

Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

Кожен лимфом – ръководство за пациента

© 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

Кожен лимфом – ръководство за пациента

1 Въведение

Обхват на настоящата публикация

Това е ръководство за хора, засегнати от кожен лимфом. То е изменена, адаптирана и съкратена версия на информацията и материалите, изготвени първоначално от други организации – най-вече Фондацията за кожен лимфом (Cutaneous Lymphoma Foundation), базирана в САЩ, както и „Дейности против лимфом“ (Lymphoma Action), базирана във Великобритания. Целта е да се създаде стандартно, достъпно и универсално ръководство, което да се използва и превежда на много езици в цяла Европа.

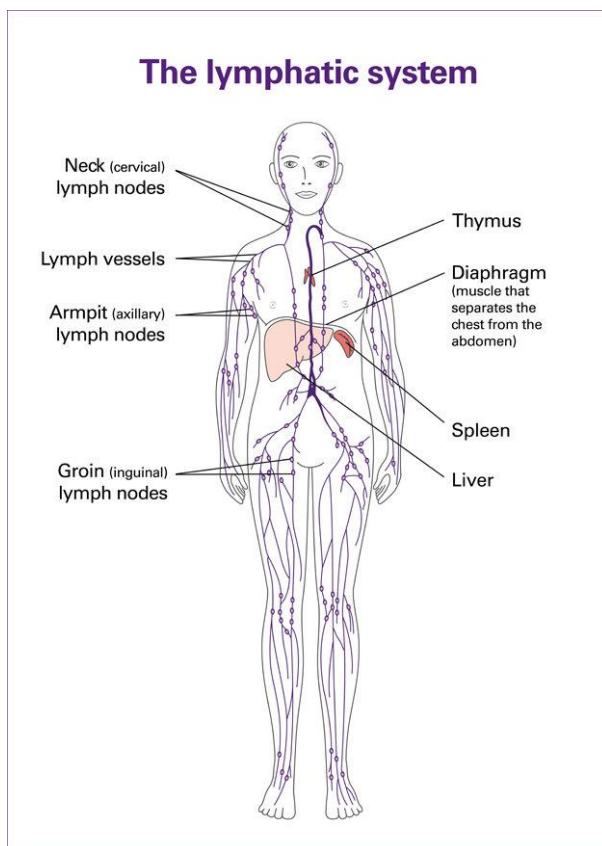
Макар че това ръководство би било полезно навсякъде по света, читателите трябва да имат предвид, че то е разработено за употреба предимно в европейския контекст. Читателите в Европа ще разберат, че здравните системи, диагностицирането, лечението и грижите във всяка държава са различни. В допълнение към това Европейската коалиция срещу лимфом (Lymphoma Coalition Europe) е добавила към първоначалните изходни материали и съдържание относно европейския контекст. Тази публикация обаче не разглежда ситуацията във всяка европейска държава поотделно. Тя възприема генерализиран подход към кожния лимфом, включително когато се разглежда достъпът до и употребата на лечения и медицински процедури, които може да са различни във всяка държава.

Някои лечения и процедури може да се прилагат като рутинни грижи в някои държави, а други – не. Някои може да са достъпни чрез клинични изпитвания или програми за състрадателна употреба, докато други може просто да не са одобрени на този етап за употреба в Европа. Също така при лечението и продуктите за грижа за кожата, отбелязани в тази публикация, сме използвали генеричните наименования, когато е било възможно, като същевременно са дадени и имената на известни търговски марки. Читателите трябва да имат предвид, че във всяка държава имената на марките могат да бъдат различни.

За допълнителна информация относно достъпа до лечения ви съветваме да се свържете с местната/националната организация за подкрепа при лимфом или рак на кръвта или към Коалицията срещу лимфом.

Какво представлява кожният лимфом

Лимфомът е рак, който започва от клетки, наречени лимфоцити, които са част от имунната ни система. Лимфоцитите обикновено се намират в лимфните възли (жлези). Те се срещат и в други лимфоидни тъкани, например в далака, червата и кожата.



**Фигура: Лимфна система (лимфните съдове и лимфните възли са показани в зелено)
(Възпроизведено с разрешение на „Дейности против лимфом“)**

The Lymphatic system	Лимфна система
Neck (cervical) lymph nodes	Шийни (цервикални) лимфни възли
Lymph vessels	Лимфни съдове
Armpit (axillary) lymph nodes	Подмишнични (аксиларни) лимфни възли
Groin (inguinal) lymph nodes	Слабинни (ингвинални) лимфни възли
Thymus	Тимус

Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Диафрагма (мускул, който отделя гръдния кош от корема)
Spleen	Далак
Liver	Черен дроб

Ако лимфоцитите започнат да нарастват неконтролируемо или не умрат след нормалния си живот, те могат да се съберат и да образуват канцерогенно струпване на клетки. Това е лимфом. Ако лимфомът започне от лимфоцитите в кожата, той се нарича „кожен“ лимфом.

Кожните лимфоми са редки. В западните държави са с приблизителна годишна честота 1 на 100 000 души. Въпреки че кожните лимфоми са форма на рак, в много случаи те нарастват твърде бавно и не засягат продължителността на живота. Проявяват се по-скоро като дългосрочно (хронично) състояние на кожата, отколкото като рак.

Моля, обърнете внимание, че лимфомът, който започва от друго място (например в лимфните възли) и след това се разпространява към кожата, не е кожен лимфом. Наименуването на конкретен рак се прави въз основа на типа участващи клетки и на мястото, откъдето започва, а не където би могъл да достигне. Ако например пациентка има рак на гърдата, който мигрира към лимфен възел или към костите, той си остава рак на гърдата, а не лимфом или рак на костите.

Типове лимфоми

Има много различни типове кожен лимфом. Както при всички форми на лимфом, важно е да знаете своя подтип и да използвате възможно най-конкретното име, за да разберете правилната схема на лечение, какво да очаквате и потенциалните резултати, както и за да намерите най-добрата информация и подкрепа, специално насочени към вашия подтип. Попитайте лекаря си за конкретния подтип лимфом, за да намерите възможно най-актуалната и подробна информация.

Диагностициране и лечение

Кожните лимфоми често са трудни за диагностициране, защото се развиват бавно и наподобяват често срещани кожни състояния, като например екзема или псориазис. При някои хора диагностицирането на кожен лимфом може да отнеме години. За щастие ранното лечение не е от съществено значение при повечето от тези лимфоми и те реагират добре на редица достъпни лечения.

Важно е също да се знае, че кожният лимфом не е заразен – той не е инфекция и не може да се предава от човек на човек.

Как да използвате тази публикация

По-нататък в това ръководство ще разгледаме следното:

- типове кожен лимфом;
- определяне на диагнозата и стадия;
- ролята на здравните специалисти;
- типове лечения и как да се подготвите за тях;
- странични ефекти от лечението;
- какви разлики се наблюдават при деца и младежи с кожен лимфом;
- грижа за кожата;
- сексуалност.

В края на ръководството ще намерите речник на ключовите медицински термини, използвани в текста.

Предупреждение

Тази информация не трябва да се използва за самодиагностика, смолечение или като алтернатива на медицинските грижи. Ако имате притеснения, произтичащи от информацията в този доклад, консултирайте се с лекаря или с медицинския си съветник. Ако подозирате, че имате лимфом, незабавно се обърнете към специалист.

Информация за Коалицията срещу лимфом

Коалицията срещу лимфом (Lymphoma Coalition, LC) е организация с нестопанска цел, основана през 2002 г. и учредена през 2010 г. с основна цел да улесни организациите на пациенти с лимфом по света да формират общност, която да подкрепя взаимните им усилия, насочени към това пациентите с лимфом да получават най-добри грижи и поддръжка. Коалицията срещу лимфом се ангажира да осигури на глобално ниво равни условия за информиране на пациентите с лимфом и техните организации, чрез дейности по обучение, информиране и застъпничество. Установена е необходимостта от координационен център със съгласувана и надеждна актуална информация, както и нуждата организациите на пациенти с лимфом да споделят ресурси, най-добри практики, правила и процедури. LC включва 76 пациентски организации от 50 държави. Мисията на коалицията е да бъде глобален източник на факти и статистически данни за лимфомите, да повишава осведомеността и разбирането за лимфомите и да изгражда капацитет за нови и съществуващи групи за борба с лимфомите.

2 Типове кожен лимфом

Въведение

Има 2 типа лимфоцити: В лимфоцити (В-клетки) и Т лимфоцити (Т-клетки). Всеки от тях има различна задача в имунната система. Кожните лимфоми могат да се развият от Т-клетки или от В-клетки, така че се класифицират в следните две основни групи:

- **Кожните Т-клетъчни лимфоми (cutaneous T-cell lymphomas, CTCL)** са най-често срещаният вид кожен лимфом. CTCL често са зачервени и сухи, като обрив при екзема, и могат да засегнат широко различни части от тялото.
- **Кожните В-клетъчни лимфоми (cutaneous B-cell lymphomas, CBCL)** по-често причиняват подутини по кожата, обикновено в 1 или 2 области на тялото.

Според публикуваните през юни 2018 г. от Европейското дружество по медицинска онкология (European Society of Medical Oncology) Насоки за клинична практика (Clinical Practice Guidelines) за първичен кожен лимфом, в западния свят CTCL съставляват около 75 до 80% от всички първични кожни лимфоми (като най-често срещаният тип е микозис фунгоидес (mycosis fungoides, MF), а CBCL са от 20 до 25%. В други части на света обаче разпределението е различно. В Югоизточна Азия например CTCL, различни от MF, се срещат много по-често, отколкото в западните държави, а CBCL – много по-рядко.

Кожни Т-клетъчни лимфоми (CTCL)

Двата най-често срещани типа CTCL са:

- микозис фунгоидес (MF) и
- синдром на Сезари (Sézary syndrome, SS).

Другите форми на CTCL включват:

- първични кожни CD30+ лимфопролиферативни нарушения;
- подкожен Т-клетъчен лимфом, подобен на паникулит;
- екстранодален НК/Т-клетъчен лимфом, назален тип (много рядко срещан в западните държави, но по-разпространен в Азия, Централна и Южна Америка);
- първичен кожен периферен Т-клетъчен лимфом – неопределен по друг начин.

Повечето CTCL са индолентни (т.е. хронични) лимфоми – не могат да се лекуват, но могат да бъдат управлявани и обикновено не са животозастрашаващи.

При CTCL злокачествените Т-клетки се придвижват към горните слоеве на кожата, причинявайки обрив, което води до диагностициране. CTCL понякога погрешно се класифицира като рак на кожата, тъй като засяга кожата, но това не е точна употреба на термина „рак на кожата“. Като рак на кожата се определят заболявания, които се развиват от други, нелимфоидни клетки на кожата, включително епидермални клетки (което води до плоскоклетъчен карцином) и меланоцити или пигментни клетки (което води до меланом).

Класически микозис фунгоидес (MF)

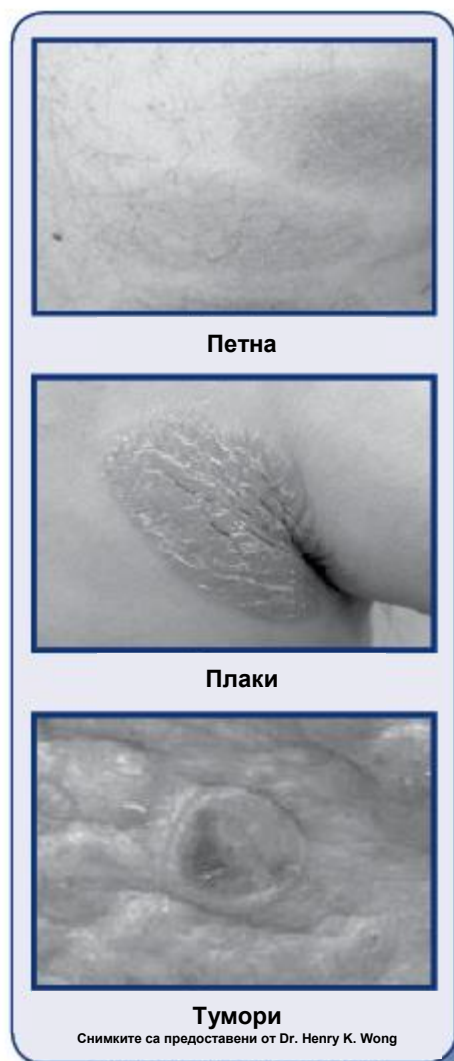
Микозис фунгоидес (MF) е най-често срещаната форма на CTCL. Тя е от индолентен тип, протича бавно и хронично, обикновено в продължение на много години или десетилетия, и много често разпространението ѝ се ограничава до кожата. В около 10% от случаите с времето може да прогресира извън кожата. Повечето хора са с класическата форма на MF, но има и няколко по-редки форми. Много пациенти водят нормален живот, докато лекуват заболяването си, някои остават в ремисия за дълги периоди от време.

MF може да се появи навсякъде по тялото, но обикновено засяга области от кожата, защитени от слънцето с дрехи. Класическият MF обикновено започва във вид на неправилно оформени, овални или пръстеновидни, сухи или люспести петна (обикновено гладки и обезцветени или бледи). Петната се проявяват различно, внезапно изчезват, запазват формата и размера си или постепенно се увеличават. Те може да се появят навсякъде по тялото, но обикновено са по торса или по задните части.

MF може също да се прояви под формата на удебелени или леко повдигнати области от кожата, наречени плаки, които могат да сърбят и понякога да се разраняват (да се пукат и сълзят). Те най-често се срещат по задните части или в гънките на кожата и могат да причинят загуба на окосмяване в засегнатите области. В редки случаи е възможно да се появят по-големи възли или повдигнати бучки, наречени тумори, които могат да се разраняват или сълзят и да са болезнени.

Много малко хора развиват еритродерма, при нея цялата кожа става червена, удебелена и болезнена.

Въпреки че е възможно всички тези типове лезии да съществуват едновременно, повечето хора, които имат заболяването от много години, получават само един или два типа лезии, обикновено петна и плаки (вижте снимката).



Въпреки че MF обикновено е индолентно и хронично заболяване, протичането му при различните пациенти е непредсказуемо. То може да бъде бавно, бързо или статично. При повечето пациенти се проявяват само кожни симптоми без сериозни усложнения. В около 10% от случаите заболяването прогресира със сериозни усложнения. За разлика от някои типове рак на кожата, главно меланом, MF почти никога не прогресира към лимфните възли и вътрешните органи, без да показва много явни признаци на прогресия в кожата.

По-редки форми на микозис фунгоидес

Освен класическата форма на микозис фунгоидес има още 3 по-редки форми, които протичат малко по-различно и изглеждат по друг начин под микроскоп:

- **Фоликулотропният микозис фунгоидес** засяга по-специално космените фоликули. Той често засяга главата и врата и може да причини загуба на окосмяване. Може да се появи само едно петно, плака или тумор, но повечето хора имат по няколко. Може да са налице малки кисти или запушени пори. Понякога те се наричат „комедони“ (бели точки) или „милиуми“ (млечни петна), защото изглеждат като бели подутини по кожата. Локалните терапии, като ПУВА и химиотерапевтичните мехлеми, не действат добре срещу този тип кожен лимфом. Като лечение може да се предложи електроннолъчева терапия, ПУВА, комбинирана с ретиноидни лекарства, интерферон или лъчетерапия.
- **Пагетоидната ретикулоза (болест на Ворингер-Колоп)** обикновено се проявява като единична люспеста плака, често по ръката или крака. Тя никога не се разпространява извън кожата. Може да се лекува по хирургичен път или с ниска доза лъчетерапия.
- **Грануломатозната отпусната кожа (granulomatous slack skin, GSS)** е изключително рядка форма на микозис фунгоидес. В областта на подмишниците и слабините се развиват отпуснати кожни гънки. Няма съгласувано стандартно лечение за този тип CTCL. Могат да се използват хирургични методи, лъчетерапия, ПУВА, стероидни кремове или интерферон.

За повече информация относно лечението вижте раздел 5 от това ръководство.

Синдром на Сезари (SS)

Синдромът на Сезари не се среща толкова често, но е по-агресивен тип CTCL, сроден е на MF, но се проявява с много силен сърбеж, зачервяване на цялото тяло (еритродерма), интензивно лющене на кожата и честа загуба на окосмяване. Хората със SS често губят голямо количество кожа през нощта, възможно е сутрин да намерят леглото си покрито с кожни люспи. Те могат също така да се чувстват уморени, да имат повишена температура и увеличени лимфни възли. Злокачествени Т-клетки се наблюдават и в кръвообращението.

SS е единственият тип CTCL, който винаги засяга кожата и кръвта. Кожата може да е топла, болезнена, с изключително силен сърбеж, понякога с лющене и усещане за парене. Обичайно се наблюдава изтичане на бистра течност от кожата. Тъй като през

кожата се губи много топлина, на хората често им е студено. Симптомите може да са придружени от промени в ноктите, космите или клепачите.

Първични кожни CD30-положителни лимфопролиферативни нарушения (primary cutaneous CD30-positive lymphoproliferative disorders, PCCD30+LPD)

Има два типа такива нарушения, които съставляват почти една трета от всички диагностицирани случаи на CTCL:

- лимфоматоидна папулоза (lymphomatoid papulosis, LyP) и
- първичен кожен анапластичен едроклетъчен лимфом (primary cutaneous anaplastic large-cell lymphoma, PCALCL).

И при двата типа се открива протеин CD30 по повърхността на анормалните лимфоцити. И двете нарушения могат да бъдат добре управлявани и имат изключително добра прогноза: 10-годишна преживяемост за 100% от случаите с LyP и за 90% от тези с PCALCL.

Лимфоматоидна папулоза (LyP)

Лимфоматоидната папулоза (LyP) се проявява с малки червено-кафяви подутини и петна по кожата (папули), които периодично се появяват и изчезват от само себе си. Възможно е лезиите да са незабележими или да сърбят и болят, и да преминат за 2 – 3 месеца. Те може да са упорити, с чести, повтарящи се пристъпи, както и да изчезват за дълго време, преди да се появят отново. Причините за появата им не рядко се свързват със стреса.

LyP обикновено се класифицира като доброкачествено заболяване или като предшественик на CTCL (около 1 на 20 души с LyP развиват друг лимфом, например PCALCL, MF или ходжкинов лимфом), въпреки че според някои специалисти тя е много слаба форма на CTCL.

Заболяването може да възникне по всяко време на живота – от ранното детство до средна възраст, като засяга еднакво и двата пола. Чернокожите хора, изглежда, са по-слабо засегнати от останалите расови групи.

Първичен кожен анапластичен едроклетъчен лимфом (PCALCL)

Първичният кожен ALCL (PCALCL) е индолентен, бавнонарастващ тип CTCL, чиито характерни особености включват една или няколко повдигнати зачервени кожни лезии и възли, които обикновено не образуват кора и имат тенденция да се разраняват. Тези лезии могат да се появят навсякъде по тялото и да нарастват много бавно, така че не е изключено да присъстват дълго време, преди да бъдат диагностицирани.

Редки типове кожен Т-клетъчен лимфом

Има няколко редки типа CTCL, включително:

- **Подкожният Т-клетъчен лимфом, подобен на паникулит (subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma, SPTCL)**, нараства бавно и може да възникне във всяка възраст. Среща се много по-често при жените. Започва в мастния слой на кожата точно под повърхността. Възможни са една или повече плаки или възли, често по краката. Може да са налице и други, по-обща симптоми, като повишена температура, ниски кръвни показатели и загуба на тегло. Това състояние се повлиява много добре от стероидни таблетки, които може да са единственото необходимо лечение. Ако се налага допълнително лечение, то може да е под формата на локална лъчетерапия (само в засегнатата област) или на химиотерапия с доксорубицин. Ако SPTCL е по-бързонарастващ, за лечението му може да се предложи комбинация от химиотерапевтични лекарства, като CHOP, или дори трансплантация на стволови клетки.
- **Екстранодалният НК/Т-клетъчен лимфом, назален тип**, е бързонарастващ тип лимфом, много рядко срещан в западните държави, но по-разпространен в Азия, Централна и Южна Америка. Понякога се наблюдава по кожата, но е възможно да започне другаде и да включва кожата. Хората с този тип лимфом обикновено дават положителен резултат за вирус на Епщайн-Бар (Epstein-Barr virus, EBV). В повечето случаи този тип лимфом се лекува със системна химиотерапевтична схема (на цялото тяло), като SMILE (дексаметазон, метотрексат, ифосфамид, L-аспарагиназа и етопозид), комбинирана с лъчетерапия за локализирано заболяване.

Първичен кожен Т-клетъчен лимфом, неопределен по друг начин

Насоките за клинична практика на ESMO включват следната подгрупа кожни лимфоми в категорията на първичен кожен Т-клетъчен лимфом, неопределен по друг начин:

- **Първичният кожен CD4-положителен дребно-/средно-Т-клетъчен лимфом** е бавнонарастващ лимфом с добра прогноза (перспектива). Той обикновено се проявява като единична плака или възел по лицето, по врата или по горната част на торса. При лечението му плаката или възелът обикновено се отстраняват хирургично или лимфомът се атакува с лъчетерапия. Ако лимфомът е по-широко разпространен, може да се предложи лечение с химиотерапевтично лекарство, наречено циклофосфамид, или с имунотерапевтичното лекарство интерферон алфа.
- **Първичният кожен гама-/делта-Т-клетъчен лимфом** е по-бързонарастващ тип кожен лимфом, който обикновено възниква при възрастни. Той най-често се проявява като петна и плаки по ръцете или краката. Симптомите включват също нощно изпотяване, повишена температура и загуба на тегло. Някои хора развиват ниски показатели на кръвната картина, увеличен черен дроб и далак. Предложеното лечение най-вероятно ще е комбинация от химиотерапевтични лекарства, а при някои обстоятелства – трансплантация на стволови клетки.
- **Първичният кожен CD8-положителен агресивен епидермотропен цитотоксичен Т-клетъчен лимфом** е по-бързонарастващ лимфом, който възниква основно при възрастни. Той се проявява като широко разпространени петна (папули), плаки и тумори по кожата. Възможно е засегнатите области да се разраняват. Лимфомът може да засегне също и устната лигавица. Лекарят ви най-вероятно ще предложи лечение с комбинация от химиотерапевтични лекарства, а при някои обстоятелства – трансплантация на стволови клетки.

За повече информация относно лечението вижте раздел 5 от това ръководство.

Кожни В-клетъчни лимфоми (CBCL)

Трите основни типа CBCL са:

- първичен кожен лимфом на фоликуларните центрове (primary cutaneous follicle centre lymphoma, PCFCL);
- първичен кожен маргиналнозонов В-клетъчен лимфом (primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma, PCMZL) и
- първичен кожен дифузен едроклетъчен лимфом на краката (primary cutaneous diffuse large cell lymphoma, leg type, PCLBCL-LT).

PCFCL и PCMZL са бавнонарастващи, индолентни типове с добра прогноза (10-годишната преживяемост надвишава 90%), докато PCLBCL-LT има по-неблагоприятна прогноза (свързаната със заболяването 5-годишна преживяемост е приблизително 50%).

Първичен кожен лимфом на фоликуларните центрове (PCFCL)

PCFCL е най-разпространеният тип CBCL, който най-често засяга главата, врата или горната част на торса. Лезиите представляват розови или червени възли или бавнонарастващи тумори. Те рядко преминават в отворени рани или язви. Някои пациенти намират възли на много места по тялото, но най-често това е единичен тумор или малка група от възли.

PCFCL се поддава добре на лъчение. Може да преминете лъчетерапия, ако са засегнати 1 или само няколко области от кожата ви. В някои случаи е възможна хирургична операция, ако лимфомът е ограничен в 1 област. И двете лечения действат много добре.

Ако лимфомът е по-широкоразпространен, лечението зависи от това каква част от кожата е засегната. Ако са засегнати само няколко разпръснати области от кожата, лекарят ви може да ги наблюдава и да забави лечението до момента, в който то ще е необходимо. Това се нарича „наблюдение и изчакване“. Хората често изпитват безпокойство при метода „наблюдение и изчакване“, защото смятат, че нищо не се прави за лечението им. Бъдете сигурни, от проучванията лекарите знаят, че ранното лечение може да има повече недостатъци, отколкото предимства.

Ако имате лимфом в няколко области на кожата, може да приемате ритуксимаб. Това е имунотерапевтично лекарство, което се прилага интравенозно (чрез капково вливане във вена). Някои хора може да приемат ритуксимаб чрез подкожно инжектиране (инжекция под кожата). Малцина преминават лечение по химиотерапевтична схема (с няколко лекарства), често в комбинация с ритуксимаб.

Имуноотерапевтичните лекарства не унищожават лимфома директно. Те стимулират имунната система да разпознава клетките на лимфома като чужди за тялото ви и да ги убива. Интерферон алфа е друго имунотерапевтично лекарство, което можете да приемате.

Ако първичният кожен лимфом на фоликуларните центрове рецидивира (появи се отново), той може успешно да се лекува със същото лекарство, което сте приемали първия път.

За повече информация относно лечението вижте раздел 5 от това ръководство.

Първичен кожен маргиналнозонов В-клетъчен лимфом (PCMZL)

PCMZL е втората по честота форма на CBCL и е свързана с типа неходжкинов лимфом, известен като екстранодален лимфом на свързаната с лигавицата лимфоидна тъкан (mucosa-associated lymphoid tissue, MALT). Пациентите откриват розови или червени папули, възли и по-рядко тумори. Те могат да се появят навсякъде по кожата, но обикновено са по ръцете, краката или торса.

Това е един от малкото кожни лимфоми с известна причина. При някои хора с лимфом на MALT има данни за бактериална инфекция, наречена *Borrelia burgdorferi*. Ако получите тази инфекция, първо трябва да преминете лечение с антибиотици. Когато няма инфекция, лечението обикновено е с лъчетерапия или чрез хирургична операция, особено ако лимфомът е само в 1 област.

В други отношения подходът за лечение на PCMZL е същият като за PCFCL (вижте по-горе), както се препоръчва в Насоките за клинична практика на ESMO.

За повече информация относно лечението вижте раздел 5 от това ръководство.

Първичен кожен дифузен едроклетъчен лимфом на краката (PCLBCL-LT)

PCLBCL-LT е рядък и по-опасен тип CBCL, който под микроскоп изглежда много по-различно и в повечето случаи засяга краката, по-често при по-възрастни жени, където може да достигне твърде значителни размери.

PCLBCL-LT често нараства до големи тумори, които се разпространяват дълбоко в мазнините на тялото, увеличават се бързо и преминават в отворени рани. За разлика от бавнонарастващите типове лимфоми, при този има голяма вероятност от разпространяване извън кожата.

Лечението обикновено е химиотерапия, със или без лъчетерапия. Най-често използваната химиотерапия е R-CHOP (ритуксимаб в комбинация с циклофосфамид,

хидроксиданурубицин, винкрестин (Opcovin®) и преднизолон). Може да приемате и само ритуксимаб. Ако лимфомът рецидивира, лекарят ви вероятно ще предложи допълнителна химиотерапия.

3 Диагностициране

Въведение

Едно от предизвикателствата пред категоричното диагностициране на кожен лимфом е, че признаците и симптомите му не са еднакви при всички пациенти, както и фактът, че някои от симптомите, особено когато са по-леки, често се бъркат със състояния като екзема, псориазис, кожни реакции към гъбички (като трихофития), различни кожни реакции към лекарства и някои вещества или алергии.

Основни симптоми

Петната, плаките, папулите и туморите са клинични наименования на различни кожни прояви (известни също като лезии), които могат да служат като следи, водещи към диагноза.

Петната обикновено са плоски, възможно е да са люспести, и изглеждат като обрив. Плаките са по-дебели, повдигнати лезии. Папулите са малки, повдигнати твърди области от кожата, които изглеждат като обрив. Туморите са подутини или възли, които могат да се разраняват или не. За да бъде наречен тумор, възелът обикновено трябва да е с размер поне 1 cm или повече. Възможно е наличие на една или на всички тези типове лезии. Някои хора имат заболяването от години и често получават една.

Някои имат също така подути лимфни възли, обикновено по врата, подмишниците или слабините.

Чест симптом е сърбежът, въпреки че не всички го получават.

Процес на диагностициране

В първичната помощ

Диагнозата на много подтипове кожен лимфом може да варира и понякога потвърждаването ѝ отнема дълго време. Независимо от това, процесът на диагностициране е подобен при всички типове.

Здравните системи в отделните държави са различни и затова точният процес или система на диагностициране може да изглежда по различен начин в зависимост от това в коя държава живеете. Независимо от това обаче при съмнения за кожен

лимфом човек най-вероятно ще посети общопрактикуващ специалист (лекар, оказващ първична помощ или начално лечение), ако има зачервени или сърбящи петна по кожата или ако някъде има бучки. Много кожни лимфоми изглеждат като някои по-често срещани кожни състояния, екзема или псориазис, например. Много от тях също така се развиват доста бавно, някои в продължение на 10 – 40 години. На лекаря в първичната помощ може да му е нужно доста време, за да изключи други състояния, след което да изпрати пациента към специалист. Това може да е специалист по кожни заболявания (дерматолог) или по заболявания на кръвта и лимфната система (хематолог).

Оценка

В болницата или в специализираната клиника специалистът ще попита как и кога се е развил кожният проблем и как ви се отразява. Ще проведе физикален преглед, оглеждайки внимателно за кожни петна или бучки. Възможно е медицински фотограф да направи снимки на засегнатите области от кожата. Специалистът също така ще попита за общото ви здравословно състояние и за други проблеми, като загуба на тегло или повишена температура.

Биопсия

Лекарят може да има представа какъв е проблемът, но трябва да потвърди диагнозата с кожна биопсия. При нея област от засегнатата кожа се обезболява с местна упойка и се отстранява малко парче кожа. След това пробата се разглежда под микроскоп и се изпраща за специализирани изследвания, които подробно да проучат клетките и техните гени и протеини. Понякога тези изследвания трябва да се направят в лаборатория в друг център. Получаването на резултатите от биопсията може да отнеме 2 – 3 седмици.

Диагностицирането на кожен лимфом не винаги е лесно, дори за специалист. Може да се наложат допълнителни кожни биопсии през следващите седмици или месеци. При някои хора кожният обрив не изглежда по типичния за лимфом начин. В такъв случай може да е нужно да се вземат поредица от биопсии в рамките на няколко години, преди да се постави пълна диагноза. Това може да е период на безпокойство и разочарование. Важно е лекарите да поставят точна диагноза и да разберат възможно най-много за състоянието на кожата ви, за да получите най-подходящото лечение.

Изследвания, сканирания и прегледи

Информацията за това как и кога се е развил кожният проблем, физикалният преглед и резултатите от кожните биопсии помагат на медицинския екип да диагностицира лимфома. За да се научи повече за лимфома и как той засяга тялото ви, трябва също да преминете пълен физикален преглед и кръвни изследвания. Тези изследвания са необходими за „стадиране“ на лимфома.

По време на физикалният преглед лекарят ще търси уголемени лимфни възли във врата, под ръцете и в слабините. Вътрешни прегледи не са необходими. Кръвните изследвания ще включват брой на кръвните клетки и измерване на нивата на някои химични вещества, открити в кръвта, включително на лактатдеhidрогеназа (ЛДХ). Това е ензим в тялото, който се използва в процеса на превръщане на въглехидратите в енергия.

По-нататъшните изследвания зависят от точния тип на диагностицирания лимфом и от общото здравословно състояние на пациента. Ако се диагностицира най-често срещаният Т-клетъчен кожен лимфом микозис фунгоидес и ако резултатите от физикалният преглед и кръвните изследвания са нормални, ще е необходима само рентгенова снимка.

Сканирания за Т-клетъчен кожен лимфом не се провеждат толкова често, колкото за други типове неходжкинов лимфом. Сканиране може да е необходимо, ако други изследвания предполагат наличие на клетки на лимфом в кръвта или в лимфните възли (жлези).

Най-често срещаният тип сканиране при кожен лимфом е компютърната томография (КТ) на гръден кош, корем и таз (областта между бедрените кости). При някои хора може да се направи друго сканиране, наречено позитронноемисионна томография (ПЕТ), което може да се комбинира с КТ в сканиране ПЕТ/КТ. Тези сканирания заснемат много подробни изображения на вътрешните органи. Обикновено се правят амбулаторно и могат да отнемат от 30 минути до 2 часа. Не всички болници или центрове за лечение провеждат ПЕТ/КТ сканирания, така че може да се наложи да отидете в по-голям медицински център, а не в местната болница.

Малка част от хората с подозиран кожен лимфом дават биопсия на костен мозък. При биопсия на костен мозък с помощта на игла се взема малка проба от костния мозък (порестата тъкан в средата на някои големи кости на тялото, където се произвеждат кръвни клетки) на бедрената кост. Лекарят първо обезболява кожата над костта с

местна упойка. След това пробата се изследва под микроскоп, за да се види дали съдържа клетки на лимфом. Може да се приеме болкоуспокояващо лекарство за преодоляване на дискомфорта след процедурата.

Ако лимфните възли са уголемени, може да се наложи биопсия на лимфен възел, която включва отстраняване на лимфен възел под местна или обща упойка. Това понякога се нарича „ексцизионна биопсия“. След това възелът се изпраща в лаборатория, за да бъде изследван под микроскоп.

Някои хора може също да дадат тънкоиглен аспират (fine needle aspirate, FNA) от лимфен възел. При тази процедура с помощта на тънка игла се изваждат няколко клетки от увеличения лимфен възел, без той да се отстранява. Понякога се прави FNA преди изпращане в специализирана клиника. След FNA обаче е вероятно все пак да се наложи биопсия на лимфен възел, тъй като FNA взема проба само от някои клетки във възела. Това означава, че е възможно да бъдат пропуснати аномалните клетки.

Всички тези изследвания се правят, за да се установи кои части от тялото са засегнати от лимфома. Целта е също да се гарантира, че лимфомът със сигурност се поражда в кожата, а не се разпространява там от друго място. Това е важно. Лимфомите, които се пораждат в тялото, протичат различно от кожните лимфоми и налагат различно лечение. След като бъдат получени всички резултати, медицинският екип може да определи най-добрата схема за лечение.

Външният вид на кожата заедно с физикалния преглед и с резултатите от други изследвания обикновено осигуряват:

- диагностициране на точния тип кожен лимфом – дали е Т-клетъчен или В-клетъчен, както и от кой точно тип е;
- информация дали лимфомът е от бавнонарастващ тип (от слаба степен или „индолентен“) или от по-бързонарастващ (от силна степен или „агресивен“);
- показание за стадия на заболяването.

Типът, степента и стадият на лимфома помагат на лекарите да прогнозират как е вероятно да се държи той в бъдеще и как е най-добре да се лекува.

Какво означава „стадий“?

Стадият на лимфома описва доколко силно се е развил. Стадият насочва медицинския екип, когато се взема решение за необходимото лечение. Има два начина да се определи стадият на кожен лимфом, с които пациентите могат да се срещнат по време на диагностицирането им. Първият е използваният по-рано при микозис фунгоидес и синдрома на Сезари. Както при много други ракови заболявания, има следните четири стадия:

Стадий 1

Лимфомът засяга само кожата (петна или плаки):

- Стадий 1А означава, че са засегнати по-малко от 10% от кожата.
- Стадий 1В означава, че са засегнати 10% или повече от кожата.

Стадий 2

- Стадий 2А означава, че има петна или плаки по кожата, а лимфните възли са увеличени, но не съдържат анормални клетки на лимфом.
- Стадий 2В означава, че има една или повече повдигнати бучки или тумори по кожата, а лимфните възли може да са увеличени или не, но не съдържат клетки на лимфом.

Стадий 3

Засегнати са 80% или повече от кожата, с генерализирано зачервяване, подуване, сърбеж и понякога болка (еритродерма). Лимфните възли може да са увеличени, но не съдържат анормални клетки на лимфом. В допълнение:

- Стадий 3А означава, че има малко или няма никакви клетки на лимфом в кръвообращението (еритродермичен микозис фунгоидес).
- Стадий 3В означава, че има умерен брой клетки на лимфом в кръвообращението (синдром на Сезари).

Стадий 4

В допълнение към кожните проблеми:

- Стадий 4А означава, че има множество анормални клетки на лимфом в кръвообращението (синдром на Сезари) или лимфните възли съдържат клетки на лимфом.

- Стадий 4B означава, че има лимфом в други органи.

Може да срещнете стадиите означени и с римски цифри: I, II, III или IV.

„Ранен“ означава всеки стадий до 2A. Повечето хора са с този стадий на кожен лимфом по време на диагностицирането. При малка част от хората заболяването е по-напреднало (стадии 2B, 3 и 4). Много рядко при диагностицирането се оказва засегната и кръвта (стадии 3B или 4A, наречени също синдром на Сезари).

Стадиране по TNMB

За други, по-редки стадии на кожен лимфом се използват различни системи на стадиране. Те обикновено се основават на системата за стадиране TNMB. TNMB означава тумор, възел, метастаза, кръв (tumour, node, metastasis, blood). В своите Насоки за клинична практика ESMO заявява, че системата за стадиране TNMB трябва да се използва също за микозис фунгоидес и синдром на Сезари.

Това е начин за регистриране на раковите стадии, който описва:

- колко засегнати области на кожата има, колко са големи и къде се намират (обозначава се с „T“ и номер от 1 до 3);
- колко лимфни възли са засегнати (ако има такива) и кои са те (обозначава се с „N“ и номер от 0 до 3);
- дали са засегнати други части от тялото (различни от кожа и лимфни възли, обозначава се с „M“ и номер 0 или 1);
- степента, до която в момента на диагностицирането кръвта е засегната от циркулиращи клетки на Сезари (обозначава се с „B“ и номер от 0 до 2).

Системата TNMB е полезна, тъй като е подробна и откроява промените в стадия с течение на времето. Това може да помогне на лекарите да наблюдават състоянието на пациента и да определят най-доброто лечение.

4 Здравни специалисти

В зависимост от държавата, в която живеете, в диагностицирането, лечението и грижите могат да участват няколко различни здравни специалисти, включително:

- **Дерматолози** – специалисти по кожни заболявания и някои специалисти по кожен лимфом.
- **Хематолози** или **онколози** – специалисти по рак на кръвта или по-обща ракови заболявания.
- **Хистопатолози, хематопатолози** или **дерматопатолози** – лекари, специализирани в проучване и лабораторно изследване на тъкани на микроскопично/клетъчно ниво.
- **Радиационни онколози** или **радиолози** – лекари, специализирани в лечението на рак чрез радиация.
- **Практикуващи медицински сестри** – регистрирани медицински сестри с разширено образование и обучение, които могат да помагат на лекарите при лечение на заболяването, симптомите и страничните ефекти.
- **Клинични медицински сестри** – специализирани медицински сестри, фокусирани върху грижата за пациенти при определени условия или лечение.
- **Клинични координатори, асистенти на пациентите** или **асистенти по здравни грижи** – здравен персонал, който осигурява логистиката, помага на пациентите да планират курса на лечението си и ги упътва в придвижването им из здравната система.
- **Социални работници** – обучен персонал за оценка и планиране във връзка със социалните, емоционалните, екологичните, финансовите и поддържащите нужди на пациентите и на лицата, които се грижат за тях.
- **Фармацевти** – специалисти по лекарствата, които разбират и могат да дадат съвет относно използването и взаимодействията на лекарствата, а също така помагат на лекарите при проверка за алергии и лекарствени взаимодействия.
- **Психолози, психосоциални терапевти** или **съветници** – обучени специалисти, които могат да консултират пациентите и да им оказват психологическа подкрепа, за да се справят с всички емоционални и душевни трудности, породени от диагнозата им.
- **Диетолози** – специалисти по диетично и здравословно хранене, които заедно с пациентите търсят правилни стратегии по отношение на храната, напитките и хранителните вещества.

В някои държави и болници тези специалисти (или повечето от тях) работят в тясно сътрудничество като част от мултидисциплинарни екипи за координиране на най-доброто лечение и грижа за всеки пациент.

За някои пациенти е успокояващо, ако в поддържащия екип е включен духовен съветник от тяхната религиозна общност.

5 Лечение

Преди да започнете лечението

Колкото повече знаете преди лечението за това какво може да се очаква от него, толкова по-лесно ще определите (заедно с лекарите, лекуващия екип и семейството/приятелите) възможностите, ползите и недостатъците на различните подходи и в крайна сметка – кое би било най-добре за вас. Въпреки че няма съвършено лекарство, което да накара болестта да изчезне, има вероятност комбинацията от лечения, лекарства и други подходи – заедно с голяма доза търпение – да ви донесат облекчение. Преди да изберете курс на лечение, вземете под внимание своите възможности, повелите на работата и начина ви на живот, както и други подробности от всекидневието.

Целта при лечението на кожен лимфом е той да се приведе в ремисия и да се изчистят всички петна, плаки или тумори, да се намали броят на Т-клетките в кръвта (при синдром на Сезари) и да се облекчат симптоми като болка, сърбеж, парене и зачервяване. Провеждани са обаче твърде малко сравнителни проучвания относно ефективността на една или друга терапия на кожен лимфом, затова е въпрос на проби и грешки здравният екип да намери правилната комбинация конкретно за вашето лечение. Пациентите обикновено се справят по-добре с леченията, когато спазват здравословна диета и тренировъчен режим и съобщават на лекарите си за всички нови симптоми или промени.

Леченията може да са различни при отделните пациенти в зависимост от симптомите, стадия на заболяването, предишни лечения и личния здравен профил (включително възраст, начин на живот и други състояния, които може да имате).

Леченията попадат в две категории, насочени към:

- кожата (терапии, насочени към кожата) или
- цялото тяло (системни терапии).

Терапиите, насочени към кожата, са ефективни при много пациенти с ранен стадий. Системни терапии се налагат при пациенти, които имат кожен лимфом с упорито кожно заболяване или засягане на кръвта или вътрешните органи. По-агресивните

терапии стават необходими на по-късен стадий, когато злокачествените Т-клетки зависят по-малко от кожата и заболяването се разпространява извън нея.

При кожни лимфоми, за разлика от повечето други ракови заболявания, здравните специалисти често използват едно и също лечение нееднократно, например фототерапия и радиация. Това, което е действало веднъж, често действа отново. Въпреки че лекарите ви ще водят регистър на леченията, които преминавате, може да ви е от полза да водите и собствен регистър за лична справка.

За да решите по-лесно кой път на лечение е подходящ за вас, освен въпроси като „какви са страничните ефекти“ и „доколко добре действа това лечение“, можете да зададете още цяла редица полезни въпроси на здравния екип, например:

- Доколко сте уверени в диагнозата ми за кожен лимфом?
[Колкото по-неуверен е лекарят, толкова по-малко рискове с терапиите трябва да поемате.]
- Какъв тип кожен лимфом имам?
[Важно е да знаете своя подтип. Пациентите с микозис фунгоидес трябва да очакват различни възможности за лечение от тези със синдром на Сезари или кожен В-клетъчен лимфом.]
- В какъв стадий е кожният ми лимфом и каква е прогнозата за мен?
[Това е важен въпрос. Като цяло пациентите в ранен стадий трябва да помислят за локално прилагани медикаменти или терапия с ултравиолетова светлина, вместо за таблетки или интравенозни лекарства, защото обикновено са много ефективни, имат по-малко странични ефекти и прогнозата е много добра. Тъй като повечето пациенти в напреднал стадий са с лоша прогноза, те може да обмислят и дали да поемат повече рискове с избора на терапия.]
- Какви са краткосрочните и дългосрочните странични ефекти? Доколко вероятни са? Обратими ли са и колко дълго продължават?
[Отговорите на тези въпроси са основен фактор за решението на много пациенти при избора на лечение.]
- Какви неудобства налагат възможностите за лечение? (Колко често? Къде? Колко дълго?)

[За съжаление всяко лечение носи известни неудобства за пациентите, но всеки приема подробностите в протокола си различно в зависимост от това как се вписва в живота му.]

Един от начините да следите по-лесно всички подробности и информации е да си направите схема на възможностите и факторите, които са важни за вас. Съветите по-долу също могат да бъдат полезни:

- Ако е възможно, намерете лекар или център за лечение, който е специализиран в кожен лимфом или може да работи и комуникира със специалисти навсякъде.
- Може да е трудно да си спомните какви въпроси искате да зададете, когато сте в клиниката. Записвайте предварително въпросите, както и отговорите след всяко посещение, за да не ги забравяте.
- Водете някого със себе си, за да можете да обсъдите след това казаното от лекаря.
- Потърсете второ мнение. Много хора искат да получат информация от няколко източника, за да натрупат увереност, преди да вземат решение за лечение.
- Отделете време да обмислите своите възможности и не се чувствайте задължени да решите незабавно.
- Уверете се, че здравният екип ви разбира. Споделяйте всички подробности за начина на живот, програмата, рутинните дейности и опасенията си, за да може екипът да узнае възможно най-много за вас и за това кои фактори ще повлияят избора ви на лечение. В зависимост от ситуацията, в която се намирате, едно лечение може да е по-добро от друго. Попитайте за всички възможности за лечение, за да имате пълна информация, преди да вземете решение.

Нужда от семейството и приятелите

При терапии, насочени към кожата, не е нужно приятел или роднина да ви кара до къщи. Може обаче да се почувствате по-спокойни с подкрепата на близък човек до себе си, когато отивате на фототерапии, локални и лъчеви терапии.

Що се отнася до системните терапии – особено при първия цикъл, когато не знаете как ще реагирате – би било добра идея да вземете някого със себе си. Близкият придружител може да успокои нервите или страховете ви, а в случай, че получите алергична реакция към някое лечение и се наложи да вземете антихистаминово средство като бенадрил, който може да има седативно действие, ще се почувствате

по-комфортно в присъствието на друг човек, който да ви помогне в хода на лечението и да ви заведе у дома.

Дори с химиотерапия повечето хора не се повлияват веднага от лечението. Съпътстващите ефекти, като гадене, повръщане и други, се появяват след няколко дни, но винаги е успокояващо да разчитате на някого, за да не се поддавате на безпокойството.

Справяне с безпокойството

Тъй като някои методи на лечение са ограничаващи или могат да причинят клаустрофобия, е възможно да почувствате безпокойство преди или по време на прилагането им. Интегративни процеси като хипнотерапия могат да бъдат полезни, за да запазите спокойствие и душевно равновесие, когато се сблъсквате с такива предизвикателства. Допълващата помощ често е полезна, за да се постигне баланс в емоциите и физическите симптоми. Помислете за консултация с диетолог, рейки терапевт, масажен терапевт, специалист по хипнотерапия, акупунктурист, терапевт по акупресура, инструктор по йога, инструктор по ци гун или други, които да ви помогнат да се справите със стреса и да запазите чувството си за контрол.

Физически ограничения по време на лечението

Много пациенти изпитват умора или депресия по време на лечението си. Когато знаете, че това е реална възможност, можете да се подготвите за нея, като потърсите помощ от терапевт, с когото да се консултирате по време на лечението, и като съобразите графика си с дните, в които сте с понижена енергия. Намерете точния ритъм. Не претоварвайте графика си с ангажименти. Опитайте се да отложите всички по-маловажни срещи, докато завърши курсът ви на лечение.

Лекарите и медицинските сестри вероятно ще ви питат дали имате проблеми със заспиването, лоши сънища и кошмари и дали се чувствате тъжни, разстроени или изморени. Добре е да знаете, че някои лечения наистина могат да провокират депресия, така че не се колебайте да поискате антидепресанти или лекарства за облекчаване на такива странични ефекти.

Възможности за лечение

Встъпителна забележка – тъй като достъпът до лечения и терапии е различен в отделните държави, моля, имайте предвид, че не всички лечения, изброени в този раздел, са налице в целия Европейски съюз

Терапии, насочени към кожата

Насочени към кожата или локални терапии са тези, които се прилагат директно върху кожата. Обикновено се използват при кожен лимфом в ранен стадий, с цел да се контролират заболяването и симптомите и да се намалят страничните ефекти. Такива лечения включват:

- стероиди;
- химиотерапия;
- фототерапия или лечение със светлина (ПУВА и УВБ);
- лъчетерапия.

При повечето локални лечения може да е необходимо пациентите да почистят и подготвят кожата си. Проникването през кожата е по-добро, ако тя предварително е добре овлажнена. Добра идея е преди прилагане на лекарството да вземете вана или душ, за да може кожата ви да се хидратира добре. Много пациенти свързват сухата си кожа със заболяването си. Овлажнителите действат по-добре, ако кожата първо се накисне и след това се запечата с омекотяващ крем.

Локални стероиди

Локалните стероиди са крайъгълен камък в лечението на множество кожни състояния. Те не са козметични продукти, а действително убиват лимфоцитите. Тези вещества имат редица имуноконтролиращи и противовъзпалителни ефекти. При заболявания в ранен стадий локалните стероиди могат да предизвикат и да поддържат клинично изчистване на лезии за продължителни периоди от време. Сърбежът често се облекчава значително при употребата на тези вещества. Локалните стероиди се предлагат под различни форми, включително кремове, мехлеми, лосиони, разтвори и гелове. Различните държави категоризират силата на локалните стероиди по различен начин, така че здравният екип ще ви разясни дали медикаментите са слаби, умерени, силни, много силни и т.н. Някои се предлагат свободно в аптеките, а други – само с рецепта.

Фототерапия/светлинна терапия

Едно от най-широко препоръчваните лечения за кожен лимфом, особено в ранните стадии, е терапия с ултравиолетова светлина (фототерапия). Ултравиолетовата част от слънчевата светлина забавя растежа на кожните клетки, намалява възпалението и

отдавна е известно, че помага при много кожни състояния, включително при кожен лимфом. На пациентите с по-силно засегната кожа (над 30% от общата телесна повърхност) често се предписва фототерапия, когато локалните лечения може да са непрактични.

Фототерапията се прилага като ултравиолетови Б-лъчи (УВБ) или ултравиолетови А-лъчи (УВА) и често се комбинира със сенсibiliзираща към светлината таблетка, наречена псорален. Комбинацията от псорален и УВА често се нарича ПУВА.

Терапията с УВБ често е по-широкодостъпна, а ПУВА се предлага в по-големи и по-специализирани центрове за лечение.

- УВБ (която се разделя на теснолентова и широколентова УВБ) използва потесен спектър от ултравиолетовата светлина, който причинява слънчеви изгаряния. В контролирана среда фототерапията УВБ може да доведе до значителни подобрения в лезиите от стадий с петна и плаки, както и до контролиране на симптомите на сърбеж. Тази форма на лечение с УВ светлина не изисква прилагане на перорално лекарство. УВБ може да се прилага в частни дерматологични кабинети или в болнични условия. Повечето пациенти приемат по 3 лечения седмично, като продължителността им нараства от няколко секунди до няколко минути. С времето, при подобряване на състоянието на пациента и постигане на ремисия, честотата на леченията с УВБ намалява до 1 на седмица.
- ПУВА означава ултравиолетови А-лъчи (най-дългият спектър ултравиолетова светлина) плюс псорален – съединение, което прави УВА светлината биологично активна в кожните клетки. Лечението ПУВА прониква дълбоко в кожата и е полезно при пациенти с по-дебели плаки или с кожен лимфом в космените фоликули. Подобно на терапията УВБ, ПУВА се прилага в дерматологичен кабинет или в болнични условия. Пациентите приемат предписаното лекарство псорален 1 час преди да бъдат изложени на УВА светлина. 12 – 24 часа след края на лечението се носят защитни очила. След като пациентът постигне клинично подобрение с ПУВА, честотата на леченията постепенно намалява, като целта е да се прилагат на всеки 4 – 8 седмици.

Подготовка за ПУВА

При пациентите, преминаващи лечение ПУВА, е особено важна грижата за очите. Има теоретичен, макар и минимален, риск пациентите да развият катаракт поради

излагането на УВА светлина. Като имате предвид това, добра идея е да си направите очен преглед преди началото на лечението, за да се определи дали очите ви са здрави. Трябва също така да имате защитни очила, които обгръщат очите и блокират УВА, и да ги носите в дните на лечение ПУВА до залез слънце.

Тъй като след прилагане на ПУВА ще бъдете с повишена чувствителност към светлината, ако е възможно, планирайте лечебните си сесии съобразно това. Приемането на ПУВА рано сутрин може да не е добра идея, тъй като вероятно през остатъка от деня ще ви се наложи да преминавате от открито на закрито. Обсъдете своя начин на живот и обичайните си дейности с вашия лекар, за да планирате лечението със светлина в най-подходящото за вас време от деня.

Също така обсъдете с лекаря потенциалните странични ефекти на това или друго лечение (например гадене), тъй като някои натурални средства могат да облекчават подобни симптоми.

Локална химиотерапия

Мехлоретамин (Mustargen®), известен още като азотна горчица, е цитотоксично (убиващо клетките) хемотерапевтично средство, прилагано локално при кожен лимфом в ранен стадий. Това лекарство показва много добри резултати, когато се използва при пациенти с ограничено или широко засягане на кожата и с упорито заболяване, неповлияно от други насочени към кожата терапии. Азотната горчица се приготвя от специализиран фармацевт, наричан също смесителен фармацевт, който обикновено я смесва с мехлем или гел. Може също да се предпише Valchlor® или Ledaga® – готова форма на гел с азотна горчица. Локалната азотна горчица не се усвоява системно, така че не причинява гадене или загуба на окосмяване. Тя може да направи недоловимите лезии по-видими, но това не е признак за влошаване на заболяването. Не трябва да се прилага по лицето или гениталиите. Често може да причини дразнене или алергична реакция, затова може да се наложи да нанасяте лекарството върху малка област 7 – 10 дни, за да се проверят такива странични ефекти, преди по-широката му употреба.

Бексаротен (Targretin®) гел

Бексаротен или Targretin® гел е вещество, получено от витамин А, което принадлежи към по-голям клас лекарства, наречени ретиноиди, които активират ретиноидните рецептори. Рецепторите на ретиноид Х (retinoid X receptors, RXR) направляват аномалните Т-клетки към клетъчна смърт. Targretin® гел се прилага като локално

средство за лечение на силно упорити лезии в по-ранен стадий. През първите няколко седмици на лечение с това средство заедно с Targretin® гел често се използва и локален стероид, за да се намали дразненето в локалната област.

Тазаротен (Tazorac®)

Тазаротен крем е друг ретиноид. Той се свързва с рецепторите на ретиноидната киселина (retinoic acid receptors, RAR), за която се смята, че има противовъзпалителни ефекти. Кремът може да предизвика локално дразнене и изсъхване на кожата.

Имиквимод (Aldara®) крем

Имиквимод крем е средство за активиране на имунната система. Той стимулира имунната ви система да изработи отговор, който разпознава и разрушава анормалните клетки. Кремът може да се прилага само върху малки области от кожата. Затова е най-подходящ за изолирани или рефрактерни (неподатливи) лезии. Може да причини възпаление на кожата, а в някои случаи – грипоподобни симптоми.

Ефудикс

Ефудикс е крем, използван за лечение на рак на кожата, а изследванията показват, че помага и при някои хора с кожен лимфом.

Тарколимус

Тарколимус е имуномодулиращ мехлем, класифициран като нестероидно лекарство за употреба при екзема. Той може да намали възпалението при кожен лимфом и се използва, когато трябва да се избегнат страничните ефекти от стероиди.

Лъчетерапия

Лъчетерапията има дълга история в лечението на кожен лимфом, която датира от началото на XX век. Използва се светлинна (рентгенова) или по-често – електронна форма на лъчение. Понастоящем има две форми на лъчение:

- локализирано (известно още като „точково“) лъчение;
- електроннолъчева терапия на цялата кожа (total skin electron beam therapy, TSEBT).

И двете форми осигуряват лъчение само до дълбочината на кожата с ограничени странични ефекти.

Точковото лъчение обхваща само ограничена област от кожата и може да е под формата на електронен лъч от отдалечен радиационен източник или на брахитерапия – форма на радиация, излъчвана от апликатор, който се поставя и очертава върху кожата. Точковата терапия обикновено се провежда в 2 до 15 сесии.

Електроннолъчевата терапия на цялата кожа (TSEBT) претърпя много промени и развитие през годините, с цел да се осигури лъчение към целевата тъкан (кожа) и да се намали вредата за околните тъкани. TSEBT се прилага в извънболнична среда под ръководството на специалист по лъчетерапия. Обикновено пациентите приемат TSEBT ежедневно в курс на лечение, който продължава от 3 до 10 седмици. Както насочената към кожата терапия, TSEBT има висока ефективност при пациенти, чиято кожа е широко засегната от лезии в стадий с плаки или тумори.

Системни терапии

Системните терапии засягат цялото тяло и обикновено се използват при напреднал кожен лимфом или при такъв, който не се поддава на локални лечения.

Екстракорпорална фотофореза (ЕСР)

Екстракорпоралната фотофореза (extracorporeal photopheresis, ЕСР) е имунотерапия, препоръчителна за пациенти, които имат кожен лимфом с циркулираща популация от аномални Т-клетки, установена в периферната кръв. По време на ЕСР белите кръвни клетки се отделят навън и подлагат (извън тялото) на УВА светлина и псорален, след което се вливат отново. Смята се, че изложените на УВА бели кръвни клетки произвеждат ефект, подобен на ваксина, срещу злокачествените Т-клетки. Заедно с терапията ЕСР често се използват и други лечения (интерферони, Targretin®).

Манипулациите за фотофореза се правят от медицински сестри в два последователни дни на всеки 2 – 4 седмици в извънболнична среда.

Колкото по-добре информиран е пациентът за фотофорезата, толкова по-добре протича процедурата. Преди фотофореза е препоръчително да се направят определени кръвни изследвания. Лекарите често проверяват Т-клетките, броя на червените кръвни клетки и съсирването на кръвта на пациента, за да имат изходна база, преди да започнат този курс на лечение.

Грижата за очите е проблемна при фотофорезата, затова се уверете, че сте сложили предпазни очила преди началото на лечението. Колкото по-добре хидратиран е човек,

толкова по-лесен е достъпът до вените по време на лечението, така че пациентите трябва да се хидратират добре няколко дни преди всяка сесия на лечение. Много лекари препоръчват на пациентите да посетят отделението по фотофореза, преди да се подложат на лечението, за да бъде проверена достъпността на вените им.

Тъй като процедурата е продължителна, носете си нещо за четене или филми за гледане, за да минава времето по-бързо. Лесно можете да завържете приятелства в отделението по фотофореза, тъй като много хора са на същия график и всеки път ще виждате познати лица.

Стероидни таблетки

Стероидите са лекарства, използвани за лечение на различни кожни заболявания. При кожен лимфом може да се използват стероиди под формата на таблетки, приемани през устата, за да се потиснат възпалителните клетки, когато кожното заболяване е широкообхватно и съответните симптоми са ясно изразени.

Примерите за стероидни таблетки включват кортизон, преднизон и метилпреднизолон. Преднизон може да се предписва в намаляващи дози от 40 – 60 mg до 5 mg в продължение на няколко седмици. При други обстоятелства може да се прилага преднизон в ниски дози (10 – 20 mg) ежедневно за продължителен период. Някои често установявани странични ефекти при дългосрочно прилагане включват задържане на течности, повишаване на теллото, повишено кръвно налягане, повишена кръвна захар, повишен апетит, дразнене на стомаха, приповдигнато настроение, нарушение на съня, акне, по-трудно заздравяване на рани, отслабени кости и мускули, както и по-чести инфекции.

Биологични средства/имуноterapiи/целeви terapiи

Биологичните terapiи (или имуноterapiи) използват собствената имунна система на тялото за борба с кожния лимфом.

Интерферони

Интерферон е естествено срещан в тялото протеин, който има противовирусни, противотуморни и имунологични свойства и може да се произвежда в големи количества за употреба като лекарство. При лечението на CTCL в напреднал стадий лекарите търсят имуностимулаторни ефекти. Интерферон алфа 2b (Intron A®) и интерферон гама 1b (Actimmune®) представляват две различни категории синтетичен интерферон, използван за лечение на това заболяване. Пациентът може сам да си

поставя интерферон чрез подкожно инжектиране, най-често 3 дни седмично. Необходими са лабораторни изследвания за наблюдение на пълната кръвна картина и чернодробната функция. Най-често интерферон се използва в комбинация с други терапевтични варианти като фотофореза.

Ретиноиди

Бексаротен (Targretin®) капсули са вещество, получено от витамин А, което принадлежи към по-голям клас лекарства, наречени ретиноиди. Рецепторите на ретиноид Х (retinoid X receptors, RXR) направляват аномалните Т-клетки към клетъчна смърт. Пероралният бексаротен е системно средство, одобрено за всички стадии на кожен Т-клетъчен лимфом. В хода на тази терапия е необходимо лабораторно наблюдение (кръвни анализи) на липидите и тиреоидния хормон.

Инхибитори на HDAC

Вориностат (Zolinza®) е перорално средство, инхибиращо хистондеацетилазата (histone deacetylase, HDAC), за пациенти с прогресиращи или упорити прояви на кожен лимфом. Инхибирането на HDAC позволява транскрибиране на клетъчната ДНК и отмиране на раковите клетки. Това лекарство налага често наблюдение на кръвта, електролитите, тромбоцитите и електрокардиограмите (ЕКГ) в началните седмици на терапията. Вориностат се използва самостоятелно или в комбинация с други терапии.

Ромидепсин (Istodax®) е друго средство, инхибиращо HDAC, налично за пациенти с кожен лимфом, които са преминали поне една предишна системна терапия. Ромидепсин се прилага чрез интравенозна инфузия за 4 часа седмично в продължение на 3 седмици, последвано от седмица почивка. Подобно на останалите инхибитори на HDAC, от съществено значение е да се наблюдават кръвните изследвания, включително електролити, магнезий и тромбоцити.

Протеазомни инхибитори

Бортезомиб (Velcade®) е инхибитор на протеазомите, които клетките по правило използват за унищожаване на нежеланите протеини. При някои типове рак протеините, които иначе биха могли да убиват ракови клетки, се изчистват твърде бързо. Прилага се интравенозно на всеки 4 дни, от ден 1 до 11, в 21-дневен цикъл. Потенциалните странични ефекти включват изтръпване на ръцете и краката или промени в кръвната картина.

Моноклонални антитела

Алемтузумаб (Campath®) е насочен срещу антигена CD52 (повърхностен маркер), който се среща във В-лимфоцитите и Т-лимфоцитите. Обикновено се прилага в ниски дози чрез подкожно инжектиране, а понякога интравенозно, 3 дни седмично за 8 – 12-седмичен курс. На пациентите, приемащи алемтузумаб, се предписват перорални антибиотици и противовирусни лекарства за предпазване на имунната система по време на терапията и до 6 месеца след това.

Брентуксимаб ведотин (Adcetris®) е насочен срещу антигена CD30 (повърхностен маркер), който се среща в Т-лимфоцитите и други имунни клетки, и доставя химиотерапевтично средство, освобождавано в раковите клетки. Той представлява интравенозна инфузия, прилагана на всеки 3 седмици. Най-честите странични ефекти включват изтръпване на ръцете и краката, гадене, ниска кръвна картина, умора и диария.

Пембролизумаб (Keytruda®) се свързва със и блокира действието на рецептора PD-1, експресиран върху Т-лимфоцитите и други имунни клетки. Сигнализирането на PD-1 инхибира функциите на Т-клетките, които иначе биха могли да атакуват раковите клетки. Пембролизумаб е форма на имунотерапия, тъй като възпрепятства спирането на имунната система. Той представлява интравенозна инфузия, прилагана на всеки 3 седмици.

Ритуксимаб (MabThera®) се използва при лечение на много типове неходжкинов лимфом и също така действа при кожни В-клетъчни лимфоми. Все по-широко се предлага като биоподобно лекарство (немарков вариант на оригинално лекарство, което е биологично подобно на него).

Могамулизумаб (Poteligeo®) е насочен към СС хемокиновия рецептор 4 и се използва при рецидивиращ (който се появява отново) или рефрактерен (неподатлив) микозис фунгоидес или синдром на Сезари.

Химиотерапия

За лечение на проявите на напреднал кожен лимфом може да се използва химиотерапия като самостоятелно средство или в комбинация с други. Комбинираната или многоагентна химиотерапия обикновено се пази за напредналите стадии на заболяването. Следните едноагентни химиотерапевтични лекарства се смятат за „пощадящи“, тъй като не причиняват силна загуба на окосмяване или повръщане. При

повечето от тях лекарите наблюдават кръвната картина, бъбречната и чернодробната функция.

Метотрексат (Matrex®) е противометаболитно средство, използвано при множество имунни заболявания. То влияе върху метаболизма на фолиевата киселина в раковите клетки. При кожен лимфом се прилага през устата, обикновено по една таблетка седмично.

Пралатрексат (Folotylin®) се използва при лечение на трансформиран микозис фунгоидес и други агресивни неходжкинови лимфоми, като периферен Т-клетъчен лимфом. Той инхибира метаболита на фолиевата киселина и е насочен към същия път като метотрексат. Пациентите, преминаващи терапия с пралатрексат, приемат дневна доза фолиева киселина и инжекции с витамин В12 на всеки 8 до 12 седмици. Прилага се интравенозно на всеки 3 седмици, последвани от седмица почивка.

Липозомен доксорубицин (Doxil®) е специална форма на доксорубицин – лекарство, което влияе върху активността на ДНК в раковите клетки. Липозомата, или микроскопичната сфера от мазнини, обгръщаща доксорубицина, свежда до минимум страничните ефекти и подобрява действието. Доксорубицин се прилага чрез интравенозна инфузия на всеки 2 – 4 седмици. При някои пациенти се прави оценка на сърдечната функция преди началото на терапията.

Гемцитабин (Gemzar®) е химиотерапевтично лекарство, което влияе върху производството на ДНК в раковите клетки. То се доставя чрез интравенозно приложение в различни схеми.

Многоагентна комбинирана химиотерапия

Комбинациите от химиотерапевтични лекарства при кожен лимфом трябва да се избягват, защото досега не е доказано, че са по-ефективни от последователното прилагане на единични средства, и винаги са много по-токсични. Могат да се използват интравенозни комбинации, като CHOP (циклофосфамид, доксорубицин, винкристин и преднизон), ESHAP (етопозид, солумедрол, високи дози ага-С и цисплатин) и GND (гемцитабин, навелин и доксил) или перорална терапия с PEP-C (хлорамбуцил, циклофосфамид, етопозид, преднизон), когато не е налична друга терапия или в редки случаи като начин да се стимулира бърз отговор при подготовка за трансплантация на костен мозък.

Трансплантация на стволови клетки

При пациенти с напреднало заболяване се обмисля трансплантация на костен мозък или стволови клетки. Препоръчителният метод на трансплантация при пациенти с напреднал кожен лимфом е алогенна трансплантация на стволови клетки. На повечето пациенти с кожен лимфом обаче никога няма да им се налага да обмислят такава възможност. Алогенната трансплантация на стволови клетки е процедура, при която се трансплантират здрави стволови клетки от един човек на друг. Сред източниците на стволови клетки са костният мозък, периферната кръв или кръв от пъпна връв. Хематопоеичните стволови клетки могат да се развият във всички клетки, намиращи се в кръвообращението. Те изграждат кръвни клетки и компоненти, от които имунната ви система се нуждае, за да функционира. По време на трансплантация в тялото ви чрез инфузия се вкарват здрави стволови клетки, които след това се развиват и произвеждат всички отделни съставки на кръвта, от които се нуждаят имунната система и тялото ви.

Клинични изпитвания

Най-добрият начин да се определи кои лекарства са ефективни и да се намерят нови начини за лечение на кожен лимфом са непрестанните проучвания и изследвания, включително клиничните изпитвания. Тъй като това заболяване се среща по-рядко от други форми на рак, учените разчитат на доброволци. Клиничните изпитвания са изключително важни за намиране на прогностични стратегии и определяне на оптималните дози за пациентите.

Ако се интересувате от участие в клинично изпитване, посъветвайте се с лекаря си кои може да са подходящи и достъпни за вас.

6 Справяне със страничните ефекти от лечението

Леченията имат за цел да облекчат симптомите на заболяването ви, но често страничните ефекти могат да причинят дискомфорт и затруднения в ежедневието.

Уведомете лекаря си, ако получите странични ефекти като:

- дразнене и възпаление на кожата;
- зачервяване, обрив и сърбеж;
- усещане за затопляне, чувствителност или парене (като при слънчево изгаряне);
- умора или депресия;
- грипopodobни симптоми.

Много перорални лекарства и интравенозната химиотерапия могат да причинят също промени в апетита или пълна загуба на апетит. Ако получите хронично гадене, повръщане или загуба на тегло, обезателно потърсете диетолог, с когото да обсъдите възможностите да повишите приема на хранителни вещества по начин, който тялото ви да понася и поддържа. Други проблемни странични ефекти могат да се появят в стомашно-чревния (gastro-intestinal, GI) тракт, например диария или запек. Опитайте да промените времето през деня, в което приемате лекарството, и така да намалите страничните ефекти върху апетита или GI.

Много пациенти с кожен лимфом изпитват силна умора като страничен ефект на лечението. Ако вашият случай е такъв, опитайте се да предугаждате тези ефекти и да намерите точния ритъм, като си отделите необходимото време за почивка през деня и коригирате работния си график, ако е възможно. Важно е да преустроите живота си така, че да се приспособите към промените, дължащи се на заболяването и лечението му. Също е много важно да се храните правилно, да спите достатъчно и да се щадите, вместо да отмятате неща от списъка с обичайни задачи и да угаждате на другите. Грижите за себе си са от изключително значение за резултатите от процеса на лечение и възстановяване.

Ако получите депресия вследствие на лечението, говорете с лекаря си и не се колебайте да поискате антидепресанти, които да повишат настроението и енергията ви.

Винаги бъдете добре хидратирани. Хранителните добавки и протеиновите напитки могат да ви помогнат да поддържате приема на хранителни вещества и да предотвратите загубата на телло.

Като цяло страничните ефекти могат да бъдат повече или по-малко интензивни на моменти, някои с натрупваща се сила, а други – влошаващи се с увеличаване на лечението. Пациентите трябва да са наясно, че всеки конкретен протокол на лечение води до собствен набор от странични ефекти, и да общуват с лекаря.

Кожните проблеми могат да се разрешат с успокояващи омекотители, допълнително овлажняване и приемане на повече течности, за да се поддържа влажността на кожата. Нанасяйте овлажнителите веднага след къпане. Носете дрехи, които не дразнят и предпазват кожата ви от слънцето. Следете за признаци на инфекция и ги съобщавайте, когато се появят. Ако дадена област е проблемна или болезнена, може да ви помогне предпазно облекло и/или превръзка.

При прекомерен сърбеж облекчение могат да донесат перорални антихистамини и други лекарства, които помагат при сърбеж на нервна почва. Добрите грижи за кожата вървят ръка за ръка с възстановяването. Нанасяйте локалните средства, предписани ви от здравния специалист, избягвайте да разчесвате лезиите и приемайте препоръчаните антихистамини.

Ако получите усещане за затопляне или парене по кожата, има средства, които могат да помогнат. Потапяне в студена вода, овлажняване и охлаждащи средства с ментол могат да бъдат полезни. Обмислете също така студени компреси или поставяне на лед в тежко засегнатите области.

Винаги питайте лекаря, фармацевта си или и двамата, преди да използвате продукти или добавки без рецепта, за да се уверите, че не съдържат вредни съставки.

7 Деца и младежи

Като цяло кожният лимфом е рядко заболяване. Още по-рядко той се среща при деца. В Европа и в Съединените щати до 5% от всички случаи са диагностицирани преди 20-годишна възраст. Въпреки това, в някои части на света, като арабското население в Близкия изток, децата съставляват до 60% от пациентите с микозис фунгоидес. Честотата на разпространение варира силно в различните географски региони и популации.

Много изследователи смятат, че микозис фунгоидес, особено при млади хора, може да има генетичен компонент и да се причинява от фактори на околната среда. Възщност може да има връзка между типа кожа и честотата на заболяване в по-ранна възраст. Афроамериканците например се диагностицират с микозис фунгоидес на възраст под 40 години значително по-често от европейската раса.

Въпреки че при деца това заболяване се появява не толкова често, принципите на диагностициране остават същите, независимо от възрастта. Има обаче някои специални съображения относно тази група. Лекарите например отделят допълнително внимание, когато определят курса на лечение на по-млади пациенти, като претеглят ползата от терапията и потенциалните дългосрочни усложнения, срещани по-често в педиатричната възрастова група, отколкото при възрастните. Фототерапията е предпочитаното лечение на микозис фунгоидес, но е технически неподходяща, ако детето е много малко.

При децата отличителните черти на това заболяване може да са подвеждащи, което прави диагностицирането в тази група още по-трудно. Друг усложняващ фактор е, че медицинската общност обикновено избягва да прави биопсии на деца, освен ако има безусловно показание за наличието на това заболяване – а биопсията е най-добрият начин да се диагностицира категорично кожен лимфом. По тези причини диагнозата при деца се забавя много повече, отколкото при възрастни. Прогнозата при деца е подобна на тази при възрастни.

Когато децата имат хроничен възпалителен дерматит – постоянни кожни състояния, които не се класифицират с категорична диагноза (необичайна проява на псориазис, екзема или атопичен дерматит) – лекарите трябва да се замислят за възможен микозис фунгоидес. Трудностите в диагностицирането и лечението на такова сложно и

често неопределено заболяване се увеличават с опасенията и очакванията на родителите, както и с нивото на разбиране на самото дете.

Изследователите започнаха истински да разбират характеристиките на педиатричните прояви на кожен лимфом едва през последните няколко години, когато се появиха повече данни.

Трудно е да се вземат решения за лечение на педиатрични пациенти, тъй като по-младите са по-чувствителни към неблагоприятните ефекти на някои терапии. От особено значение, предвид младата им възраст, е фактът, че педиатричните пациенти имат повече време да развият и да изпитат дългосрочните неблагоприятни ефекти от противораковите терапии. Когато се лекуват с перорален/локален псорален плюс ултравиолетова А (ПУВА) или теснолентова УВБ фототерапия, локална лъчетерапия или електроннолъчева терапия на цялата кожа, младите пациенти по същество са изложени на по-голям риск да развият рак на кожата, тъй като имат по-дълга очаквана продължителност на живота.

Също така педиатричните пациенти, нуждаещи се от системна химиотерапия, могат да развият левкемия на по-ранен етап от живота, а пациентите, които приемат ретиноиди като изотретиноин (Accutane®), са в риск от преждевременно възпрепятстване на костния растеж. Локалните стероиди и азотната горчица може да са сред по-безопасните лечения на заболяването в ранен стадий с по-малък риск от рак. В крайна сметка подходящото лечение на педиатричен кожен лимфом се персонализира съобразно уникалното явление и нуждите на всеки пациент.

Макар и рядко, някои по-млади възрастни се диагностицират с кожен лимфом. За сексуално активните пациенти това може да е ужасяваща диагноза. Някои пациенти споделят, че най-тежката част е физическата проява на заболяването – особено ако си в активна работна среда или в определени взаимоотношения. Обрив по лицето или друга видима проява може да ви направи притеснителни.

„Чувстваш се съсипан, сякаш вече не си цял човек.“

Пациент

Отнасяйте се към диагнозата си като към всяка друга сериозна медицинска диагноза – в крайна сметка това е рак и ако го представите така пред колегите, приятелите и партньорите си, може би те ще проявят повече разбиране.

8 Грижа за кожата

Кожният лимфом, както и някои лечения на това заболяване, могат да направят кожата суха, сърбяща и люспеста. Тъй като този лимфом възниква в кожата, с ефекти, които могат да я раздразнят, препоръките към тези пациенти относно грижата за кожата са подобни на препоръките към пациенти с други хронични кожни състояния, като екзема. Ето какво може да ви помогне в рутинните грижи за кожата.

Овлажняване

Достатъчното овлажняване е много важна част от поддържането на здрава кожа, тъй като подпомага защитната функция и запазва усещането за комфорт. Поддържането на овлажнена кожа и намаляването на сухотата може също да облекчи сърбежа. Лесен и ефективен начин да се справите със сухата кожа е често да нанасяте овлажнители или омекотители.

С толкова много различни овлажнители на пазара днес изборът може да е труден. Ето някои съвети, които да използвате, когато сравнявате продуктите:

- Мехлемите и кремове имат най-силно овлажняващо действие. Те са най-добрите овлажняващи продукти, защото съдържат голямо количество масла, които осигуряват по-дълбоко проникване и по-голяма устойчивост.
- Избягвайте лосионите, защото съдържат предимно вода и малко масла. Избягвайте гелове, защото съдържат спирт или ацетон, който може да изсуши кожата. Избягвайте овлажнители, които съдържат парфюми и оцветители.
- За да предпазите кожата от изсушаване, нанасяйте овлажнители често – поне 2 до 3 пъти дневно.
- Може да се наложи да изпробвате различни продукти, преди да откриете най-подходящите за вас.

Овлажнявайте кожата, докато е мокра, защото овлажняващите лосиони и смазващите мехлеми могат да улавят водата по кожата и да осигурят по-дълго облекчаване на изсушаването. Когато кожата стане суха и люспеста, намокнете я с вода, след което нанесете омазняващ мехлем с ланолин, като например вазелин. Често е необходимо пациентите да смазват и овлажняват кожата многократно. За информация относно приемливите овлажнители може да е полезно да се свържете с местна или национална организация по екземи в държавата ви.

Сухота

Сухотата придружава почти всички прояви на кожен лимфом.

Поради това сухотата (известна още като ксероза) е най-честата причина за сърбеж, който допринася за силния дискомфорт на пациентите.

Има разбира се голямо разнообразие в начините, по които сухотата съпътства кожния лимфом. При някои пациенти сухи петна се получават основно в по-студените месеци, когато влажността е ниска. При други пациенти се отделят парчета суха кожа през цялата година, докато заболяването им се развива все повече по кожната повърхност. При пациентите с широко засегната кожа, особено в случаите със зачервяване (известно още като еритродерма), може да възникне дифузно отделяне на кожа (известно още като десквамация).

Това може да е притеснително за пациентите. Някои се чувстват неловко, когато кожата им видимо пада или се лющи на обществени места и у дома. Тези чувства са разбираеми и напълно нормални. Пациентите могат да се справят с тези симптоми по редица начини, включително като мажат кожата с дебел слой мехлем, например вазелин (Vaseline®), което може да намали отделянето и лющенето за поне 2 – 5 часа преди необходимостта от ново нанасяне.

Добавянето на масла за вана без ароматизатори към водата и накисване за 10 минути няколко пъти седмично може да намали лющенето и падането на кожа при повечето пациенти. Имайте предвид, че това може да направи кожата твърде хлъзгава, така че пациентите трябва много да внимават, когато излизат от ваната.

Продукти с млечна киселина, които се продават без рецепта, могат да помогнат за отстраняване на сухите люспи от кожата. Повечето от тези продукти съдържат 12% млечна киселина или 10% урея без ароматизатори.

Сърбеж

Повечето хора с кожен лимфом получават сърбеж (известен още като пруритус) и често не могат да намерят облекчение от този хроничен, утежняващ симптом. До последните няколко години се знаеше малко и недостатъчно се изследваха основните механизми, причиняващи сърбеж.

Пациентите със сърбеж започват да чешат сърбящата област, това изпраща сигнал до мозъка и оттам обратно до кожата, което влошава още повече сърбежа. Може да помогне поставяне на плик с лед, замразени зеленчуци или натрошен лед в запечатана пластмасова торба, покрита с хартиена кърпа, върху сърбящата област за до 10 минути. Това, така да се каже, ще „загаси огъня“. Мислете за сърбежа при това заболяване като за горски пожар – ако се елиминира източникът му, може да се спре разпространето по цялата кожа.

При повечето пациенти с кожен лимфом сърбежът може да варира от слабо дразнене до мъчително усещане, което съществено да влоши качеството на живот. Сърбежът, свързан с кожен лимфом, е особено проблемен, тъй като може да започне в малък участък и да обхване цялото тяло. В проучване, проведено от Dr. Marie-France Demierre от Бостънското университетско училище по медицина (Boston University School of Medicine) в САЩ, 88% от пациентите с кожен лимфом определят сърбежа като водеща причина за дистрес, свързан с това заболяване.

По същество пруритус е физиологично състояние и е по-вероятно да бъде предписано подходящо лечение, ако на лекаря се обясни подробно степента на страдание. Когато посещавате лекаря си, опитайте се да опишете тежестта на сърбежа по скала от 1 до 10, където 1 е слаб или никакъв сърбеж, а 10 е непоносим сърбеж, който пречи на нормалното ежедневие.

Въпреки че все още не е определена категорична причина за сърбежа, налице са някои лечения. Често в началото на лечението са антихистамините. Някои възможности включват Allegra® и Claritin® за употреба през деня или Benadryl® и Atarax®, които по-често се използват през нощта, защото имат седативни свойства. Някои от тези лекарства се получават свободно, а за други е необходима рецепта. Тези лекарства спират зачервяването, подуването и сърбежа. При повечето хора, които страдат от сърбеж, той се увеличава значително точно преди заспиване, затова седативните антихистамини може да са особено ефективни.

Има и лесни за приготвяне домашни средства за облекчаване на сърбежа. Потопете се за 15 минути във вана с овесена каша. Поставете студен компрес върху конкретната сърбяща област, за да успокоите дразненето и намалите желанието за разчесване. Поставете открити влажни превръзки, които са лесен, безопасен и ефективен начин да облекчите сърбежа, както и да намалите зачервяването, паренето

и сълзенето на кожните лезии. Поискайте подробни инструкции от лекаря си как да поставяте тези превръзки.

Има и други лекарства, които помагат за облекчаване на сърбежа. Ето някои от възможностите:

- Габапентин (Neurontin®) е антиконвулсивно средство, което се предписва на лица, предразположени към спазми, и е ефективно при лечението на сърбеж.
- Миртазапин (Remeron®) е антидепресант за прием преди лягане от лица, които заспиват трудно поради сърбеж.
- Апрепитант (Eemend®) се отпуска с рецепта, използва се за предотвратяване на гадене и повръщане, причинени от химиотерапия, и е доказано ефективно за намаляване на сърбеж.
- Фототерапията е приложима възможност за лечение на пациенти с микозис фунгоидес, особено на такива, които страдат от сърбеж.
- Локалните стероиди може да са ефективни, когато се използват заедно с други методи на лечение, но обикновено не са практични за лечение на тежки случаи поради голямата повърхност.
- Най-ефективните лосиони без рецепта при не толкова тежки случаи са съдържащите прамоксин – анестетик, който намалява предаването на усещането за сърбеж от кожните нерви, или ментол, тъй като охлаждащите му свойства могат да надвият усещането за сърбеж. Внимавайте, когато използвате аналгетици, защото е доказано, че те влошават епизодите на сърбеж.

Има сведения за известно облекчаване на сърбежа и чрез алтернативни методи, като акупунктура и биологична обратна връзка.

Фисури

Фисурата е право или линейно напукване по кожата, което често достига втория ѝ слой, където причинява значителна болка и дискомфорт. Фисурите възникват най-вече по вътрешната страна на пръстите и ръцете. Тези фисури може да затруднят работата с ръце при фини двигателни умения, като обличане, писане, готвене или хранене. Фисурите може да възникнат по всяко време и при всеки, особено през зимата и при хора, които имат дебела, люспеста кожа по дланите поради заболяване като кожен лимфом.

Повечето лекари смятат, че това засяга пациентите с люспеста кожа, защото малката пукнатина в кожата се инфектира с бактерии, което я разширява и прави по-болезнена. Това се случва по-често през зимата, отколкото през лятото, защото влажните условия през лятото свеждат до минимум образуването на фисури посредством повишено овлажняване.

Пациентите могат да вземат предпазни мерки, за да избегнат фисурите, като често овлажняват през деня удебелената и люспеста кожа по ръцете и краката си с кремове без ароматизатори или с дебел слой вазелинови продукти. Може да нанасяте дебел слой върху дланите и ходилата преди лягане, както и да спите с памучни ръкавици или памучни чорапи.

След като се образуват фисури, важно е да ги почиствате поне два пъти дневно със сапун и вода, както и да нанасяте антибиотичен мехлем върху пукнатините или фисурите, за да ускорите заздравяването. Повечето дерматолози съветват пациентите да избягват тройни антибиотични мехлеми (като Neosporin®), защото съставката неомицин в тях може да бъде алерген, който причинява обрив. Ако образуването на фисури не намалее, пациентите трябва да се консултират с лекаря си за по-силни локални антибиотици, отпускани с рецепта.

Понякога фисурата е толкова дълбока и широка, че лекарят може да инструктира пациента да използва секундно лепило, за да я залепи. В такъв случай пациентът трябва да почисти фисурата със сапун и вода и да изстиска малка капка от секундното лепило в нея, след което да стисне околната тъкан за 60 – 90 секунди, за да се затвори по-лесно. Засъхва много бързо. Пациентите обаче трябва да внимават да не залепят пръстите си.

Освен това обмислете употребата на продукт като New Skin® – разтвор на антибиотик, съдържащ слабо лепило, което също така осигурява защитен слой върху фисурите, и смес от химикали, създаваща полимерен слой, който се свързва с кожата, отблъсква мръсотията и бактериите и запазва влагата. Търсете продукти, наречени „течен пластир“ или нещо подобно.

Инфекция

Кожните инфекции не са рядко срещани при пациенти с кожен лимфом. Някои пациенти с по-широко засегната кожа може да открият, че тя е колонизирана с

бактерия, наречена стафилококус ауреус (*staphylococcus aureus*). Въпреки че някои форми на стафилококови бактерии съществуват естествено по кожата ви, този вариант най-често засяга пациенти с кожен лимфом. Когато възникнат, инфекциите обикновено обхващат кожните лезии на лимфома. Инфекциите са най-голямото опасение при пациенти с кожен лимфом, защото ако не се лекуват, последиците може да са животозастрашаващи.

Имайки предвид това, важно е да разпознавате признаците на кожна инфекция и да знаете кога да се обърнете към лекаря си. Признаците на кожна инфекция могат да включват следното:

- червена област по кожата, която е болезнена, подута, може да е покрита със струпей или от нея да сълзи течност;
- чувствителна зачервена област около кожна лезия;
- кожна лезия, която не сърби, но боли;
- лезии, които образуват тънка жълтеникава коричка.

Трябва спешно да се свържете с лекаря си, ако възникне някое от следните неща (което може да означава, че започва целулит или инфекция на кръвта):

- повишена температура и втрисане, придружени от рязка поява на умора и слабост;
- всичките ви кожни лезии внезапно станат чувствителни и зачервени, особено с червени ивици, простиращи се от лезиите към торса (подмишниците или слабините).

Къпане във вана и под душа

Когато се къпете във вана или под душа, трябва да използвате хладка вода, а не гореща, тъй като горещата вода разтопява естествените масла от кожата, които я запазват хидратирана, и тя може да стане по-суха от преди. Горещата вода също така причинява рязък прилив на кръв към кожата, което може да увеличи сърбежа, щом пациентът излезе от душа или ваната. Прекомерно горещата вода може временно да облекчи сърбежа, но това не се препоръчва, тъй като може да раздразни кожата и дълготрайно да влоши сърбежа.

Къпете се кратко, не повече от 15 минути. Освен това най-подходящото време за нанасяне на омекотители е след вана, когато кожата е още влажна. Нанасянето на

овлажнител (или локално лекарство в омекотител) върху влажна кожа помага да се задържи водата във външните слоеве на кожата.

Може да намалите сърбежа и кожните лезии, като използвате „избелващи вани“, което прилича на превръщане на банята ви в плувен басейн. Избелващите вани се приготвят, като в топла вода, запълваща $\frac{3}{4}$ от целия обем на ваната, се разтваря $\frac{1}{4}$ чаша чиста домашна белина (натриев хипохлорит 6 – 8%, без ароматизатори). Накисват се за по 15 минути три пъти седмично. Избелващите вани могат не само да намалят риска от инфекция, но и имат доказано противовъзпалително действие.

Сапуни

По отношение на сапуна, колкото по-малко, толкова по-добре. Ако имате нужда да използвате сапун, опитайте с овлажняващ сапун, който съдържа допълнителни масла. Избягвайте силно ароматизираните сапуни, защото когато продуктът е пропит от миризми, той първо трябва да се разтвори в спирт, което изсушава кожата. Ароматизаторите може също да са дразнещи и потенциални алергени. Избирайте сапуни и овлажнители, на които пише, че не съдържат ароматизатори. Избягвайте антибактериалните и дезодорантните сапуни, тъй като може да изсушават твърде много.

Перилни препарати

Перилните препарати също могат да засягат кожата. Използвайте препарат без ароматизатори. Омекотителите за тъкани често съдържат ароматизатори, така че търсете такива, които нямат. Кърпите за омекотяване, които се поставят в сушилнята, често са най-лошият продукт за пациенти с чувствителна кожа, защото ароматизаторите директно попиват в дрехите, които влизат в пряк контакт с кожата и може да са постоянен източник на дразнене.

Слънцезащита

Твърде много слънце уврежда кожата. Използвайте слънцезащитни продукти, носете шапка с козирка и обмислете носенето на блузи с дълъг ръкав и дълги панталони целогодишно. Ако лечението ви включва светлинна терапия, лекарят може да ви посъветва да носите очила с UV защита. При някои хора с кожен лимфом обаче кратко (15 – 20 минути) излагане на светлина може да е полезно за кожата им. Обсъдете това със здравния си екип, за да определите кой протокол е най-подходящ за вас.

Други съвети

За да поддържате кожата си комфортна, следвайте тези полезни съвети:

- Носете свободни и удобни дрехи от „дишащи“ тъкани. Най-подходящ е памукът. Избягвайте груби, дращеци тъкани като вълна. Избягвайте впити дрехи.
- Не разчесвайте и не разтривайте грубо кожата.
- Поддържайте ноктите си къси, за да предотвратите инфекция и увреждане на кожата.
- Избягвайте да се прегрявате, защото потенето влошава сърбежа.
- Намерете начини да се справяте със стреса, тъй като той може да провокира обостряния на кожния лимфом и да увеличи сърбежа.

Глава 14 – Сексуална активност

Интимни контакти

Интимните контакти може да са трудни, когато имате кожен лимфом, поради простата причина, че плаките, лезиите и обривите може да са толкова дразнещи, че да не искате никой да ви докосва. Освен това хората с кожен лимфом се чувстват притеснени или незаинтересовани от интимни контакти поради промените във външния им вид. Някои симптоми правят усещането за кожата толкова грубо, че физическият контакт само го влошава. От сърбежа през паренето до нанасянето на мехлеми след къпане – детайлите при това заболяване определено могат да създадат пречки за интимните контакти.

Двойките се справят с това. Има моменти, когато просто не искате да имате сексуални контакти и се надявате, че партньорът ви ще подходи с разбиране. Друг път, когато нямате обострения, вероятно ще се чувствате толкова сексуално привлекателни, колкото обикновено сте. Някои по-млади пациенти дори създават деца въпреки заболяването си.

Така както имате нужда от сигурна система за подкрепа, която да ви помага в добрите и в лошите моменти от това заболяване, така се нуждаете и от партньор, чиято любов и разбиране се простират отвъд физическите възприятия.

„Когато имате заболяване, каквото и да било ужасно заболяване, вие се нуждаете от партньор, който проявява голямо, много голямо разбиране. Обезсърчаващо е, от гледна точка на грижите, да не знаете какво да направите, за да накарате човека, когото обичате, да се почувства по-добре.“

Пациент

Общуването е жизненоважно при протичането на това заболяване. Важно е партньорът ви да знае кога може да ви докосва и кога не, да обяснявате внимателно, че не го отблъсквате, а това е симптом на състоянието на кожата ви.

„Трябва да кажете на партньора си: „Обичам те от цялото си сърце, но не мога да обясня през какво преминавам“ и той със сигурност ще разбере, като знае, че изпитвате взаимна любов.“

Пациент

Справянето с резките промени в едно хронично заболяване всъщност може да ви помогне да заздравите любовта си.

Фертилитет

Кожните лимфоми най-често са хронични заболявания. Поради това често лечението продължава без прекъсване много месеци до години. Както лекарите, така и пациентите търсят леки, безопасни, лесно поносими и ефективни терапии, които да лекуват и контролират лимфома за дълъг период от време. Всъщност при проучването на нови лекарства лекарите вземат под внимание както продължителността на отговора (за какъв период е ефективно лечението), така и колко хора се подобряват, за да решат дали това ново лекарство е ефективно.

Когато става въпрос за семейно планиране, използването дори на леки терапии за продължителен период от време може да е проблемно. Тъй като много терапии действат само докато се приемат, често при избора на терапия трябва да се обмислят аспектите на семейното планиране. Това включва фертилитет (възможността или потенциалът за забременяване), зачеване (действителният процес на забременяване), бременност и кърмене след раждането. Тези аспекти трябва да се имат предвид, когато пациент или негов партньор иска да има дете скоро или в близко бъдеще.

Повечето терапии не са проучвани при бременни жени. Голяма част от знанията ни се дължат на проучвания при животни, на разбиране за действието на лекарството или на малкото случаи, в които пациентки са заченали или забременявали по време на някоя от тези терапии. Тъй като информацията е ограничена и нуждите от лечение при всеки пациент са уникални, моля, използвайте това като общи сведения, с които да започнете обсъждане с лекуващия си лекар, а не като конкретна препоръка за грижите ви.

Терминологичен речник

BCNU (bis-chloroethylnitrosourea – бис-хлороетилнитрозоурея)

Химиотерапевтично средство, използвано локално при CTCL. (Известно още като кармустин.)

Campath® – вижте алемтузумаб

Intron®A – вижте интерферон

Matrex® – вижте метотрексат

Mustargen

Лекарство, което се прилага локално за лечение на CTCL. Известно още като мехлоретамин.

Ontak®

Лекарство, използвано за лечение на CTCL.

Targretin® – вижте бексаротен

TSEB (електроннолъчева терапия на цялата кожа)

Форма на лъчетерапия, която лекува само повърхностните части на кожата. Тя е високоефективна за изчистване на всички форми лезии на CTCL от кожата. Известна още като електроннолъчева терапия.

Автоложна трансплантация (на стволови клетки)

Тип трансплантация на костен мозък или стволови клетки, при която пациентът получава собствени стволови клетки.

Агресивни лимфоми

Лимфоми, които нарастват бързо и обикновено трябва да се лекуват незабавно; известни са още като лимфоми от силна степен.

Азотна горчица (nitrogen mustard, NM)

Лекарство, което се прилага локално за лечение на CTCL. Известно още като мехлоретамин.

Алемтузумаб (или Campath®)

Моноклонално антитяло, насочено срещу CD52 – антиген (или маркер), който се среща във В- и Т-лимфоцитите. Лекарството се използва за лечение на напреднал CTCL.

Алогенна трансплантация (на стволови клетки)

Процедура, при която пациентът приема костен мозък или стволови клетки, като донор е друг човек.

Антиген

Идентифициращи протеини, разположени по повърхността на всички клетки. Иммунната система използва антигените, за да определи дали клетките са необходима част от тялото, или трябва да бъдат унищожени.

Антиеметик

Лекарство, което намалява или предотвратява гаденето и повръщането.

Антитяло

Сложен протеин, произвеждан от В-лимфоцити, който реагира с антигени на токсини, бактерии и някои ракови клетки и ги убива или маркира за отстраняване.

Бексаротен (или Targretin®)

Лекарство под формата на капсули и гел, което е показало ефективност при лечение на CTCL.

Биологична терапия

Лечение, което използва или стимулира имунната система за насочване на отговор срещу инфекция или заболяване.

Биомаркер

Съединение (обикновено протеин), използвано, за да се измери наличието на заболяване.

Биопсия

Отстраняване на тъкан за оценка под микроскоп с диагностични цели.

Ваксина

Вещество или група вещества, които целят да стимулират отговор от имунната система. Ваксината може да помогне на тялото да разпознава и унищожава ракови клетки. Ваксините против лимфом често комбинират ракови антигени с вещество, стимулиращо собствената защита на пациента за борба със заболяването. Тези ваксини се правят персонално за всеки пациент, като се използва проба от тумор, получена от лимфните възли на пациента.

Дерматолог

Лекар, специализиран в диагностициране и лечение на кожни заболявания.

Електроннолъчева терапия

Форма на лъчетерапия, която лекува само повърхностните части на кожата. Тя е високоефективна за изчистване на всички форми лезии на CTCL от кожата. Може да се използва за третиране на части от кожата или на цялата кожна повърхност. Когато се използва за третиране на цялата кожа, се нарича електроннолъчева терапия на цялата кожа (TSEB).

Злокачествен

С тенденция да се влоши и да застраши живота, ако не се лекува успешно.

Имунна система

Защитни механизми на тялото, участващи в борбата с инфекции и в разпознаването на чужди тъкани. Всички CTCL и лимфоми са заболявания на имунната система.

Имунологични изследвания

Кръвни изследвания, които откриват наличието на диагностични протеини или антигени върху тумор.

Имунотерапия

Вижте биологична терапия.

Индолентен лимфом

Лимфом, който нараства бавно и има малко симптоми. Наричан също лимфом от слаба степен.

Интерферон (или Intro®, Roferon®)

Системна терапия, която е показала голяма ефективност при лечение на CTCL.

Интерферони

Естествено възникващи съединения, които стимулират имунната система при инфекции и възпаления. Синтетични форми се използват за лечение на вирусни инфекции, автоимунни и ракови заболявания.

Кармустин

Химиотерапевтично средство, използвано локално при CTCL. (Известно още като BCNU.)

Клинично изпитване

Изследователско проучване, в което на пациентите се прилага ново лечение, за да се определи дали то е безопасно, по-ефективно или по-малко токсично от съществуващите терапии. Клиничните изпитвания са важна част от процеса на разбиране на заболяванията и допринасят за това на регулаторните органи по лекарствата да се предостави информация, с цел да бъдат одобрени нови терапии.

Комбинирана химиотерапия

Прилагане на няколко лекарства едновременно, за да се увеличи честотата на отговор на някои тумори.

Костен мозък

Порест материал в костите, съдържащ стволови клетки, които се развиват в три типа клетки: червени кръвни клетки, които доставят кислород в тялото и отнемат въглероден диоксид; бели кръвни клетки, които предпазват тялото от инфекция; и тромбоцити, които помагат на кръвта да се съсирва.

КТ или КАТ (компютърно (аксиално) томографско) сканиране

Това образно изследване предоставя поредица от подробни снимки на вътрешността на тялото чрез рентгенов апарат, свързан с компютър.

Лактатдеhidрогеназа (ЛДХ)

Ензим, измерван в кръвта и използван като биомаркер за измерване на степента или разпространението на ракови заболявания.

Лимфа

Водниста течност в лимфната система, която съдържа бели кръвни клетки (лимфоцити).

Лимфен възел

Малки жлези с форма на боб, разположени в съдовете на лимфната система. В тялото има хиляди от тях, с групирания във врата, под ръцете, гърдите, корема и слабините. Лимфните възли филтрират лимфната течност, улавят и унищожават потенциално вредни бактерии и вируси.

Лимфна система

Каналите, тъканите и органите, които съдържат и пренасят лимфоцитите, борещи се срещу инфекции и други заболявания.

Лимфом от слаба степен – вижте индолентен лимфом

Лимфом

Рак на лимфоцитите, включващ лимфни възли, органи и тъкани на лимфната система

(имунна система), обикновено класифициран като ходжкинов или неходжкинов лимфом.

Лимфоцит

Тип бяла кръвна клетка. Лимфоцитите, пренасяни заедно с лимфната течност, са част от имунната система и се борят с инфекциите.

Локален

Лекарство или лечение, което се прилага върху кожата.

Локализирано заболяване

Рак, който присъства само в ограничена част от тялото – например врата или подмишниците.

Локални стероиди

Установено е, че силнодействащите стероиди влияят върху CTCL и предизвикват изчистване в ранните стадии (I-A и I-B) на заболяването. Локалните стероиди се нанасят лесно и не са свързани с много от усложненията, които се наблюдават при други лечения на CTCL, прилагани върху кожата.

Медицински онколог

Лекар, специализиран в използването на химиотерапия, хормонална терапия и много други типове биологични терапии за лечение на рак.

Метотрексат (или Matrex®)

Химиотерапия, прилагана за лечение на някои типове рак.

Мехлоретамин

Лекарство, което се прилага локално за лечение на CTCL. Известно е още като локална азотна горчица.

Моноклонални антитела

Антитела, които действат специфично срещу конкретен антиген. Учените могат да произведат големи количества от дадено антитяло, което може да се насочи към една цел (или антиген) по клетъчната повърхност. Моноклоналните антитела се използват за класифициране на лимфомите при идентифицирането на повърхностни протеини върху лимфоцитите.

Мукозит

Възпаление на лигавицата на тъканите и органите. В устата се характеризира с рани и възпаление.

Неходжкинов лимфом (non-Hodgkin lymphoma, NHL)

Група от няколко тясно свързани ракови заболявания, които се пораждат в лимфната система. Въпреки че различните типове NHL имат някои общи черти, те се различават по това как изглеждат клетките под микроскоп, как нарастват и как туморите засягат тялото. CTCL са тип NHL.

Онколог

Лекар, специализиран в лечението на рак. Някои се специализират в химиотерапията (медицински онколог), лъчетерапията (радиационен онколог) или хирургията (хирургичен онколог).

Патолог

Лекар, специализиран в изследване на заболявания чрез микроскопска оценка на

телесни тъкани и органи (биопсия). Всяка тъкан, подозирана като ракова, трябва първо да се изследва от патолог, за да се потвърди диагнозата.

Пентостатин

Лекарство, използвано за лечение на CTCL.

Прогресия на заболяването

Термините, използвани, когато заболяването се влоши въпреки лечението (нарича се още „неуспешно лечение“).

ПУВА

Комбинирано лечение с УВА и псорален – лекарство, което повишава чувствителността към светлината.

Рак

Анормално нарастване на клетките, което не може да се контролира от естествената защита на тялото. Раковите клетки могат да нарастват и в крайна сметка да образуват тумори.

Рентген

Лъчение, използвано в ниски дози за създаване на изображения на вътрешността на тялото и във високи дози – за лечение на рак.

Системна химиотерапия

Химиотерапия с единични средства, както и комбинирана химиотерапия, която обикновено се пази за напреднали стадии (III и IV), неподатливи на други форми терапия, и се прилага перорално или интравенозно.

Стадий

Степента на раковото заболяване към момента на диагностициране, която разграничава дали то е локализирано в областта на произхода си, дали е разпространено към съседни региони или към отдалечени области от тялото.

Степен

Метод за класифициране на тумор въз основа на това колко агресивно нараства.

Тромбоцитопения

Недостиг на тромбоцити в кръвта, който влошава способността ѝ да се съсирва.

Тимус

Жлеза, която е разположена зад гръдната кост (стернум) и подпомага репродукцията и развитието на лимфоцитите. В тимуса узряват Т-лимфоцитите.

Токсичности

Нежелани странични ефекти от терапиите на рак, като например намаляване на кръвните клетки, гадене, повръщане и загуба на окосмяване.

Тумор

Анормална маса или подуване на тъкан. Туморите може да възникнат навсякъде в тялото. Туморът може да е доброкачествен (който не застрашава живота) или злокачествен (който се влошава и може да застраши живота, ако не се лекува успешно).

УВБ, теснолентова

Форма на фототерапия, която концентрира изходното ултравиолетово лъчение в

тесен диапазон от УВБ вълни. Може да е ефективна при лечение на СТCL в стадий с петна, както и при други кожни заболявания.

УВБ, широколентова

Форма на фототерапия, която използва ултравиолетова светлина, включваща целия диапазон от УВБ вълни.

Умора

Намалена способност за действие, често придружена с чувство на отпадналост, сънливост или раздразнителност.

Хематолог

Лекар, специализиран в лечението на заболявания на кръвта и кръвотворните тъкани.

Химиотерапевтичен цикъл

Термин, използван за описание на процеса, при който се прилага химиотерапия, следвана от период на почивка, в който тялото се оставя да се възстанови.

Химиотерапевтична схема

Комбинации от противоракови лекарства, прилагани в определена доза и конкретна последователност по строга схема.

Химиотерапия

Лечение с лекарства за спиране на растежа на бързоделящи се ракови клетки, включително клетки на лимфом.

Хистология

Наука за тъканните характеристики, които могат да доведат до идентифициране на конкретен тип тумор.

Целева терапия

Лечение, насочено към конкретни гени или протеини (цели), които са уникални или аномално експресирани в раковите клетки.

ЯМР (ядрено-магнитен резонанс)

ЯМР използва магнитни и радиочестотни вълни за създаване на изображения на вътрешността на тялото. ЯМР може да предостави информация за тъканите и органите, която не е възможно да се получи чрез други образни техники.