredni koraci mogu pomoći u svakodnevnoj njezi kože.

Vlaženje kože

Odgovarajuće vlaženje kože veoma je važno za zdravlje kože, jer pomaže u jačanju funkcije barijere i omogućava dobar osjećaj naše kože. Održavanje vlažnosti kože i smanjenje suhoće takođe može da otkloni svrab. Jednostavan i djelotvoran način za borbu protiv suhe kože jeste često nanošenje sredstava za vlaženje kože ili emolijenasa.

Na tržištu danas postoji mnogo sredstava za vlaženje kože, te može biti teško da se izabere pravo. Evo nekih savjeta za poređenje proizvoda:

- Masti i kreme imaju najveću moć vlaženja kože. One predstavljaju najbolje proizvode za vlaženje kože koji se mogu koristiti, jer imaju visok sadržaj ulja koje omogućava bolje prodiranje u kožu i duže se zadržava u njoj.
- Izbjegavajte losione jer pretežno sadrže vodu sa malo ulja. Izbjegavajte gelove jer sadrže alkohol ili aceton koji mogu da isušuju kožu. Izbjegavajte sredstva za vlaženje kože koja sadrže parfem i boje.
- Nanosite sredstva za vlaženje kože često, barem 2 do 3 puta dnevno, kako biste sačuvali kožu od isušivanja.
- Možda ćete morati da isprobate različite proizvode prije nego što pronađete one koji Vama najviše odgovaraju.

Nanosite sredstvo za vlaženje kože dok je još mokra, jer losioni i masti za vlaženje kože mogu da zarobe vodu u koži i obezbijede dužu zaštitu od suhoće. Kada koža postane suha i počne da se ljušti, navlažite je vodom i onda nanesite mast sa lanolinom, kao što je vazelin. Pacijenti često moraju da mažu i vlaže kožu mnogo puta. Za informacije o prihvatljivim sredstvima za vlaženje kože mogli biste da se obratite i lokalnoj ili nacionalnoj organizaciji za borbu protiv ekcema u Vašoj zemlji.

Suhoća

Suhoća prati skoro svaku pojavu kutanog limfoma.

Zbog toga suha koža (takođe poznata i kao kseroza) predstavlja najčešći uzrok svraba, koji umnogome doprinosi nelagodnosti koju pacijenti osjećaju.

Naravno, postoje različiti načini na koje se suha koža javlja u okviru kutanog limfoma. Neki pacijenti imaju suhe pečate prvenstveno tokom hladnijih mjeseci, kada je vlažnost niska. Drugim pacijentima se koža ljušti cijele godine i njihova bolest zahvata sve veću i veću površinu kože. Kod pacijenata kojima je zahvaćena velika površina kože, posebno kod onih sa crvenilom (koje se takođe naziva eritroderma), može se javiti difuzno preljuštavanje kože (koje se takođe naziva deskvamacija).

Pacijenti zbog toga mogu biti zabrinuti. Neki se osjećaju posramljeno kada se koža vidljivo ljušti u javnosti ili kod kuće. Takva osjećanja su razumljiva i sasvim normalna. Pacijenti se sa ovim simptomima mogu nositi na mnoge načine, uključujući mazanje kože debelim slojevima preparatima na bazi masti, kao što je vazelin, koji mogu da smanje ljuštenje i perutanje u periodu od najmanje 2-5 sati prije nego što bude potrebno ponovo nanošenje.

Dodavanje ulja za kupanje bez mirisa u vodu za kupanje i potapanje u njoj 10 minuta nekoliko puta nedjeljno može da ublaži ljuštenje kože kod nekih pacijenata. Imajte u vidu da takva kupka može da učini kožu veoma skliskom, pa pacijenti treba da budu pažljivi kada izlaze iz kupke.

Preparati koji se prodaju bez recepta sadrže mliječnu kiselinu i mogu da pomognu u uklanjanju suhih ljuspica sa kože koja se peruta. Većina tih preparata sadrži 12% mliječnu kiselinu ili 10% ureu, i bez mirisa je.

Svrab

Većina osoba sa kutanim limfomom ima svrab (koji se takođe naziva i pruritus) i često im ne polazi za rukom da ublaže ovaj hroničan simptom koji se pogoršava. Do prije nekoliko godina, malo se znalo i istraživalo o osnovnim mehanizmima u osnovi svraba.

Pacijenti koji pate od svraba počće da češu dio koji ih svrbi, čime se šalje signal do mozga i nazad do kože da započne jak svrab. Može pomoći da se stavi hladna obloga, kesa smrznutog povrća ili mrvljeni led u plastičnu kesu, da se ona obmota papirnim ubrusom i da se stavi na dio koji svrbi, i na njemu drži 10 minuta. To će "ugasiti vatru", da tako kažemo.

Razmišljajte o svrabu u okviru ove bolesti kao o šumskom požaru - ukoliko se slučaj svraba može eliminisati, može se spriječiti da se proširi po cijeloj koži.

Za većinu pacijenata sa kutanim limfomom, svrab može biti u rasponu od manje iritacije do veoma mučnog osjećaja koji može znatno da umanjuje kvalitet života pacijenta. Svrab koji se javlja kod kutanog limfoma posebno je težak, jer može da počne na malom dijelu i da obuzme cijelo tijelo. U studiji koju je sprovedla pokojna Dr. Marie-France Demierre sa Medicinskog fakulteta Univerziteta u Bostonu u SAD, 88% pacijenata sa kutanim limfomom navelo je svrab kao jedan od najčešćih uzroka neprijatnosti povezanom sa ovom bolešću.

Pruritus je u suštini fiziološko stanje i postoji veća vjerovatnoća da bude prepisana odgovarajuća terapija ukoliko svom ljekaru detaljno objasnite stepen patnje. Kada razgovarate sa ljekarom, pokušajte da opišete jačinu svraba na skali od 1 do 10, gdje je 1 blag svrab ili nedostatak istog, a 10 nepodnošljiv svrab koji onemogućava normalno svakodnevno funkcionisanje.

Iako definitivni uzrok svraba tek treba da se odredi, dostupne su neke terapije. Antihistamini predstavljaju uobičajenu terapiju prve linije. Neke mogućnosti obuhvataju Allegra® i Claritin® za upotrebu preko dana, ili Benadryl® i Atarax®, koji se češće koriste noću jer imaju sedativna svojstva. Neki od ovih lijekova mogu se kupiti bez recepta, a drugi se izdaju samo na recept. Ti lijekovi blokiraju crvenilo, oticanje i svrab. Za većinu osoba kojima od njega pate, svrab postaje znatno jači prije uspavlivanja, te antihistaminici koji smiruju mogu biti veoma djelotvorni.

Postoje i stvari koje lako možete uraditi u svom domu, a koje smanjuju svrab. Potopite se u kupku od ovasa na 15 minuta. Stavite hladnu kompresu na dio koji Vas mnogo svrbi kako biste smirili iritaciju i smanjili potrebu da se češete. Stavite otvorene hladne obloge koje su jednostavan, bezbjedan i djelotvoran način da ublaže svrab i smanje crvenilo, pečenje i curenje iz oštećenja na koži. Pitajte za detaljna uputstva o tome kako se nanose ove obloge kada odete na pregled ljekaru.

Postoje i drugi lijekovi koji ublažavaju svrab. Evo nekih mogućnosti:

- Gabapentin (Neurontin®) je antikonvulziv koji se propisuje osobama sklonim napadima, a koji je djelotvoran u otklanjanju svraba.
- Mirtazapin (Remeron®) je antidepresiv koji se propisuje osobama koje imaju poteškoće sa spavanjem zbog svraba.

- Aprepitant (Emend®) je lijek koji se izdaje na recept, a koji se koristi za sprečavanje mučnine i povraćanja izazvanih hemoterapijom, i dokazano je djelotvoran u smanjenju svraba.
- Fototerapija je održiva mogućnost liječenja za pacijente sa fungoidnom mikozaom, posebno one koji imaju svrab.
- Topikalni steroidi mogu biti djelotvorni kada se koriste zajedno sa drugim metodama liječenja, ali mogu biti nepraktični u liječenju teških slučajeva zbog velike zahvaćene površine.
- Najdjelotvorniji losioni koji se mogu kupiti bez recepta za lakše oblike su oni koji sadrže pramoksin, anestetik koji smanjuje prenošenje osjećaja svraba sa nerava u koži, ili mentol jer njegova rashladna svojstva mogu da nadvladaju osjećaj svraba. Budite oprezni sa upotrebom lijekova protiv bolova, jer oni mogu da pogoršaju epizode svraba.

Osim toga, zabilježeno je određeno ublaženje svraba kroz alternativne metode, kao što su akupunktura i biofidbek.

Fisure

Fisura je prav ili linearan rascjep kože, koji se često proteže i u drugi sloj kože, u kome uzrokuje znatan bol i neprijatnost. Ona se prvenstveno javlja na prstima na strani dlana i na rukama. Te fisure mogu otežati korištenje prstiju u finim motornim pokretima kao što su oblačenje, pisanje, kuhanje ili hranjenje. Fisure se mogu javiti u bilo kom trenutku, kod bilo koga, posebno tokom zime i posebno kod osoba koje imaju zadebljalu kožu na dlanovima koja se peruta, zbog bolesti poput kutanog limfoma.

Većina ljekara vjeruje da se one javljaju kod pacijenata sa kožom koja se peruta jer se mali rascjep kože inficira bakterijom koja dovodi do proširenja rascjepa i rascjep postaje bolniji. Do toga češće dolazi zimi nego ljeti, jer vlažni uslovi tokom ljeta svode pojavu rascjepa na najmanju moguću mjeru zbog povećane vlažnosti.

Pacijenti mogu da preduzmu preventivne mjere kako bi izbjegli fisure, tako što će često vlažiti zadebljalu kožu koja se peruta na rukama i nogama, i to kremama bez mirisa ili debelim slojem vazelinskih preparata. To može da znači nanošenje debelih slojeva na dlanove i tabane prilikom odlaska na počinak, i spavanje sa bijelim pamučnim rukavicama ili pamučnim čarapama.

Kada se fisure stvore, važno je čistiti ih barem dva puta dnevno sapunom i vodom, i nanositi antibiotsku mast na rascjepe ili fisure kako bi se ubrzalo zarastanje. Većina dermatologa podstiče pacijente da izbjegavaju trostruke antibiotske masti (kao što je Neosporin®), jer neomicinski sastojak u njima može biti alergen koji izaziva osip. Ukoliko se ne smanji stvaranje fisura, pacijenti bi trebalo da porazgovaraju sa svojim ljekarom o propisivanju topikalnih antibiotika.

Povremeno se javlja fisura toliko duboka i široka da ljekari mogu da upute pacijente da ih spoje super ljepkom. Ukoliko im se tako naloži, pacijenti treba da očiste fisuru sapunom i vodom i da sipaju malenu kapljicu superlepka u fisuru, i da drže okolnu kožu spojenom 60-90 sekundi kako bi potpomogli zatvaranje rascjepa. Suši se veoma brzo. Ipak, pacijenti treba da vode računa da ne zalijepe svoje prste.

Osim toga, razmislite o primjeni preparata kao što je New Skin®, antibiotski rastvor koji sadrži blago adhezivno sredstvo, koji takođe omogućava stvaranje barijere preko fisura i mješavine hemikalija koja stvara polimerni sloj koji se vezuje za kožu, a koja sprečava prodor prašine i klica i zadržava vlagu. Potražite preparate pod nazivom tečni flaster ili nešto slično.

Infekcija

Infekcije kože nisu neuobičajene kod pacijenata sa kutanim limfomom. Neki pacijenti kod kojih je zahvaćena veća površina kože mogu otkriti da im je koža naseljena bakterijom pod imenom staphylococcus aureus. Dok neke verzije stafilokoka normalno postoje na našoj koži, ova verzija je bakterija koja najčešće inficira kožu pacijenata sa kutanim limfomom. Infekcije se najčešće javljaju u oštećenjima na koži u okviru kutanog limfoma. Infekcija je najveća briga za pacijente sa kutanim limfomom jer, ukoliko se ne liječi, njene posljedice mogu da ugroze život.

Imajući to na umu, važno je prepoznati znake infekcije kože i znati kada se treba obratiti ljekar. Znaci infekcije kože mogu obuhvatiti sljedeće:

- crvenu oblast na koži koja je bolna, otečena i može biti prekrivena krastama ili iz nje može da curi tečnost;
- bolno crvenilo koje okružuje oštećenje na koži;
- oštećenje na koži koje ne svrbi, već boli;
- oštećenja zbog kojih se javlja tanka, žućkasta krasta.

Treba hitno da se obratite svom ljekaru ukoliko dođe do sljedećeg (što bi moglo da ukaže na početak celulitisa ili infekciju krvi):

- dobijete povišenu temperaturu i drhtavicu, povezane sa naglim početkom umora i slabosti;
- sva vaša oštećenja na koži odjednom postanu osjetljiva i crvena, posebno sa crvenim trakama, koje se šire od oštećenja ka Vašem trupu (pazuhu ili preponama).

Kupanje i tuširanje

Obavezno se kupajte ili tuširajte mlakom, ne vrućom vodom, jer vruća voda može da otopi prirodna ulja sa naše kože koja je održavaju hidriranom i može da ostavi našu kožu suhljom nego ranije. Vruća voda takođe pojačava cirkulaciju krvi u koži, što može da pojača svrab nakon završetka kupanja ili tuširanja. Preterano topla voda može privremeno da otkloni svrab, ali se ne preporučuje, jer može da pogorša stanje kože i svrab na duge staze.

Kupajte se ili tuširajte kratko, ne duže od 15 minuta. Takođe, najbolje vrijeme za nanošenje emolijenasa je nakon kupanja, kada je koža još vlažna. Nanošenje sredstva za vlaženje (ili topikalni lijek u emolijensu) na mokru kožu pomaže u zadržavanju hidracije u spoljašnjim slojevima kože.

Možete smanjiti intenzitet svraba i infekcija kože pomoću "kupki sa izbjeljivačem", što je nešto slično pretvaranju kade u bazen. Kupke sa izbjeljivačem sastoje se od potapanja u kadi napunjenoj sa $\frac{3}{4}$ tople vode i $\frac{1}{4}$ šolje običnog kućnog izbjeljivača (bez mirisa, natrijum hipohlorit 6-8%) na 15 minuta tri puta nedjeljno. Kupke sa izbjeljivačem ne samo da umanjuju rizik od infekcije, već se pokazalo i da su antizapaljenske.

Sapuni

Što se tiče sapuna, manje je bolje. Kada pacijenti imaju potrebu da koriste sapun, treba da koriste hidratantni sapun koji sadrži dodatna ulja. Izbjegavajte sapune koji intenzivno mirišu jer, kada se u proizvod ubacuje miris, taj proizvod prvo mora da se rastvori u alkoholu, a alkohol isušuje kožu. Mirisi mogu da izazovu iritaciju, a takođe su i potencijalni alergeni. Birajte sapune i sredstva za vlaženje na kojima stoji da su bez mirisa. Izbjegavajte antibakterijske ili deodorantske sapune jer mogu previše da isušuju.

Deterdženti za pranje veša

Deterdženti za pranje veša takođe mogu da utiču na kožu. Obavezno koristite deterdžente bez mirisa. I omekšivači rublja takođe često sadrže mirise, te potražite one koji su bez mirisa. Maramice sa omekšivačem rublja za mašinu za sušenje veša su često najgori proizvod za pacijente sa osjetljivom kožom, jer mirisi direktno oblažu odjeću, a odjeća dolazi u direktan dodir sa kožom i može da bude stalan izvor iritacije.

Zaštita od sunca

Previše sunca oštećuje kožu. Koristite zaštitne kreme, nosite šešir sa velikim obodom i razmislite o tome da nosite i duge rukave i pantalone tokom cijele godine. Ukoliko primete terapiju svjetlom u okviru liječenja, Vaš ljekar može Vam preporučiti da nosite naočale koje blokiraju UV zrake. Ipak, kod nekih osoba sa kutanim limfomom, kratki periodi izlaganja sunčevoj svjetlosti (15-20 minuta) mogu biti korisni za kožu. Porazgovarajte sa svojim zdravstvenim timom o protokolu koji je za Vas najbolji.

Drugi savjeti

Svoju kožu možete održavati u dobrom stanju pridržavajući se ovih korisnih savjeta:

- Nosite široku, udobnu odjeću od materijala koji "dišu". Najbolje da bude od pamuka. Izbjegavajte grube materijale poput vune. Izbjegavajte usku odjeću.
- Nemojte da radite piling kože niti da je grubo trljate.
- Neka Vaši nokti budu kratki kako biste spriječili infekciju i oštećenje kože.
- Izbjegavajte pregrijavanje, jer znojenje pogoršava svrab.
- Pronađite načine da upravljate stresom jer on može da predstavlja okidač za pogoršanje kod kutanog limfoma i pojača svrab.

14. poglavlje - Seksualnost

Intimnost

Biti intiman sa nekim može da predstavlja izazov kada imate kutani limfom iz prostog razloga što plakovi, oštećenja i osipi mogu da izazivaju takvu nelagodu da prosto ne želite da Vas iko dodiruje. Takođe, osobe sa kutanim limfomom ponekad se osjećaju samosvjesnim ili nezainteresovanim za intimnost zbog promjena u svom fizičkom izgledu. Neki simptomi čine kožu tako grubom da fizički dodiri i aktivnosti bivaju veoma otežani. Od svraba, preko pečenja, do mazanja masti nakon tuširanja - detalji ove bolesti definitivno mogu da predstavljaju prepreku za intimnost.

Parovi mogu da prevaziđu takve prepreke. Nekada jednostavno nećete osjećati potrebu za seksom, i Vaš partner će možda to razumjeti. Nekada ćete osjećati potrebu za seksom koju biste i inače osjećali, kada nema pogoršanja simptoma. Dešava se da mlađi pacijenti dobiju djecu, uprkos bolesti.

Kao što Vam treba i solidan sistem podrške koji će Vam pomoći da savladate lošije i bolje trenutke ove bolesti, tako Vam je potreban i partner čija ljubav i razumijevanje su mnogo dublji od samo tjelesne.

"Kada imate neku bolest, bilo koju vrstu strašne bolesti, potreban vam je partner pun razumijevanja." Što se tiče njege, frustrirajuće je što ne znate šta možete da uradite da učinite da se osoba koju volite osjeća bolje."

Pacijent

Komunikacija je veoma važna tokom čitavog toka ove bolesti. Važno je da kažete svom partneru kada je u redu da Vas dodiruje, a kada nije, nježno mu objašnjavajući da se ne radi o tome da ga odbijate, već da je to simptom stanja Vaše kože.

"Morate da kažete svom partneru: "Volim te svim srcem, ali ne mogu da ti objasnim kroz šta prolazim" i partner će to razumjeti, znajući da volite jedno drugo."

Pacijent

Vožnja na roler kosteru hronične bolesti može Vam zapravo pomoći da učvrstite ljubav.

Plodnost

Kutani limfomi najčešće predstavljaju hronične bolesti. Zbog toga što se radi o hroničnoj bolesti, terapija se obično daje kontinuirano, tokom mnogih mjeseci ili godina. I ljekari i pacijenti tragaju za blagim, bezbjednim, djelotvornim terapijama koje se dobro podnose i

koje mogu da liječe i kontrolišu limfom u dužim vremenskim periodima. Zapravo, kada proučavaju nove vrste terapije, ljekari uzimaju u obzir i trajanje odgovora (koliko dugo je terapija djelotvorna) i kolikom broju ljudi biva bolje kako bi odlučili da li je nova terapija djelotvorna.

Što se tiče planiranja porodice, primjena čak i blage terapije u dužem vremenskom periodu može da predstavlja problem. Pošto mnoge vrste terapije imaju efekta samo dok se uzimaju, prilikom izbora terapije često treba uzeti u obzir aspekte planiranja porodice. To uključuje plodnost (sposobnost ili potencijal da se ostane u drugom stanju ili da se nekome napravi beba), začeće (konkretan proces ostajanja u drugom stanju), trudnoću i dojenje nakon trudnoće. Te aspekte treba uzeti u obzir ukoliko pacijenti ili njihovi partneri žele da dobiju bebu uskoro ili čak i u daljoj budućnosti.

Većina vrsta terapije nije proučavana kod trudnica. Naše znanje uglavnom potiče iz studija na životinjama, razumijevanja dejstva lijekova, ili nekoliko slučajeva u kojima su pacijentkinje začele ili ostale u drugom stanju dok su primale jednu od ovih vrsta terapije. Pošto su informacije ograničene, a potrebe svakog pacijenta za terapijom jedinstvene, trebalo bi da ovo koristite kao opštu informaciju u cilju započinjanja razgovora sa svojim ljekarom, a ne kao konkretnu preporuku za njegu.

Glosar

Agresivni limfomi

Limfomi koji rastu brzo i koje generalno treba odmah liječiti; takođe poznati i kao limfomi visokog stepena.

Alemtuzumab (ili Campath®)

Monoklonsko antitijelo usmjereno protiv CD52, antigena (ili markera) koji se može naći i na B i na T limfocitima. Lijek se koristi u liječenju uznapredovalog kutanog T-ćelijskog limfoma.

Alogena transplantacija (matičnih ćelija)

Postupak u okviru koga pacijent prima koštanu srž ili matične ćelije koje donira druga osoba.

Antiemetik

Lijek koji umanjuje ili sprečava mučninu i povraćanje.

Antigen

Identifikacioni proteini koji se nalaze na površini svih ćelija. Imunski sistem koristi antigene da odredi da li ćelije predstavljaju neophodan dio organizma ili treba da budu uništene.

Antitijelo

Složeni protein koji stvaraju B-limfociti koji reaguje sa antigenima na toksine, bakterije i neke ćelije raka i ili ih ubija ili ih obilježava za odstranjivanje.

Autologna transplantacija (matičnih ćelija)

Vrsta transplantacije koštane srži ili matičnih ćelija u okviru koje pacijent prima sopstvene matične ćelije.

Azotni iperit

Lijek koji se primjenjuje topikalno u liječenju kutanog T-ćelijskog limfoma. Takođe poznat kao mekloreタミン.

BCNU

Hemoterapijsko sredstvo koje se topikalno primjenjuje kod kutanog T-ćelijskog limfoma. (Takođe poznato kao karmustin).

Beksaroten (ili Targretin®)

Lijekovi koji postoje i u obliku kapsula i u obliku gela, a koji su dokazano djelotvorni u liječenju kutanog T-ćelijskog limfoma.

Biološka terapija

Liječenje u okviru koga se koristi ili stimulise imunski sistem da usmjerava odgovor protiv infekcije ili bolesti.

Biomarker

Jedinjenje (obično protein) koji se koristi za mjerenje prisustva bolesti.

Biopsija

Uzimanje tkiva radi procjene pod mikroskopom u dijagnostičke svrhe.

Campath® - pogledati alemtuzumab

Ciklus hemoterapije

Termin koji se koristi da opiše proces davanja hemoterapije, nakon koje slijedi period odmora u kome se organizam oporavlja.

Ciljana terapija

Liječenje koje je usmjereno na konkretne gene ili proteine (ciljeve) koji se jedinstveno ili abnormalno ekspimiraju u ćeliji raka.

CT ili CAT snimak (kompjuterizovana (aksijalna) tomografija)

Ovom tehnikom dobija se serija detaljnih snimaka unutrašnjosti organizma pomoću rendgen aparata povezanog na računar.

Dermatolog

Ljekar čija je specijalnost postavljanje dijagnoze i liječenje kožnih bolesti.

Hematolog

Ljekar čija je specijalnost liječenje bolesti krvi i tkiva koja formiraju krv.

Hemoterapija

Liječenje lijekovima u cilju zaustavljanja ćelija raka koje se brzo dijele, uključujući ćelije limfoma.

Histologija

Proučavanje karakteristika tkiva koje može dovesti do otkrivanja konkretnog tipa tumora.

Imunološki testovi

Analize krvi kojima se otkriva prisustvo dijagnostičkih proteina ili antigena na tumor.

Imunoterapija

Pogledati biološku terapiju.

Imunski sistem

Odbrambeni mehanizmi organizma uključeni u borbu protiv infekcija i prepoznajne stranih tkiva. Svi kutani T-ćelijski limfomi i limfomi predstavljaju bolesti imunskog sistema.

Indolentni limfom

Limfom koji sporo raste i ima mali broj simptoma. Takođe se naziva i limfom niskog stepena.

Interferon (ili Intro® ili Roferon®)

Sistemska terapija koja je dokazano veoma djelotvorna u liječenju kutanog T-ćelijskog limfoma.

Interferoni

Jedinjenja koja se prirodno javljaju, a koja stimulišu imunski sistem u slučaju infekcija i upala. Sintetički oblici se koriste za liječenje virusnih infekcija, autoimunih bolesti i raka.

Intron®A – pogledati Interferon

Karmustin

Hemoterapijsko sredstvo koje se topikalno primjenjuje kod kutanog T-ćelijskog limfoma. (Takođe poznato kao BCNU).

Kliničko ispitivanje

Istraživačka studija u kojoj se nova terapija daje pacijentima kako bi se odredilo da li je bezbjedna, djelotvornija ili manje toksična od terapija koje su trenutno u upotrebi. Klinička ispitivanja predstavljaju važan dio procesa razumijevanja bolesti i od velikog su značaja jer pružaju informacije koje su regulatornim organima za lijekove potrebne za odobrenje novih terapija.

Kombinovana hemoterapija

Nekoliko lijekova koji se daju zajedno kako bi se povećala stopa odgovora određenih tumora.

Koštana srž

Suđerast materijal u kostima koji sadrži matične ćelije koje se razvijaju u tri tipa ćelija: crvena krvna zrnca koja organizmu isporučuju kiseonik i oduzimaju ugljen dioksid; bijela krvna zrnca koja štite organizam od infekcija i trombocite koji potpomažu zgrušavanje krvi.

Laktat dehidrogenaza (LDH)

Enzim koji se mjeri u krvi i koristi kao biomarker za mjerenje obima ili raširenosti raka.

Limfni čvor

Male žlijezde u obliku zrna pasulja koji se nalaze u sudovima limfnog sistema. Hiljade njih postoji u celom organizmu, a grozdovi u vratu, pazuhu, grudima, stomaku i preponama. Limfni čvorovi filtriraju limfnu tečnost, zarobljavajući i uništavajući potencijalno štetne bakterije i viruse.

Limfni sistem

Kanali, tkiva i organi koji čuvaju i nose limfocite koji se bore protiv infekcije i drugih bolesti.

Limfocit

Vrsta bijelih krvnih zrnaca. Limfociti, koje prenosi limfna tečnost, predstavljaju dio imunskog sistema i bore se protiv infekcije.

Limfom niskog stepena – pogledati indolentni limfom

Limfa

Vodenasta tečnost u limfnom sistemu koja sadrži bijela krvna zrnca (limfocite).

Limfom

Rak limfocita koji zahvata limfne čvorove, organe i tkiva limfnog sistema (imunskog sistema), i generalno se klasifikuje bilo kao Hodžkinov limfom ili non-Hodžkinov limfom.

Lokalizovana bolest

Rak koji je prisutan samo u ograničenom dijelu organizma - na primjer, u vratu ili pazuhu.

Maligni

Ima tendenciju da se pogorša i ugrozi život ukoliko se ne liječi uspješno.

Matrex® - pogledati metotreksat

Medicinski onkolog

Ljekar čija je specijalnost primjena hemoterapije, hormonske terapije i mnogih drugih vrsta biološke terapije u liječenju raka.

Mekloretamin

Lijek koji se primjenjuje topikalno u liječenju kutanog T-ćelijskog limfoma. Takođe poznato kao topikalni azotni iperit.

Metotreksat (ili Matrex®)

Hemoterapija koja se daje kao terapija za neke vrste raka.

Monoklonska antitijela

Antitijela koja djeluju protiv određenog antigena. Naučnici mogu da proizvedu velike količine

antitijela koje se mogu usmjeriti na jednu metu (ili antigen) na površini ćelije. Monoklonska antitijela se koriste za klasifikaciju limfoma određivanjem površinskih proteina na limfocitima.

MR (magnetna rezonanca)

MR koristi magnetne i talase radio frekvencije da pravi snimke unutrašnjosti organizma. MR može da pruži informacije o tkivima i organima koje se ne dobijaju pomoću drugih tehnika snimanja.

Mukozitis

Zapaljenje sluznice tkiva i organa. U ustima ga karakterišu ranice ili upala.

Mustargen

Lijek koji se primjenjuje topikalno u liječenju kutanog T-ćelijskog limfoma. Takođe poznat kao mekloretamin.

Non-Hodžkinov limfom (NHL)

Grupa blisko povezanih vrsta raka koji se javljaju u limfnom sistemu. Iako različite vrste NHL imaju neke zajedničke stvari, one se razlikuju po izgledu ćelija raka pod mikroskopom, načinu rasta ćelija raka i načinu na koji tumor pogađa organizam. Kutani T-ćelijski limfomi su vrsta non-Hodžkinovog limfoma.

Onkolog

Ljekar čija je specijalnost liječenje raka. Neki su specijalisti za hemoterapiju (medicinski onkolog), radioterapiju (radijacioni onkolog) ili hirurgiju (hirurški onkolog).

Ontak®

Lijek koji se koristi u liječenju kutanog T-ćelijskog limfoma.

Patolog

Ljekar čija je specijalnost proučavanje bolesti putem mikroskopske procjene tjelesnih tkiva i organa (biopsija). Svako tkivo za koje postoji sumnja da je zahvaćeno rakom mora prvo da pregleda patolog, kako bi potvrdio dijagnozu.

Pentostatin

Lijek koji se koristi u liječenju kutanog T-ćelijskog limfoma.

Progresija bolesti

Termini koji se koriste ukoliko se bolest pogorša uprkos liječenju (takođe se naziva i neuspjeh u liječenju).

PUVA

Kombinacija terapije UVA sa psoralenom, lijekom koji podstiče osjetljivost na svjetlost.

Rak

Abnormalan rast ćelija koji prirodni odbrambeni mehanizmi organizma ne mogu da kontrolišu. Ćelije sa rakom mogu da rastu i eventualno formiraju tumore.

Rendgen zrak

Zračenje koje se koristi u malim dozama za pravljenje snimaka unutrašnjosti organizma, a u velikim dozama za liječenje raka.

Režim hemoterapije

Kombinacije lijekova protiv raka koje se daju u određenoj dozi, po određenom redoslijedu, prema strogom rasporedu.

Sistemska hemoterapija

Hemoterapija samo jednim sredstvom zajedno sa kombinovanom hemoterapijom obično je rezervisana za uznapredovale stadijume (stadijum III i IV) u kojima se bolest nije povukla nakon drugih oblika terapije, i daje se oralno ili intravenski.

Stadijum

Mjera u kojoj je rak prisutan u vrijeme postavljanja dijagnoze, pomoću koje se razlikuje da li je lokalizovan na mjesto na kome je nastao, da li se proširio na okolne regije ili udaljene dijelove organizma.

Stepen (gradus)

Metoda klasifikovanja tumora na osnovu toga koliko agresivno raste.

Targretin® - pogledati beksaroten

Terapija cijele kože elektronskim snopom (TSEBT)

Oblik radioterapije kojime se liječe samo površinski dijelovi kože. Veoma je djelotvorna u otklanjanju svih vrsta oštećenja u okviru kutanog T-ćelijskog limfoma sa kože. Takođe poznata i kao terapija elektronskim snopom.

Terapija elektronskim snopom

Oblik radioterapije kojime se liječe samo površinski dijelovi kože. Veoma je djelotvorna u otklanjanju svih vrsta oštećenja u okviru kutanog T-ćelijskog limfoma sa kože. Može se koristiti za tretman dijelova kože ili cijele površine kože. Kada se koristi za tretman cijele kože, naziva se terapija cijele kože elektronskim snopom (TSEB).

Timus (grudna žlijezda)

Žlijezda smještena iza sternuma (grudne kosti) koja podstiče reprodukciju i razvoj limfocita. T-limfociti se prerađuju u timusu.

Toksičnosti

Neželjena dejstva terapija protiv raka, kao što su smanjen broj krvnih zrnaca, mučnina i povraćanje, i gubitak kose.

Topikalna

Lijek ili terapija koja se nanosi na kožu.

Topikalni steroidi

Dokazano je da jaki topikalni steroidi imaju dejstvo u okviru kutanog T-ćelijskog limfoma i da dovode do poboljšanja u ranim stadijumima bolesti (stadijumi I-A i I-B). Topikalni steroidi se lako nanose i ne povezuju se sa brojnim komplikacijama poput onih koje se bilježe kod drugih vrsta terapije za kutani T-ćelijski limfom usmjerenih na kožu.

Trombocitopenija

Nedostatak trombocita u krvi, što znači smanjenu sposobnost krvi da se zgrušava.

Tumor

Abnormalna masa ili oticanje tkiva. Tumori se mogu javiti bilo gdje u tijelu. Tumor može biti benigni (ne ugrožava život) ili maligni (pogoršava se i potencijalno može da ugrozi život osim ako se ne liječi uspješno).

Umor

Smanjeni kapacitet za aktivnost koji je često praćen osjećanjem iznurenosti, nesаницe ili razdražljivosti.

UVB, širokopojasna

Oblik fototerapije koji koristi ultraljubičasto svjetlo, a koji obuhvata cio spektar talasnih dužina UVB.

UVB, uskopolasna

Oblik fototerapije koji koncentriše ultraljubičasto izlaz u uskom spektru talasnih dužina UVB. Može biti djelotvorna terapija za kutani T-ćelijski limfom u stadijumu pečata, kao i druge kožne bolesti.

Vakcina

Supstanca ili grupa supstanci koje treba da stimulišu imunski sistem da odgovori (reaguje). Vakcina može da pomogne organizmu da prepozna i uništi ćelije raka. Vakcine protiv limfoma mogu da kombinuju antigene raka sa supstancom u cilju stimulacije prirodne odbrane samog pacijenta na borbu protiv bolesti. Te vakcine se pripremaju posebno za svakog pacijenta pomoću uzorka tumora koji se uzima iz limfnih čvorova pacijenta.