

Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

Ādas limfoma — pacienta rokasgrāmata

© 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

Ādas limfoma — pacienta rokasgrāmata

1. Ievads

Šīs rokasgrāmatas saturs

Šī rokasgrāmata paredzēta cilvēkiem, kas cieš no ādas limfomas. Šī ir sākotnēji citu organizāciju, galvenokārt Ādas limfomas fonda (izveidots Amerikas Savienotās valstīs) un Limfomas kustības (izveidota Apvienotajā Karalistē), publicētu dokumentu un materiālu grozīta, pielāgota un saīsināta versija. Mērķis ir izveidot standartizētu, pieejamu un vispārēju rokasgrāmatu, kuru var izmantot un tulkot dažādās Eiropas valstu valodās.

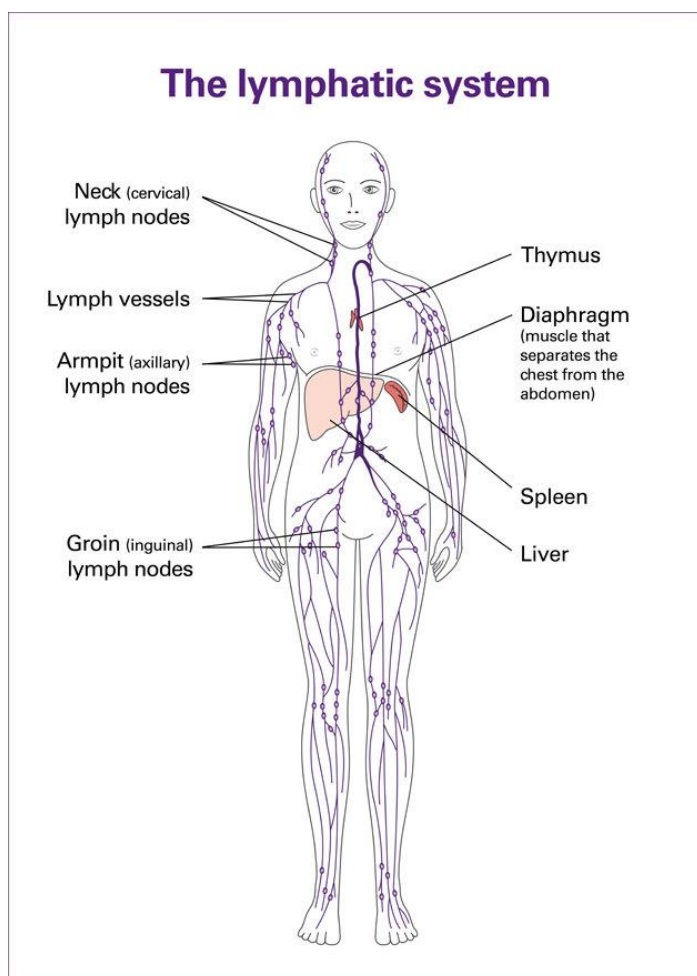
Lai gan šo rokasgrāmatu var izmantot visā pasaulē, lasītājiem ir jāņem vērā, ka tā galvenokārt ir paredzēta izmantošanai Eiropas valstīs. Lasītāji Eiropā ir informēti par to, ka veselības aprūpes sistēmas, kā arī diagnostikas, ārstēšanas un aprūpes prakse katrā valstī atšķiras. Turklāt Eiropas Limfomas pacientu atbalsta apvienība ir papildinājusi sākotnējos avota materiālus un tekstus atbilstoši Eiropas valstu kontekstam. Taču informācija šajā rokasgrāmata neaptver situāciju visās Eiropas valstīs. Sniedzot informāciju par ādas limfomas ārstēšanu, tostarp par piekļuvi ārstēšanai un medicīnas procedūrām un to izmantošanu, kas katrā valstī var atšķirties, šajā dokumentā ir izmantota vispārēja pieeja.

Dažās valstīs atsevišķas ārstēšanas metodes un procedūras var būt un var nebūt iekļautas standarta veselības aprūpes pakalpojumu klāstā. Dažas ārstēšanas metodes un procedūras var būt pieejamas klīniskajos pētījumos un zāļu eksperimentālās lietošanas programmās, un, iespējams, ka citu ārstēšanas metožu un procedūru izmantošana Eiropā vēl nav apstiprināta. Līdzīgi, minot šajā dokumentā ārstēšanas un ādas kopšanas līdzekļus, kur vien tas iespējams, ir izmantots vispārīgais nosaukums, vienlaicīgi norādot arī zināmo zīmolvārdu. Lasītājiem ir jāņem vērā, ka zīmolvārdi katrā valstī var atšķirties.

Lai iegūtu sīkāku informāciju par pieejamajām ārstēšanas iespējām, ir ieteicams sazināties ar vietējām/valsts limfomas un asins vēža pacientu atbalsta organizācijām vai Limfomas pacientu atbalsta apvienību.

Kas ir ādas limfoma

Limfoma ir vēža forma, kas rodas imūnsistēmas šūnās, kuras sauc par limfocītiem. Limfocīti parasti veidojas limfmezglos. Tie atrodas arī citos limfātiskās sistēmas audos, piemēram, liesā, zarnās un ādā.



**Attēls. Limfātiskā sistēma (limfātiskās sistēmas asinsvadi un limfmezgli ir norādīti zaļā krāsā)
(publicēts ar Limfomas kustības atļauju)**

The Lymphatic system	Limfātiskā sistēma
Neck (cervical) lymph nodes	Kakla (mugurkaula kakla daļa) limfmezgli
Lymph vessels	Limfātiskās sistēmas asinsvadi
Armpit (axillary) lymph nodes	Padušu limfmezgli
Groin (inguinal) lymph nodes	legurņa (cirkšņu) limfmezgli
Thymus	Aizkrūtes dziedzeris
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Diafragma (muskulis starp krūškurvi un vēdera dobumu)
Spleen	Liesa
Liver	Aknas

Ja limfocīti sāk nekontrolēti veidoties vai, beidzoties to dzīves ciklam, nesairst, to skaits paaugstinās, un sāk veidoties vēža šūnas. Tā ir limfoma. Ja limfoma veidojas ādas limfocītos, to sauc par ādas limfomu, kas norāda tās veidošanās vietu.

Ādas limfoma attīstās reti. Ir aprēķināts, ka Rietumvalstīs gadā saslimst apmēram 1 no 100 000 cilvēkiem. Lai gan ādas limfomas ir vēža forma, daudzos gadījumos tās veidojas lēni un neietekmē dzīves ilgumu. Tām vairāk raksturīga ilgstošas (hroniska) ādas saslimšanas, nevis vēža forma.

Nemiet vērā, ka limfoma, kura rodas organisma citā apgabalā, piemēram, limfmezglos, un pēc tam pāriet uz ādu, nav ādas limfoma. Konkrēta vēža formas nosaukums ir atkarīgs no iesaistīto šūnu veida un no ķermeņa apgabala, kurā tā attīstās. Piemēram, ja pacientei ir krūts vēzis un tas pāriet uz limfmezgliem vai kauliem, tas vēl aizvien ir krūts vēzis, nevis limfoma vai kaulu vēzis.

Limfomas veidi

Ir daudz dažādu ādas limfomas veidu. Visos limfomas gadījumos jums ir jāzina savas slimības apakštips un ir jālieto iespējami precīzākais nosaukums, lai jūs varētu izprast pareizu ārstēšanu, to, kas ir sagaidāms un iespējamo rezultātu, kā arī, lai jūs varētu atrast vispiemērotāko informāciju par jūsu slimības apakštipu un attiecīgo atbalstu. Obligāti lūdziet, lai ārsts jūs informē, kāds konkrētais limfomas apakštips jums ir, lai jūs varētu iegūt iespējami aktuālākas un precīzākās zināšanas.

Diagnoze un ārstēšana

Ādas limfomas bieži ir grūti diagnosticēt, jo to attīstības gaita ir lēna un tās atgādina biežāk sastopamas ādas saslimšanas, piemēram, ekzēmu vai psoriāzi. Dažiem cilvēkiem ādas limfomas diagnoze tiek noteikta tikai pēc vairākiem gadiem. Par laimi vairumā šādu limfomu gadījumā agrīna ārstēšana nav noteicošs faktors, un tās labi reaģē uz pieejamo ārstēšanas metožu klāstu.

Ir svarīgi arī zināt, ka ādas limfoma nav lipīga, proti, tā nav infekcioza un to nevar nodot no cilvēka uz cilvēku.

Kā izmanto šo rokasgrāmatu

Tālāk šajā rokasgrāmatā ir aptvertas šādas tēmas:

- ādas limfomas veidi;
- diagnosticēšana un stadijas;
- veselības aprūpes speciālistu loma;

- ārstēšanas veidi un kā tām sagatavoties;
- ārstēšanas blakusparādības;
- ādas limfomas atšķirību bērniem un jauniem pieaugušajiem apraksts;
- ādas aprūpe;
- dzimumattiecības.

Visbeidzot, rokasgrāmatas beigās ir sniegta tekstā izmantoto galveno medicīnas terminu vārdnīca.

Brīdinājums

Šo informāciju nedrīkst izmantot diagnozes pašnoteikšanas, pašārstēšanas vai kā alternatīvas veselības aprūpei nolūkā. Ja šeit sniegtā informācija ir radījusi jums jautājumus, sazinieties ar ģimenes ārstu vai ārstējošo ārstu. Ja jums ir aizdomas, ka jums ir limfoma, nekavējoties meklējiet speciālistu palīdzību.

Par Limfomas pacientu atbalsta apvienību

Limfomas pacientu atbalsta apvienība ir bezpeļņas organizācija, kas ir dibināta 2002. gadā un reģistrēta 2010. gadā ar vienīgo mērķi veicināt limfomas pacientu atbalsta organizāciju visā pasaulē sadarbību, lai savstarpēji palīdzētu nodrošināt pacientiem ar limfomu labāko aprūpi un atbalstu. Limfomas pacientu atbalsta apvienības mērķis ir nodrošināt, lai, izmantojot izglītības, informatīvus un izskaidrošanas pasākumus, limfomas pacientu atbalsta organizācijām un pacientiem visā pasaulē būtu pieejama vienāda informācija. Tika atzīts, ka ir nepieciešams centralizēts un uzticams jaunākās informācijas centrs un ka limfomas pacientu atbalsta organizācijām ir savstarpēji jādalās ar resursiem, kā arī ar informāciju par labāko praksi, politikas nostādņēm un procedūrām. Limfomas pacientu atbalsta apvienība aptver 76 pacientu atbalsta organizācijas 50 valstīs. Apvienības mērķis ir kļūt par globālu centru, kur var iegūt informāciju par limfomu un statistikas datus par to, padziļināt izpratni un zināšanas par limfomas formām, kā arī radīt platformu jaunām un jau esošām limfomas pacientu atbalsta grupām.

2. Ādas limfomas veidi

Ievads

Pastāv 2 limfocītu veidi: B limfocīti (B šūnas) un T limfocīti (T šūnas). Abām šīm limfocītu grupām imūnsistēmā ir atšķirīga darbība. Ādas limfomas formas var attīstīties vai nu no T šūnām, vai no B šūnām, tāpēc ādas limfomas formas iedala divās tālāk norādītajās grupās.

- **Ādas T šūnu limfoma (cutaneous T-cell lymphoma, CTCL)** ir visbiežāk konstatētais ādas limfomas veids. CTCL gadījumā āda bieži izskatās sarkana un sausa kā ekzēmas izsitumi, un tā var attīstīties dažādās ķermeņa daļās.
- **Ādas B šūnu limfoma (cutaneous B-cell lymphoma, CBCL)** visbiežāk viedo ādas sabiezējumus parasti vienā vai divos ķermeņa apgabalos.

Saskaņā ar Eiropas Medicīniskās onkoloģijas biedrības (European Society of Medical Oncology, ESMO) klīniskās prakses vadlīnijām par primāru ādas limfomu (publicētas 2018. gada jūnijā) Rietumu pasaulē no visiem primāras ādas limfomas gadījumiem CTCL īpatsvars ir vairāk nekā 75–80 % (visbiežāk tiek konstatēta fungoīdā mikoze (*mycosis fungoides*, MF)), bet CBCL — 20–25 %. Tomēr citās pasaules daļās šis sadalījums atšķiras. Piemēram, Dienvidaustrumāzijā daudz biežāk nekā Rietumu pasaulē tiek konstatētas citas CTCL formas, kas nav MF, un CBCL tiek konstatētas daudz biežāk.

Ādas T šūnu limfoma (CTCL)

Divas visbiežāk konstatētās CTCL formas ir šādas:

- fungoīdā mikoze (*mycosis fungoides*, MF) un
- Sezarī (Sézary) slimība (SS).

Citas CTCL formas ir, piemēram, šādas:

- primāri ādas CD30+ limfoproliferācijas traucējumi;
- pannikulītam līdzīga ādas T šūnu limfoma;
- ekstranodāla NK/T šūnu limfoma, nazālais tips (ļoti reti konstatēta Rietumu pasaulē, bet biežāk sastopama Āzijā, kā arī Centrālamerikā un Dienvidamerikā);
- citur neklasificēta primāra ādas perifērisko T šūnu limfoma.

Vairums CTCL ir lēni progresējošas (proti, hroniskas) limfomas, tās nevar izārstēt pilnībā, bet tās padodas ārstēšanai, un parasti nav dzīvību apdraudošas.

CTCL gadījumā ļaundabīgas T šūnas ceļo uz ādas augšējiem slāņiem, radot izsitumus, pēc kuriem tiek noteikta diagnoze. CTCL dažreiz tiek nepareizi dēvēta par ādas vēzi, jo tā skar ādu, bet šajā gadījumā terminu "ādas vēzis" nevar precīzi izmantot. Ādas vēzis ir tādu vēžu apzīmējums, kas veidojas no citām, ne no ādas limfātiskām šūnām, tostarp epidermas šūnām (kas izraisa plakanšūnu ādas karcinomu) un melanocītiem vai pigmentšūnām (kas izraisa melanomu).

Klasiskā fungoīdā mikoze (mycosis fungoides, MF)

Fungoīdā mikoze ir izplatītākā CTCL forma. Tā ir lēni progresējoša forma, kurai ir gausi noritoša, hroniska gaita bieži vien vairākus gadus vai gadu desmitus ilgi, un tā bieži vien skar tikai ādu, neizplatoties uz citiem ķermeņa apgabaliem. Laika gaitā apmēram 10 % gadījumu tā no ādas var attīstīties arī citur ķermenī. Vairumam cilvēku attīstās klasiskā MF forma, bet pastāv arī dažas retākas MF formas. Daudzu pacientu dzīve slimības ārstēšanas laikā neizmainās, un dažiem pacientiem remisija saglabājās ilgu laika periodu.

MF var attīstīties jebkur ķermenī, bet pārsvarā tā ietekmē ādas apgabalus, kur drēbes aizsargā pret saules stariem. Klasiskas MF sākumā parasti veidojas neregulāras formas, ovāli vai gredzenveidīgi, sausi vai zvīņaini plankumi (parasti līdzeni un vai nu bezkrāsaini, vai bāli). Plankumu aktivitāte atšķiras, tie var pēkšņi pazust, saglabāt vienu formu un izmēru vai pakāpeniski palielināties. Tie var parādīties jebkurā ķermeņa apgabalā, bet parasti tie attīstās uz rumpja vai sēžamvietas.

Tie var parādīties arī kā biežāki vai nedaudz izvirzīti ādas apgabali, kurus sauc par plātnišu veidojumiem, kas var niezēt un dažreiz veidot čūlas (tās var pārplīst/sulot). Tie biežāk parādās uz sēžamvietas vai ādas krokās, un skartajās vietās tie var radīt apmatojuma zudumu. Retos gadījumos var veidoties lielāki mezgli vai izvirzīti sabiezējumi, kurus sauc par audzējiem, kas var veidot čūlas vai sulot, vai var būt sāpīgi.

Ļoti retos gadījumos cilvēkiem var attīstīties eritroderma, kad visa āda kļūst sarkana, sabiezē un veido jēlumus.

Lai gan ir iespējams, ka visas šīs bojājumu formas attīstās vienlaicīgi, vairumā gadījumu cilvēkiem, kas slimo ar šo slimību daudzus gadus, rodas tikai viens vai divi bojājumu veidi, pārsvarā plankumi un plātnišu veidojumi (skatiet attēlu).



Lai gan vairumā gadījumu slimībai ir lēni progresējošs, hronisks raksturs, MF gaitu katram pacientam nevar paredzēt. Tā var būt lēna, strauja vai nemainīga. Vairumam pacientu rodas tikai ādas simptomi bez nopietnām komplikācijām. Apmēram 10 % pacientu slimība attīstās ar nopietnām komplikācijām. Atšķirībā no ādas vēža formām, galvenokārt melanomas, MF attīstības gaitā gandrīz nekad netiek skarti limfmezgli un ķermeņa iekšējie orgāni, vispirms neradot ļoti skaidri redzamas progresēšanas pazīmes uz ādas.

Retākas fungoīdās mikozes formas

Bez fungoīdās mikozes klasiskās formas pastāv 3 citas retākas slimības formas, kas var izpausties nedaudz savādāk un var izskatīties citādi, aplūkojot mikroskopā.

- **Folikulāra fungoīdā mikoze** galvenokārt ietekmē matu folikulas. Tā parasti skar galvas un kakla ādu un var radīt matu izkrišanu. Var veidoties tikai viens plankums, plātnīšu

veidojums vai audzējs, bet vairumam cilvēku veidojas vairāki bojājumi. Var veidoties mazas cistas vai poru nosprostojumi. Tos dažreiz sauc par melnajām pinnēm (komedoniem) vai baltajām pinnēm (milia), kuras izskatās kā balti ādas izvirzījumi. Lokālas terapijas metodes, piemēram, PUVA (psoralēna un ultravioletā starojuma A kombinācija) un ķīmijterapijas ziedes nenodrošina efektīvu šī veida ādas limfomas ārstēšanu. Ieteicamā ārstēšana var būt vispārējas elektronu starojuma terapijas ādās bojājumu ārstēšanai un PUVA kombinācija ar retinoīdus saturošām zālēm, interferonu vai staru terapiju.

- **Pageta šūnu retikuloze (Voringera-Kolopa (Woringer-Kolopp) slimība)** izpaužas ar vienu zvīņainu plāksnītes veida bojājumu, kas bieži veidojas uz rokas vai kājas. Tā no ādas nekad neizplatās citur ķermenī. To var ārstēt ķirurģiski vai ar zemas devas staru terapiju.
- **Granulomatoza vaļīga āda (granulomatous slack skin, GSS)** ir ļoti reta fungoīdās mikozes forma. Padusēs un cirkšņos veidojas vaļīgas ādas krokas. Šai CTCL formai nav apstiprināta standarta ārstēšanas metode. Ieteicama ir ķirurģiska ārstēšana, PUVA, steroīdus saturoši krēmi vai interferons.

Sīkāku informāciju par ārstēšanas metodēm skatiet šīs rokasgrāmatas 5. sadaļā.

Sezarī (Sézary) slimība (SS)

Sezarī slimība nav bieži sastopama, bet tā ir agresīvāka CTCL forma, kas ir saistīta ar MF, bet izpaužas ar intensīvāku niezi, vispārēju ķermeņa ādas apsārtumu (eritroderma), intensīvu ādas zvīņošanu un bieži — apmatojuma zudumu. Cilvēkiem ar SS bieži nakts laikā noārdās liels ādas apjoms, un no rīta viņu gultasveļa ir pārklāta ar ādas plēksnēm. Viņiem var būt nogurums, drudzis un palielināti limfmezgli. Ļaundabīgās T šūnas, kas veidojas ādā, konstatē arī asinsritē.

SS ir vienīgā CTCL forma, kas vienmēr ietekmē ādu un asinis. Āda var būt karsta, ar brūcēm, īpaši niezoša, reizēm var veidoties plēksnes un dedzinoša sajūta. Bieži no ādas izdalās caurspīdīgs šķidrums. Tā kā āda izstaro daudz siltuma, cilvēkiem bieži ir auksti. Simptomiem bieži var pievienoties nagu, matu vai plakstiņu izmaiņas.

Primāri ādas CD30 pozitīvas limfoproliferācijas traucējumi (primary cutaneous CD30-positive lymphoproliferative disorders, PCCD30+LPD)

Šie traucējumi ir iedalīti divos galvenajos veidos, un tie veido gandrīz vienu trešdaļu no visiem diagnosticētajiem CTCL gadījumiem:

- limfomatoīdā papuloze (lymphomatoid papulosis, LyP) un
- primāra ādas anaplastiska lielšūnu limfoma (primary cutaneous anaplastic large-cell lymphoma, PCALCL).

Abos slimības veidos uz patoloģisko limfocītu virsmas tiek konstatēta CD30 olbaltumviela. Abi traucējumi viegli padodas ārstēšanai, un tai ir raksturīgas ļoti labas prognozes ar 10 gadu dzīvildzi 100 % LyP un 90 % PCALCL pacientu.

Limfomatoīdā papuloze (lymphomatoid papulosis, LyP)

Limfomatoīdā papuloze (LyP) izpaužas ar pašdzīstošiem maziem sarkanbrūniem ādas izvirzījumiem un plankumiem (papulas), kas izveidojas un pazūd. Bojājumi var būt nepamanāmi vai niezoši un sāpīgi, un slimības gaita var ilgt 2–3 mēnešus. Tā var būt patstāvīga ar biežiem, atkārtotiem uzliesmojumiem vai tās izpausmes var pazust ilgu laika periodu un atkal parādīties. Ir konstatēts, ka uzliesmojumus bieži izraisa spriedze.

LyP parasti klasificē kā neļaudabīgu slimību vai kā CTCL simptomu (t. i., 1 no 20 cilvēkiem ar LyP attīstās cita limfomas forma, piemēram, PCALCL, MF vai Hodžkina limfoma), bet daži speciālisti to dēvē par CTCL zemas pakāpes formu.

Slimība var rasties jebkurā dzīves posmā — gan agrā bērnībā, gan pusmūžā, vienādi skarot abus dzimumus. Šķiet, ka melnādainas personas šī slimība skar retāk, nekā citu rasu pārstāvjus.

Primāra ādas anaplastiska lielšūnu limfoma (primary cutaneous anaplastic largecell lymphoma, PCALCL)

Primāra ādas anaplastiska lielšūnu limfoma (PCALCL) ir lēnas norises un attīstības CTCL forma ar raksturīgām īpašībām, kuras ietver vienu vai vairākus izvirzītus sarkanus ādas bojājumus un mezglus, kas parasti neveido krevēli, bet bieži veido čūlas. Šie bojājumi veidojas jebkurā vietā uz ķermeņa un aug ļoti lēnām, tāpēc tie var pastāvēt ļoti ilgu laiku, līdz tiek noteikta diagnoze.

Ādas T šūnu limfomas retas formas

Pastāv vairākas retas CTCL formas, kuru piemēri norādīti tālāk.

- **Pannikulītam līdzīga ādas T šūnu limfoma (subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma, SPTCL)** attīstās lēni, un tā var rasties jebkurā vecumā. Tā nedaudz biežāk rodas sievietēm. Tā attīstās ādas tauku slānī tieši zem ādas virspuses. Var veidoties viens vai vairāki plātnišu veidojumi vai mezgli, bieži uz kājām. Var būt citi vispārīgāki simptomi, piemēram, drudzis, pazemināts asins šūnu skaits un ķermeņa svara zudums. Šī slimība ļoti labi reaģē uz ārstēšanu ar steroīdu tabletēm, un pastāv iespēja, ka citi terapijas līdzekļi nav nepieciešami. Ja ir nepieciešama turpmāka ārstēšana, to var nodrošināt lokālas staru terapijas veidā (apstrādājot tikai skarto apgabalu) vai ar ķīmijterapiju ar doksorubicīnu. Ja SPTCL ir ātri augoša forma, ieteicamā terapija var būt ķīmijterapijas zāļu, piemēram, CHOP, kombinēšana vai pat cilmes šūnu transplantēšana.
- **Ekstranodāla NK/T šūnu limfomas nazālais tips** ir ātri augoša limfomas forma, kas ļoti reti ir konstatēta Rietumu pasaulē, bet biežāk sastopama Āzijā, kā arī Centrālamerikā un Dienvidamerikā. Tā dažreiz attīstās ādā, bet tā var veidoties jebkurā citā vietā, ietverot ādu. Cilvēkiem ar šī veida limfomu parasti ir pozitīvs Epšteina–Bāras (Epstein-Barr) vīrusa (EBV) testa rezultāts. Vairumā gadījumu šīs limfomas formas ārstēšanai izmanto sistēmisku (visa ķermeņa) ķīmijterapijas shēmu, piemēram, SMILE (deksametazons, metotreksāts, ifosfamīds, L-asparagināze un etopozīds), kombinējot ar lokalizētas slimības staru terapiju.

Citur neklasificēta primāra ādas perifērisko T šūnu limfoma

ESMO klīniskās prakses vadlīnijās ir ietvertas tālāk norādītās ādas limfomas apakšgrupas, kas iekļaujas citur neklasificētas primāras ādas perifērisko T šūnu limfomas kategorijā.

- **Primāra CD4 pozitīva ādas mazo/vidējo T šūnu limfoma** ir lēni augoša limfoma ar labu prognozi (medicīnisko prognozi). Tā parasti sākas ar vienu plātnišu veidojumu vai mezglu uz sejas, kakla vai rumpja augšdaļas. Ārstēšana parasti ir plātnišu veidojuma vai mezgla ķirurģiska noņemšana vai tā apstrāde ar staru terapiju. Ja limfoma ir izplatījusies plašāk, ieteicamā ārstēšana var būt vai nu ķīmijterapijas zāļu ar nosaukumu ciklofosfamīds, vai imūnterapijas zāļu interferons alfa lietošana.
- **Primāra ādas T šūnu limfomas gamma/delta tips** ir ātri augošas ādas limfomas forma, kas parasti rodas pieaugušajiem. Tā visbiežāk izpaužas ar plātnišu veidojumiem vai mezgliem uz rokām vai kājām. Simptomi var būt arī nakts svīšana, drudzis un ķermeņa svara zudums. Dažiem cilvēkiem tiek konstatēts pazemināts asins šūnu skaits un palielinātas aknas un liesa. Visticamākā ieteicamā terapija ir ķīmijterapijas zāļu kombinēšana vai dažos gadījumos cilmes šūnu transplantēšana.

- **Primāra ādas CD8 pozitīva agresīva epidermotropiskas citotoksiska T šūnu limfoma** ir ātrāk augoša limfoma, kas rodas galvenokārt pieaugušajiem. Tā izpaužas kā plaši izplatīti plankumi (papulas), plātnīšu veidojumi un audzēji uz ādas. Skartajās vietās var veidoties čūlas. Tā var skart arī mutes dobuma gļotādu. Ārsts, visticamāk, ieteiks ārstēšanu ar ķīmijterapijas zāļu kombināciju vai dažos gadījumos cilmes šūnu transplantēšanu.

Sīkāku informāciju par ārstēšanas metodēm skatiet šīs rokasgrāmatas 5. sadaļā.

Ādas B šūnu limfoma (CBCL)

Trīs galvenās CBCL formas ir šādas:

- primāra ādas folikulu centra limfoma (primary cutaneous follicle centre lymphoma, PCFCL);
- primāra ādas marginālo zonu B šūnu limfoma (primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma, PCMZL) un
- primāra ādas difūza lielo B šūnu limfoma, kājas tips (zināma arī kā PCLBCL-LT).

PCFCL un PCMZL ir lēni augošas un lēnas norises slimības tips ar labu prognozi (90 % pacientu pārsniedz 10 gadu dzīvildzi), bet PCLBCL-LT ir raksturīga nelabvēlīgāka prognoze (apmēram 50 % pacientu ar slimību saistīta 5 gadu dzīvildze).

Primāra ādas folikulu centra limfoma (primary cutaneous follicle centre lymphoma, PCFCL)

PCFCL ir visbiežāk sastopamā CBCL forma, ka visbiežāk tiek konstatēta uz galvas, kakla vai rumpja augšdaļas. Bojājumi ir mezgli rozā vai sarkanā krāsā vai lēni augoši audzēji. Tie reti veido vaļējas brūces vai čūlas. Dažiem pacientiem ir konstatēti mezgli vairākās vietās uz ķermeņa, bet visbiežāk veidojas viens audzējs vai mazas mezglu grupas.

PCFCL labi reaģē uz staru terapiju. Staru terapiju var veikt, ja slimība ir skārusi vienu vai tikai dažus jūsu ādas apgabalus. Ja limfoma ir koncentrēta vienā apgabalā, dažreiz var veikt ķirurģisku procedūru. Abām ārstēšanas metodēm ir ļoti labi rezultāti.

Ja limfoma ir izplatījies plašāk, ārstēšana ir atkarīga no aptvertā ādas laukuma. Ja slimība ir skārusi dažus izkaisītus apgabalus, jūsu ārstējošais speciālists var turpināt to novērot, paturot prātā iespēju veikt ārstēšanu, ja tas ir nepieciešams. Šo metodi dēvē par

“novērošanu un nogaidīšanu”. Pacientus parasti uztrauc novērošana un nogaidīšana, jo viņiem šķiet, ka nekas netiek darīts, lai viņus izārstētu. Taču pacienti var būt droši, ka ārsti no izpētes pieredzes zina, ka agrīnas ārstēšanas trūkumi var nomākt tās pozitīvo ietekmi.

Ja limfoma ir skārusi vairākus ādas apgabalus, ārsts var jums nozīmēt rituksimabu. Tās ir imūnterapijas zāles, kuras tiek ievadītas intravenozi (pilienuveida infūzijas veidā). Dažiem pacientiem rituksimabs var tikt ievadīts subkutānas injekcijas veidā (zāles ar injekciju tiek ievadītas zem ādas). Dažu pacientu ārstēšanai var tikt izmantota ķīmijterapijas shēma (vairākas zāles), kuru bieži lieto kopā ar rituksimabu.

Imūnterapijas zāles neiznīcina limfomu tiešā veidā. Tās stimulē imūnsistēmu atpazīt un iznīcināt jūs organismā limfomas šūnas kā svešķermeņus. Interferons alfa ir citas imūnterapijas zāles, kuras jums var būt nepieciešams lietot.

Ja rodas primāras ādas folikulu centra limfomas recidīvs (tā atgriežas), bieži tās ārstēšanai var sekmīgi izmantot pirmajā reizē izmantotos līdzekļus.

Sīkāku informāciju par ārstēšanas metodēm skatiet šīs rokasgrāmatas 5. sadaļā.

Primāra ādas marginālo zonu B šūnu limfoma (primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma, PCMZL)

PCMZL ir otra izplatītākā CBCL forma, un tā ir saistīta ar ne-Hodžkina limfomas formu, kuru dēvē par ekstranodālas ar gļotādu saistīto limfoīdo audu limfomas (mucosa-associated lymphoid tissue, MALT) tipu. Pacientiem tiek konstatētas papulas rozā vai sarkanā krāsā, mezgli vai retāk — audzēji. Tie var rasties jebkurā vietā uz ādas, bet biežāk tie rodas uz rokām, kājām vai rumpja.

Šis ir viens no dažiem ādas limfomas veidiem, kuram ir zināms cēlonis. Dažiem pacientiem ar MALT limfomu pazīmes liecina par bakteriālu infekciju, kuras izraisa baktērijas ar nosaukumu *Borrelia burgdorferi*. Ja jums ir šī infekcija, vispirms ārstēšanai jums būs jālieto antibiotikas. Ja infekcijas nav, parasti ārstēšanai izmanto staru terapiju vai ķirurģiju, it īpaši tad, ja limfoma ir tikai vienā apgabalā.

Citos gadījumos PCMZL ārstēšanas metodes ir līdzīgas kā PCFCL gadījumā (skatiet iepriekš) saskaņā ar ESMO klīniskās prakses vadlīniju ieteikumiem.

Sīkāku informāciju par ārstēšanas metodēm skatiet šīs rokasgrāmatas 5. sadaļā.

Primāra ādas difūza lielo B šūnu limfoma, kājas tips (zināma arī kā PCLBCL-LT)

PCLBCL-LT ir reta un bīstamāka CBCL forma, kas, aplūkojot mikroskopā, būtiski atšķiras un vairumā gadījumu tiek konstatēta uz ādas kāju apakšējā daļā biežāk vecāka gadagājuma sievietēm, sasniedzot ļoti ievērojamu izmēru.

PCLBCL-LT bieži veido lielus audzējus, kas sniedzas dziļi ķermeņa taukaudos, ātri augot un veidojot vaļējas čūlas. Atšķirībā no lēni augošas limfomas formām pastāv liela iespējamība, ka šis slimības tips no ādas pāriet uz citām vietām ķermenī.

Ārstēšanai parasti izmanto ķīmijterapiju ar vai bez staru terapijas. Visbiežāk tiek izmantota ķīmijterapijas shēma R-CHOP (rituksimabs kopā ar ciklofosfamīdu, hidroksidaunorubicīnu, vinkristīnu (Oncovin®) un prednizolonu). Ārsts var jums nozīmēt lietot tikai rituksimabu. Limfomas recidīva (atgriešanās) gadījumā ārsts, iespējams, ieteiks papildu ķīmijterapiju.

3. Diagnoze

Ievads

Viena no precīzas limfomas diagnozes noteikšanas problēmām ir tā, ka tās pazīmes un simptomi pacientiem atšķiras, ko papildina fakts, ka daži simptomi, it īpaši, ja tie ir izpaužas viegli, parasti tiek sajaukti ar citām slimībām, piemēram, ekzēmu vai psoriāzi, ādas sēnītes infekcijām (piemēram, cirpjēdi), dažādām ādas reakcijām uz zāļu lietošanu, konkrētām vielām vai alerģijām.

Galvenie simptomi

Plankumi, plātnīšu veidojumi, papulas un audzēji ir klīniski dažādu ādas bojājumu klīniski nosaukumi, kas var sniegt norādes diagnozes noteikšanai.

Plankumi parasti ir līdzeni, iespējams, zvīņaini bojājumi, kas izskatās pēc izsitumiem.

Plātnīšu veidojumi ir biezāki, izvirzīti ādas bojājumi. Papulas ir mazi, izvirzīti un cieti ādas apgabali, kas izskatās pēc izsitumiem. Audzēji ir izvirzīti sabiezējumi vai mezgli ar vai bez čūlu veidošanās. Lai mezglu varētu nosaukt par audzēju, tam jābūt vismaz 1 cm lielam vai lielākam. Ir iespējams, ka attīstās viena vai visas šīs bojājumu formas. Dažiem pacientiem šī slimība var būt daudzus gadus, bet tā izpaužas tikai vienu reizi.

Dažiem pacientiem ir pietūkuši limfmezgli, parasti kaklā, padusēs vai cirkšņos.

Slimībai raksturīgs simptoms ir nieze, kaut gan dažiem pacientiem tas neparādās.

Diagnozes noteikšanas process

Primārā veselības aprūpe

Daudzu ādas limfomas apakštipu diagnozes var atšķirties, un dažreiz tās tiek apstiprinātas tikai pēc ilga laika. Neatkarīgi no tā visu tipu diagnozes noteikšanas process ir līdzīgs.

Veselības aprūpes sistēmas katrā valstī atšķiras, tāpēc precīzs diagnozes noteikšanas process vai sistēmas raksturojums var atšķirties atkarībā no jūsu mītnes zemes. Tomēr parasti cilvēki, kuriem varētu būt ādas limfoma, visticamāk dodas pie ģimenes ārsta (primārās veselības aprūpes speciālista), ja tiem ir sarkani vai niezoši ādas plankumi vai kādā ķermeņa apgabalā ir izveidojušies sabiezējumi. Daudzu ādas limfomu izskats atgādina biežāk sastopamas ādas saslimšanas, piemēram, ekzēmu vai psoriāzi. Daudzas no tām attīstās ļoti lēni, dažas 10–40 gadu laikā. Var paiet ilgs laiks, līdz ģimenes ārsts izslēdz citas

saslimšanas un tikai tad izraksta nosūtījumu pie speciālista. Tas var būt ādas slimību speciālists (dermatologs) vai asins un limfātiskās sistēmas traucējumu speciālists (hematologs).

Izmeklēšana

Speciālists slimnīcā vai speciālista praksē uzdos jautājumus par to, kā un kad ādas bojājums radās un kā tas ietekmē jūsu dzīvi. Viņš veiks medicīnisku apskati, uzmanīgi novērtējos ādas plankumus un sabiezējumus. Speciālists-fotogrāfs var uzņemt skarto ādas apgabalu fotogrāfijas. Speciālists uzdos arī jautājumus par jūsu vispārējo veselības stāvokli un par citiem simptomiem, piemēram, ķermeņa svara zudumu vai drudzi.

Biopsija

Ārstam var būt aizdomas par bojājumu raksturu, bet viņam diagnoze ir jāapstiprina, veicot ādas biopsiju. Biopsija ir procedūra, kuras laikā ārsts padara nejūtīgu skarto ādas apgabalu ar lokālu anestēziju un paņem nelielu ādas paraugu. Paraugu pēc tam analizē, aplūkojot mikroskopā, un nosūta specializētu testu veikšanai, lai sīki pārbaudītu šūnas un to gēnus un olbaltumvielas. Dažreiz šie testi ir jāveic cita medicīnas centra laboratorijā. Biopsijas rezultātu saņemšana var ilgt 2–3 nedēļas.

Bieži vien arī speciālists nespēj uzreiz noteikt ādas limfomas diagnozi. Nākamo dažu nedēļu vai mēnešu laikā var būt nepieciešams veikt papildu ādas biopsijas. Dažiem cilvēkiem ādas izsitumi nav līdzīgi tipiskām limfomas pazīmēm. Šādā gadījumā, lai varētu noteikt precīzu diagnozi, var būt nepieciešams veikt vairākas biopsijas vairāku gadu laikā. Šajā laikā var rasties nomāktība un bailes. Lai jūs varētu saņemt vispiemērotāko ārstēšanu, ir svarīgi, ka ārsti nosaka precīzu diagnozi un konstatē visus iespējamus faktus par jūsu ādas saslimšanu.

Testi, skenēšana un izmeklējumi

Informācija par ādas bojājumu attīstības gaitu un laiku, kā arī medicīniskās apskates un ādas biopsijas rezultāti palīdz ārstu komandai noteikt limfomas diagnozi. Lai uzzinātu vairāk par limfomu un to, kā tā ietekmē jūsu ķermeņa darbību, jums būs jāveic arī vispārējā veselības pārbaude un asins analīzes. Šie testi ir jāveic, lai noteiktu limfomas stadiju. Medicīniskās apskates laikā ārsts pārbaudīs, vai jums nav palielināti kakla, padušu un cirkšņu limfmezgli. Iekšējo izmeklēšanu nevajadzēs veikt. Asins analīzēs tiek noteikts asins šūnu skaits un dažu asinīs esošo ķīmisko vielu, tostarp laktāta dehidrogenāzes (LDH),

koncentrācijas rādītāji. Šī viela ir organisma enzīms, kas piedalās procesā, kurā cukurs tiek pārvērsts enerģijā.

Papildu testi ir atkarīgi no konkrētā diagnosticētā limfomas veida un pacienta vispārējā veselības stāvokļa. Ja tiek noteikta visizplatītākās ādas T šūnu limfomas, fungoīdās mikozes, diagnoze, un fiziskā izmeklējuma asins analīžu rādītāji ir normas robežās, ir jāveic tikai krūšu kurvja rentgenizmeklējums.

Ādas T šūnu limfomas skenēšana netiek veikta tik bieži kā citu ne-Hodžkina limfomas formu gadījumā. Skenēšana var būt nepieciešama, ja citi izmeklējumi liecina par limfomas šūnu klātbūtni asinīs vai limfmezglos (dziedzeros).

Visbiežāk ādas limfomas skenēšanai izmanto krūšu kurvja, vēdera dobuma un iegurņa (apgabals starp gūžas kauliem) datortomogrāfijas (DT) skenēšanu. Dažiem cilvēkiem var tikt veikta cita veida skenēšana, ko sauc par pozitīvu emisijas tomogrāfiju (PET), kuru var kombinēt ar DT skenēšanu, iegūstot PET/DT skenēšanas attēlus. Šajā skenēšanā tiek iegūti detalizēti iekšējo orgānu attēli. Parasti pacientiem šos izmeklējumus veic ambulatori, un tie var ilgt no 30 minūtēm līdz 2 stundām. Ne visās slimnīcās vai medicīnas centros var veikt PET/DT skenēšanu, tāpēc var būt nepieciešams doties uz lielāku medicīnas centru, nevis uz vietējo slimnīcu.

Dažiem cilvēkiem ar aizdomām par ādas limfomu tiek veikta kaulu smadzeņu biopsija. Kaulu smadzeņu biopsijas laikā ar adatu no iegurņa kaula tiek paņemts neliels kaulu smadzeņu paraugs (mīksti audi dažu lielo ķermeņa kaulu centrā, kuros veidojas asins šūnas). Ārsts vispirms ādu virs kaula padara nejūtīgu ar lokālu anestēziju. Pēc tam paraugu analizē, aplūkojot mikroskopā, lai redzētu, vai tas nesatur limfomas šūnas. Lai mazinātu jebkādu diskomfortu pēc procedūras, var lietot pretsāpju līdzekļus.

Ja ir palielināti limfmezgli, var būt nepieciešama limfmezglu biopsija, kuras laikā lokālā vai vispārējā anestēzijā tiek izņemts limfmezgls. To dažkārt dēvē par ekscīzijas biopsiju. Pēc tam limfmezglu nosūta uz laboratoriju izmeklējumu veikšanai, izmantojot mikroskopu.

Dažiem cilvēkiem var tikt veikta limfmezgla aspirēšana ar smalku adatu. Šajā procedūrā izmanto smalku adatu, lai iegūtu dažas šūnas no palielinātā limfmezgla bez tā izņemšanas. Aspirēšanas ar smalku adatu procedūra dažreiz tiek veikta pirms nosūtīšanas pie klīniskā speciālista. Taču visticamāk limfmezglu biopsija vēl aizvien var būt nepieciešama pēc aspirēšanas ar smalku adatu procedūras, jo šajā procedūrā tiek paņemti tikai dažu

limfmezglu šūnu paraugi. Tas nozīmē, ka pastāv iespēja, ka patoloģiskas šūnas netiek paņemtas.

Visi šie testi tiek veikti, lai noskaidrotu, kuras ķermeņa daļas limfoma ir skārusi. Tos veic arī tāpēc, lai pārliecinātos, ka limfoma noteikti ir sākusies ādas audos, nevis izplatījies no cietiem ķermeņa apgabaliem. To ir svarīgi noskaidrot. Limfomas formas, kuras ir attīstījušās ķermeņa iekšpusē, izpaužas citādi nekā ādas limfomas formas, un tām ir nepieciešama citāda ārstēšana. Kad visi izmeklējumu rezultāti ir saņemti, medicīnas darbinieki var pieņemt lēmumu par piemērotāko ārstēšanas metodi.

Ādas izskata, fiziskā izmeklējuma un citu testu rezultāti parasti sniedz šādu informāciju:

- precīza ādas limfomas tipa diagnoze — ādas T vai B šūnu limfoma un precīzs tās tips;
- informācija par to, vai tas ir lēni augošas (zema riska pakāpes vai lēnas norises) limfomas tips vai ātri augošas (augsta riska pakāpes vai agresīvas) limfomas tips;
- slimības stadijas rādītāji.

Informācija par limfomas tipu, riska pakāpi un stadiju palīdz ārstiem prognozēt tās iespējamās turpmākās izpausmes un pieņemt lēmumu par piemērotāko tās ārstēšanu.

Termina “stadija” nozīme

Limfomas stadija apzīmē slimības attīstības pakāpi. Noteiktā stadija ārstiem sniedz informāciju, pieņemot lēmumu par nepieciešamo ārstēšanu. Diagnozes noteikšanas laikā pacientiem ādas limfomas stadija var tikt noteikta divējādi. Viena no metodēm ir iepriekš izmantota fungoīdās mikozes un Sezarī slimības gadījumā. Līdzīgi kā daudzu citu vēžu gadījumā tiek iedalītas četras tālāk norādītās stadijas.

1. stadija

Limfoma ir skārusi tikai ādu (plankumi vai plātnišu veidojumi).

- 1.A. stadija nozīmē, ka ir skarti mazāk nekā 10 % ādas.
- 1.B. stadija nozīmē, ka ir skarti 10 % vai vairāk ādas.

2. stadija

- 2.A. stadija nozīmē, ka uz ādas ir plankumi vai plātnišu veidojumi un ir palielināti limfmezgli, bet tie nesatur patoloģiskas limfomas šūnas.

- 2.B. stadija nozīmē, ka uz ādas ir izveidojies viens vai vairāki izvirzīti sabiezējumi vai audzēji un limfmezgli var būt vai nebūt palielināti, bet tie nesatur patoloģiskas limfomas šūnas.

3. stadija

Ir skarti 80 % vai vairāk ādas, ir vērojams vispārējs apsārtums, pietūkums, nieze un dažreiz sāpes (eritroderma). Limfmezgli var būt palielināti, bet tie nesatur patoloģiskas limfomas šūnas. Papildu stadijas norādītas tālāk.

- 3.A. stadija nozīmē, ka asinsritē ir vai nav konstatētas dažas limfomas šūnas (eritrodermijas fungoīdā mikoze).
- 3.B. stadija nozīmē, ka asinsritē ir vidēji liels limfomas šūnu skaits (Sezarī slimība).

4. stadija

Papildus ādas bojājumiem tiek iedalītas tālāk norādītās stadijas.

- 4.A. stadija nozīmē, ka asinsritē ir ļoti liels patoloģisku limfomas šūnu skaits (Sezarī slimība) vai limfmezgli satur limfomas šūnas.
- 4.B. stadija nozīmē, ka limfomas šūnas ir konstatētas citos orgānos.

Stadijas var tikt norādītas arī ar romiešu cipariem: I, II, III vai IV.

Agrīna stadija attiecas uz visiem stāvokļiem līdz 2.A. stadijai. Vairumam cilvēku diagnozes noteikšanas brīdī ādas limfoma ir šajā stadijā. Dažiem cilvēkiem slimība ir progresējusi tālāk (2.B., 3. un 4. stadija). Ļoti reti diagnozes noteikšanas brīdī slimība ir skārusi asinis (3.B. vai 4.A. stadija, ko sauc arī par Sezarī slimību).

TNMB stadijas noteikšanas sistēma

Citu retāku ādas limfomas formu noteikšanai izmanto atšķirīgu stadiju noteikšanas sistēmu. Šīs sistēmas parasti izmanto stadijas noteikšanu pēc TNMB sistēmas. Saīsinājums TNMB ietver šādus terminus “tumour” (audzējs), “node” (mezgls), “metastasis” (metastāzes), “blood” (asinis). ESMO klīniskās prakses vadlīnijās ir norādīts, ka TNMB stadijas noteikšanas sistēma ir jāizmanto fungoīdās mikozes un Sezarī slimības stadijas noteikšanai.

Šī sistēma ietver vēža stadiju reģistrēšanas metodi un šādu informāciju:

- cik daudz bojātās ādas apgabalu pastāv, cik lieli tie ir un kur tie atrodas (stadija norādīta ar burtu T un skaitli no 1 līdz 3);
- cik daudz ir skarto limfmezglu (ja vispār) un kuri limfmezgli ir skarti (stadija norādīta ar burtu N un skaitli no 0 līdz 3);
- vai ir skartas arī citas ķermeņa daļas (piemēram, ķermeņa daļas, kas nav āda vai limfmezgli, stadija norādīta ar burtu M un vai nu skaitli 0, vai 1);
- slimības ietekme uz asinīm ar asinsritē cirkulējošajām Sezarī šūnām diagnozes noteikšanas brīdī (stadija norādīta ar burtu B un skaitli no 0 līdz 2).

TNMB stadijas noteikšanas sistēma ir noderīga tāpēc, ka tā ir detalizēta un ļauj atzīmēt stadijas izmaiņas laikā gaitā. Tā atvieglo ārstiem pacientu veselības stāvokļa uzraudzību un palīdz izvēlēties piemērotāko ārstēšanu.

4. Veselības aprūpes speciālisti

Atkarībā no jūsu mītnes zemes jūsu diagnozes noteikšanā, ārstēšanā un aprūpē var būt iesaistīti dažādi veselības aprūpes speciālisti, kas norādīti tālāk.

- **Dermatologi** — ādas slimību speciālisti, no kuriem daži specializējas ādas limfomas ārstēšanā.
- **Hematologi** vai **onkologi** — speciālisti asins vēža formu vai vēža kopumā ārstēšanā.
- **Histoloģijas patologi, hematoloģijas patologi** vai **dermatoloģijas patologi** — ārsti, kas ir specializējušies audu izmeklēšanai un analizēšanai mikroskopiskā/šūnu līmenī laboratorijā.
- **Staru terapijas onkologi** vai **onkologi-radiologi** — ārsti, kas ir specializējušies vēža ārstēšanā ar staru terapiju.
- **Medmāsas-ārsta palīgi** — sertificētas medmāsas ar papildu zināšanām un prasmēm, kuras var palīdzēt ārstam slimības, simptomu un blakusparādību ārstēšanā.
- **Klīniskās medmāsas** — medmāsas, kas ir specializējušās uz pacientu aprūpi noteiktos apstākļos vai ārstēšanu.
- **Klīniskie koordinatori, pacientu konsultanti** vai **aprūpes koordinatori** — veselības aprūpes darbinieki, kuru galvenais uzdevums ir risināt loģistikas jautājumus, palīdzēt pacientiem plānot viņu ārstēšanas kursu un sniegt viņiem informāciju par veselības aprūpes sistēmas jautājumiem.
- **Sociālie darbinieki** — apmācīti darbinieki, kas novērtē un plāno pacientiem un viņu aprūpētājiem nepieciešamo palīdzību sociālajos, emocionālajos, apkārtējas vides, finanšu un atbalsta jautājumos.
- **Farmaceiti** — speciālisti, kas zina visu par zālēm, kam ir zināšanas par zāļu lietošanu un to mijiedarbību un kas sniedz padomus šajos jautājumos, viņi palīdz arī ārstiem pārskatīt alerģiskās reakcijas un zāļu savstarpējo mijiedarbību.
- **Psihologi, psihosociālās rehabilitācijas terapeitsvai konsultanti** — sertificēti speciālisti, kas var sniegt konsultācijas un psiholoģisku atbalstu pacientiem, lai palīdzētu viņiem risināt emocionālās un garīgās veselības jautājumus, kuri rodas saistībā ar viņiem noteikto diagnozi.
- **Uztura speciālisti** — speciālisti diētas un uztura jautājumos, kas strādā ar pacientiem, lai atrastu viņiem piemērotās stratēģijas, izvēloties pārtikas produktus, dzērienus un uzturvielas.

Dažās valstīs un slimnīcās šie speciālisti (vai vairums no tiem) cieši sadarbojas, veidojot daudznozaru ekspertu komandu, lai koordinētu konkrētiem pacientiem piemērotāko ārstēšanu un aprūpi.

Dažiem pacientiem mierinājumi sniedz viņu ticības draudzes garīgā konsultanta iesaistīšana viņu atbalsta komandā.

5. Ārstēšana

Pirms ārstēšanas uzsākšanas

Jo vairāk informācijas pirms ārstēšanas sākšanas jums būs par to, kas sagaidāms, jo labāk (kopā ar ārstiem, medicīniskajiem darbiniekiem un ģimenes locekļiem/draugiem) spēsiet noteikt pieejamās iespējas, priekšrocības un trūkumus, ko nodrošina dažādas ārstēšanas metodes, un līdz ar to, kas jums ir piemērotāks. Lai gan nav viena ideālā risinājuma, kas padarītu nebijušas visas problēmas, ārstēšanas metožu, zāļu un citu metožu kombinācija kopā ar lielu pacietību nodrošinās jūsu veselības stāvokļa uzlabošanos. Pirms lēmuma par ārstēšanas kursa izvēli pieņemšanas apsveriet savas spējas, dzīvesveidu un darba pienākumus, kā arī citas ikdienas rūpes.

Ādas limfomas ārstēšanas mērķis ir nomainīt slimības gaitu ar remisiju, panākt visu plankumu, plātnīšu veidojumu vai audzēju izzušanu, samazināt T šūnu skaitu asinīs (Serazī slimības gadījumā) un mazināt slimības simptomus, piemēram, sāpes, niezi, dedzināšanas sajūtu un apsārtumu. Tomēr ir veikti tikai daži pētījumi, kas salīdzinātu vienas ādas limfomas ārstēšanas metodes efektivitāti ar citu, tāpēc katrā konkrētajā gadījumā tiek izmantota mēģinājuma un kļūdas metode, līdz jūsu veselības aprūpes speciālistu komanda noskaidro jums piemēroto ārstēšanas līdzekļu kombināciju. Pacienti ārstēšanas līdzekļus panes arī labāk, ja tie ievēro veselīga uztura un fizisko aktivitāšu principus, kā arī ārstēšanas laikā ziņo ārstējošajiem ārstiem par visiem jaunajiem simptomiem vai izmaiņām.

Katram pacientam noteiktie ārstēšanas līdzekļi atšķiras atkarībā no simptomiem, slimības stadijas, iepriekšējiem ārstēšanas līdzekļiem un individuālā veselības stāvokļa (tostarp vecuma, dzīvesveida un citām slimībām, kuras jums var būt).

Ārstēšanas līdzekļi tiek iedalīti divās kategorijās atkarībā no iedarbības apgabala:

- āda (terapijas metodes, kas iedarbojas uz ādu);
- viss ķermenis (sistēmiskās terapijas metodes).

Pacientiem ar slimību agrīnā stadijā efektīvas ir terapijas metodes, kas iedarbojas uz ādu. Ādas limfomas pacientiem ar rezistentu ādas slimību vai skartu asinsriti un iekšējiem ķermeņa orgāniem ir nepieciešams izmantot sistēmiskas terapijas metodes. Agresīvākas

terapijas metodes ir jāizmanto vēlākā slimības attīstības posmā, kad ļaundabīgās T šūnas ir mazāk atkarīgas no ādas un slimība no ādas pāriet uz citiem ķermeņa apgabaliem.

Atšķirībā no citām vēža formām ādas limfomas ārstēšanā veselības aprūpes speciālisti jūsu ārstēšanā bieži vien izmanto vienu un to pašu ārstēšanas metodi, piemēram, fototerapiju un staru terapiju, vairāk nekā vienu reizi. Metode, kas ir iedarbojusies vienu reizi, iedarbosies arī nākamajā reizē. Lai gan ārstu pienākums ir reģistrēt ārstēšanas līdzekļus, kurus jūs saņemat, ir ieteicams veikt savus pierakstus personīgajām uzziņām.

Lai palīdzētu pieņemt lēmumu par jums piemērotu ārstēšanas metožu virzienu, tālāk ir sniegti vairāki noderīgi jautājumi, kurus jūs var uzdot ārstējošajiem ārstiem un kuri neaprobežojas ar jautājumu “Kādas ir blakusparādības?” un “Kā šī terapija iedarbojas?”.

- Vai esat pilnībā pārliecināts, diagnosticējot man ādas limfomu?
[Jo nepārliecinātāks ir ārsts par diagnozi, jo mazāk riskanta terapija ir jāizvēlas.]
- Kāds ādas limfomas tips man ir?
[Slimības apakštipu ir svarīgi zināt. Pacientiem ar fungoīdo mikozi ir jāsaņem citi terapijas veidi nekā pacientiem ar Sezarī slimību vai ādas B šūnu limfomu.]
- Kādā stadijā man ir ādas limfoma un kāda ir mana prognoze?
[Šis ir svarīgs jautājums. Kopumā pacientiem ar slimību agrīnā stadijā ir jāapsver lokāli lietojamu zāļu vai ultravioletās gaismas terapijas izmantošana, nevis tablešu un intravenozi ievadāmu zāļu lietošana, jo parasti tās ir ļoti efektīvas, rada mazāk blakusparādības un prognoze ir ļoti laba. Tā kā pacientiem ar slimību vēlīnā stadijā ir sliktāka prognoze, šiem pacientiem ir ieteicama terapija ar augstāku riska līmeni.]
- Kādas ir blakusparādības īstermiņā un ilgtermiņā? Cik liela ir iespēja, ka tās radīsies? Vai tās ir atgriezeniskas un cik ilgi tās turpinās?
[Atbildes uz šiem jautājumiem daudziem pacientiem ir noteicošais faktors, pieņemot lēmumu par terapijas izvēli.]
- Kādas neērtības rada terapijas veidi? (Cik bieži? Kur? Cik ilgi?)
[Diemžēl visas terapijas metodes pacientiem rada vismaz dažas neērtības, bet katrs patients detalizēto informāciju par savas terapijas norisi uztvers citādi, apsverot, kā tā ietekmēs viņa dzīvi.]

Viens veids, kā uzskatāmi pārskatīt visus datus un informāciju, ir izveidot tabulu ar iespējamajām metodēm un sev svarīgiem faktoriem. Noderēt var arī tālāk sniegtie ieteikumi.

- Ja iespējams, atrodiet ārstu vai medicīnas centru, kas specializējas ādas limfomas ārstēšanā vai kas var sadarboties vai sazināties ar speciālistiem citā vietā.
- Visus uzdodamos jautājumus var būt grūti atcerēties, kad atrodaties klīnikā. Uzrakstiet jautājumus jau iepriekš un pēc katras vizītes pierakstiet atbildes, lai tās neaizmirstu.
- Dodieties uz vizīti ar kādu kopā, lai pēc tam varētu pārrunāt, ko ārsts teica.
- Apmeklējiet citu ārstu, lai iegūtu citu atzinumu. Daudzi cilvēki dod priekšroku informācijas iegūšanai no vairākiem avotiem, kas ļauj viņiem justies drošāk, pieņemot lēmumu par ārstēšanu.
- Rūpīgi apsveriet visas iespējas un nesteidzieties pieņemt tūlītēju lēmumu.
- Pārliecinieties, vai jūsu ārstējošie ārsti jūs izprot. Neslēpiet no ārstiem jebkādas personiskos datus par jūsu dzīvesveidu, ritmu, ikdienu un raizēm, lai viņi varētu iegūt par jums iespējami daudz informācijas un izprast, kādi faktori jūs ietekmēs, pieņemot lēmumu par ārstēšanu. Atkarībā no jūsu konkrētās situācijas viena ārstēšanas metode var būt labāka, salīdzinot ar citu. Uzdodiet visus iespējamus jautājumus par terapijas veidiem, lai pirms lēmuma pieņemšanas jums būtu visa nepieciešamā informācija.

Draugu un ģimenes locekļus atbalsts.

Izvēloties terapijas metodes, kas iedarbojas uz ādu, jums nevajadzēs paļauties uz draugiem vai ģimenes locekļiem, lai nokļūtu mājās. Tomēr, dodoties uz fototerapijas, lokālas vai staru terapijas procedūrām, tuva cilvēka klātbūtne jums varētu sniegt atbalstu.

Dodoties uz sistēmiskās terapijas procedūrām, it īpaši pirmā terapijas cikla laikā, kad nav zināms, kā tā iedarbosies, ir ieteicama kāda klātbūtne. Tuva cilvēka klātbūtne var mierināt un sniegt drošības sajūtu, ja terapija jums izraisa alerģisku reakciju un ir nepieciešams lietot antihistamīna līdzekļus, piemēram, benadrilu, kas var radīt sedatīvu iedarbību. Šādā brīdī cita cilvēka klātbūtnē jūs jutīsieties drošāk, un viņš varēs jūs atbalstīt procedūras laikā, kā arī nogādāt mājās.

Arī saņemot ķīmijterapiju, vairums cilvēku nejūt tūlītēju tās iedarbību. Pajet vairākas dienas, līdz rodas ar to saistītais nelabums, vemšana vai citas reakcijas, bet arī šādos gadījumos cita cilvēka klātbūtne sniedz atbalstu un ļauj saglabāt mieru.

Kā nepadoties bailēm

Tā kā dažas terapijas metodes var radīt ierobežotības sajūtu vai klaustrofobiju, pirms terapijas vai tās laikā jūs var pārņemt uztraukums. Saskaroties ar šādām problēmām, mieru un iekšējo stabilitāti var palīdzēt saglabāt integratīvā terapija, piemēram, hipnoze. Papildu

veselības aprūpes jeb komplimentārie pasākumi var palīdzēt saglabāt līdzsvaru starp emocijām, kas saistītas ar fiziskajiem simptomiem. Lai pārvarētu spriedzi un saglabātu paškontroli, apsveriet iespēju konsultēties ar uztura speciālistu, reiki terapeitu, fizioterapeitu, hipnozes speciālistu, akupresūras terapeitu, jogas skolotāju, qi gong praktizētāju vai citiem speciālistiem.

Fiziskie ierobežojumi terapijas laikā

Daudzus pacientus terapijas laikā pārņem nogurums un nomāktība. Ņemot vērā šo reālo iespēju, var sagatavoties šādiem notikumiem, lūdzot palīdzību terapeitam, ar kuru var sarunāties terapijas laikā, un mainot dienas režīmu, lai samazinātu slodzi. Sadaliet vienmērīgi savu slodzi. Neuzņemieties pārāk daudz pienākumu. Mēģiniet atlikt mazāk svarīgus uzdevumus, līdz ir pabeigts terapijas kurss.

Ārsti un medmāsas droši vien uzdos jums jautājumus par to, vai jums nav grūti iemigt, vai neredzat sliktus sapņus un murgus un vai jūs nenomāc skumjas, nomāktība vai nogurums. Ir noderīgi zināt, ka daži līdzekļi var izraisīt reālu depresiju, tāpēc nebaidieties lietot antidepresantus vai citus preparātus, lai mazinātu šādas blakusparādības.

Terapijas veidi

Ievadpiezīme. Katrā valstī pieejamās ārstēšanas metodes un terapijas atšķiras. Lūdzu, ņemiet vērā, ka ne visas šajā sadaļā norādītās ārstēšanas metodes ir pieejamas visās Eiropas valstīs.

Terapijas metodes, kas iedarbojas uz ādu

Terapijas metodes, kas iedarbojas uz ādu, vai lokāli lietojamie līdzekļi izmanto preparātus, kas tiek uzklāti tieši uz ādas. Tos pārsvarā izmanto agrīnas stadijas limfomas ārstēšanai, lai kontrolētu tās gaitu, novērstu simptomus un līdz minimumam samazinātu blakusparādības. Šīs terapijas metodes ietver šādus līdzekļus:

- steroīdi;
- ķīmijterapija;
- fototerapija vai gaismas terapija (PUVA un UVB);
- staru terapija.

Vairuma lokāli lietojamo līdzekļu gadījumā pacientu āda ir jānoņir un jā sagatavo. Pacienti ir pārliecinājušies, ka zāles ādā iesūcas labāk, ja tā iepriekš ir labi mitrināta. Pirms zāļu uzklāšanas ir ieteicams doties vannā vai dušā, lai nodrošinātu labu ādas mitrināšanu.

Daudziem pacientiem ādas sausumu izraisa slimība, un mitrinošie līdzekļi iedarbojas labāk, ja āda vispirms tiek mitrināta un pēc tam to pārklāj ar mīkstinošu līdzekli.

Lokāli lietojami steroīdi

Lokāli lietojami steroīdi ir ādas sasilšanas avota ārstēšanas pamatlīdzeklis. Tie nav kosmētikas līdzekļi, un tie reāli iznīcina limfocītus. Šīm vielām piemīt daudzas imūnsistēmas kontroles un pretiekaisuma īpašības. Agrīnas stadijas slimības gadījumā lokāli lietojami steroīdi var veicināt un uzturēt bojājumu klīnisku izzušanu uz ilgu laiku. Šo līdzekļu lietošana bieži vien būtiski mazina niezi. Lokāli lietojami steroīdi ir pieejami dažādu iepakojumu, piemēram, krēmu, ziežu, losjonu, šķīdumu un gēlu, veidā. Dažādās valstīs lokāli lietojamo steroīdu stiprums tiek klasificēts atšķirīgi, tāpēc jūsu ārstējošie ārsti paskaidros, vai līdzekļa iedarbība ir viegla, vidēja, spēcīga, ļoti spēcīga utt. Dažus līdzekļus var iegādāties bez receptes, bet citu iegādei ir nepieciešama recepte.

Fototerapija jeb gaismas terapija

Viena no ļoti bieži ieteiktajām terapijas metodēm ādas limfomas ārstēšanai, it īpaši agrīnā stadijā, ir ultravioletās gaismas (fototerapijas) izmantošana. Saules gaismas ultravioletie stari palēnina ādas šūnu augšanu un mazina iekaisumu, un ir zināms kā līdzeklis daudzu ādas sasilšanu, tostarp ādas limfomas, ārstēšanai. Fototerapiju bieži nozīmē pacientiem ar plašiem ādas bojājumiem (vairāk nekā 30 % no kopējā ķermeņa virsmas laukuma), kad praktiski nav iespējams lietot lokāli lietojamus līdzekļus.

Fototerapija tiek nodrošināta vai nu ultravioleto B staru (UVB), vai ultravioleto A staru (UVA) veidā, ko bieži kombinē ar pret gaismu jutīgām zālēm — tabletēm ar nosaukumu “psoralēns”. Psoralēna un UVA kombināciju bieži sauc par PUVA terapiju. UVB terapija ir plaši pieejama, bet PUVA terapija ir pieejama lielākos vai specializētākos medicīnas centros.

- UVB (ko dēvē arī par šaurjoslas UVB vai platjoslas UVB) ir īsāka spektra ultravioletā gaisma, kas rada saules apdegumus. Kontrolētā vidē UVB fototerapija var būtiski uzlabot bojājumu plankumu un plātnīšu veidojumu stadijā stāvokli, kā arī kontrolēt niezes simptomus. Izmantojot šī veida UV gaismas terapiju, nav jālieto iekšķīgi lietojamās zāles. UVB fototerapiju var saņemt dermatoloģijas privātprakses vai slimnīcas telpās. Vairums pacientu saņem 3 terapijas procedūras nedēļā, pieaugot to laikam no dažām sekundēm līdz dažām minūtēm. Kad slimības simptomi un pazīmes mazinās un tiek sasniegta remisija, UVB fototerapijas procedūru skaits laika gaitā samazinās līdz 1 procedūrai nedēļā.

- PUVA terapija ir ultravioleto A staru (ultravioletās gaismas garāks spektrs) terapija kopā ar psoralēnu — savienojums, kas nodrošina UVA staru bioloģisku aktivizēšanu ādas šūnās. PUVA terapija iekļūst dziļāk ādā un palīdz mazināt simptomus pacientiem ar biežākiem plātnišu veidojumiem vai pacientiem, kam ādas limfoma ir konstatēta matu folikulu līmenī. Līdzīgi UVB terapijai PUVA terapija tiek nodrošināta dermatoloģijas privātprakses vai slimnīcas telpās. Pacienti lieto ārsta nozīmētās psoralēnu saturošās zāles 1 stundu pirms apstrādes ar UVA stariem. Kad terapijas procedūra ir pabeigta, 12–24 stundas ir jānēsā saulesbrilles. Kad pacienta klīniskais stāvoklis, saņemot PUVA terapiju, uzlabojas, terapijas procedūru biežums tiek pakāpeniski samazināts, galu galā veicot terapiju ik pēc 4–8 nedēļām.

Sagatavošanās PUVA terapijai

Pacientiem, kas saņem PUVA terapiju, ir svarīgi aizsargāt acis. Pastāv teorētisks, lai arī minimāls risks, ka UVA staru iedarbība pacientiem izraisa kataraktas attīstību. Ņemot to vērā, pirms terapijas sākšanas ir ieteicams veikt redzes pārbaudi, lai pārlicinātos par acu veselību. Turklāt PUVA terapijas procedūru dienās līdz saulrietam obligāti valkājiet saules brilles, kas pilnībā aizsargā acis pret UVA stariem.

Tā kā pēc PUVA terapijas procedūrām jūsu acis būs jutīgas pret gaismu, ir ieteicams attiecīgi ieplānot terapijas sesijas, ja iespējams. Nav ieteicams saņemt PUVA terapiju agri no rīta, jo droši vien vairākas reizes dienā jums vajadzēs atgriezties saules staros. Pārrunājiet ar ārstu jautājumus, kas saistīti ar dzīvesveida prasībām un ikdienas ritmu, lai noteiktu piemērotāko dienas daļu gaismas terapijas ieplānošanai.

Pārrunājiet ar ārstu arī iespējamās šīs vai jebkuras citas terapijas blakusparādības (kas var ietvert nelabumu), jo šādus simptomus var mazināt konkrēti dabīgie ārstniecības līdzekļi.

Lokāla ķīmijterapija

Mehloretamīns (Mustargen®), ko dēvē arī par slāpekļa iprītu, ir citotoksisks (šūnas iznīcinošs) ķīmijterapijas līdzeklis, kuru izmanto lokāli agrīnas stadijas ādas limfomas ārstēšanai. Šīs zāles ir uzrādījušas ļoti labus rezultātus, ārstējot pacientus ar norobežotiem vai plašiem ādas bojājumiem un uz ārstēšanu nepietiekami reaģējošu slimību pēc citu terapijas metožu, kas iedarbojas uz ādu, izmantošanas. Farmaceits, kas ir specializējies zāļu pagatavošanā, sagatavo slāpekļa iprītu, parasti sajaucot to ar ziedi vai gelu. Ārsts var nozīmēt arī iepriekš sagatavotu slāpekļa iprīta preparātu Valchlor® vai Ledaga®. Lokāli lietojams slāpekļa iprīts netiek absorbēts sistēmiski, tāpēc tas neizraisa nelabumu vai matu izkrišanu. Tā lietošanas dēļ nelieli bojājumi var kļūt izteiktāki, bet tas neliecina par slimības

saasināšanos. To nedrīkst uzklāt uz sejas vai dzimumorgāniem. Tas bieži var radīt kairinājumu vai alerģisku reakciju, tāpēc ārsts var jums norādīt uzklāt zāles uz neliela apgabala 7–10 dienas, lai pirms vispārējas lietošanas pārbaudītu, vai nerodas šīs blakusparādības.

Beksarotīna (Targretin®) gels

Beksarotīna vai Targretin® gels ir A vitamīna atvasinājums, kas pieder lielākai zāļu grupai, kuru sauc par retinoīdiem, kuri aktivizē retinoīdu receptorus. Retinoīda X receptori (RXRs) veicina patoloģisku T šūnu bojāeju. Targretin® gels tiek uzklāts kā lokāli lietojama viela uz ārstēšanai nepakļāvīgiem bojājumiem agrīnā stadijā. Dažu pirmo nedēļu terapijas ar šo preparātu laikā kopā ar Targretin® gelu bieži lieto steroīdus, lai mazinātu kairinājumu zāļu uzklāšanas vietā.

Tazarotēns (Tazorac®)

Tazarotēna krēms ir cits retinoīda preparāts. Tas piesaistās retīnskābes receptoriem (RAR), kuram, kā tiek uzskatīts, piemīt pretiekaisuma iedarbība. Šis krēms var izraisīt lokālu kairinājumu un sausu ādu.

Imikvimoda (Aldara®) krēms

Imikvimoda krēms ir līdzeklis, kas aktivizē imūnsistēmu. Šis līdzeklis veicina imūnsistēmas reakciju, kas aktivizē patoloģisko šūnu identificēšanu un iznīcināšanu. Krēmu drīkst uzklāt tikai uz nelieliem ādas apgabaliem, tāpēc tas ir vispiemērotākais izolētu vai uz ārstēšanu nereaģējošu (refraktāru) bojājumu apstrādei. Tas var radīt ādas iekaisumu un dažos gadījumos gripai līdzīgus simptomus.

Efudekss

Efudekss ir krēms, kuru izmanto ādas vēža ārstēšanā, un pētījumu rezultāti liecina, ka dažiem cilvēkiem tas atvieglo ādas limfoma ārstēšanu.

Takrolīms

Takrolīms ir ziede ar imūnmodulējošu iedarbību, kas ir klasificēta kā nesteroids preparāts, ko lieto ekzēmas ārstēšanai. Tas var mazināt ādas limfomas radīto iekaisumu, un to var izmantot, ja ir jāņem vērā steroīdu radītās blakusparādības.

Staru terapija

Staru terapiju ādas limfomas ārstēšanā izmanto jau ļoti ilgi, kopš 20. gadsimta sākuma. Izmantotas tiek vai nu foto (rentgenstaru), vai (visbiežāk) elektronu staru kūļa starojuma terapijas formas. Šobrīd izmantotas tiek divas staru terapijas formas:

- lokalizētā staru terapija vai
- vispārēja elektronu starojuma terapija ādās bojājumu ārstēšanai (total skin electron beam therapy — TSEBT).

Abu formu gadījumā starojums tiek ievadīts tikai ādas dziļumā, radot minimālas blakusparādības.

Lokalizētā staru terapija, kuras laikā ar starojumu apstrādā ierobežota apgabala ādas virsmu, var tikt nodrošināta kā elektronu staru kūlis no attāla starojuma avota vai kā brahiterapija, kas ir starojuma veids, kuru izstaro no virs ādas novietota atbilstošas kontūras aplikatora. Parasti lokalizētā terapija tiek sadalīta apmēram 2–15 procedūrās.

Vispārēja elektronu starojuma terapija ādās bojājumu ārstēšanai (TSEBT) daudzu gadu laikā ir piedzīvojusi daudzas izmaiņas un uzlabojumus, kuru uzdevums ir nodrošināt starojuma padevi uz mērķa audiem (ādu) un samazināt apkārtējo audu bojājumus. Pacienti TSEBT saņem ambulatori staru terapijas speciālista uzraudzībā. Parasti pacienti TSEBT saņem katru dienu 3–10 nedēļu terapijas kursā. Kā terapijas metodes, kas iedarbojas uz ādu, TSEBT ir īpaši efektīva pacientiem ar plašiem ādas bojājumiem plātnišu veidojumu vai audzēju stadijā.

Sistēmiskās terapijas metodes

Sistēmiskās terapijas metodes ietekmē visu organismu, un tās parasti izmanto progresējušas ādas limfomas ārstēšanā vai gadījumos, kad tā nereaģē uz lokāli lietojamiem preparātiem.

Ekstrakorporālā fotoforēze

Ekstrakorporālā fotoforēze (extracorporeal photopheresis — ECP) ir imūnterapija, kuru iesaka tādu pacientu ar ādas limfomu ārstēšanā, kuru perifērajā asinsritē ir konstatēta patoloģisku T šūnu populācijas cirkulēšana. Ekstrakorporālās fotoforēzes terapijas laikā tiek izdalītas balstās asins šūnas, tās tiek apstrādātas (ārpus ķermeņa) ar UVA stariem un psoralēnu un pēc tam infūzijas veidā tās tiek ievadītas atpakaļ ķermenī. Tiek uzskatīts, ka ar

UVA stariem apstrādātās balstās asins šūnas izraisa vakcīnai līdzīgu iedarbību uz ļaundabīgajām T šūnām. Kopā ar ekstrakorporālās fotoforēzes terapiju bieži izmanto citus preparātus (interferonus, Targretin®).

Medmāsa ambulatori ievada fotoforēzes preparātus divas dienas pēc kārtas ik pēc 2–4 nedēļām.

Jo pacients ir informētāks par fotoforēzes terapiju, jo vieglāk noris procedūra. Pirms fotoforēzes terapijas sākšanas ir ieteicams veikt noteiktas asins analīzes. Pirms šo procedūru kursa sākšanas ārsti veic pārbaudes, lai noteiktu pacienta T šūnu un sarkano asins šūnu skaita un recēšanas rādītājus sākuma stāvoklī.

Fotoforēzes terapijas laikā ir svarīgi aizsargāt acis, tāpēc pirms procedūras sākšanas obligāti valkājiet saules brilles. Jo vairāk cilvēks ir uzņēmis šķidrums, jo vieglāk ir piekļūt vēnām, lai veiktu procedūru, tāpēc pacientiem vairākas dienas pirms katras terapijas sesijas ir jālieto daudz šķidrums. Daudzi ārsti pirms terapijas procedūras veikšanas iesaka pacientiem iepazīties ar fotoforēzes terapijas nodaļu un pārbaudīt, vai var viegli piekļūt viņu vēnām.

Tā kā terapija ir ilgstoša, ņemiet līdzi lasāmvielu vai elektroniskos līdzekļus, lai skatītos filmas un aizpildītu laiku. Terapijas nodaļā jūs varat iepazīties ar citiem pacientiem, jo daudziem pacientiem ir vienāds procedūru grafiks un katru reizi var redzēt vienas un tās pašas sejas.

Steroīdu tabletes

Steroīdi ir zāles, kuras izmanto dažādu ādas slimību ārstēšanā. Ādas limfomas ārstēšanā steroīdi iekšķīgi lietojamu tablešu formā var tikt nozīmēti, lai nomāktu iekaisuma šūnas, ja ādas slimība ir aptvērusi lielus apgabalus un ir izteikti ar to saistītie simptomi.

Steroīdu tabletes ir, piemēram, kortizons, prednizolons un metilprednizolons. Prednizolonu var nozīmēt, dažu terapijas kursa nedēļu laikā pakāpeniski samazinot devu no 40–60 mg līdz 5 mg. Citos gadījumos prednizolona zemas devas (10–20 mg) var tikt lietotas ilgu laika periodu. Ar ilgstošu preparātu lietošanu saistītās biežāk sastopamās blakusparādības ir, piemēram, šķidrums uzkrāšanās, ķermeņa svara palielināšanās, pastiprināta ēstgriba, kuņģa kairinājums, noskaņojuma izmaiņas, miega traucējumi, akne, kavēta brūču dzīšana, trausli kauli, muskuļu spēka samazināšanās un infekciju biežuma paaugstināšanās.

Bioloģiskās terapijas, imūnterapijas, individualizētas terapijas

Bioloģiskās terapijas (vai imūnterapijas) iedarbojas uz ķermeņa imūnsistēmu, lai tā cīnītos pret ādas limfomu.

Interferoni

Interferons ir dabīgas izcelsmes olbaltumviela, kas ir atrodama cilvēka ķermenī un kurai piemīt pretvīrusu, pretaudzēju un imunoloģiskas īpašības, un to var izstrādāt lielā daudzumā lietošanai zāļu veidā. Pēdējās stadijas CTCL ārstēšanā ārsti meklē imūnsistēmas darbību stimulējošu ietekmi. Interferons alfa-2b (Intron A®) un interferons gamma-1b (Actimmune®) pārstāv divas dažādas sintētisko interferonu grupas, kuras izmanto šīs slimības ārstēšanā. Vairumā gadījumu interferonu pacientam ievada subkutānas injekcijas veidā 3 reizes nedēļā. Lai kontrolētu visu asins šūnu skaitu un aknu funkcijas rādītājus, tiek veikti laboratorijas testi. Visbiežāk interferonu lieto kombinācijā ar citām terapeitiskām metodēm, piemēram, fotoferēzes terapiju.

Retinoīds

Beksarotīna (Targretin®) kapsulas ir A vitamīna atvasinājums, kas pieder lielākai zāļu grupai, kuru sauc par retinoīdiem. Retinoīda X receptori (RXRs) veicina patoloģisku T šūnu bojāeju. Iekšķīgi lietojams beksarotīns ir sistēmisks līdzeklis, kas ir apstiprināts lietošanai visu ādas T šūnu limfomas stadiju ārstēšanā. Šī terapijas kursa laikā ir jāveic gan lipīdu, gan hormonu laboratorisko rādītāju kontrole (asins analīzes).

HDAC inhibitori

Vorinostats (Zolinza®) ir histonu deacetilāzes (HDAC) inhibitora iekšķīgi lietojams līdzeklis pacientu ar progresējošām vai patstāvīgām ādas limfomas izpausmēm ārstēšanai. HDAC inhibējošā iedarbība veic šūnas DNS pārrakstīšanu, kas izraisa vēža šūnu bojāeju. Lietojot šīs zāles, terapijas pirmajās nedēļās bieži ir jākontrolē asins šūnu, elektrolītu un trombocītu skaits un elektrokardiogramma (EKG). Vorinostatu izmanto vienu pašu vai kopā ar kombinē ar terapijas metodēm.

Romidepsīns (Istodax®) ir vēl viens HDAC inhibitora līdzeklis, kas ir pieejams pacientiem ar ādas limfomu, kas iepriekš ir saņēmusi vismaz vienu sistēmisku terapiju. Romidepsīns tiek ievadīts 4 stundu ilgas intravenozas infūzijas veidā reizi nedēļā 3 nedēļas ar vienas nedēļas pārtraukumu. Līdzīgi kā citu HDAC līdzekļu gadījumā svarīgi ir kontrolēt asins šūnu, tostarp elektrolītu, magnija un trombocītu, rādītājus.

Proteasomu inhibitori

Bortezomībs (Velcade®) ir proteasomu inhibitors, kuru šūnas izmanto, lai iznīcinātu nevēlamās šūnas. Konkrētu vēža formu gadījumā olbaltumvielas, kuras varētu iznīcināt vēža šūnas, tiek pārāk ātri izvadītas. Zāles tiek ievadītas intravenozi ik pēc 4 dienām 21 dienas terapijas cikla 1.–11. dienā. Iespējamās blakusparādības ietver roku un pēdu tirpšanu vai asins šūnu skaita izmaiņas.

Monoklonālās antivielas

Alemtuzumaba (Campath®) darbība ir vērsta pret CD52 antigēnu (virsmas marķieri), kas ir atrodams B un T limfocītos. To parasti ievada zemas devas subkutānas injekcijas veidā vai dažreiz intravenozas injekcijas veidā 3 dienas nedēļā 8–12 nedēļu kursā. Pacientiem, kuri saņem alemtuzumabu, terapijas laikā un 6 mēnešu pēc tās tiek nozīmētas iekšķīgi lietojamas antibiotikas un pretvīrusu zāles imūnsistēmas aizsardzībai.

Brentuksimaba vedotīna (Adcetris®) darbība ir vērsta pret CD30 antigēnu (virsmas marķieri), kas ir atrodams T limfocītos un citās imūnsistēmas šūnās, un tas transportē izdalīto ķīmijterapijas vielu vēža šūnās. To ievada intravenozas infūzijas veidā ik pēc 3 nedēļām. Visbiežāk novērotās blakusparādības ietver roku un kāju tirpšanu, nelabumu, pazeminātu asins šūnu skaitu, nogurumu un caureju.

Pembrolizumabs (Keytruda®) piesaista PD-1 receptoru un bloķē tā ekspresiju uz T limfocītiem un citām imūnsistēmas šūnām. PD-1 signālu pārvade nomāc T šūnu darbību, kas pretējā gadījumā var uzbrukt vēža šūnām. Pembrolizumabs ir imūnterapijas forma, jo tā darbība izraisa bloķētās imūnsistēmas aktivizēšanu. To ievada intravenozas infūzijas veidā ik pēc 3 nedēļām.

Rituksimabu (MabThera®) izmanto daudzu ne-Hodžkina limfomas formu ārstēšanai, un tas iedarbojas arī uz ādas B šūnu limfomu. To arvien plašāk var iegādāties kā bioloģiski līdzīgas zāles (oriģinālā preparāta bezzīmola versija, kas ir bioloģiski līdzīga).

Mogamulizumabs (Poteligeo®) iedarbojas uz CC hemokīna 4. tipa receptoru, un to izmanto, ārstējot remisijas (atgriešanās) vai uz ārstēšanu nereaģējošu (imūnu pret konkrētu preparātu) fungoīdo mikozi vai Sezarī slimību.

Ķīmijterapija

Progresējušas ādas limfomas izpausmju ārstēšanai var izmantot ķīmijterapiju ar vienu vielu vai vairāku vielu kombinācijas veidā. Ķīmijterapija ar vairāku vielu kombināciju parasti tiek

izmantota slimības pēdējo stadiju ārstēšanai. Tiek uzskatīts, ka tālāk norādītās vienas vielas ķīmijterapijas zāļu iedarbība ir mazāk agresīva, tāpēc tās neizraisa pastiprinātu matu izkrišanu vai vemšanu. Izmantojot šīs vielas, vairumā gadījumu ārsts kontrolēs asins šūnu skaita, kā arī nieru un aknu funkcijas rādītājus.

Metotreksāts (Matrex®) ir antimetabolīta viela, ko izmanto ar imūnsistēmu saistītu slimību ārstēšanai. Tas ietekmē folijskābes metabolismu vēža šūnās. Ādas limfomas ārstēšanai to lieto iekšķīgi tablešu veidā reizi nedēļā.

Pralatreksātu (Folotyn®) izmanto transformētas fungoīdās mikrozes un citu agresīvu ne-Hodžkina limfomas formu, piemēram, perifēras T šūnu limfomas, ārstēšanai. Tas ir folijskābes metabolisma inhibitors, kas iedarbojas uz tādu pašu metabolisma ceļu kā metotreksāts. Pacienti, kas saņem pralatreksāta terapiju, reizi dienā lieto folijskābi un saņem B12 vitamīna injekcijas ik pēc 8–12 nedēļām. To ievada intravenozas injekcijas veidā ik pēc 3 nedēļām ar vienas nedēļas pārtraukumu.

Liposomu doksorubicīns (Doxil®) ir īpaša sastāva doksorubicīns, un tās ir zāles, kas ietekmē vēža šūnu DNS aktivitāti. Liposoma vai mikroskopiska tauku lodveida struktūra, kas aptver doksorubicīnu, samazina blakusparādības un uzlabo iedarbību. Doksorubicīns tiek ievadīts intravenozas infūzijas veidā ik pēc 2–4 nedēļām. Dažiem pacientiem pirms terapijas sākšanas tiek veikti izmeklējumi sirds funkcijas novērtēšanai.

Gemcitabīns (Gemzar®) ir ķīmijterapijas zāles, kuru darbība ir vērsta uz vēža šūnu DNS veidošanas ietekmēšanu. Tas tiek ievadīts intravenozi, izmantojot dažādas shēmas.

Ķīmijterapija ar vairāku vielu kombināciju

Ķīmijterapijas ar vairāku vielu kombināciju izmantošana ādas limfomas ārstēšanā nav ieteicams izmantot, jo līdz šim iegūti pierādījumi, ka tā ir daudz efektīvāka par terapiju ar secīgu atsevišķu vielu izmantošanu, un tai vienmēr ir daudz toksiskāka iedarbība. Ja nav pieejama neviena cita terapija vai retos gadījumos, lai radītu īslaicīgu atbildes reakciju, sagatavojoties kaulu smadzeņu transplantācijai, var izmantot intravenozi ievadāmu zāļu kombināciju, piemēram, CHOP (ciklofosfamīds, doksorubicīns, vinkristīns un prednizolons), ESHAP (etopozīds, solumedrols, augstas devas Ara-C un cisplatīns) un GND (gemcitabīns, navelbīns un doksils) vai iekšķīgi lietojamu preparātu terapija PEP-C (hlorambucils, ciklofosfamīds, etopozīds, prednizolons).

Cilmes šūnu transplantācija

Kaulu smadzeņu vai cilmes šūnu transplantācijas iespēja tiek apsvērta pacientiem ar progresējušu slimību. Alogēna cilmes šūnu transplantācija ir ieteicama transplantācijas metode pacientu ar progresējušu ādas limfomu ārstēšanai. Tomēr vairumam ādas limfomas pacientiem nekad nevajadzēs izvērtēt šīs iespējas izmantošanu. Alogēna cilmes šūnu transplantācija ir procedūra, kurā vienas personas veselas cilmes šūnas tiek transplantētas citā personā. Cilmes šūnu avots ir kaulu smadzenes, perifērās asins vai nabas saites asinis. Hematopoētiskās cilmes šūnas var pārveidoties par jebkuru asinsrites šūnu. Tās ģenerē asins šūnas un komponentus, kuri ir nepieciešami jūsu imūnsistēmas darbībai. Transplantācijas laikā infūzijas veidā jūsu ķermenī tiek ievadītas veselas cilmes šūnas, kas aug un ģenerē visus dažādos asinsrites komponentus, kas ir nepieciešami gan jūsu ķermenim, gan imūnsistēmai.

Klīniskie pētījumi

Efektīvākās zāles un jaunas metodes ādas limfomas ārstēšanā vislabāk var noteikt ar nepārtrauktu izpēti un pārbaudes darbu, kas ietver klīnisko pētījumu veikšanu. Tā kā šī slimība ir retāk izplatīta nekā citas vēža formas, zinātnieku darbs ir atkarīgs no dalībniekiem, kas vēlas iesaistīties. Klīniskajiem pētījumiem ir ļoti svarīga nozīme, nosakot slimības gaitas prognozēšanas stratēģijas un pacientiem piemērotās devas.

Ja vēlaties iesaistīties, konsultējieties ar ārstu, kuri klīniskie pētījumi varētu būt jums piemēroti un ir pieejami.

6. Sadzīvošana ar terapijas izraisītajām blakusparādībām

Preparāti ir paredzēti, lai mazinātu slimības simptomus, taču to izraisītās blakusparādības bieži var radīt diskomfortu un var apgrūtināt ikdienas dzīvi. Informējiet ārstējošo ārstu, ja jums rodas jebkādas blakusparādības, piemēram:

- ādas kairinājums un iekaisums;
- apsārtums, izsitumi un nieze;
- karstuma, jutīguma un dedzināšanas sajūta (līdzīgi kā saules apdegumu gadījumā);
- nogurums vai depresija;
- gripai līdzīgi simptomi.

Daudzas iekšķīgi lietojamās zāles un intravenozi ievadāmi ķīmijterapijas līdzekļi var radīt arī ēstgribas izmaiņas vai tās pilnīgu zudumu. Ja jums ilgstoši ir nelabums, vemšana vai ķermeņa svara zudums, obligāti konsultējieties ar uztura speciālistu, lai uzzinātu par iespējām paaugstināt uzturvielu uzņemšanu tādā veidā, lai jūsu ķermenis tās pārstrādātu un pieņemtu. Citas blakusparādības, kas rada problēmas, var būt saistītas ar kuņģa-zarnu traktu, piemēram, caureja vai aizcietējums. Mēģiniet mainīt to zāļu lietošanas laiku, kas var mazināt ar ēstgribu vai kuņģa-zarnu traktu saistītas blakusparādības.

Daudzi ādas limfomas pacienti kā ārstēšanas izraisītu blakusparādību jūt lielu nogurumu. Šādā gadījumā, to paredzot, mēģiniet vienmērīgi sadalīt savu slodzi, ieplānojot atpūtas brīžus, ja nepieciešams, un pielāgojot darba grafiku, ja iespējams. Ir svarīgi pārkārtot savu dzīves ritmu, lai pielāgotos šīs slimības radītajām izmaiņām un tās ārstēšanas līdzekļiem. Ir svarīgi arī pievērst uzmanību pareizas ēšanas ieradumiem, pietiekami labi izgulēties un rūpēties par sevi, nevis nepārtraukti kontrolēt veicamo darbu sarakstu un izpatikt citiem. Būtiski ir arī rūpēties pašam par sevi, jo tas ietekmē jūsu terapijas un atlabšanas procesa iznākumu.

Ja jūtat terapijas izraisītu nomāktību, konsultējieties ar ārstu un nekavējoties lūdziet izrakstīt antidepressantus, kas palīdzēs uzlabot noskaņojumu un vairot enerģiju.

Obligāti uzņemiet pietiekami daudz šķidruma. Uztura bagātinātāji un proteīna dzērieni var palīdzēt nodrošināt uzturvielu apjoma uzņemšanu un ķermeņa svara zuduma novēršanu.

Reizēm blakusparādību intensitāte var būt augsta vai zema, dažos gadījumos blakusparādības ir kumulatīvas, bet dažos gadījumos, palielinoties preparātu devai, blakusparādības saasinās. Pacientiem ir jāizprot, ka katra konkrētā ārstēšanas shēma izraisa konkrētas blakusparādības, tāpēc ir jāsaazinās ar ārstējošo ārstu.

Ar ādu saistītu problēmu gadījumā var lietot nomierinošus mīkstinājošus līdzekļus, kā arī papildus mitrināt ādu un uzņemt šķidrums, lai saglabātu āda mitruma līmeni. Uzreiz pēc vannas uzklājiet mitrinošos līdzekļus. Valkājiet apģērbu, kas nekairina ādu, un aizsargājiet ādu no saules staru iedarbības. Pārbaudiet, vai nav radušās infekcijas pazīmes, un konstatēšanas gadījumā ziņojiet par tām. Ja konkrētais ādas apgabals ir traucējošs vai sāpīgs, var valkāt aizsargājošu apģērbu un/vai uzklāt aizsargājošu pārsējus.

Ja rodas intensīva nieze, ir pieejami iekšķīgi lietojami antihistamīni un citas zāles, kas var mazināt niezi uz nervu pamata un nodrošināt simptomu mazināšanu. Atbilstoša ādas kopšana ir cieši saistīta ar atveseļošanās procesu. Uzklājiet ārsta nozīmētos lokāli lietojamus preparātus, izvairieties kasīt bojājumus un lietojiet ieteiktos antihistamīnus.

Ja jums rodas karstas ādas un dedzināšanas sajūta, ir pieejami līdzekļi, kas šos simptomus var mazināt. Palīdzēt var mērcēšana vēsā ūdenī, mitrināšana un atvēsinošie līdzekļi ar mentolu. Apgabalos ar smagiem bojājumiem apsveriet vēsu komprešu vai ledus uzlikšanu.

Lietojot jebkādas bezrecepšu zāles vai uztura bagātinātājus, obligāti konsultējieties ar ārstu vai farmaceitu, lai pārliecinātos, ka tie nesatur kaitīgas vielas.

7. Bērni un jaunieši

Kopumā ādas limfoma ir reta slimība. Vēl retāk tā rodas bērniem. Eiropā un ASV bērniem un jauniešiem līdz 20 gadu vecumam slimība ir diagnosticēta līdz 5 % no visiem slimības gadījumiem. Tomēr dažos pasaules reģionos, piemēram, starp arābu tautības iedzīvotājiem Tuvajos austrumos, bērni veido līdz 60 % no fungoīdās mikoze pacientiem. Izplatības rādītāji starp reģioniem un populācijām būtiski atšķiras.

Daudzi pētnieki uzskata, ka fungoīdai mikozei, it īpaši jauniem cilvēkiem, ir ģenētiska izcelsme, un ka to var ierosināt vides faktori. Faktiski pastāv saistība starp ādas tipu un šīs slimības agrīnu izcelsmi. Piemēram, fungoīdā mikoze afroamerikāņiem līdz 40 gadu vecumam tiek diagnosticēta daudz biežāk nekā baltās rases pārstāvjiem.

Neatkarīgi no tā, ka šī slimība reti tiek diagnosticēta bērniem, diagnozes noteikšanas principi jebkura vecuma pacientiem ir vienāda. Tomēr šajā vecuma grupā ir jāņem vērā daži īpaši nosacījumi. Piemēram, ārsti pievērš īpašu uzmanību jauniem cilvēkiem piemērotā ārstēšanas kursa noteikšanai, izvērtējot attiecību starp terapijas ieguvumu un iespējami ilgstošām komplikācijām, kuras biežāk rodas pediatrijas vecuma pacientiem nekā pieaugušajiem. Fungoīdās mikozei ārstēšanai ieteicamākā metode ir fototerapija, bet ja bērns ir ļoti jauns, terapija viņam nav tehniski piemērota.

Pazīmes, kas ļauj šo slimību noteikt bērniem, var būt maldinošas, tādējādi vēl vairāk apgrūtinot ādas limfomas diagnozes noteikšanu bērniem. Situāciju vēl vairāk apgrūtina fakts, ka ārsti parasti vilcinās veikt biopsiju bērniem, un dara to tikai tad, ja ir pārliecināties slimības klātbūtnes pazīmes, bet biopsija ir labākā ādas limfomas precīzas diagnozes noteikšanas metode. Šo iemeslu dēļ diagnozes noteikšana bērniem bieži tiek noteikta ar lielāku kavēšanos nekā pieaugušajiem. Prognoze bērniem ir līdzīga prognozei pieaugušajiem.

Ja bērnam ir hronisks iekaisuma dermatīts, kas izpaužas ar ilgstošām ādas saslimšanām, kurām netiek noteikta konkrēta diagnoze (neparastas psoriāzes, ekzēmas vai atopiska dermatīta izpausmes), ārstiem ir jāapsver iespēja, ka tā ir fungoīdā mikoze. Ar šādu sarežģītu un bieži neskaidru slimību diagnosticēšanu un ārstēšanu saistītās problēmas vēl vairo vecāku raizes, cerības un bērna izpratnes līmenis.

Tikai dažus pēdējos gadus pētnieki ir reāli sākuši izprast ādas limfomas izpausmju pediatrijas pacientiem parametrus, jo ir pieejami arvien vairāk datu.

Tā kā jaunāki pacienti ir daudz jutīgāki pret noteiktu līdzekļu radītajām blakusparādībām, lēmumu par terapijas izvēli pediatrijas pacientiem ir grūti pieņemt. Īpaši jāņem vērā, ka pediatrijas pacientu vecuma dēļ pretvēža līdzekļu izraisītās blakusparādības ilgtermiņā var rasties un attīstīties ilgāku laika periodu. Ja jaunāki pacienti tiek ārstēti ar iekšķīgi/lokāli lietojamu psoralēnu kombinācijā ar ultravioleto A staru (PUVA) vai platjoslas UVB fototerapiju, lokālu staru terapiju vai vispārēju elektronu starojuma terapiju, viņi parasti tiek pakļauti augstākam ādas vēža formu attīstības riskam, jo tiem ir ilgākā paredzamā dzīvildze.

Līdzīgi pediatrijas pacientiem, kam ir nepieciešama sistēmiska ķīmijterapija, vēlākajos gados var attīstīties leukēmija, bet pacienti, kas lieto retinoīdus, piemēram, izotretinoīnu (Accutane®), tiek pakļauti priekšlaicīgas kaulu augšanas aizkavēšanas riskam. Slimības agrīnā stadijā ārstēšanai drošākie līdzekļi ar mazāku vēža attīstības risku ir lokāli lietojami steroīdi un slāpekļa iprīts. Galu galā pediatrijas pacientiem ādas limfomas piemērota ārstēšana tiek individualizēta atbilstoši konkrētajam gadījumam un pacienta vajadzībām.

Ādas limfomas diagnoze retos gadījumos ir noteikta dažiem jauniešiem. Pacientiem seksuāli aktīvā vecumā šī diagnoze var radīt katastrofai līdzīgu efektu. Daži pacienti saka, ka visnepatīkamākās ir slimības fiziskās izpausmes, it īpaši tad, ja cilvēks ir aktīvs darba tirgū vai viņam ir attiecības. Īpaši apgrūtinā izsitumi uz sejas vai citas acīmredzamas slimības izpausmes.

“Sajūta ir tāda, it kā būtu sadragāta tava personība, kaut kas tevī ir salauzts.”

Pacients

Uztveriet savu diagnozi kā jebkuru citu nopietnu medicīnisku slimību — tas galu galā ir vēzis, un ja jūs to saviem kolēģiem, draugiem un dzīvesdraugam atklāti izstāstīsiet, viņi izrādīs lielāku sapratni.

8. Ādas aprūpe

Ādas limfomas, kā arī dažu līdzekļu šīs slimības ārstēšanai dēļ var rasties sausa āda, nieze un lobīšanās. Tā kā ādas limfoma skar ādu, izraisot reakcijas, kas var radīt ādas kairinājumu, ieteikumi pacientiem par ādas aprūpi ir līdzīgi ieteikumiem pacientiem ar citām hroniskām ādas slimībām, piemēram, ekzēmu. Tālāk sniegtā informācija var palīdzēt aprūpēt ādu ikdienā.

Mitrināšana

Ādas veselības nodrošināšanā ļoti svarīgs faktors ir atbilstoša tās mitrināšana, jo tā nodrošina biezas barjeras funkciju un uzlabo ādas pašsajūtu. Ādas mitruma uzturēšana un sausuma mazināšana var mazināt arī niezi. Vienkārša un efektīva ādas sausuma mazināšanas metode ir bieža mitrinošo vai mīkstinošo līdzekļu uzklāšana.

Tirdzniecībā šobrīd ir pieejams ļoti plašs mitrinātāju klāsts, un tāpēc tas var apgrūtināt piemērotā produkta izvēli. Tālāk ir sniegti daži padomi par produktu salīdzināšanu.

- Ziedes un krēmi nodrošina labāko mitrinošo iedarbību. Tie ir lietošanai ieteicamākie mitrinātāji, jo tajos ir augsts eļļas saturs, kas nodrošina labāku iespiešanos ādā un ilgāku noturību.
- Nav ieteicams lietot losjonus, jo tie satur galvenokārt ūdeni un nedaudz eļļu. Nav ieteicams lietot arī gelus, jo tie satur spirtu vai acetonu, kas var sausināt ādu. Nav ieteicami mitrinātāji, kas satur smaržvielas un krāsvielas.
- Lai novērstu ādas sausuma veidošanos, uzklājiet mitrinātājus bieži, vismaz 2–3 reizes dienā.
- Iespējams, ka jums vajadzēs izmēģināt dažādus produktus, līdz atradīsiet sev piemērotākos.

Mitriniet ādu, līdz tā ir labi piesūcināta, jo mitrinošie losjoni un lubricējošās ziedes var saistīt pie ādas ūdeni un nodrošināt ilgāku aizsardzību pret sausumu. Ja āda kļūst sausa un plēkšņaina, mitriniet ādu ar ūdeni, pēc tam uzklājiet lubricējošu ziedi, kas satur lanolīnu, piemēram, vazelīnu. Pacientiem bieži vien lubrikanti un mitrinātāji uz ādas ir jāuzklāj vairākas reizes. Lai iegūtu informāciju pa pieejamajiem mitrinošajiem produktiem savā valstī, ir ieteicams sazināties ar vietējo organizāciju ekzēmas pacientu atbalstam.

Sausums

Sausa āda ir gandrīz visu ādas limfomas formu pazīme.

Šī iemesla dēļ ādas sausums (ko sauc arī par kserozi) visbiežāk izraisa niezi, kas rada pacientiem ļoti lielu diskomfortu.

Taču ādas limfomas gadījumā ādas sausums izpaužas ļoti dažādos veidos. Dažiem pacientiem sausi ādas apgabali rodas galvenokārt gada aukstajos mēnešos, kad ir zems gaisa mitrums. Citiem pacientiem, slimībai pārņemot plašākus ādas virsmas apgabalus, sausas ādas plēksnes veidojas visu gadu. Pacientiem ar plaši izplatītām slimības pazīmēm, it īpaši pacientiem ar ādas apsārtumu (ko sauc arī par eritodermu), rodas izkļiedēta (difūza) ādas lobīšanās (ko sauc arī par deskvamāciju).

Tas pacientiem var būt apgrūtināšs stāvoklis. Daži pacienti var justies neērti, ja sabiedriskā vietā vai mājās var redzēt, ka viņiem lobās āda. Tādas sajūtas ir saprotamas un pilnībā normālas. Pacienti šo simptomu ietekmi mazina, izmantojot dažādas metodes, piemēram, biezā slānī uzklājot ādai lubrikantus ziežu veidā, piemēram, Vaseline® vai vazelīnu saturošus produktus, kas var mazināt ādas lobīšanos un plēkšņu veidošanos vismaz 2–5 stundas, līdz nākamajai produkta uzklāšanai.

Dažiem pacientiem ādas lobīšanos un plēkšņu veidošanos var mazināt eļļu bez smaržvielām pievienošana vannas ūdenim un vannošānās tajā 10 minūtes vairākas reizes nedēļā. Jāņem vērā, ka pēc šādas procedūras āda var kļūt ļoti slidena, tāpēc pacientiem, izkāpjot no vannas, ir jāievēro piesardzība.

Lai noņemtu sausas plēksnes ādas lobīšanās gadījumā, var izmantot bezrecepšu produktus, kas satur pienskābi. Vairums šo produktu ir bez smaržvielām un satur 12 % pienskābes vai 10 % urīnvielas.

Nieze

Vairums cilvēku ar ādas limfomu jūt niezi un bieži nevar atrast līdzekļus šī hroniskā un nepatīkamā simptoma mazināšanai. Tikai dažos pēdējos gados ir veikti pētījumi par galvenajiem ar niezi saistītajiem mehānismiem; līdz tam par to bija zināms pavisam maz.

Pacienti, jūtot niezi, sāk kasīt niezošo vietu, kas nosūta signālus uz smadzenēm un no turienes atpakaļ uz ādu, vēl vairāk pastiprinot niezi. Šādu situāciju var atvieglot, pieliekot niezošajai vietai apmēram uz 10 minūtēm ledus vai sasaldētu dārzenu iepakojumu vai

sasmalcinātu ledu plastmasas maisiņā, kas aptīts ar papīra dvieli. Tas var palīdzēt “nodzēst ugunsgrēku”. Uztveriet ar šo slimību saistīto niezi kā meža ugunsgrēku — ja niezes epizodi var mazināt, tad var nepieļaut tās izplatīšanos pa visu ādu.

Vairumam pacientu ar ādas limfomu nieze var izpausties kā neliels kairinājums vai kā nomācoša sajūta, kas būtiski ietekmē pacienta dzīves kvalitāti. Ar ādas limfomu saistītā nieze ir īpaši traucējošs simptoms, jo tās sākums ir maznozīmīgs un pēc tam tā pārņem visu ķermeni. Pētījumā, ko veica Bostonas Universitātes Medicīnas skolas (ASV) nu jau mūžībā aizgājusi Dr. Mērija Frensisa Demjēra (Marie-France Demierre), 88 % ādas limfomas pacientu niezi novērtēja kā ar šīs slimības saistītā distresa galveno iemeslu.

Niezei pašos pamatos ir psiholoģisks raksturs, un, ja ciešanu cēlonis tiek detalizēti izskaidrots, ārsts visticamāk izrakstīs atbilstošu līdzekli. Apmeklējot ārstu, mēģiniet raksturot niezes smagumu skalā no 1 līdz 10, kur 1 nozīmē neliela nieze vai tās neesamība un 10 — nepanesama nieze, kas ietekmē normālu dienas ritmu.

Lai gan konkrēts niezes iemesls vēl aizvien nav noteikts, daži preparāti ir pieejami. Biežāk lietotais pirmās izvēles līdzeklis ir antihistamīni. Lietošanai dienas laikā pieejamie līdzekļi ir, piemēram, Allegra® un Claritin®, vai Benadryl® un Atarax®, kurus parasti lieto, dodoties pie miera, jo tiem ir sedatīvas īpašības. Dažas no šīm zālēm var iegādāties bez receptes, bet citu iegādei ir nepieciešama recepte. Šīs zāles mazina apsārtumu, pietūkumu un niezi. Vairumam pacientu nieze visintensīvāk izpaužas tieši pirms aizmigšanas, tāpēc īpaši efektīvi var būt sedatīvie antihistamīni.

Niezes mazināšanai pastāv arī līdzekļi, kurus var viegli pagatavot mājas apstākļos. Pievienojiet vannas ūdenim auzu pārslas un vannojieties tajā apmēram 15 minūtes. Lai mazinātu kairinājumu un vēlmi to kasīt, uzklājiet īpaši niezošajam apgabalam aukstu kompresi. Vienkārša, droša un efektīva niezes mazināšanas, kā arī apsārtuma, dedzinošās sajūtas un ādas bojājumu sulošanās ierobežošanas, metode ir nenosegtu mitru pārsēju uzlikšana. Apmeklējot ārstu, lūdziet, lai jums sniedz detalizētus norādījumus par to, kā uzklāt šādus pārsējus.

Niezes mazināšanai ir pieejamas arī citas zāles. Dažas no tām ir norādītas tālāk.

- Gabapentīns (Neurontin®) ir pretkrampju līdzeklis, kuru nozīmē pacientiem, kam var rasties krampji, un kuru efektīvi var lietot niezes ārstēšanā.

- Mirtazapīns (Remeron®) ir antidepresants, ko nozīmē lietošanai, dodoties pie miera, pacientiem, kam nieze traucē nakts mieru.
- Aprepitants (Emend®) ir recepšu zāles, ko lieto ķīmijterapijas izraisīta nelabuma un vemšanas novēršanai un kura efektivitāte niezes mazināšanā ir pierādīta.
- Fototerapija ir piemērota terapijas metode pacientiem ar fungoīdo mikozi, it īpaši tiem, kas cieš no niezes.
- Efektīvi var būt lokāli lietojami steroīdi kombinācijā ar citām terapijas metodēm, bet to lietošana var būt nepraktiska smagu gadījumu ārstēšanā, ja ir skarti lieli ādas virsmas apgabali.
- Viegļākiem gadījumiem visefektīvākie ir bezrecepšu losjoni, kas satur pramoksīnu, anestētiķi, kas ierobežo niezes sajūtas pārņemšanu no ādas uz nerviem, vai mentolu, jo tā atvērinošās īpašības var nomākt niezes sajūtu. Ievērojiet piesardzību, lietojot pretsāpju līdzekļus, jo ir pierādīts, ka tie niezes epizodes saasina.

Ir saņemti ziņojumi, ka niezi mazina arī alternatīvu metožu, piemēram, akupunktūras un bioloģiskās atgriezeniskās saites, izmantošana.

Plīsumu

Plīsums ir ādas sprēgāšana ar taisnu vai lineāru bojājumu, kas bieži vien sniedzas līdz ādas otrajam slānim, radot ievērojamas sāpes un diskomfortu. Tie parasti rodas uz pirkstiem un rokām plaukstas pusē. Ādas plīsumi var apgrūtināt smalku motorisko kustību veikšanu ar pirkstiem, piemēram, ģērbšanos, rakstīšanu, ēst gatavošanu vai ēšanu. Ādas plīsumi var rasties jebkurā laikā visiem pacientiem, it īpaši ziemas laikā un it īpaši pacientiem, kam ādas limfomai līdzīgas slimības dēļ uz plaukstām ir bieza, plēkšņaina āda.

Vairums ārstu uzskata, ka tie rodas pacientiem, kam ir plēkšņaina āda, jo mazā ādas plīsumā rodas bakteriāla infekcija, kuras dēļ ādas plīsums palielinās un kļūst sāpīgāks. Biežāk tie rodas ziemā nekā vasarā, jo vasarā ir augstāks mitruma līmenis un tas samazina ādas sprēgāšanu.

Pacienti var veikt profilaktiskus pasākumus ādas sprēgāšanas novēršanai, dienas laikā bieži mitrinot roku un pēdu biezo, plēkšņaino ādu ar krēmiem bez smaržvielām vai uzklājot biezu slāni vazelinu saturošus produktus. Tas var ietvert arī bieza produkta slāņa uzklāšanu uz plaukstām un pēdām, dodoties pie miera un uzvelkot kokvilnas cimdus un zeķes.

Ja ir izveidojušās plaisas, ir svarīgi tās tīrīt vismaz divas reizes dienā ar ziepēm un ūdeni un uzklāt uz sasprēgājušās ādas vai plīsumiem antibiotisku ziedu, lai veicinātu dzīšanu.

Vairums dermatologu neiesaka izmantot trīs antibiotiku saturošu ziedi (piemēram, Neosporin®), jo neomicīns tās sastāvā var būt alergēns, un tas var radīt izsitumus. Ja ādas sprēgāšana nemazinās, pacientiem jākonsultējas ar ārstu un jālūdz izrakstīt lokāli lietojamu antibiotiku recepti.

Reizēm plaisa ir tik dziļa un plata, ka ārsts var norādīt pacientam lietot universālo līmi, lai salīmētu audus plīsuma vietā. Ja ir saņemts šāds norādījums, pacientam ir jāiztīra plīsums ar ziepēm un ūdeni, jāiepilina tajā neliels piliens universālās līmes un, lai veicinātu tās slēgšanu, jāspiež to aptverošā āda kopā apmēram 60–90 sekundes. Universālā līme nožūst ļoti ātri. Taču pacientiem jāpievērš uzmanība, lai nesalīmētu kopā pirkstus.

Ir ieteicams izmantot arī produktu, piemēram, New Skin®, antibiotisku šķīdumu, kas un satur vieglas koncentrācijas adhezīvu, kas virs plīsumiem rada aizsargbarjeru, un ķīmisku vielu maisījums, kas rada polimēru slāni, kas saistās ar ādu un nepieļauj, ka tajā iekļūst netīrumi un baktērijas, un saglabā mitruma līmeni. Meklējiet produktus, kuru nosaukumā ir iekļauts vārds “šķidrāis pārsējs”, vai līdzīgus produktus.

Infekcija

Ādas limfomas pacientiem ādas infekcijas rodas bieži. Dažiem pacientiem, kuriem ir skarti plaši ādas apgabali, tiek konstatēta ādas kolonizācija ar baktēriju, kuras nosaukums ir *staphylococcus aureus*. Lai gan dažas baktērijas *staphylococcus aureus* formas parasti ir atrodamas uz cilvēka ādas, šī baktērijas forma visbiežāk rada pacientu ar ādas limfomu ādas infekciju. Šādā gadījumā infekcijas parasti rodas ādas limfomas radītajos ādas bojājumos. Infekcijas ādas limfomas pacientiem rada vislielākās problēmas, jo, ja tās neārstē, tās var radīt dzīvību apdraudošas sekas.

Ņemot to vērā, ir svarīgi atpazīt ādas infekcijas pazīmes un saprast, kad ir jāsazinās ar ārstu. Ādas infekcijas pazīmes var iekļaut šādus simptomus:

- sarkani ādas apgabali, kas ir sāpīgi, pietūkuši, var veidot kreveles vai izdalīt šķidrumu;
- jutīgs apsārtums ap ādas bojājumu;
- ādas bojājums, kas neniež, bet ir sāpīgs;
- bojājumi, uz kuriem veidojas plāna krevele dzeltenā krāsā.

Jums steidzami jāsazinās ar ārstu, ja rodas kāda no šādām pazīmēm (kas var liecināt par celulīta vai asins infekcijas attīstību):

- jums ir drudzis un drebuļi, ko pavada pēkšņa noguruma un vājuma rašanās;
- visi jūsu ādas bojājumi pēkšņi kļūst jutīgi un apsārtuši, it īpaši ja rodas apsārtuma svītras, kas sniedzas no bojājumiem rumpja virzienā (no padusēm vai cirkšņiem).

Došanās vannā un dušā

Ejot vannā vai dušā, obligāti izmantojiet remdenu ūdeni, nevis karstu, jo karsts ūdens var izkausēt ādas dabīgi eļļaino slāni, kas saglabā ādas mitruma līmeni, padarot ādu daudz sausāku nekā pirms tam. Karsts ūdens veicina arī asins plūsmas pieplūdumu ādas virsmā, kas var palielināt niezi, kad pacients izkāpj no vannas vai dušas. Ļoti karsts ūdens niezi var īslaicīgi mazināt, bet tas nav ieteicams, jo tas var saasināt ādas bojājumus un niezi ilgtermiņā.

Uzturieties vannā vai dušā īsu brīdi, ne ilgāk kā 15 minūtes. Mīkstinošos līdzekļus vislabāk ir uzklāt tieši pēc vannošānās, kad āda vēl aizvien ir mitra. Mitrinoša līdzekļa (vai mīkstinātāju, kas satur lokāli lietojamas zāles) uzklāšana uz mitras ādas var veicināt mitruma aizturēšanu ādas ārējos slāņos.

Niezes un ādas infekciju pakāpi var mazināt, izmantojot “balinātāja vannas”, kas nozīmē, ka vannas ūdens ir līdzīgs peldbaseina ūdenim. Balinātāja vannas procedūra ietver gulēšanu trīs reizes nedēļā 15 minūtes vannā, kas ir $\frac{3}{4}$ piepildīta ar siltu ūdeni, kuram pievienoti 60 ml vienkārša mājāsaimniecības balinātāja (bez smaržvielām, nātrija hipohlorīts 6–8 %).

Balinātāja vannas var ne tikai samazināt infekcijas risku, bet tām piemīt arī pretiekaisuma iedarbība.

Ziepes

Saistībā ar ziepju lietošanu jāņem vērā princips — jo mazāk, jo labāk. Ja ziepju lietošana ir nepieciešama, izmantojiet mitrinošas ziepes, kas satur vairāk eļļas. Nav ieteicams lietot īpaši smaržīgas ziepes, jo, ja produktam tiek pievienota smaržviela, tā vispirms tiek izšķīdināta spirtā, kas sausina ādu. Smaržvielas var radīt arī kairinājumu, un tās ir potenciāli alergēni. Izvēlieties ziepes un mitrinošos līdzekļus, kuru marķējumā ir norādīts, ka tie nesatur smaržvielas. Izvairieties lietot antibakteriālas vai dezodoranta ziepes, jo tām var būt pārāk ādu sausinoša iedarbība.

Veļas mazgāšanas līdzekļi

Veļas mazgāšanas līdzekļi arī var ietekmēt ādu. Obligāti lietojiet veļas mazgāšanas līdzekļus bez smaržvielām. Smaržvielas bieži vien ir pievienotas arī veļas mīkstinātājiem, tāpēc izvēlēties tādus, kas nesatur smaržvielas. Pacienti ar jutīgu ādu īpaši nepiemērots produkts ir žāvētājā pievienotās veļas mīkstināšanas salvetes, jo smaržvielas tieši pārklāj drēbes, kuras saskaras ar ādu, un var izraisīt nepārtrauktu niezi.

Aizsardzība pret saules iedarbību

Pārmērīga saules iedarbība ādai ir kaitīga. Lietojiet saules aizsargkrēmu, valkājiet cepuri ar platām malām un apsveriet iespēju valkāt apģērbu ar garām piedurknēm un garās bikses visu gadu. Ja terapijas kursā saņemat gaismas terapiju, ārsts jums ieteiks valkāt UV starus bloķējošas saulesbrilles. Taču dažiem pacientiem ar ādas limfomu īslaicīga (15–20 minūtes) saules staru iedarbība var radīt labvēlīgu efektu. Konsultējieties ar ārstējošajiem ārstiem, lai noskaidrotu, kurš terapijas protokols jums ir piemērotāks.

Citi padomi

Palīdziet savai ādai justies labāk, izmantojot tālāk sniegtos padomus.

- Valkājiet patīkama un “elpojoša” auduma vaļīgu apģērbu. Vispiemērotākais audums ir kokvilna. Izvairieties valkāt rupja, asa auduma, piemēram, vilnas, apģērbu. Izvairieties valkāt cieši piegulošu apģērbu.
- Nekasiet un spēcīgi neberzējiet ādu.
- Lai novērstu infekciju un ādas bojājuma risku, apgrieziet īsus nagus.
- Izvairieties no pārkaršanas. Svīšana niezi saasina.
- Atrodiet iespēju mazināt spriedzes sajūtu, jo tā var aktivizēt ādas limfomas uzliesmojumus un pastiprināt niezi.

14. nodaļa. Dzimumattiecības

Intīmās attiecības

Ādas limfoma intīmas attiecības var ļoti apgrūtināt tā vienkārša iemesla dēļ, ka plēksnīšu veidojumi, bojājumi un izsitumi var radīt tik nepatīkamas sajūtas, ka cilvēks nevēlas, lai viņam pieskaras. Fiziskā izskata izmaiņu dēļ pacienti ar ādas limfomu var arī ļoti asi uztvert savu situāciju vai nevēlēties iesaistīties intīmās attiecībās. Daži simptomi rada sajūtu, ka āda ir jēla, un fiziska saskare to tikai pastiprinās. Nieze, dedzinošā sajūta, ziedes uzklāšana pēc dušas, citas šīs slimības pazīmes noteikti var radīt šķēršļus intīmām attiecībām.

Taču cilvēki partnerattiecībās šīs problēmas var pārvarēt. Būs brīži, kad intīmas attiecības nevēlēties, un cerams jūsu partneris to sapratīs. Citreiz, kad slimības uzliesmojums ir pārvarēts, seksuālās sajūtas, iespējams, atgriezīsies, kā parasti. Daži gadus jaunāki pacienti par spīti slimībai kļūst par vecākiem.

Tikpat svarīgi, kā stabila atbalsta sistēma, kas ir blakus slimības grūtākos un vieglākos brīžos, ir nepieciešams arī partneris, kura mīlestība un sapratne sniedzas pāri fiziskajām problēmām.

“Ja jūs ir skārusi slimība, jebkāda veida smaga slimība, ir nepieciešams partneris, kas jūs ļoti labi saprot. Aprūpe var būt ļoti mulsinoša, jo tu nezini, kā palīdzēt cilvēkam, kuru tu mīli, justies labāk.”

Pacients

Visas šīs slimības gaitā komunikācijai ir svarīga loma. Svarīgi ir ļaut partnerim saprast, kad pieskāriens ir vēlams un kad nē, laipni izskaidrot, ka tā nav otra cilvēka atraidīšana, bet tikai jūsu ādas slimības simptoms.

“Jums vajadzēs savam partnerim pateikt: “Es tevi mīlu no visas sirds, bet es nevaru tev izskaidrot, kas ar mani notiek”, un es esmu pārliecināts, ka partneris jūs sapratīs, jo jūs mīlat viens otru.”

Pacients

Patiesībā, kopā izdzīvojot hroniskās slimības melnās un baltās dienas, jūsu mīlestība var kļūt vēl stiprāka.

Reproduktīvās spējas

Ādas limfoma visbiežāk ir hroniska slimība. Hronisku slimību gadījumā ārstēšanas līdzekļi tiek lietoti nepārtraukti daudzus mēnešus un gadus. Gan ārsti, gan pacienti meklē mazāk

agresīvus, drošus, labi panesamus un efektīvus līdzekļus, kas var ārstēt un kontrolēt limfomas izpausmes ilgu laiku. Pētot jaunas ārstēšanas metodes, ārsti, pieņemot lēmumu par to, vai jaunais līdzeklis ir efektīvs, ņem vērā gan atbildes reakcijas laiku (cik ilgi līdzeklis ir iedarbojies), gan to, cik cilvēku stāvoklis ir uzlabojies.

Taču arī mazāk agresīvu līdzekļu lietošana ilgu laika periodu var radīt ģimenes plānošanas problēmas. Tā kā daudzi līdzekļi iedarbojas, kamēr tie tiek lietoti, izvēloties terapiju, bieži ir jāņem vērā ģimenes plānošanas jautājumi. Tas attiecas arī uz reproduktīvajām spējām (spēja vai iespējas ieņemt bērnu vai kļūt par tēvu), ieņemšana (faktiskais bērna ieņemšanas vai kļūšanas par tēvu process), grūtniecība un bērna barošana ar krūti pēc grūtniecības. Šie jautājumi ir jāapsver, ja pacients vai viņa dzīvesdraugs tuvākajā laikā vai kaut kad nākotnē vēlas bērnu.

Vairums pētījumu nav veikti ar grūtniecēm. Vairums informācijas ir iegūts no pētījumiem ar dzīvniekiem par zāļu iedarbību vai no dažiem gadījumiem, kad šo zāļu lietošanas laikā pacienti ir kļuvuši par tēviem vai sievietēm ir iestājusies grūtniecība. Tā kā informācija ir ierobežota un katra pacienta ārstēšana ir jāizskata individuāli, lūdzu, izmantojiet šo vispārējo informāciju, lai uzsāktu sarunu ar savu ārstējošo ārstu, bet ne kā konkrētus ieteikumus par jūsu aprūpi.

Vārdnīca

Agresīvas limfomas formas

Ātri augošas limfomas formas, kurām parasti ir nepieciešama tūlītēja ārstēšana; tās sauc arī par augstas riska pakāpes limfomas formām.

Aizkrūts dziedzeris

Dziedzeris aiz krūšu kaula, kas veicina limfocītu veidošanos un vairošanos. Aizkrūts dziedzeris izstrādā T limfocītus.

Alemtuzumabs (vai Campath®)

Monoklonāla antivielas, kuras darbība ir vērsta pret CD52 antigēnu (vai marķieri), kas ir atrodams B un T limfocītos. Zāles lieto progresējušas ādas T šūnu limfomas (CTCL) ārstēšanā.

Alogēna (cilmes šūnu) transplantācija

Procedūra, kurā pacientam tiek pārstādītas citas personas ziedotas kaulu smadzenes vai cilmes šūnas.

Antiemētiskais līdzeklis

Zāles, ko lieto slikta dūšas un vemšanas mazināšanai vai novēršanai.

Antigēns

Identificējošas olbaltumvielas uz visu šūnu virsmas. Imūnsistēma izmanto antigēnus, lai noteiktu, vai šūnas ir nepieciešama ķermeņa sastāvdaļa, vai tās ir jāiznīcina.

Antiviela

B limfocītu radīta kompleksa olbaltumviela, kas reaģē ar antigēniem uz toksīniem, baktērijām un dažām vēža šūnām un vai nu tos nogalina, var marķēt tos kā iznīcināmus.

Audzējs

Patoloģiska audu masa vai pietūkums. Audzēji var veidoties jebkurā ķermeņa vietā. Audzējs var būt labdabīgs (dzīvību neapdraudošs) vai ļaundabīgs (stāvoklis pasliktinās un iespējams apdraud dzīvību, ja to neārstē).

Autologa (cilmes šūnu) transplantācija

Kaulu smadzeņu vai cilmes šūnu transplantācijas veids, kurā pacients saņem paša cilmes šūnas.

Ārsts-patologs

Ārsts, kas specializējas slimības pētīšanā, veicot ķermeņa audu un orgānu paraugu (biopsija) izvērtēšanu, apskatot mikroskopā. Lai apstiprinātu diagnozi, jebkuru audu paraugi, kas rada aizdomas par vēzi, vispirms ir jāizmeklē ārstam-patologam.

BCNU

Ķīmijterapijas viela, ko lieto lokāli CTCL ārstēšanā. (To sauc arī par karmustīnu.)

Beksarotīns (vai Targretin®)

Zāles kapsulu un gela formā, kuru efektivitāte ir pierādīta CTCL ārstēšanā.

Bioloģiskā terapija

Terapija, kurā izmanto vai stimulē imūnsistēmu, lai veicinātu reaģēšanu uz infekciju vai slimību.

Biomarķieris

Viela (parasti olbaltumviela), ko izmanto, lai noteiktu slimības klātbūtni.

Biopsija

Audu paņemšana izmeklēšanai, apskatot mikroskopā, diagnozes noteikšanas nolūkā.

Campath®, skatīt "Alemtuzumabs".

Vēzis

Patoloģiska šūnu augšana, kuru organisma dabiskie aizsardzības mehānismi nevar kontrolēt. Vēža šūnas var augt un galu galā var izveidot audzēju.

Dermatologs

Ārsts, kas ir specializējies ādas slimību diagnosticēšanā un ārstēšanā.

DT vai DAT (aksiālā datortomogrāfija) skenēšana

Izmantojot rentgeniekārtu, kas savienota ar datoru, šis attēlveidošanas izmeklējums nodrošina detalizētu iekšējo orgānu attēlu sēriju.

Elektronu starojuma terapija

Staru terapijas forma, kas nodrošina tikai ādas virsējās daļas ārstēšanu. Tā ir īpaši efektīva visu CTCL bojājumu formu notīrīšanā no ādas. To var izmantot atsevišķa ādas apgabala vai visas ādas virsmas ārstēšanā. Ja to izmanto visas ādas virsmas ārstēšanā, to sauc par vispārēju elektronu starojuma terapiju ādas bojājumu ārstēšanai (TSEBT).

Hematologs

Ārsts, kas specializējas asins un asinis veidojošo audu slimību ārstēšanā.

Histoloģija

Audu parametru izpēte, kas var palīdzēt noteikt konkrētu audzēja tipu.

Imunoloģiskie izmeklējumi

Asins analīzes, kurās tiek noteikta diagnostisko olbaltumvielu vai antigēnu klātbūtne uz audzēja.

Imūnsistēma

Organisma aizsardzības mehānismi, kas cīnās pret infekcijām un atpazīst svešas vielas. Visas CTCL un limfomas formas ir imūnsistēmas slimības.

Imūnterapija

Skatīt "Bioloģiskā terapija".

Interferoni

Vielas, kas veidojas dabiski un stimulē imūnsistēmu cīnīties pret infekcijām un iekaisumu. To sintētiskās formas izmanto, lai ārstētu vīrusu infekcijas, autoimūnās slimības un vēzi.

Interferons (vai Intro® vai Roferon®)

Sistēmiska terapija, kuras efektivitāte CTCL ārstēšanā ir pierādīta.

Intron®A, skatīt "Interferons".

Laktāta dehidrogenāze (LDH)

Enzīms, ko nosaka asinīs un ko izmanto kā biomarkieri, lai noteiktu vēža izplatības apmērus.

Karmustīns

Ķīmijterapijas viela, ko lieto lokāli CTCL ārstēšanā (to sauc arī par BCNU).

Kaulu smadzenes

Mīksti audi kaulu iekšpusē, kas satur cilmes šūnas, kuras pārveidojas trīs veidu šūnās:

sarkanās asins šūnas, kas piegādā organismam skābekli un izvada oglekļa dioksīdu; baltās asins šūnas, kas aizsargā organismu pret infekcijām; un trombocīti, kas veicina asins recēšanu.

Klīniskais pētījums

Izpētes pētījums, kurā pacienti saņem jaunus preparātus, lai noteiktu, vai to lietošana ir droša, vai tie ir efektīvāki un mazāk toksiski nekā pašreizējās zāles. Klīniskie pētījumi ir svarīga slimības izprašanas procesa daļa, un tiem ir svarīga loma tādas informācijas iegūšanā, kas nepieciešama zāļu apriti reglamentējošām institūcijām jaunu zāļu apstiprināšanai.

Kombinētā ķīmijterapija

Vairāku zāļu kombinācijas lietošana, lai paaugstinātu noteiktu audzēju atbildes reakcijas pakāpi.

Ķīmijterapija

Ārstēšana ar zālēm, lai apturētu vēža šūnu, tostarp limfomas šūnu, straujo dalīšanos un augšanu.

Ķīmijterapijas cikls

Termiņš, ko izmanto, lai raksturotu procesu, kurā tiek saņemta ķīmijterapija; tai seko pārtraukums, kurā organisms var atlabt.

Ķīmijterapijas shēma

Saskaņā ar precīzu grafiku noteiktās devās un secībā lietotu pretvēža zāļu kombinācija.

Lēnas norises limfoma

Lēni augoša limfoma ar dažiem simptomiem. To sauc arī par zemas riska pakāpes limfomu.

Limfātiskā sistēma

Kanāli, audi un orgāni, kuros uzkrājas un glabājas limfocīti, kuri cīnās pret infekcijām un citām slimībām.

Limfmezgls

Mazi, pupiņām līdzīgi dziedzeri limfātiskās sistēmas asinsvados. Visā ķermenī to ir tūkstošiem, bet lielākas to grupas atrodas kaklā, padusēs, krūškurvī, vēdera dobumā un cirkšņos. Limfmezgli veic limfas šķidruma filtrēšanu un iznīcina iespējami kaitīgas baktērijas un vīrusus.

Limfocīts

Balto asins šūnu veids. Ar limfas šķidrumu transportētie limfocīti ir imūnsistēmas daļa, un tie cīnās pret infekcijām.

Limfoma

Limfocītu vēzis, kas skar limfmezglus un limfātiskās sistēmas (imūnsistēmas) orgānus un audus un kas vispārēji tiek klasificēta kā vai nu Hodžkina limfoma, vai ne-Hodžkina limfoma.

Lokalizēta slimība

Vēzis, kas attīstījies tikai ierobežotā ķermeņa daļā, piemēram, kaklā vai padusēs.

Lokāli lietojami steroīdi

Ir pierādīts, ka spēcīgas iedarbības lokāli lietojami steroīdi iedarbojas uz CTCL un veicina bojājumu izzušanu slimības agrīnā stadijā (I-A un I-B stadija). Lokāli lietojamus steroīdus var vienkārši uzklāt, un to lietošana nav saistīta ar daudzām komplikācijām, kuras ir konstatētas ar ādu saistītu līdzekļu lietošanas gadījumā CTCL ārstēšanā.

Lokāli lietojams

Zāles vai preparāts, ko uzklāj uz ādas.

Ļaundabīgs

Stāvoklis, kam neārstēšanas gadījumā ir tendence pasliktināties un apdraudēt dzīvību.

Magnētiskās rezonanses (MR) attēlveidošana

MR attēlveidošanā izmanto magnētus un radio frekvences viļņus, lai ģenerētu iekšējo orgānu attēlus. MR attēlveidošanas izmeklējumi var sniegt informāciju par audiem un orgāniem, kuru nevar iegūt, izmantojot citas attēlveidošanas metodes.

Matrex®, skatīt “Metotreksāts”.

Medicīniskais onkologs

Ārsts, kas specializējas ķīmijterapijas, hormonu terapijas un daudzu citu bioloģiskās terapijas veidu izmantošanā vēža ārstēšanai.

Mehloreтамīns

Zāles, ko lieto lokāli CTCL ārstēšanai. To sauc arī par lokāli lietojamu slāpekļa iprītu.

Metotrekstāts (vai Matrex®)

Ķīmijterapijas zāles, ko lieto dažu vēža veidu ārstēšanai.

Mērķterapija

Ārstēšana, kas iedarbojas uz konkrētiem unikāliem vai patoloģiskas ekspresijas gēniem vai olbaltumvielām (mērķi) vēža šūnā.

Monoklonālās antivielas

Antivielas, kuras specifiski iedarbojas uz konkrētu antigēnu. Zinātnieki var izstrādāt lielu antivielas daudzumu, ko var virzīt pret atsevišķu mērķi (vai antigēnu) uz šūnas virsmas. Monoklonālās antivielas izmanto, lai klasificētu limfomas formas, nosakot virsmas olbaltumvielas uz limfocītiem.

Mukozīts

Audu un orgānu iekšējo slāņu iekaisums. Mutes dobumā tas izpaužas ar čūlām vai iekaisumu.

Mustargēns

Zāles, ko lieto lokāli CTCL ārstēšanai. To sauc arī par mehloreтамīnu.

Ne-Hodžkina limfoma (NHL)

Tādu vēža veidu grupa, kuri attīstās limfātiskajā sistēmā un kam ir kopīgas īpašības. Lai gan dažādiem NHL veidiem ir dažas kopīgas īpašības, tās atšķiras ar vēža šūnu izskatu, tās apskatot mikroskopā, ar to augšanas ātrumu un to, kā audzējs ietekmē organismu. CTCL formas ir NHL veids.

Nogurums

Ierobežotas organisma aktivitātes spējas, ko bieži pavada paguruma, miegainības un aizkaitinājuma sajūta.

Onkologs

Ārsts, kas specializējas vēža ārstēšanā. Daži ārsti specializējas ķīmijterapijā (medicīniskais onkologs), staru terapijā (onkologs-radiologs) vai ķirurģijā (onkologs-ķirurgs).

Ontak®

Zāles, ko lieto CTCL ārstēšanā.

Pentostatīns

Zāles, ko lieto CTCL ārstēšanā.

Platjoslas UVB

Fototerapijas veids, kurā izmanto ultravioleto gaismu visā UVB viļņu garuma diapazonā.

PUVA

Ārstēšana, kombinējot UVA un psoralēnu — zāles, kas paaugstina jutīgumu pret gaismu.

Rentgenstari

Starojums, kura nelielu devu izmanto iekšējo orgānu attēlu iegūšanā, bet lielu devu — vēža ārstēšanā.

Riska pakāpe

Audzēja klasificēšanas pēc tā augšanas agresivitātes metode.

Sistēmiska ķīmijterapija

Ķīmijterapija ar atsevišķām zālēm, kā arī kombinētā ķīmijterapija parasti tiek izmantota slimības pēdējās stadijās (III un IV stadija), kas nepietiekami reaģē uz citiem ārstēšanas veidiem, un to lieto iekšķīgi vai ievada intravenozi.

Slāpekļa iprīts

Zāles, ko lieto lokāli CTCL ārstēšanai. To sauc arī par mehloretamīnu.

Slimības progresēšana

Terminu izmanto tad, ja, neskatoties uz ārstēšanu, slimības pazīmes un simptomi saasinās (to sauc arī par nesekmīgu ārstēšanu).

Stadija

Vēža attīstības apmērs diagnozes noteikšanas brīdī, kas nosaka, vai vēzis ir lokalizēts tā sākotnējās veidošanās vietā vai arī izpleties uz ķermeņa blakusesošiem vai attāliem orgāniem.

Šaurjoslas UVB

Fototerapijas veids, kurā galvenokārt izvada ultravioleto gaismu UVB viļņu garuma šaurā diapazonā. Tā var būt efektīva CTCL plankumu stadijā, kā arī citu ādas slimību ārstēšanai.

Targretin®, skatīt “Beksarotīns”.

Trombocitopēnija

Organismā nepietiekams trombocītu skaits, kas mazina asins recēšanas spēju.

Toksicitāte

Nevēlamas vēža ārstēšanas metožu blakusparādības, piemēram, samazināts asins šūnu skaits, nelabums un matu izkrišana.

TSEB (Total skin electron beam, vispārēja elektronu starojuma terapija ādās bojājumu ārstēšanai)

Staru terapijas forma, kas nodrošina tikai ādas virsējās daļas ārstēšanu. Tā ir īpaši efektīva visu CTCL bojājumu formu notīrīšanā no ādas. To sauc arī par elektronu starojuma terapiju.

Vakcīna

Viela vai vielu grupa, kuras iedarbība ir paredzēta imūnsistēmas atbildes reakcijas

stimulēšanai. Vakcīna var palīdzēt ķermenim atpazīt un iznīcināt vēža šūnas. Limfomas vakcīnā parasti ir apvienoti vēža antigēni un vielas, kas stimulē pacienta dabīgos aizsardzības mehānismus cīnīties pret slimību. Šīs vakcīnas tiek izgatavotas katram pacientam individuāli, izmantojot no pacienta limfmezgliem paņemtu audzēja audu paraugu.

Zemas riska pakāpes limfoma, skatīt “Lēnas norises limfoma”.

Limfa

Limfātiskās sistēmas ūdeņains šķidrums, kas satur baltās asins šūnas (limfocītus).