

# Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

## Chłoniak skórny – przewodnik pacjenta

© 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, 2<sup>nd</sup> edition, 2018, [www.clfoundation.org](http://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](http://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](http://www.lymphomacoalition.org/europe)

# Chłoniak skórny – przewodnik pacjenta

## 1 Wstęp

### Zakres niniejszej publikacji

Niniejszy przewodnik jest skierowany do osób dotkniętych chłoniakiem skórny. Niniejsza wersja informacji i materiałów, pierwotnie stworzonych przez inne organizacje, a w szczególności Fundacja chłoniaka skóry z siedzibą w Stanach Zjednoczonych oraz Lymphoma Action z siedzibą w Wielkiej Brytanii, została poprawiona, dopasowana i skrócona. Celem jest stworzenie jednolitego, dostępnego i powszechnego przewodnika, który może być używany i przetłumaczony na wiele języków w całej Europie.

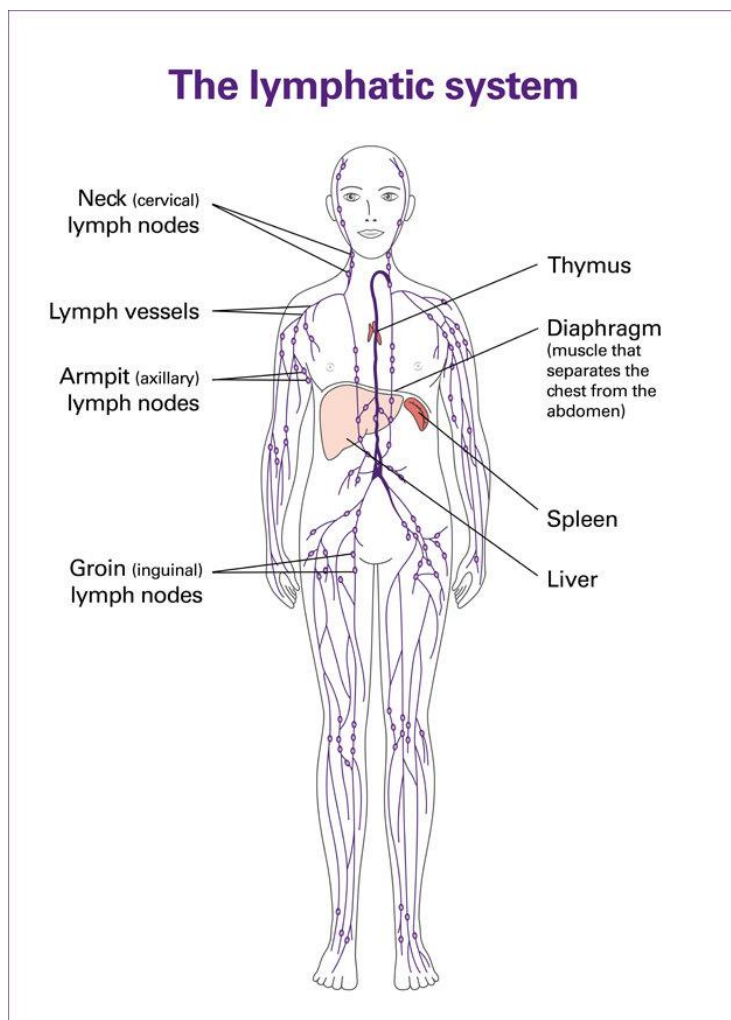
Odbiorcy tego przewodnika powinni mieć świadomość, że został on stworzony głównie do użytku w wymiarze europejskim, lecz będzie również użyteczny w innych miejscach na świecie. Odbiorcy z Europy wiedzą, że systemy opieki zdrowotnej, diagnostyka, leczenie oraz opieka różnią się w zależności od kraju. Co więcej, organizacja Lymphoma Coalition Europe uzupełniła pierwotne materiały i tekst o zawartość skierowaną na wymiar europejski. Jednakże, objęcie sytuacji w każdym europejskim kraju wykracza poza zakres tej publikacji. Niniejsza publikacja przybiera uogólnione podejście do chłoniaka skórny, w tym o dostępie i stosowaniu leczenia i procedur medycznych, które mogą różnić się w zależności od kraju.

Niektóre zabiegi i procedury mogą być dostępne w postaci rutynowej opieki w niektórych krajach, a niektóre nie. Niektóre mogą być dostępne za pomocą badań klinicznych lub programów indywidualnego stosowania, podczas gdy inne mogą nie być obecnie zatwierdzone do stosowania w Europie. Podobnie, w przypadku zabiegów i produktów do pielęgnacji skóry znajdujących się w tej publikacji, wykorzystaliśmy nazwy rodzajowe gdziekolwiek to możliwe, dodatkowo podając znaną nazwę marki. Odbiorcy powinni mieć świadomość, że nazwy marketingowe mogą różnić się w zależności od kraju.

W celu uzyskania dodatkowych informacji na temat dostępności zabiegów, należy skontaktować się z lokalną/krajową organizacją wspierającą chorych na chłoniaka lub raka krwi lub organizację the Lymphoma Coalition.

### Czym jest chłoniak skórny

Chłoniak to nowotwór, który powstaje w komórkach zwanych limfocytami, będącymi częścią naszego układu odpornościowego. Limfocyty zwykle znajdują się w węzłach (gruczołach) chłonnych. Można je również znaleźć w tkankach limfatycznych, np. w śledzionie, jelicie i skórze.



**Rysunek: Układ limfatyczny (naczynia limfatyczne i węzły chłonne zaznaczone są na zielono)**

**(Reprodukcja za zgodą organizacji Lymphoma Action)**

The Lymphatic system	Układ limfatyczny
Neck (cervical) lymph nodes	Węzły chłonne szyi (szyjne)
Lymph vessels	Naczynia limfatyczne
Armpit (axillary) lymph nodes	Węzły chłonne pachowe
Groin (inguinal) lymph nodes	Węzły chłonne pachwinowe
Thymus	Grasica
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Przepona (mięsień oddzielający klatkę piersiową od brzucha)
Spleen	Śledziona
Liver	Wątroba

Jeżeli limfocyty zaczną rosnać w sposób niekontrolowany lub nie umrą po zakończeniu ich żywotności, mogą się nawarstwiać i formować komórki nowotworowe. Wtedy powstaje chłoniak. Jeżeli chłoniak powstaje w limfocytach w skórze, nazywany jest chłoniakiem skóry.

Chłoniaki skóry są rzadkie. Szacunkowo rocznie choroba występuje u 1 na 100 000 osób w państwach zachodnich. Pomimo że chłoniaki skóry są rodzajem nowotworu, bardzo często rosną bardzo wolno i nie wpływają na oczekiwaną długość życia. Zachowują się bardziej jak długoterminowe (przewlekłe) zmiany skórne niż nowotwór.

Należy pamiętać o tym, że chłoniak, który zaczyna się w innym miejscu, np. węzłach chłonnych, a następnie rozprzestrzenia się na skórę, nie jest chłoniakiem skóry. Podanie nazwy nowotworu zależy od rodzaju komórki z którą jest związany i w której powstał, a nie od miejsca, do którego może się rozprzestrzeniać. Dla przykładu, jeżeli pacjentka ma raka piersi i przeniesie się on na węzeł chłonny lub kość, to nadal jest to rak piersi, a nie chłoniak lub rak kości.

## **Rodzaje chłoniaków**

Występuje wiele różnych rodzajów chłoniaka skóry. Tak jak w przypadku każdej formy chłoniaka, ważna jest znajomość swojego podrodzaju i używanie specyficznej nazwy jak najbardziej to możliwe, aby móc zrozumieć właściwy tok leczenia, czego oczekiwać i jego możliwe rezultaty, oraz znaleźć najlepsze informacje i wsparcie dopasowane do danego podrodzaju. Należy pamiętać o skonsultowaniu z lekarzem swojego podtypu chłoniaka, aby posiadać jak najbardziej aktualną i dokładną wiedzę.

## **Diagnoza i leczenie**

Ciężko zdiagnozować chłoniaki skóry, ponieważ rozwijają się wolno i są podobne do pospolitych zmian skórnych takich jak egzema lub łuszczyca. Zdiagnozowanie chłoniaka skóry u niektórych osób może zająć nawet kilka lat. Na szczęście, wczesne leczenie nie jest konieczne przy większości chłoniaków, a one reagują dobrze na różne dostępne rodzaje leczenia.

Należy pamiętać o tym, że chłoniak skórny nie jest zaraźliwy, gdyż nie jest infekcją i nie może być przenoszony z osoby na osobę.

## **Jak korzystać z tej publikacji**

Pozostała część przewodnika obejmie następujące kwestie:

- rodzaje chłoniaków skóry;
- diagnoza i stopnie zaawansowania choroby;
- rola pracowników służby zdrowia;
- rodzaje leczenia i przygotowanie do nich;
- działania niepożądane leczenia;
- przegląd różnic pomiędzy dziećmi i młodymi dorosłymi z chłoniakiem skórny;
- pielęgnacja skóry;
- seksualność.

Na końcu przewodnika można znaleźć glosariusz kluczowej terminologii medycznej użytej w tym tekście.

#### **Ostrzeżenie**

Niniejsze informacje nie powinny być używane w celu samodzielnej diagnozy, leczenia lub jako alternatywa do opieki medycznej. W przypadku niepewności związanych z informacjami znajdującymi się w tym raporcie, należy skonsultować się ze swoim lekarzem lub doradcą medycznym. W przypadku podejrzenia chłoniaka należy natychmiast zwrócić się o profesjonalną pomoc.

#### **O Organizacji Lymphoma Coalition**

Lymphoma Coalition (LC) jest organizacją non-profit utworzoną w 2002 roku i ustanowioną w 2010 roku z zamiarem wspierania organizacji chorych na chłoniaka na całym świecie w celu stworzenia społeczności wspierającej wspólne wysiłki w pomaganiu chorym na chłoniaka w otrzymaniu najlepszej opieki i wsparcia. Organizacja Lymphoma Coalition angażuje się w zapewnienie równych warunków działania informacji organizacji chorych na chłoniaka i pacjentów poprzez edukację, informowanie i działania propagujące na całym świecie. Wymagana jest potrzeba stworzenia centralnego węzła stałej i pewnej informacji jak również dzielenia się zasobami, najlepszymi praktykami, polityką i procedurami przez organizacje chorych na chłoniaka. LC składa się z 76 organizacji chorych z ponad 50 krajów. Misją tej organizacji jest bycie światowym źródłem faktów i statystyk na temat chłoniaka, poprawa świadomości i rozumienia chłoniaka oraz budowanie zdolności dla nowych i istniejących grup chłoniaków.

## 2 Rodzaje chłoniaków skórnych

### Wstęp

Występują dwa rodzaje limfocytów: Limfocyty B (B komórkowe) i limfocyty T (T komórkowe). Każde mają inne zadania w układzie immunologicznym. Chłoniaki skóry mogą rozwijać się zarówno z limfocytów T lub limfocytów B i są sklasyfikowane jako dwie główne grupy w następujący sposób:

- **chłoniaki skórne T komórkowe (ang. CTCLs)** są najbardziej pospolitym rodzajem chłoniaka skórniego. CTCLs często są zaczerwienione i suche jak wysypka egzemy i mogą dotyczyć rozległe części ciała;
- **chłoniaki skórne B komórkowe (ang. CBCLs)** częściej wywołują guzki na skórze, zazwyczaj w jednym lub dwu miejscach na ciele.

Zgodnie z wytycznymi praktyki klinicznej europejskiej społeczności onkologii medycznej wobec pierwotnego chłoniaka skórniego (opublikowane w czerwcu 2018 roku) chłoniak skórny T komórkowy (ang. CTCL) stanowi około 75 do 80% wszystkich pierwotnych chłoniaków skórnych (przy czym ziarniniak grzybiasty (ang. mycosis fungoides, MF) jest najpowszechniejszym typem), zaś chłoniak skórny B komórkowy stanowi 20 do 25%. Jednakże, w innych częściach świata występują inne rodzaje. Dla przykładu, w południowo-wschodniej Azji, rodzaje chłoniaka skórniego T komórkowego innego niż ziarniniak grzybiasty są dużo powszechniejsze niż w krajach zachodnich, a chłoniaki skórne B komórkowe są dużo bardziej rzadkie.

### Chłoniak skórny T komórkowy (CTCL)

Dwa najbardziej powszechne rodzaje chłoniaka skórniego T komórkowego to:

- ziarniniak grzybiasty (ang. mycosis fungoides, MF); oraz
- zespół Sezary'ego (ang. Sézary syndrome, SS).

Do innych form chłoniaka skórniego T komórkowego należą:

- pierwotnie skórne choroby limfoproliferacyjne CD30+;
- podskórnopodobne zapalenia tkanki podskórnej chłoniaka T komórkowego;

- pozawęzłowe komórki NK (ang. natural killer)/chłoniak T komórkowy, typ nosowy (bardzo rzadkie w krajach zachodnich, ale dużo bardziej powszechne w Azji oraz Ameryce Południowej i Środkowej).
- pierwotnie obwodowy skórny chłoniak T komórkowy – nie określony inaczej.

Większość chłoniaków skórnych T komórkowych jest bezbolesna (przewlekłe) – nieuleczalna, ale dająca się leczyć i zwykle nie zagrażająca życiu.

W chłoniaku skórnym T komórkowym złośliwe komórki T podróżują do górnych warstw skóry, wywołując wysypkę, która pozwala na diagnozę. Chłoniak skórny T komórkowy jest czasami mylnie określany jako nowotwór skóry, ponieważ pojawia się na skórze, lecz jest to niewłaściwe użycie terminu „rak skóry”. Rak skóry jest określeniem nowotworów rozwijających się z innych, nielimfatycznych komórek skóry, w tym komórki naskórka (prowadzące do raka kolczystokomórkowego) i melanocyty lub komórki barwnikowe (prowadzące do czerniaka).

### **Klasyczny ziarniniak grzybiasty (MF)**

Ziarniniak grzybiasty jest najbardziej powszechną postacią chłoniaka skórnego T komórkowego. Jest to typ bezbolesny o powolnym, przewlekłym przebiegu, trwającym często lata, a nawet dekady, i równie często nie rozwijającym się ponad warstwę skóry. Po pewnym czasie, w około 10% przypadków, może rozwinąć się na zewnętrzną warstwę skóry. Większość chorych ma klasyczną postać ziarniniaka grzybiastego, ale występują też radsze postacie. Wielu pacjentów prowadzi normalne życie podczas leczenia choroby, niektórzy pozostając w remisji przez długi okres czasu.

Ziarniniak grzybiasty może pojawić w każdym miejscu na ciele, ale zwykle dotyka obszary skóry zakryte ubraniem. Klasyczny ziarniniak grzybiasty zazwyczaj na początku ma nieregularną, okrągłą lub podobną do pierścienia (pierścieniową) postać, suche lub łuskowate obszary (zazwyczaj płaskie i odbarwione lub blade). Obszary ze zmianami różnią się w sposobie zachowania; niektóre nagle znikają, pozostają w tym samym kształcie lub rozmiarze lub stopniowo powiększają się. Mogą pojawić się w każdym miejscu na ciele, ale zazwyczaj można je znaleźć na torsie lub pośladkach.

Może także pojawić się w postaci pogrubionego i nieznacznie uniesionego obszaru skóry, zwanego ogniskiem zapalnym, który może swędzieć i czasem ulegać owrzodzeniu (rozkładowi/sączeniu). Mają skłonność pojawiać się na pośladkach w fałdach skóry oraz

mogą prowadzić do utraty włosów w miejscach dotkniętych chorobą. W rzadszych przypadkach, mogą pojawiać się większe lub uniesione guzki, zwane guzami i mogą ulegać bolesnemu owrzodzeniu lub sączeniu.

U niewielu osób może rozwinąć się erythrodermia, co objawia się zaczerwienieniem skóry, jej pogrubieniem oraz odparzeniem na całej powierzchni.

Podczas gdy jest możliwe wystąpienie tych wszystkich zmian w tym samym czasie, większość osób dotkniętych tą chorobą przez wiele lat, doświadcza tylko jednego lub dwóch rodzajów zmian, głównie plamy lub ogniska zapalne (patrz zdjęcie).



Pomimo że ziarniniak grzybiasty jest bezbolesną i chroniczną chorobą, przebieg u indywidualnych pacjentów jest nieprzewidywalny. Może być powolny, gwałtowny lub statyczny. Większość pacjentów doświadczy jedynie objawów skórnych bez poważnych



kompliakacji. Zaś około 10% doświadczy poważnych komplikacji podczas postępu choroby. W przeciwieństwie do różnych rodzajów raka skóry, głównie czerniaka, ziarniniak grzybiasty prawie nigdy nie przenosi się na węzły chłonne i organy wewnętrzne bez okazywania ewidentnych oznak postępu choroby na skórze.

#### *Rzadsze postacie ziarniniaka grzybiastego*

Poza klasyczną postacią ziarniniaka grzybiastego występują trzy inne, rzadsze postacie, które zachowują się nieznacznie inaczej i wyglądają inaczej pod mikroskopem:

- **Ziarniniak grzybiasty folikulotropiczny** dotyka zwłaszcza mieszki włosowe. Zazwyczaj dotyka czubek i szyjkę, co może doprowadzić do wypadaniu włosów. Może występować tylko jedna plama, obszar zapalny lub guz, ale większość chorych może mieć ich kilka. Mogą występować małe torbiele lub zablokowane pory. Są one czasem określane jako zaskórniki (zaskórniki białe) lub prosaki (kaszaki), gdyż wyglądają jak białe guzki na skórze. Terapie miejscowe, takie jak PUVA (psoralen w połączeniu z promieniowaniem UVA) i maści ze środkiem chemioterapeutycznym nie działają dobrze na ten rodzaj chłoniaka skórny. Sugerowanym leczeniem może być napromieniowanie elektronami całego ciała (ang. total-skin electron beam therapy), PUVA w połączeniu z lekami zawierającymi retinoidy, leczenie interferonem lub radioterapia.
- **Siatkowica pagetoidalna (choroba Worringera-Koloppa)** zazwyczaj pojawia się jako pojedyncze łuskowate ogniska zapalne, często na ramionach lub nogach. Nigdy nie rozprzestrzenia się poza skórę. Może być leczona operacyjnie lub małą dawką radioterapii.
- **Ziarniniakowe zwiotczenie skóry (ang. granulomatous slack skin, GSS)** jest niezwykle rzadką postacią ziarniniaka grzybiastego. Luźne fałdy skóry rozwijają się w pachach i pachwinie. Na taki rodzaj chłoniaka skóry nie ma ustalonego standardowego leczenia. Można zasugerować operację, radioterapię, PUVA, maści sterydowe lub interferon.

Dodatkowe informacje na temat leczenia, patrz Rozdział 5 tego przewodnika.

#### **Zespół Sezary'ego (ang. Sézary syndrome, SS)**

Zespół Sezary'ego jest mniej powszechnym, ale bardziej agresywnym rodzajem chłoniaka skóry T komórkowego, który jest związany z MF, ale objawia się bardzo ostrym swędzeniem, zaczerwienieniem całej powierzchni ciała (erythroderma), silnym łuszczeniem skóry i częstej utraty owłosienia. Chorzy na zespół Sezary'ego często tracą duże ilości skóry podczas snu, a łóżko może być pokryte łuskami skóry po przebudzeniu. Mogą czuć ogólne

zmęczenie, mieć gorączkę i powiększone węzły chłonne. Złośliwe komórki T znajdujące się w skórze mogą też krążyć w krwiobiegu.

Zespół Sezary'ego jest jedynym rodzajem chłoniaka skóry T komórkowego, który oddziałuje na skórę i krew. Skóra może być gorąca, odparzona, bardzo mocno swędząca oraz czasami łuszcząca i piekąca. Powszechne jest też sączenie się przezrystego płynu ze skóry. Ze względu na utratę ciepła poprzez skórę, chorzy często odczuwają zimno. Objawom mogą towarzyszyć zmiany widoczne na paznokciach, włosach oraz powiekach.

### **Pierwotnie skórne choroby limfoproliferacyjne CD30-dodatnie (PCCD30+LPD)**

Występują dwa główne rodzaje tych zaburzeń, odpowiedzialne za prawie jedną trzecią wszystkich zdiagnozowanych chłoniaków skóry T komórkowych:

- lymphomatoid papulosis (LyP); oraz
- pierwotnie skórny anaplastyczny wielkokomórkowy chłoniak (ang. PCALCL).

W obydwu rodzajach wykryto białko CD30 na powierzchni nieprawidłowych limfocytów. Obydwa zaburzenia mogą być dobrze pokierowane i mieć wspaniałe rokowania ze 100% odsetkiem dla LyP i 90% odsetkiem dla PCALCL przeżyć 10-letnich.

#### *Lymphomatoid papulosis (LyP)*

Lymphomatoid papulosis (LyP) objawia się samoleczącymi się małymi czerwono-brązowymi guzkami i plamkami na skórze (wykwity), które pojawiają się i znikają. Zmiany mogą być niezauważone lub swędzące i bolesne, a ich przebieg może trwać 2-3 miesiące. Zmiany mogą być trwałe z częstym, nawracającym sączeniem lub mogą zniknąć na dłuższy okres czasu przed ponownym pojawieniem się. Jednym z zauważonych wyzwalaczy zmian jest stres.

LyP jest zazwyczaj klasyfikowany jako niezłośliwy lub jako prekursor chłoniaka skóry T komórkowego (np. u około 1 osoby na 20 z LyP rozwinię się kolejny chłoniak taki jak pierwotnie skórny anaplastyczny wielkokomórkowy chłoniak, ziarniak grzybiasty lub chłoniak ziarniczny), przy czym niektórzy specjaliści twierdzą, że jest to chłoniak skóry T komórkowy o bardzo niskim stopniu postaci.

Choroba może wystąpić w każdym momencie życia – od wczesnego dzieciństwa do wieku średniego, dotykając w takim samym stopniu obydwie płci. Czarnoskóre osoby wydają się mniej podatne niż inne grupy etniczne.

#### *Pierwotnie skórny anaplastyczny wielkokomórkowy chłoniak (ang. PCALCL)*

Pierwotnie skórny anaplastyczny wielkokomórkowy chłoniak (ang. PCALCL) jest bezbolesnym, wolno rosnącym rodzajem chłoniaka skóry T komórkowego z charakterystycznymi cechami, do których należą pojedyncze lub wielokrotne wypukłe czerwone zmiany skórne i guzki, które nie mają skłonności do pękania, ale mają tendencję do owrzodzenia. Te zmiany mogą pojawić się w każdym miejscu na ciele i rozwijać się bardzo powoli, przez co mogą być obecne przez długi czas przed zdiagnozowaniem.

### **Rzadkie rodzaje chłoniaka skóry T komórkowego**

Występuje kilka rzadkich rodzajów chłoniaka skórno T komórkowego:

- **Podskóropodobne zapalenie tkanki podskórnej chłoniaka T komórkowego (ang. SPTCL)** wolno się rozwija i może wystąpić w każdym momencie życia. Nieznacznie częściej występuje u kobiet. Zaczyna się rozwijać w warstwie tłuszczowej naskórka, tuż pod jego powierzchnią. Może pojawić się jedno lub więcej ognisk zapalnych lub guzków, często na obydwu nogach. Mogą wystąpić też inne bardziej ogólne objawy, takie jak dreszcze, niski poziom krwinek i utrata wagi. Taki stan reaguje dobrze na tabletki sterydowe, co może być jedynym potrzebnym leczeniem. Jeżeli wymagane będzie dalsze leczenie, może być wykorzystana radioterapia miejscowa (wyłącznie w zmienione miejsce) lub chemioterapia doksorubicyną. Jeżeli SPTCL rozwija się szybciej, sugerowanym leczeniem może być połączenie leków stosowanych w chemioterapii takich jak schemat CHOP lub nawet przeszczep komórek macierzystych.
- **Pozawęzłowe komórki NK (ang. natural killer), chłoniak T komórkowy, typ nosowy**, jest bardzo szybko rozwijającym się rodzajem chłoniaka, który jest bardzo rzadki w krajach zachodnich, ale dużo bardziej powszechny w Azji oraz Ameryce Południowej i Środkowej. Czasami jest widoczny w skórze, ale może mieć swój początek w innym miejscu i obejmować skórę. Wyniki badań na wirus Epsteina-Barr (ang. EBV) u chorych na ten rodzaj chłoniaka zazwyczaj są dodatnie. W większości przypadków ten rodzaj chłoniaka leczony jest ogólnym (całego ciała) schematem chemioterapii, takim jak SMILE (deksametazon, metrotexsat, ifosfamid, L-asparaginaza i etopozyd) połączone z miejscową radioterapią choroby.

### *Pierwotnie skórny chłoniak T komórkowy – nie określony inaczej*

Do wytycznych praktyki klinicznej europejskiej społeczności onkologii medycznej należą następujące podgrupy chłoniaka skóry w kategorii pierwotnie skórny chłoniak T komórkowy – nie określony inaczej:

- **Pierwotnie skórny mały/średni chłoniak T komórkowy CD4-dodatnie** jest wolno rozwijającym się chłoniakiem z dobrym rokowaniem (prognozą). Zazwyczaj pojawia się w postaci pojedynczego ogniska zapalnego lub guzka na twarzy, szyi lub górnej części tułowia. Leczenie zazwyczaj obejmuje chirurgiczne usunięcie ogniska zapalnego lub guzka, lub zaatakowanie chemioterapią. Jeżeli chłoniak jest bardziej rozprzestrzeniony, sugerowane leczenie może odbywać się z użyciem leku stosowanego w chemioterapii cyklofosfamidu lub leku stosowanego w immunoterapii interferonu alfa.
- **Pierwotny skórny chłoniak T komórkowy gamma/delta** jest szybciej rozwijającym się rodzajem chłoniaka skóry, który zwykle występuje u dorosłych. Najczęściej przybiera postać plam lub ognisk zapalnych na rękach lub nogach. Do objawów mogą również należeć nocne pocenie się, dreszcze i utrata wagi. U niektórych chorych występuje niski poziom krwinek oraz powiększona wątroba i śledziona. Sugerowanym leczeniem jest najpewniej połączenie leków stosowanych w chemioterapii lub w niektórych przypadkach przeszczep komórek macierzystych.
- **Pierwotny agresywny skórny chłoniak epidermotropowy z cytotoksycznych komórek T CD8-dodatnich** jest szybciej rozwijającym się chłoniakiem, który występuje głównie u dorosłych. Wygląda jak szeroko rozsiane plamki (wykwity), ogniska zapalne i guzy na skórze. Miejsca dotknięte mogą ulegać owrzodzeniu. Może pojawiać się także na nabłonku ust. Państwo lekarz najpewniej zasugeruje leczenie w postaci połączenia leków stosowanych w chemioterapii lub w niektórych przypadkach przeszczep komórek macierzystych.

Dodatkowe informacje na temat leczenia, patrz Rozdział 5 tego przewodnika.

## **Chłoniaki skórne B komórkowe (ang. CBCL)**

Trzy główne rodzaje chłoniaków skórnych B komórkowych to:

- pierwotny skórny chłoniak z ośrodków rozmnażania (ang. PCFCL);
- pierwotny skórny chłoniak strefy brzeżnej z komórek B (ang. PCMZL); i

- pierwotny skórny chłoniak rozlany z dużych komórek B typu kończynowego (ang. PCLBCL-LT).

PCFCL i PCMZL rozwijają się wolno, są bezbolesne z dobrym rokowaniem (przekracza 90% odsetek przeżyć 10-letnich), podczas gdy PCLBCL-LT ma dużo mniej niekorzystne rokowanie (około 50% 5-letnie przeżycie powiązane z chorobą).

### **Pierwotny skórny chłoniak z ośrodków rozmnażania (ang. PCFCL)**

Pierwotny skórny chłoniak z ośrodków rozmnażania jest najbardziej powszechnym rodzajem chłoniaka skórniego z komórek B, najczęściej pojawiającym się na głowie, szyi i górnej części tułowia. Zmiany występują w postaci różowych lub czerwonych guzków lub wolno rozwijających się guzów. Rzadko kiedy stają się otwartymi odparzeniami lub owrzodzeniami. Niektórzy chorzy znajdują guzki w różnych miejscach na ciele, ale najczęściej jest to jeden guz lub małe grupy guzków.

Pierwotny skórny chłoniak z ośrodków rozmnażania reaguje dobrze na napromieniowanie. W przypadku wystąpienia na jednym lub paru obszarach na skórze można poddać się radioterapii. W przypadku gdy chłoniak jest ograniczony do jednego miejsca, może być wykonana operacja. Oba leczenia mają bardzo dobre działanie.

Jeżeli chłoniak jest bardziej rozprzestrzeniony, leczenie jest zależne od ilości zajętej skóry. Jeżeli na skórze znajduje się tylko kilka rozsianych obszarów, Twój specjalista może je monitorować i zatrzymać leczenie na czas, kiedy będzie potrzebne. Nazywane jest to sposobem „obserwuj i czekaj”. Chorzy często czują niepokój w związku z tym sposobem, ponieważ mają wrażenie, że nic nie jest robione w celu ich wyleczenia. Pewne jest, że lekarze na podstawie badań wiedzą, że minusy wczesnego leczenia przewyższają plusy.

Jeżeli masz chłoniaka w kilku miejscach na skórze, możesz otrzymywać rytuksymab. Jest to lek stosowany w immunoterapii podawany dożylnie (we wlewie dożylnym). Niektórzy chorzy mogą mieć podany rytuksymab poprzez zastrzyki podskórne (wstrzykiwany pod skórę). Niewiele chorych przechodzi leczenie zgodnie ze schematem chemioterapeutycznym (kilka leków) często wraz z rytuksymabem.

Leki stosowane w immunoterapii nie zabijają chłoniaka bezpośrednio. Stymulują Twój układ odpornościowy, aby rozpoznawać komórki chłoniaka jako obce dla organizmu i je zabijać. Kolejnym lekiem, który może być stosowany w immunoterapii, jest interferon alfa.

Jeżeli pierwotny skórny chłoniak z ośrodków rozmnażania nawraca (nawrót choroby), może być często skutecznie leczone tym samym leczeniem co za pierwszym razem.

Dodatkowe informacje na temat leczenia, patrz Rozdział 5 tego przewodnika.

### **Pierwotny skórny chłoniak strefy brzeżnej z komórek B (ang. PCMZL)**

PCMZL jest drugą najbardziej powszechną postacią CBCL i odnosi się do rodzaju chłoniaka nieziarniczego (ang. non-Hodgkin's lymphoma) nazywanego chłoniakiem pozawęzłowym układu limfoidalnego błony śluzowej (ang. MALT – mucosa-associated lymphoid tissue).

Chorzy mają różowe lub czerwone wykwity, guzki lub rzadziej guzy. Może wystąpić w każdym miejscu na skórze, ale zwykle znajduje się na rękach, nogach lub torsie.

Jest to jeden z kilku chłoniaków skóry ze znanym powodem. Niektórzy chorzy z chłoniakiem MALT mają dowody infekcji bakteryjnej zwanej *Borrelia burgdorferi*. Jeżeli masz tę infekcję, najpierw należy rozpocząć leczenie tymi antybiotykami. Jeżeli infekcja nie występuje, leczenie odbywa się za pomocą radioterapii lub operacji, zazwyczaj gdy chłoniak znajduje się tylko w jednym miejscu.

W innych przypadkach, podejście lecznicze do PCMZL będzie takie samo jak do PCFCL (patrz wyżej), zgodnie z zaleceniami wytycznych praktyki klinicznej europejskiej społeczności onkologii medycznej.

Dodatkowe informacje na temat leczenia, patrz Rozdział 5 tego przewodnika.

### **Pierwotny skórny chłoniak rozlany z dużych komórek B typu kończynowego (ang. PCLBCL-LT)**

Pierwotny skórny chłoniak rozlany z dużych komórek B typu kończynowego jest rzadkim i bardziej niebezpiecznym rodzajem chłoniaka skóry komórek B, który wygląda znacznie inaczej pod mikroskopem i w większości przypadków może występować częściej u starszych kobiet na dolnych kończynach, gdzie może osiągać znaczne rozmiary.

PCLBCL-LT często rozwija się w ogromne guzy, które sięgają głęboko w tkankę tłuszczową ciała, szybko rosnąc i stając się otwartymi odparzeniami. W przeciwieństwie do wolno rozwijających się rodzajów chłoniaków, w tym przypadku występuje większe prawdopodobieństwo rozprzestrzenienia się poza skórę.

Leczenie zazwyczaj odbywa się w postaci chemioterapii, z radioterapią lub bez niej. Najczęściej używana chemioterapia to R-CHOP (rytuksymab w połączeniu z cyklofosfamidem, hydroksydaunorubicyną, winkrystyną (Oncovin®) i prednizolonem). Można też przyjmować tylko rytuksymab. W przypadku nawrotu chłoniaka lekarz może zasugerować kolejne chemioterapie.

## 3 Diagnoza

### Wstęp

Jednym z wyzwań zdiagnozowania chłoniaka skóry jest zdecydowanie to, że jego oznaki i objawy nie są takie same dla wszystkich pacjentów, w połączeniu z faktem, że niektóre objawy, zwłaszcza łagodniejsze są powszechnie mylone z takimi chorobami jak egzema lub łuszczyca, lub grzybicze reakcje skórne (takie jak grzybica) lub zróżnicowane reakcje skórne na leki, niektóre substancje lub alergię.

### Główne objawy

Plamy, ogniska zapalne, wykwity i guzy są nazwami klinicznymi dla zróżnicowanych pierwszych objawów na skórze (nazywanych również zmianami), które mogą być wskazówkami prowadzącymi do diagnozy.

Plamy są zazwyczaj płaskie, z możliwymi łuskami i wyglądają jak wysypka. Ogniska zapalne są grubszymi, uniesionymi zmianami. Wykwity są małymi, uniesionymi unaczynionymi obszarami skóry, które wyglądają jak wysypka. Guzy są uniesionymi guzkami, które mogą lub nie ulegać owrzodzeniu. Aby guzek nazywany był guzem, jego rozmiar musi wynosić przynajmniej 1 cm lub więcej. Możliwe jest wystąpienie jednej lub wszystkich rodzajów zmian. Niektórzy mają tę chorobę przez wiele lat i doświadczają tylko jednego.

Niektórzy chorzy mają także powiększone węzły chłonne, zazwyczaj w szyi, pachach i pachwinie.

Powszechnym objawem jest swędzenie, chociaż nie wszyscy chorzy to odczuwają.

### Przebieg diagnozy

#### W opiece podstawowej

Diagnoza różnych podrodzajów chłoniaka skórniego może się różnić i czasami jej potwierdzenie zajmuje dużo czasu. Niezależnie od tego, proces diagnozy jest podobny dla wszystkich rodzajów.

Systemy opieki zdrowotnej różnią się w zależności od kraju, jednakże dokładny proces lub system diagnostyczny zależy od tego, w którym kraju mieszkasz. Jednakże, osoba, która może mieć chłoniaka skórniego, najprawdopodobniej odwiedzi lekarza ogólnego (lekarz podstawowej opieki zdrowotnej lub pierwszego kontaktu), jeżeli ma czerwone lub swędzące



plamy na skórze lub guzki w różnych miejscach. Wiele chłoniaków skóry wygląda jak powszechne choroby skóry takie jak egzema lub łuszczyca. Wiele z nich rozwija się również bardzo wolno, niektóre nawet 10-40 lat. Wykluczenie innych chorób może zająć dużo czasu lekarzowi podstawowej opieki zdrowotnej, który następnie wyda skierowanie do specjalisty. Może to być specjalista chorób skóry (dermatolog) lub specjalista chorób krwi i układu limfatycznego (hematolog).

## **Ocena**

Specjalista w szpitalu lub specjalistycznej klinice będzie się pytał o to, jak i kiedy pojawił się problem na skórze i jak wpływa na Ciebie. Przeprowadzą oni badanie fizykalne, dokładnie przyglądając się plamom i guzkom na skórze. Fotograf medyczny zrobi zdjęcia zmienionych obszarów skóry. Specjalista zada również pytania na temat Twojego ogólnego zdrowia i innych objawów, takich jak utrata wagi lub dreszcze.

## **Biopsja**

Lekarz może podejrzewać, w czym jest problem, ale będzie musiał potwierdzić diagnozę, wykonując biopsję skóry. Wykonując biopsję, lekarz znieczuli zmieniony obszar skóry za pomocą leku miejscowo znieczulającego i usuwa mały kawałek skóry. Próbkę jest następnie badana pod mikroskopem i wysłana na specjalistyczne badania sprawdzające szczegółowo komórki i ich geny oraz białka. Niekiedy, te testy muszą być wykonywane w laboratorium w innym ośrodku. Odesłanie wyników biopsji może nastąpić po 2-3 tygodniach.

Zdiagnozowanie chłoniaka skóry nie jest zawsze łatwe, nawet dla specjalisty. Mogą być potrzebne dalsze biopsje skóry podczas kolejnych kilku tygodni lub miesięcy. U niektórych chorych wysypka na skórze nie wygląda jak typowy chłoniak. W takim przypadku może być wymaganych kilka biopsji wykonanych przez kilka lat, zanim zostanie postawiona pełna diagnoza. Ten okres może to być źródłem frustracji i niepokoju. Aby otrzymać jak najbardziej odpowiednie leczenie, ważne jest, aby lekarze podali dokładną diagnozę i dowiedzieli się jak najwięcej o Twoim stanie skóry.

## **Testy, badania obrazowe i badania**

Informacje na temat, kiedy i jak rozwinęła się choroba skóry, badanie fizykalne i wyniki biopsji skóry pomogą zespołowi medycznemu w diagnozie chłoniaka. Aby dowiedzieć się więcej o chłoniaku i tego, jaki ma wpływ na Twoje ciało, należy przejść pełne badanie fizykalne i badania krwi. Badania te są wymagane w celu określenia stopnia zaawansowania chłoniaka.

Podczas badania fizykalnego lekarz będzie sprawdzać, czy węzły chłonne w szyi, pod pachami i w pachwinie są powiększone. Nie będą konieczne żadne badania wewnętrzne. Do badań krwi zaliczymy morfologię i pomiary poziomów substancji chemicznych znajdujących się we krwi, w tym dehydrogenaza mleczanowa (ang. LDH). Jest to enzym występujący w organizmie, wykorzystywany w procesie przemiany cukru na energię.

Dalsze badania zależą od dokładnego rodzaju zdiagnozowanego chłoniaka i ogólnego stanu zdrowia pacjenta. Jeżeli diagnoza wskazuje na najbardziej powszechny chłoniak skórny komórek T, ziarniniak grzybiasty, zaś wyniki badań fizykalnych i badań krwi są normalne, wymagany jest jedynie rentgen klatki piersiowej.

Badania obrazowe chłoniaka skórniego T komórkowego nie są wykonywane tak często jak dla innych chłoniaków nieziarnicznych. Badania obrazowe mogą być wymagane, jeżeli inne badania sugerują, że w krwi lub węzłach chłonnych występują komórki chłoniaków.

Najbardziej powszechnym rodzajem badania obrazowego chłoniaka skórniego jest tomografia komputerowa (ang. CT) klatki piersiowej, brzucha i miednicy (obszaru pomiędzy kośćmi biodrowymi). Niektórzy chorzy mogą mieć inne badanie obrazowe zwane pozytonową emisyjną tomografią (ang. PET), które można połączyć z tomografią komputerową, tworząc badanie obrazowe PET/CT. Te badania obrazowe wykonują bardzo wyraźne obrazy organów wewnętrznych. Pacjenci mogą mieć je zrobione w formie ambulatoryjnej i mogą trwać od 30 minut do 2 godzin. Nie wszystkie szpitale bądź centra lecznicze mogą wykonywać powyższe badania obrazowe, przez co może być konieczne wybranie się do większego centrum medycznego niż miejscowy szpital.

Niewiele osób z podejrzeniem chłoniaka skóry ma wykonaną biopsję szpiku kostnego. Biopsja szpiku kostnego polega na pobraniu igłą niewielkiej próbki szpiku kostnego (gąbczastej tkanki ze środka niektórych dużych kości ciała, gdzie tworzą się komórki krwi) z kości biodrowej. Najpierw lekarz znieczula skórę nad kością za pomocą leku miejscowo znieczulającego. Próbka jest następnie badana pod mikroskopem w celu sprawdzenia, czy zawiera komórki chłoniaka. Leki przeciwbólowe mogą być brane w celu łagodzenia wszelkiego dyskomfortu po zabiegu.

Jeżeli powiększone są węzły chłonne, może być konieczna biopsja węzłów chłonnych, polegająca na usunięciu węzła z wykorzystaniem miejscowego lub ogólnego znieczulenia. Procedura ta może być też nazywana biopsją wycinającą. Węzeł jest następnie wysyłany do laboratorium do zbadania pod mikroskopem.

Niektórzy chorzy mogą też mieć biopsję aspiracyjną cienkoigłową (BAC) węzła chłonного. Wykorzystuje się cieką igłę do usunięcia części komórek z powiększonego węzła chłonного bez usuwania samego węzła. BAC jest czasem wykonywany przed skierowaniem do specjalistycznej kliniki. Jednakże, po wykonaniu BAC wciąż istnieje prawdopodobieństwo wykonania biopsji węzła chłonного, gdyż BAC pobiera próbki tylko niektórych komórek węzła chłonного. Oznaczać to może pominięcie nieprawidłowych komórek.

Wszystkie te badania są robione w celu sprawdzenia, które części ciała zostały dotknięte chłoniakiem. Badania są wykonywane również w celu sprawdzenia, czy chłoniak zaczął się w skórze, a nie rozprzestrzenił z innego miejsca. Jest to bardzo ważne. Chłoniaki, które powstają wewnątrz organizmu, zachowują się inaczej w porównaniu do chłoniaków skóry i wymagają innego leczenia. Po otrzymaniu wyników zespół medyczny może podjąć decyzję o najlepszym możliwym leczeniu.

Wygląd skóry wraz z badaniem fizykalnym i innymi wynikami badań zazwyczaj zapewnia:

- podanie dokładnego rodzaju chłoniaka skóry – czy jest to chłoniak skórný z komórek T czy B oraz dokładnie jaki rodzaj;
- informacje na temat tego, czy chłoniak jest wolno rozwijającym się rodzajem (niski stopień lub bezbolesny) lub szybko rozwijającym się rodzajem (wysoki stopień lub agresywny);
- wskazanie stopnia zaawansowania choroby.

Rodzaj oraz stopień zaawansowania chłoniaka pomogą lekarzowi przewidzieć, jakie jest prawdopodobne przyszłe zachowanie, i podjąć decyzję, jak najlepiej go leczyć.

### **Co oznacza stopień zaawansowania?**

Stopień zaawansowania chłoniaka opisuje, jak bardzo zdążył urosnąć. Stopień zaawansowania pomaga zespołowi medycznemu w podjęciu decyzji nad potrzebnym leczeniem. Są dwa sposoby określenia stopnia zaawansowania chłoniaka skórnego, które mogą napotkać pacjenci podczas diagnozy. Pierwszym jest ten użyty wcześniej przy ziarniniaku grzybiastym i zespole Sezary'ego. Tak jak w przypadku innych nowotworów, rozróżniamy cztery stopnie zaawansowania, w następujący sposób:

#### *Stopień zaawansowania 1*

Chłoniak dotyka jedynie skóry (plamy lub ogniska zapalne):

- Stopień zaawansowania 1A oznacza, że dotyka mniej niż 10% skóry.
- Stopień zaawansowania 1B oznacza, że dotyka 10% skóry lub więcej.

#### *Stopień zaawansowania 2*

- Stopień zaawansowania 2A oznacza występowanie plam i ognisk zapalnych na skórze oraz powiększenie węzłów chłonnych, które nie zawierają nieprawidłowych komórek chłoniaków.
- Stopień zaawansowania 2B oznacza, że jest jeden lub więcej uniesionych guzków lub guzów na skórze, a węzły chłonne mogą lub nie być powiększone, ale nie zawierają komórek chłoniaków.

#### *Stopień zaawansowania 3*

Dotknięte jest 80% lub więcej skóry z ogólnym zaczerwienieniem, obrzękiem, swędzeniem, a czasem bólem (erythroderma). Węzły chłonne mogą być powiększone, ale nie zawierają nieprawidłowych komórek chłoniaków. Dodatkowo:

- Stopień zaawansowania 3A oznacza, że występuje kilka lub brak komórek chłoniaków w krwiobiegu (erythrodermiczny ziarniniak grzybiasty).
- Stopień zaawansowania 3B oznacza, że występuje umiarkowana ilość komórek chłoniaków w krwiobiegu (zespół Sezary'ego).

#### *Stopień zaawansowania 4*

Dodatkowo do problemów skórnych:

- Stopień zaawansowania 4A oznacza, że występują liczne komórki chłoniaków w krwiobiegu (zespół Sezary'ego) lub węzły chłonne zawierają komórki chłoniaków.
- Stopień zaawansowania 4B oznacza, że chłoniak występuje w innych narządach.

Stopnie zaawansowania mogą być zapisywane cyframi rzymskimi: I, II, III lub IV.

Wczesny stopień zaawansowania oznacza wszystko do 2A. Większość osób ma ten stopień zaawansowania chłoniaka skóry podczas zdiagnozowania. Niewiele chorych ma bardziej zaawansowaną chorobę (stopnie 2B, 3 i 4). Bardzo rzadko podczas diagnozy dotknięta jest krew (stopnie 3B lub 4A, zwane również zespołem Sezary'ego).

#### *Stopień zaawansowania TNMB*

Różne klasyfikacje stopnia zaawansowania są używane dla innych, rzadszych rodzajów chłoniaka skóry. Te systemy zazwyczaj opierają się na klasyfikacji stopnia zaawansowania TNMB. TNMB to skrót od tumour – nowotwór, node – guzek, metastasis – przerzut, blood – krew. W wytycznych praktyki klinicznej, według europejskiej społeczności onkologii medycznej (ang. ESMO) klasyfikacja stopni zaawansowania TNMB powinna być również wykorzystywana w przypadku ziarniniaka grzybiastego i zespołu Sezary'ego.

Jest to sposób na zapisywanie stopni zaawansowania raka i opisuje:

- liczbę obszarów zmian na skórze, ich wielkość i miejsce wystąpienia (oznaczone literą „T” i cyfrą między 1 a 3);
- liczbę objętych węzłów chłonnych (jeśli w ogóle) oraz które są objęte (oznaczone literą „N” i cyfrą między 0 a 3);
- czy objęte są inne części ciała (np. części nie będące skórą lub węzłami chłonnymi, oznaczone literą „M” i cyfrą 0 lub 1);
- zakres, do którego krew jest dotknięta podczas diagnozy poprzez krążące komórki Sezary'ego (oznaczone literą „B” i cyfrą między 0 a 2).

Klasyfikacja TNMB jest użyteczna, ponieważ jest szczegółowa i pozwala na oznaczanie zmian stopnia zaawansowania w odpowiednim czasie. Może to pomóc lekarzom w monitorowaniu stanu pacjenta i określeniu najlepszego leczenia.

## 4 Pracownicy służby zdrowia

W zależności od tego, w którym kraju mieszkasz, w Twoją diagnozę, leczenie i opiekę mogą być zaangażowani następujący pracownicy służby zdrowia:

- **Dermatolodzy** – specjaliści chorób skóry ze specjalizacją w chłoniakach skóry.
- **Hematolodzy** lub **onkolodzy** – specjaliści nowotworów krwi lub nowotworów ogólnych.
- **Histopatolodzy, hematopatolodzy** lub **dermatopatolodzy** – lekarze specjalizujący się w badaniu i sprawdzaniu tkanek na poziomie mikroskopijnym/komórkowym w laboratorium.
- **Onkolog radiolog** lub **radiolog** – lekarze specjalizujący się w leczeniu raka promieniowaniem.
- **Pielęgniarki** – zarejestrowane pielęgniarki z wyższym wykształceniem i stażem, które mogą pomóc lekarzowi w kierowaniu chorobą, objawami i efektami ubocznymi.
- **Pielęgniarki ze specjalizacją kliniczną** – wyspecjalizowane pielęgniarki, które skupiają się na opiece nad pacjentem w pewnym stanie lub leczeniu.
- **Koordynatorzy kliniczni, przewodnicy pacjenta** lub **przewodnicy opieki** – personel opieki medycznej zajmujący się logistyką, pomaganiem pacjentom w zaplanowaniu przebiegu leczenia oraz udzielający porad pacjentom podczas ich poruszania się w systemie opieki zdrowotnej.
- **Pracownicy socjalni** – przeszkolony personel, który ocenia i planuje społeczne, emocjonalne, środowiskowe, finansowe potrzeby i wsparcie pacjentów i ich opiekunów.
- **Farmaceuci** – eksperci w temacie środków leczniczych, którzy rozumieją i potrafią doradzić w użyciu i interakcji z lekami oraz pomóc lekarzom w ocenie alergii i interakcji lekowych.
- **Psychologowie, terapeuci psychospołeczni** lub **terapeuci** – wyszkoleni specjaliści, którzy potrafią zapewnić wsparcie terapeutyczne i psychologiczne dla pacjentów oraz radzić sobie z problemami emocjonalnymi i w zdrowiu psychicznym związanymi z diagnozą.
- **Dietetycy** – specjaliści żywieniowi i zdrowego żywienia, którzy pracują z pacjentami w celu znalezienia właściwych strategii w żywności, napojach i składnikach odżywczych.

W niektórych krajach i szpitalach Ci specjaliści (lub większość z nich) ściśle współpracują ze sobą jako część multidyscyplinarnego zespołu, aby koordynować najlepsze możliwe leczenie i opiekę indywidualnych pacjentów.

Dla niektórych pacjentów komfort poprawia włączenie w leczenie duchowych doradców z ich wspólnoty wyznaniowej w zespole wsparcia.

## 5 Leczenie

### Przed rozpoczęciem leczenia

Im większą wiedzę masz o tym, czego spodziewać się przed leczeniem, tym lepiej potrafisz określić (wraz z lekarzami, zespołem leczącym i rodziną/przyjaciółmi) wybrane opcje, korzyści i wady różnych metod leczenia, a ostatecznie to, co jest dla Ciebie najlepsze. Podczas gdy nie ma jednej idealnej tabletki, która sprawi, że choroba zniknie, najbardziej prawdopodobnym rozwiązaniem jest połączenie zabiegów, leków i innych metod wraz dużą dawką cierpliwości. Należy wziąć pod uwagę własne możliwości, styl życia, pracę oraz codzienne obowiązki przed zdecydowaniem się na wybrany przebieg leczenia.

Celem leczenia chłoniaka skóry jest wprowadzenie w stan remisji i usunięcie wszystkich plam, ognisk zapalnych lub guzów; zmniejszenie liczby komórek T we krwi (w przypadku zespołu Sezary'ego); oraz złagodzenie takich objawów jak ból, swędzenie, pieczenie i zaczerwienienie. Jednakże, było bardzo niewiele badań porównujących skuteczność jednej terapii leczenia chłoniaka skórniego z inną, więc jest to indywidualna metoda prób i błędów, dopóki Twój zespół opieki zdrowotnej znajdzie właściwą kombinację leczenia dla Ciebie. Co więcej, pacjenci zwykle znoszą leczenie lepiej, jeżeli utrzymują zdrową dietę i systematyczne ćwiczenia oraz zgłaszają swojemu lekarzowi jakiegokolwiek nowe objawy lub zmiany podczas leczenia.

Leczenie różni się w zależności od pacjenta i zależy od objawów, stopnia zaawansowania choroby, poprzednich terapii oraz osobistego stanu zdrowia (w tym Twój wiek, styl życia i inne możliwe choroby).

Terapie dzielą się na dwie kategorie, każda skierowana na:

- skórę (terapię miejscową); lub
- całe ciało (terapię systemową).

Dla wielu pacjentów o wczesnym stopniu zaawansowania choroby skuteczne są terapie miejscowe. Chorzy na chłoniaka skóry z chorobą odporną lub zajęciem krwi i narządów wewnętrznych wymagają terapii systemowej. Terapie bardziej agresywne stają się konieczne w późniejszym etapie choroby, kiedy złośliwe komórki T zależą w mniejszym stopniu od skóry, a choroba rozprzestrzenia się poza skórę.



W leczeniu chłoniaka skóry, w odróżnieniu od innych nowotworów, świadczeniodawcy często używają tej samej terapii wielokrotnie, np. fototerapia i naświetlanie w przebiegu leczenia. To, co działało za pierwszym razem, zadziała znowu. Pomimo że lekarze powinni przechowywać zapisy wykonanych terapii, warto przechowywać też własne zapiski do celów prywatnych.

Aby pomóc w wyborze właściwej ścieżki terapeutycznej dla Ciebie, istnieje wiele dobrych pytań, które możesz zadać zespołowi opieki zdrowotnej, poza „jakie są działania niepożądane?” i „jak dobre jest to leczenie?”, takich jak:

- Jak pewna jest moja diagnoza chłoniaka skórniego?  
*[Im mniej pewny jest lekarz Twojej diagnozy, tym mniejsze ryzyko należy ponosić przy wyborze terapii].*
- Jaki mam rodzaj chłoniaka skórniego?  
*[Znajomość podrodzaju jest ważna. Pacjenci z ziarniniakiem grzybiastym powinni oczekiwać innych opcji leczenia niż pacjenci z zespołem Sezary'ego lub chłoniakiem skórnym B komórkowym].*
- Jaki mam stopień zaawansowania chłoniaka skórniego i jakie jest moje rokowanie?  
*[Jest to ważne pytanie. Ogólnie, pacjenci ze wczesnym stopniem zaawansowania powinni rozważyć leki nakładane miejscowo lub terapię światłem fioletowym zamiast tabletek i leków dożylnych, ponieważ zazwyczaj są bardzo skuteczne, mają mniej działań niepożądanych, a rokowanie jest zazwyczaj bardzo dobre. Ze względu na gorsze rokowanie pacjentów z zaawansowanym stopniem, mogą oni wziąć pod uwagę podjęcie większego ryzyka przy wyborze terapii].*
- Jakie są krótko- i długoterminowe działania niepożądane? Jakie jest ich prawdopodobieństwo? Czy są odwracalne i jak długo będą trwać?  
*[Odpowiedzi na te pytania są głównym czynnikiem podczas podejmowania decyzji o wyborze leczenia przez pacjentów].*
- Jak uciążliwe jest leczenie? (Jak często? Gdzie? Na jak długo?)  
*[Niestety, wszystkie terapie tworzą różnego rodzaju niedogodności dla pacjentów, ale każdy pacjent będzie patrzył na szczegóły swojego protokołu inaczej pod kątem swojego życia].*

Jednym ze sposobów na śledzenie wszystkich szczegółów i informacji jest stworzenie tabelki z opcjami i czynników ważnych dla Ciebie. Pomocne mogą być również poniższe wskazówki:

- W razie możliwości znajdź lekarza lub centrum lecznicze specjalizujące się w leczeniu chłoniaków skóry lub współpracuj ze specjalistami z innych miejsc.
- Może być ciężko zapamiętać, jakie pytania zadać podczas pobytu w klinice. Zapisz pytania wcześniej, a następnie odpowiedzi po każdej wizycie, aby ich nie zapomnieć.
- Zabierz ze sobą inną osobę na wizytę, aby móc omówić z nią to, co powiedział lekarz.
- Skonsultuj się z innym lekarzem. Wiele osób woli uzyskać informacje z różnych źródeł, aby czuć się pewniej przed podjęciem decyzji o leczeniu.
- Poświęć czas na rozważenie wszystkich możliwości i nie czuj potrzeby podejmowania natychmiastowych decyzji.
- Upewnij się, że Twój zespół opieki zdrowotnej rozumie Cię. Podziel się każdą osobistą informacją o Twoim stylu życia, planie dnia, rutynach i obawach, aby można było zrozumieć Twoje potrzeby oraz poznać czynniki, które będą wpływać na wybrane przez Ciebie leczenie. W zależności od Twojej sytuacji, jedno leczenie może być lepsze od innego. Zapytaj o wszystkie możliwe opcje leczenia, aby uzyskać pełną informację przed podjęciem decyzji.

## **Poleganie na przyjaciółach i rodzinie**

Podczas zabiegów na skórę nie będziesz potrzebować nikogo ze znajomych lub rodziny, aby odwiózł Cię do domu. Jednakże, możesz potrzebować wsparcia bliskiej osoby podczas fototerapii, terapii miejscowych lub naświetlania.

W przypadku terapii systemowej, zwłaszcza jej pierwszego cyklu, dobrym pomysłem jest zabranie kogoś ze sobą, zanim poznamy swoją reakcję na terapię. Opiekuńczy kompan może ukoić nerwy lub obawy w przypadku wystąpienia reakcji alergicznej na leczenie i potrzebę ukojenia środkiem antyhistaminowym takim jak Benadryl, który ma właściwości uspokajające, a Ty poczujesz komfort w obecności osoby, która pomoże Ci podczas leczenia i zabierze do domu.

Nawet podczas chemioterapii chorzy nie są natychmiast wrażliwi na jej działanie po otrzymaniu leczenia. Związane z nimi nudności, wymioty oraz inne działania niepożądane pojawiają się po kilku dniach, ale zawsze dobrze mieć kogoś blisko siebie, aby nie zostać przytłoczonym przez niepokój.

## Radzenie sobie z niepokojem

Ze względu na to, że niektóre metody leczenia mogą wywoływać wrażenie ograniczenia lub klaustrofobii, można odczuwać niepokój przed lub podczas leczenia. Podczas takich wyzwań, pomocne w utrzymaniu spokoju i równowagi mogą być metody integracyjne, takiej jak hipnoterapia. Opieka całościowa jest często pomocna przy osiągnięciu równowagi przy okazywaniu emocji i objawach fizycznych. Należy rozważyć konsultację z dietetykiem, terapeutą metody Reiki, masażystą, specjalistą hipnoterapii, terapeutą stosującym akupresurę, nauczycielem jogi, instruktorem xi gong lub innymi, którzy pomogą radzić sobie ze stresem i utrzymać poczucie kontroli.

## Ograniczenia fizyczne podczas leczenia

Podczas leczenia wielu pacjentów doświadcza uczucia zmęczenia lub depresji. Taka wiedza zdecydowanie pomaga w przygotowaniu się na taki rezultat poprzez szukanie pomocy u terapeuty podczas leczenia i zmiany w planie terapii odpowiedzialnego za obniżone poziomy energii. Wyznacz własne tempo. Nie przeciążaj planu zobowiązaniami. Postaraj się przełożyć wszystkie mało ważne wizyty do momentu zakończenia przebiegu leczenia.

Lekarze i pielęgniarki mogą zapytać Cię, czy masz problemy z zasypianiem, czy masz złe sny i koszmary oraz czy czujesz smutek, przygnębienie lub zmęczenie. Warto wiedzieć, że niektóre zabiegi mogą wywoływać depresję, więc nie bój się szukać leków antydepresyjnych lub innych w celu złagodzenia tych działań niepożądanych.

## Formy leczenia

**Uwaga wstępna** – w związku ze zróżnicowanym dostępem do zabiegów i terapii w zależności od kraju, należy mieć świadomość, że nie wszystkie zabiegi wymienione w rozdziale poniżej będą dostępne we wszystkich krajach w Europie.

### Terapie na skórę

Zabiegi miejscowe lub na skórę są stosowane bezpośrednio na skórę. Zazwyczaj są używane na chłoniaka skóry w jego wczesnym stopniu zaawansowania, z zamiarem kontrolowania go, postępowania z objawami i minimalizowaniem działań niepożądanych.

Takie zabiegi zawierają:

- preparaty steroidowe;
- chemioterapię;
- fototerapię lub leczenie światłem (PUVA i UVB);

- radioterapię.

Dla większości zabiegów miejscowych, pacjenci mogą mieć konieczność umycia i przygotowania skóry. Pacjenci, którzy wcześniej dobrze nawilżą skórę, uważają, że jest ona lepiej penetrowana. Dobrym pomysłem jest wzięcie prysznic lub kąpeli, aby skóra była dobrze nawilżona przed zastosowaniem na skórze. Wielu pacjentów łączy suchą skórę ze swoją chorobą; środki nawilżające działają lepiej, jeżeli skóra jest wcześniej nasączona, a następnie pokryta emolientem.

#### *Miejscowe preparaty steroidowe*

Miejscowe preparaty steroidowe są podstawą leczenia chorób skóry. Nie są one kosmetyczne, ale zabijają limfocyty. Te środki posiadają właściwości wielokrotnego nadzoru immunologicznego i działanie przeciwzapalne. Przy wczesnym zaawansowaniu choroby miejscowe preparaty steroidowe mogą wzbudzać i utrzymywać kliniczne oczyszczenie zmian przez wydłużony okres czasu. Użycie tych środków w znaczny sposób przynosi ulgę przy swędzeniu. Miejscowe preparaty steroidowe mają różne postaci w tym kremy, maści, balsamy, roztwory i żele. Różne kraje w różnym stopniu kategoryzują siłę miejscowych preparatów steroidowych, więc Twój zespół opieki zdrowotnej doradzi Ci, czy zabiegi mają być łagodne, umiarkowane, mocne, bardzo mocne itp. Niektóre można dostać bez recepty w aptece, zaś niektóre są dostępne na receptę.

#### *Fototerapia/terapia światłem*

Jednym z najczęściej polecanych zabiegów na chłoniaka skóry, głównie we wczesnym stadium, jest terapia światłem ultrafioletowym (fototerapia). Ultrafioletowa część światła słonecznego spowalnia rozwój komórek skóry, obniża zapalenie i od dawna jest znana z leczenia z wielu chorób skóry, w tym chłoniaka skóry. Pacjenci z większym udziałem skóry (więcej niż 30% łącznej powierzchni ciała) mają często przepisana fototerapię, kiedy leczenie miejscowe mogłoby być niepraktyczne.

Fototerapia jest dostarczana w postaci światła ultrafioletowego B (UVB) lub światła ultrafioletowego A (UVA), które jest często łączone z lekko uczulającą tabletką nazywaną psoralen. Psoralen w połączeniu z UVA jest określany jako PUVA. Terapia UVB wydaje się być szerzej dostępna, zaś PUVA jest dostępna w większych lub lepiej wyspecjalizowanych ośrodkach leczniczych.

- UVB (znane również jako wąskopasmowe UVB lub szerokopasmowe UVB) odnosi się do krótszego spektrum światła ultrafioletowego, które powoduje poparzenie

słoneczne. W środowisku kontrolowanym fototerapia UVB może prowadzić do znaczącej poprawy zmian plam i ognisk zapalnych, jak również kontrolować objawy swędzenia. Ta forma leczenia światłem UV nie wymaga podawania leków doustnych. UVB może być wykonywane w prywatnych gabinetach dermatologicznych lub szpitalach. Większość pacjentów otrzymuje trzy zabiegi na tydzień, zwiększając długość czasu trwania od kilku sekund do kilku minut. Wraz z poprawą i osiągnięciem remisji choroby, częstość zabiegów UVB zmniejsza się do jednego na tydzień.

- PUVA odnosi się do ultrafioletowego A (dłuższe spektrum światła ultrafioletowego) z psoralenem, połączenia, które sprawia, że światło UVA staje się biologicznie aktywne w komórkach skóry. Leczenie PUVA penetruje głębsze rejony skóry i jest pomocne u pacjentów z grubszymi plamami lub którzy mają chłoniaka skóry z zajęciem na poziomie mieszka włosowego. Podobnie jak w terapii UVB, PUVA jest wykonywana w gabinetach dermatologicznych lub szpitalach. Pacjenci przyjmują przepisany lek psoralen na 1 godzinę przed ekspozycją na światło UVA. Po zakończeniu leczenia przez 12-24 godziny noszone są okulary ochronne. Po osiągnięciu przez pacjenta klinicznej poprawy po PUVA, częstość zabiegów jest stopniowo zmniejszana do osiągnięcia wykonywania zabiegu co 4-8 tygodni.

#### Przygotowanie do PUVA

Dla pacjentów otrzymujących leczenie PUVA wymagana jest ochrona oczu. Istnieje teoretyczne, aczkolwiek minimalne ryzyko rozwinięcia się zaćmy po ekspozycji na światło UVA. Biorąc to pod uwagę, dobrym pomysłem jest wykonanie badania wzroku przed rozpoczęciem leczenia, aby stwierdzić, czy ma się zdrowe oczy. Należy także pamiętać o okularach ochronnych, z folią blokującą światło UVA dookoła okularów, do noszenia w dni zabiegów PUVA aż do zachodu słońca.

W związku z wrażliwością na światło po zabiegach PUVA, jeżeli to możliwe, należy odpowiednio dopasować sesje lecznicze. Wykonanie PUVA z samego rana może nie być mądrym wyborem, gdyż prawdopodobnie spędzisz część dnia w bezpośrednim świetle słonecznym. Przedyskutuj swój specyficzny styl życia i rutyny ze swoim lekarzem, aby wyznaczyć najlepszą porę dnia na zabiegi z użyciem światła.

Przedyskutuj ze swoim lekarzem także potencjalne działania niepożądane tego lub innego zabiegu (do których mogą należeć nudności), ponieważ niektóre naturalne leki mogą je złagodzić.

### *Chemioterapia miejsca*

Nitrogranulogen (Mustargen®), znany również jako iperyty azotowe, jest cytotoksycznym środkiem chemoterapeutycznym (zabijającym komórki) używanym miejscowo przy wczesnym zaawansowaniu chłoniaka skóry. Lek ten osiąga bardzo zadowalające wyniki podczas stosowania u pacjentów z ograniczonym lub szerokim zajęciem skóry i chorobami opornymi po wykonaniu innych zabiegów na skórę. Farmaceuta przygotowujący leki przygotowuje iperyt azotowy, zazwyczaj mieszając go z maścią lub żelem. Valchlor® lub Ledaga®, wstępnie opracowany żel iperytu azotowego, może być również przepisany. Miejscowy iperyt azotowy nie jest wchłaniany systemowo, więc nie wywołuje nudności lub utraty włosów. Może sprawić, że niewielkie zmiany będą bardziej widoczne, ale nie jest to oznaka pogorszenia choroby. Nie należy go stosować na twarz lub genitalia. Często może wywoływać podrażnienie lub reakcję alergiczną, dlatego należy stosować lek na małym obszarze przez 7-10 dni, aby sprawdzić te działania niepożądane przed szerszym stosowaniem.

### *Żel Beksaroten (Targretin®)*

Żel Beksaroten lub Targretin® jest środkiem otrzymanym z witaminy A należącym do większej klasy leków nazywanych retinoidami, które aktywują receptory retinoidalne. Receptory X (ang. Retinoid X receptors, RXRs) kierują nieprawidłowe komórki T w kierunku komórki śmierci. Żel Targretin® stosowany jest jako środek miejscowy w przypadku uporczywych zmian we wczesnym stadium. Podczas kilku pierwszych tygodni leczenia tym środkiem miejscowy lek sterydowy jest często stosowany razem z żelem Targretin®, aby zmniejszyć miejscowe podrażnienie.

### *Tazaroten (Tazorac®)*

Krem Tazaroten jest kolejnym retinoidem. Wiąże się z receptorami kwasu retinowego (ang. retinoic acid receptors, RAR), które uważa się, że mają działanie przeciwzapalne. Ten krem może powodować miejscowe podrażnienie lub suchość skóry.

### *Krem Imikwimod (Aldara®)*

Krem Imikwimod jest środkiem uaktywniającym odporność. Stymuluje Twój układ odpornościowy, tworząc reakcję identyfikującą i niszczącą nieprawidłowe komórki. Krem może być stosowany wyłącznie na małych obszarach skóry, z tego powodu jest najlepszy na wyizolowane lub oporne zmiany. Może powodować stany zapalne skóry i w niektórych przypadkach objawy grypopodobne.

### *Efudix*

Efudix jest kremem wykorzystywanym w leczeniu raka skóry, a badania wskazują, że może pomagać chorym na chłoniaka skóry.

### *Takrolimus*

Takrolimus jest maścią immunomodulacyjną, sklasyfikowaną jako leczenie niesteroidowe do leczenia egzemy. Może obniżyć zapalenie przy chłoniaku skóry i może być użyte w przypadku obaw o działania steroidów.

### *Radioterapia*

Radioterapia ma długą historię w leczeniu chłoniaka skóry, sięgającą początku XX wieku. Wykorzystywane są foto (rentgen) lub bardziej powszechne formy elektronowe promieniowania. Obecnie występują dwa rodzaje promieniowania:

- promieniowanie lokalizowane (również znane jako „miejscowe”); lub
- terapia total skin electron beam therapy (TSEBT).

Obydwa rodzaje zapewniają promieniowanie w głąb skóry z ograniczonymi działaniami niepożądanymi.

Promieniowanie miejscowe, które zapewnia promieniowanie do ograniczonego obszaru powierzchni skóry, może mieć formę wiązki elektronów z odległego źródła promieniowania lub brachyterapii będącej jedną z form promieniowania emitowanego z aplikatora umieszczonego dokładnie nad skórą. Zazwyczaj terapia miejscowa jest wykonywana wszędzie w postaci 2 do 15 zabiegów.

Total skin electron beam therapy (TSEBT) przeszła wiele modyfikacji i udoskonaleń przez lata z głównym celem generowania promieniowania na tkankę docelową (skórę) i minimalizacji uszkodzenia otaczających tkanek. TSEBT jest wykonywana w placówkach ambulatoryjnych pod kierunkiem doświadczonego radioterapeuty. Zazwyczaj pacjenci otrzymują TSEBT codziennie w cyklach zabiegowych trwających około 3-10 tygodni. Jako terapia na skórę, TSEBT jest wysoce skuteczna wśród pacjentów z szerokim zajęciem skóry plamami lub guzkami.

## **Terapie systemowe**

Terapie systemowe dotyczą całego ciała i zazwyczaj są wykorzystywane przy zaawansowanym chłoniaku skóry lub gdy nie występuje reakcja na leczenie miejscowe.

#### *Fotoferaza pozaustrojowa (ang. Extracorporeal photopheresis, ECP)*

Fotoferaza pozaustrojowa jest immunoterapią zalecaną dla pacjentów z chłoniakiem skóry z nieprawidłowo krążącą populacją komórek T wykrytych w krwi obwodowej. Podczas ECP białe komórki krwi są oddzielane i wystawione (poza ciałem) na światło UVA i psoralen, a następnie wprowadzone z powrotem. Uważa się, że ekspozycja na światło UVA białych komórek krwi stworzy efekt podobny do szczepionki przeciwko złośliwym komórkom T. Inne zabiegi (interferony, Targretin®) są często stosowane wraz z terapią ECP.

Terapia fotoferezą jest wykonywana przez pielęgniarki przez dwa kolejne dni co 2-4 tygodnie w warunkach ambulatoryjnych.

Im lepiej poinformowany jest pacjent o fotoferezie, tym lepiej przebiegają procedury. Przed rozpoczęciem fotoferazy zalecane są niektóre badania krwi. Lekarze często sprawdzają u pacjentów komórki T, morfologię krwi i krzepnięcie krwi, aby mieć podstawowe wyniki przed rozpoczęciem leczenia.

Podczas fotoferazy wymagana jest ochrona oczu, należy pamiętać o okularach ochronnych przed rozpoczęciem leczenia. Im lepiej nawodniona jest osoba, tym łatwiejszy jest dostęp do żył podczas leczenia, więc pacjenci powinni pamiętać, aby być dobrze nawodnionym przez kilka dni przed każdą sesją zabiegową. Wielu lekarzy zaleca pacjentom dokładne przyjrzenie się jednostce do fotoferazy przed rozpoczęciem leczenia oraz sprawdzenia dostępu do żyły.

Ze względu na dłuższy czas trwania zabiegu radzimy zabrać ze sobą film lub coś do czytania, aby czas minął szybciej. Podczas leczenia można też zawrzeć nowe znajomości, gdyż wiele osób pozostaje na tym samym planie i za każdym razem spotyka znajome twarze.

#### *Tabletki sterydowe*

Sterydy są lekami stosowanymi do leczenia różnych chorób skóry. W chłoniaku skóry, sterydy w postaci tabletki, które są brane doustnie mogą być stosowane do regulowania komórek zapalnych, kiedy choroba skóry jest rozległa i towarzyszące objawy są wyraźne.

Do tabletek sterydowych należą kortyzon, prednizon i metyloprednizolon. Prednizon może być przepisany w zmniejszanych dawkach, zmniejszając z 40-60 mg do 5 mg przez okres



kilku tygodni. W innych przypadkach, niska dawka prednizonu (10-20 mg) może być podawana codziennie przez dłuższy okres. Niektóre z powszechnie występujących działań niepożądanych podczas długoterminowego stosowania to zatrzymanie wody, zwiększenie masy ciała, zwiększone ciśnienie krwi i poziom cukru we krwi, zwiększony apetyt, podrażnienie żołądka, huśtawki nastroju, zaburzenia snu, trądzik, wydłużenie czasu gojenia ran, słabsze kości i mięśnie oraz zwiększona podatność na infekcje.

#### *Terapie biologiczne/ immunoterapie/ celowane*

Terapie biologiczne (lub immunoterapie) opierają się na wykorzystaniu układu odpornościowego organizmu do zwalczania chłoniaka skóry.

#### Interferony

Interferon jest białkiem naturalnie występującym w ciele, który posiada właściwości antywirusowe, antynowotworowe i immunologiczne oraz może być produkowany w dużych ilościach do stosowania jako lek. Podczas leczenia zaawansowanego stopnia CTCL lekarze dążą do stymulowania odporności. Interferon alfa 2b (Intron A®) i Interferon gamma 1b (Actimmune®) reprezentują dwie różne kategorie syntetycznych interferonów stosowanych w leczeniu tej choroby. Interferon jest podawany pacjentowi przez zastrzyk podskórny do 3 razy w tygodniu. Wymagane są badania laboratoryjne monitorujące morfologię krwi i pracę wątroby. Interferon jest najczęściej stosowany w leczeniu skojarzonym różnych metod terapeutycznych takich jak fotoferaza.

#### Retinoidy

**Beksaroten (Targretin®)** kapsułki są środkiem otrzymanym z witaminy A należącym do większej klasy leków nazywanych retinoidami. Receptory X (ang. Retinoid X receptors, RXRs) kierują nieprawidłowe komórki T w kierunku komórki śmierci. Beksaroten stosowany doustnie jest środkiem systemowym dopuszczonym do stosowania dla wszystkich stopni zaawansowania chłoniaka skóry komórek T. Kontrola laboratoryjna (badania krwi) lipidów i hormonu tarczycy jest wymagana podczas trwania terapii.

#### Inhibitory HDAC

**Kwas suberanilohydroksamowy (Zolinza®)** jest inhibitorem deacetylazy histonowej (ang. HDAC) do przyjmowania doustnego dla pacjentów z postępującymi lub trwałymi objawami chłoniaka skóry. Inhibicja HDAC pozwala na przepisanie komórek DNA, aby komórki nowotworu umierały. Ten lek wymaga częstej kontroli krwi, elektrolitów, liczby płytek krwi i EKG podczas początkowych tygodni terapii. Kwas suberanilohydroksamowy jest stosowany sam lub w połączeniu z innymi terapiami.

**Romidepsin (Istodax®)** jest kolejnym inhibitorem HDAC dostępnym dla pacjentów z chłoniakiem skóry, którzy otrzymali przynajmniej jedną terapię systemową. Romidepsin podawany jest przez infuzję dożylną przez 4 godziny co tydzień, przez okres 3 tygodni, po którym następuje tydzień odpoczynku. Podobnie jak w przypadku innych środków HDAC, kontrolowanie badań krwi w tym elektrolitów, magnezu i płytek krwi jest konieczne.

#### Inhibitory proteasomu

**Bortezomib (Velcade®)** jest inhibitorem proteasomu, który jest wykorzystywany przez komórki do niszczenia niechcianych białek. W niektórych nowotworach białka, które mogą w innej sytuacji zabijać komórki nowotworu, są zbyt szybko oczyszczone. Podawany jest dożylnie co 4 dni, dzień 1-11 w ciągu cyklu trwającego 21 dni. Potencjalne działania niepożądane to mrowienie w rękach i nogach lub zmienne liczby krwinek.

#### Przeciwciała monoklonalne

**Alemtuzumab (Campath®)** kierowany jest przeciwko antygenowi CD52 (marker powierzchniowy) wykrytym na limfocytach B i limfocytach T. Zazwyczaj podawany jest w niskich dawkach jako zastrzyk podskórny lub czasem dożylnie 3 dni w tygodniu przez okres 8-12 tygodni. Pacjenci otrzymujący alemtuzumab mają przepisywane antybiotyki doustnie oraz leki antywirusowe w celu ochrony systemu immunologicznego podczas terapii i do 6 miesięcy po jej zakończeniu.

**Brentuximab vedotin (Adcetris®)** kierowany jest przeciwko antygenowi CD30 (marker powierzchniowy) wykrytym na niektórych limfocytach T i innych komórkach odpornościowych oraz przenosi środek chemioterapeutyczny uwalniany na komórki nowotworu. Jest to infuzja dożylna wykonywana co 3 tygodnie. Najbardziej powszechne działania niepożądane to mrowienie w rękach i nogach, nudności, niska liczba krwinek, zmęczenie i biegunka.

**Pembrolizumab (Keytruda®)** łączy i blokuje aktywność receptora PD-1 obecnego na limfocytach T i innych komórkach odpornościowych. Sygnalizowanie PD-1 hamuje funkcje komórek T, które w innym wypadku mogłyby atakować komórki nowotworowe. Pembrolizumab jest rodzajem immunoterapii i jego funkcją jest zwolnienie blokady układu immunologicznego. Jest to infuzja dożylna wykonywana co 3 tygodnie.

**Rytuksymab (MabThera®)** jest stosowany w leczeniu wielu rodzajów chłoniaka nieziarniczego oraz działa na chłoniaka skóry T komórkowego. Coraz częściej jest dostępny jako biosimilar (niemarkowa wersja głównej terapii zbliżonej biologicznie).

**Mogamulizumab (Poteligeo®)** namierza receptor 4 chemokin CC i stosowany jest w przypadku nawrotu (powrotu) lub oporności (uodporniania się na konkretne terapie) ziarniniaka grzybiastego lub zespołu Sezary'ego.

### *Chemioterapia*

Chemioterapia podawana jako pojedynczy środek lub w skojarzeniu może być stosowana do leczenia objawów zaawansowanego chłoniaka skóry. Chemioterapia skojarzona lub wieloskładnikowa jest zazwyczaj zarezerwowana dla zaawansowanych stadiów choroby. Następujące leki stosowane w chemioterapii jednoskładnikowej są łagodniejsze, więc nie wywołują dużej utraty włosów lub wymiotów. Przy większości tych środków lekarze będą kontrolować liczbę krwinek oraz funkcje nerek i wątroby.

**Metotreksat (Matrex®)** jest środkiem antymetabolitowym stosowanym dla gospodarza choroby immunologicznej. Ingeruje w metabolizm kwasu foliowego w komórkach nowotworowych. W leczeniu chłoniaka skóry podawany jest doustnie w postaci tabletki raz w tygodniu.

**Pralatreksat (Folotyn®)** stosowany jest w leczeniu przekształconego ziarniniaka grzybiastego lub innego złośliwego chłoniaka nieziarniczego takiego jak obwodowy chłoniak T komórkowy. Jest to inhibitor metaboliczny folianu, która ma taką samą ścieżkę jak metotreksat. Pacjenci otrzymujący terapię pralatreksatem przyjmują dzienną dawkę kwasu foliowego oraz zastrzyki witaminy B12 co 8 do 12 tygodni. Podawany jest dożylnie przez 3 tygodnie, po których następuje tydzień odpoczynku.

**Liposomalna doksorubicyna (Doxil®)** jest specjalnym opracowaniem doksorubicyny, leku, który ingeruje w działanie DNA w komórkach nowotworowych. Liposom lub mikroskopijna sfera tłuszczu otaczająca doksorubicynę minimalizuje działania niepożądane i wzmacnia aktywność. Doksorubicyna jest dostarczana przez infuzję dożylną co 2-4 tygodnie. Niektórzy pacjenci będą mieć wykonaną ocenę pracy serca przed rozpoczęciem terapii.

**Gemcytabina (Gemzar®)** jest lekiem stosowanym w chemioterapii, który działa poprzez hamowanie produkcji DNA w komórkach nowotworowych. Podawany jest dożylnie w różnych terminach.

### *Chemioterapia skojarzona wieloskładnikowa*

Stosowanie skojarzonych leków w chemioterapii na chłoniaka skóry powinno być odradzane, ponieważ nie zostało udowodnione, żeby były bardziej skuteczne niż sekwencyjne pojedyncze środki i zawsze są dużo bardziej toksyczne. Dożylne terapie skojarzone takie jak CHOP (cyklofosfamid, doksorubicyna, winkrystyna i prednizon), ESHAP (etopozyd, solumedrol, wysoka dawka ara-C i cisplatyna), GND (gemcytabina, navelbine i doxil) lub terapia doustna PEP-C (chlorambucyl, cyklofosfamid, etopozyd, prednizon) mogą być stosowane, kiedy nie jest dostępna żadna inna terapia lub w rzadkich okolicznościach jako sposób na przygotowanie krótkich reakcji w przygotowaniu do przeszczepu szpiku kostnego.

### *Przeszczep komórek macierzystych*

Przeszczep szpiku kostnego lub komórek macierzystych jest brany pod uwagę w przypadku pacjentów z zaawansowanym stadium choroby. Przeszczep alogenicznych komórek macierzystych jest zalecaną metodą przeszczepu dla pacjentów z zaawansowanym chłoniakiem skóry. Jednakże, większość chorych na chłoniaka skóry nie będzie oceniać tej opcji. Przeszczep alogenicznych komórek macierzystych odnosi się do procedury, podczas której zdrowe komórki macierzyste są przeszczepiane z jednej jednostki do kolejnej. Do źródeł komórek macierzystych należą szpik kostny, krew obwodowa lub krew pępowinowa. Komórki macierzyste krwiotwórcze mogą wzrastać w inne komórki znajdujące się w krwiobiegu. Tworzą komórki krwi i składniki, które są potrzebne do funkcjonowania Twojego układu immunologicznego. Podczas przeszczepu zdrowe komórki macierzyste są wprowadzone do Twojego organizmu, po czym rosną i produkują różne składniki krwi, których potrzebują zarówno Twoje ciało, jak i układ immunologiczny.

## **Badania kliniczne**

Najlepszym sposobem identyfikacji skutecznych leków i znajdowania nowych sposobów leczenia chłoniaka skóry jest prowadzenie badań i testów w tym badań klinicznych. Ze względu na fakt, iż ta choroba jest mniej powszechna niż inne rodzaje nowotworów, naukowcy polegają na chętnych uczestnikach. Badania kliniczne są kluczowe w identyfikowaniu prognostycznych strategii i określaniu optymalnych dawek dla pacjentów.

Jeżeli interesuje Cię wzięcie udziału w badaniu klinicznym, porozmawiaj ze swoim lekarzem o tym, które mogą być odpowiednie i dostępne dla Ciebie.

## 6 Radzenie sobie z działaniami niepożądanymi leczenia

Leczenie ma na celu złagodzenie objawów Twojej choroby, ale często działania niepożądane leczenia mogą powodować dyskomfort i utrudniać normalne życie. Poinformuj swojego lekarza, jeżeli doświadczysz któregoś z następujących działań niepożądanych:

- podrażnienie lub zapalenie skóry;
- zaczerwienienie, wysypka i swędzenie;
- uczucie gorąca, wrażliwość lub uczucie palenia (podobnie jak przy poparzeniu słonecznym);
- zmęczenie lub depresja;
- objawy podobne do grypy.

Wiele leków doustnych i chemioterapia dożylna mogą również prowadzić do zmiany apetytu lub jego całkowitej utraty. Jeżeli doświadczysz przewlekłych nudności wymiotów lub utraty masy ciała, skontaktuj się z dietetykiem w celu omówienia możliwości zwiększenia spożycia składników odżywczych, z którymi Twój organizm może sobie poradzić. Inne problematyczne działania niepożądane mogą pojawić się w przewodzie pokarmowym, np. biegunka lub zaparcie. Spróbuj przyjąć leki o późniejszej porze dnia, co może zmniejszyć apetyt lub wywołać działania niepożądane w przewodzie pokarmowym.

Wielu pacjentów z chłoniakiem skóry doświadcza skrajnego zmęczenia jako działania niepożądanego leczenia. Jeżeli dotyczy to Ciebie, spróbuj się na to przygotować i utrzymaj spokojne tempo, zacznij tworzyć okresy odpoczynku w ciągu dnia i dostosuj plan pracy, zawsze kiedy to możliwe. Przeorganizowanie życia w celu dostosowania do zmian związanych z chorobą i leczeniem jest ważne. Należy skupić się także na właściwym odżywianiu, odpowiedniej ilości snu i życiu w harmonii ze sobą, zamiast sprawdzać listę rzeczy do zrobienia i dogadzania innym. Dbanie o siebie jest konieczne i będzie miało wpływ na rezultaty terapii i procesy leczenia.

Jeżeli doświadczysz depresji spowodowanej leczeniem, porozmawiaj ze swoim lekarzem i nie wahaj się poprosić o leki antydepresyjne, które pomogą poprawić nastrój i dodadzą energii.

Zawsze utrzymuj odpowiednie nawodnienie. Suplementy diety i napoje zawierające białko mogą pomóc w utrzymaniu właściwego spożycia składników odżywczych i zapobiec utracie masy ciała.

Ogólnie, działania niepożądane mogą być mniej lub bardziej intensywne od czasu do czasu, niektóre działania niepożądane mogą być skumulowane, a niektóre pogarszać się wraz z trwaniem leczenia. Pacjenci powinni zrozumieć, że pewne protokoły leczenia prowadzą do związanych z nimi działań niepożądanych, więc konieczna jest rozmowa z lekarzem.

Na problemy związane ze skórą można stosować emolienty kojące, dodatkowe nawilżenie oraz zwiększyć przyjmowanie płynów, aby utrzymać jej nawilżenie. Stosuj środki nawilżające od razu po kąpieli. Zakładaj ubrania, które nie podrażniają i chronią Twoją skórę od słońca. Zachowaj czujność i zgłoś pojawienie się jakichkolwiek infekcji. Odzież ochronna i/lub opatrunki ochronne mogą być pomocne, jeżeli jakiś obszar jest problematyczny lub bolesny.

W przypadku nadmiernego swędzenia dostępne są doustne leki antyhistaminowe i inne, które pomogą i przyniosą ulgę w przypadku swędzenia związanego z nerwami. Odpowiednia pielęgnacja skóry równa się leczeniu. Stosuj środki miejscowe przepisane przez świadczeniodawcę, unikaj rozdrapywania zmienionych miejsc i przyjmuj zalecane leki antyhistaminowe.

Jeżeli doświadczysz uczucia gorąca lub palenia na skórze, są leki, które mogą pomóc. Moczenie na zimno, nawilżanie i środki chłodzące z mentolem mogą być pomocne. Dodatkowo, można wziąć pod uwagę zimne okłady lub okłady z lodu na dotkliwie zajęte miejsca.

Należy zawsze konsultować się z lekarzem lub farmaceutą lub oboma przed zastosowaniem produktu lub suplementu bez recepty, aby mieć pewność, że nie zawiera żadnych szkodliwych składników.

## 7 Dzieci i młodzi dorośli

Chłoniak skóry jest ogólnie rzadką chorobą. Jeszcze rzadziej pojawia się u dzieci. W Europie i Stanach Zjednoczonych, 5% wszystkich przypadków jest diagnozowanych przed ukończeniem 20. roku życia. Jednakże, w niektórych częściach świata, jak w państwach ludności arabskiej lub na Bliskim Wschodzie, dzieci stanowią do 60% chorych na ziarniniaka grzybiastego. Częstość występowania choroby różni się znacznie w zależności od regionu geograficznego i ludności.

Wielu badaczy twierdzi, że ziarniniak grzybiasty, zwłaszcza u młodych ludzi, może mieć komponent genetyczny i być wywołany czynnikami środowiskowymi. W rzeczywistości, może występować związek pomiędzy rodzajem skóry a wczesnym pojawieniem się tej choroby. Dla przykładu, Afroamerykanie są zdiagnozowani z ziarniniakiem grzybiastym przed ukończeniem 40. roku życia dużo częściej niż osoby rasy białej.

Pomimo rzadkiego występowania tej choroby u dzieci, podstawy diagnozy pozostają takie same bez znaczenia na wiek. Jednakże, ze względu na wiek można wziąć pod uwagę niektóre rozważenia. Dla przykładu, lekarze zwracają dodatkową uwagę na określenie przebiegu leczenia dla młodych pacjentów, równoważąc korzyści terapii z jakimikolwiek potencjalnymi długoterminowymi komplikacjami, częściej występujące pośród grupy w wieku pediatrycznym niż dorosłych. Fototerapia jest preferowanym leczeniem ziarniniaka grzybiastego, jednak jeżeli dziecko jest bardzo młode, to technicznie nie jest możliwa.

Cechy charakterystyczne tej choroby pośród dzieci mogą być mylące, przez co diagnoza chłoniaka skórnoego u dzieci jest jeszcze trudniejsza. Kolejnym czynnikiem komplikującym jest to, że środowisko medyczne jest zazwyczaj niechętnie do wykonywania biopsji na dzieciach, chyba że jest absolutne wskazanie na obecność tej choroby, a biopsja jest najlepszym sposobem na pewną diagnozę chłoniaka skóry. Z tego powodu, diagnoza u dzieci trwa znacznie dłużej niż u dorosłych. Rokowanie u dzieci jest podobne do tych u dorosłych.

Jeżeli u dzieci występuje przewlekłe zapalenie skóry, które jest trwającą chorobą skóry niesklasyfikowaną z konkretną diagnozą (nietypowy objaw świađu, egzemy lub atopowego zapalenia skóry), lekarze muszą rozważyć możliwość ziarniniaka grzybiastego. Wyzwania postawienia diagnozy i leczenia takich skomplikowanych i równie często wieloznacznych chorób są potęgowane przez obawy i oczekiwania rodziców oraz poziom zrozumienia choroby przez dziecko.

Dopiero w ciągu kilku ostatnich kilku lat badacze zaczęli szczerze rozumieć charakterystykę pediatrycznych objawów chłoniaka skóry dzięki coraz większej dostępności danych.

Podjęcie decyzji o terapii dla pacjentów pediatrycznych jest trudne, ponieważ młodszy pacjenci są bardziej wrażliwi na działania niepożądane niektórych terapii. Szczególna obawa, biorąc pod uwagę młody wiek, jest taka, że pacjenci pediatryczni mają więcej czasu na rozwinięcie i doświadczenie długoterminowych działań niepożądanych terapii antynowotworowych. Podczas leczenia doustnym/miejscowym psoralenem ze światłem ultrafioletowym A (PUVA) lub fototerapią wąskopasmową UVB, miejscową radioterapią lub terapią total skin electron beam, młodszy pacjenci nieodłącznie są bardziej podatni na ryzyko rozwinięcia raka skóry ze względu na pozostały długi okres życia.

Podobnie, pacjenci pediatryczni potrzebujący chemioterapii systemowej mogą w późniejszym życiu zachorować na białaczkę, zaś pacjenci przyjmujący retinoidy takie jak izotretynoinę (Accutane®) są w grupie ryzyka przedwczesnego zahamowania wzrostu kości. Leki sterydowe miejscowe i iperyty azotowe mogą być bezpieczniejszymi lekami na wczesne stadia choroby z mniejszym ryzykiem pojawienia się raka. Wreszcie, właściwe leczenie pediatrycznego chłoniaka skóry jest spersonalizowane do wyjątkowych objawów i potrzeb każdego pacjenta.

Pomimo że jest to rzadkie, u niektórych młodych dorosłych diagnozowany jest chłoniak skóry. Dla aktywnych seksualnie osób może być to druzgocąca diagnoza. Według pacjentów najtrudniejszy jest wygląd ciała dotkniętego chorobą, zwłaszcza jeżeli zachowuje się aktywność w aktywnym środowisku pracy lub zaangażowanie w związek. Wysypka na twarzy lub inne widoczne wypryski mogą prowadzić do skrępowania.

*„Masz wrażenie, jakby coś w Tobie pękło, jakbyś nie był już sobą”.*

*Pacjent*

Należy traktować diagnozę jak każdą inną poważną diagnozę medyczną – w końcu jest to rak i jeżeli tak to przedstawiś współpracownikom, znajomym i partnerom, to mogą być bardziej wyrozumiali.



## 8 Pielęgnacja skóry

Chłoniak skóry oraz niektóre terapie leczące tę chorobę mogą prowadzić do wysuszenia, swędzenia i łuszczenia się skóry. Ze względu na to, że chłoniak pojawia się na skórze, może prowadzić do jej podrażnienia, zalecenia dotyczące pielęgnacji skóry są podobne do tych co u pacjentów z innymi przewlekłymi chorobami skóry, takimi jak egzema. Następujące informacje mogą pomóc Ci przy codziennej pielęgnacji skóry.

### Nawilżanie

Właściwe nawilżanie jest bardzo ważną częścią utrzymania zdrowej skóry, pomagając pogrubić warstwę ochronną skóry, pozostawiając uczucie komfortu. Utrzymanie nawilżenia skóry i obniżenie suchości może obniżyć jej swędzenie. Prostym i skutecznym sposobem walczenia z suchą skórą jest częste stosowanie środków nawilżających i emolientów.

Przy tak dużym wyborze środków nawilżających na rynku w obecnych czasach, może być trudne wybranie jednego do użytku. Oto kilka wskazówek, wykorzystywanych podczas porównywania produktów:

- Maści i kremy zapewniają najlepszą siłę nawilżenia. Należą do najlepszych produktów nawilżających, ponieważ w swoim składzie mają wysoką zawartość olejków, które prowadzą do większej penetracji i pozostają dłużej na skórze.
- Należy unikać balsamów, ponieważ składają się głównie z wody i małej ilości oleju. Należy unikać żeli, ponieważ zawierają alkohol i aceton, które mogą wysuszać skórę. Należy unikać środków nawilżających posiadających w składzie środki zapachowe i barwiące.
- Środki nawilżające należy stosować często, przynajmniej 2 do 3 razy dziennie, aby zapobiec wysuszeniu skóry.
- Może być konieczne wypróbowanie różnych produktów, zanim znajdziesz ten najlepiej działający dla Ciebie.

Najlepiej nawilżać wilgotną skórę, ponieważ balsamy nawilżające i maści smarujące mogą zatrzymać wodę w skórze i zapewnić dłuższą ulgę przy wysuszeniu. Kiedy skóra zaczyna robić się sucha i łuszcząca, należy zwilżyć ją wodą i nałożyć maść smarującą z lanoliną, np. wazelinę. Pacjenci często potrzebują wielokrotnie smarować i nawilżać skórę. Aby uzyskać informacje o dopuszczonych środkach nawilżających, warto skontaktować się z miejscowym lub krajowym stowarzyszeniem egzemy w Twoim kraju.

## **Suchość**

Suchość skóry towarzyszy prawie wszystkim rodzajom chłoniaka skóry.

Z tego powodu, suchość (znana również jako kseroza) jest najbardziej powszechnym powodem swędzenia, które stanowi wysoki stopień dyskomfortu pacjenta.

Oczywiście występuje duża różnorodność tego, jak objawia się suchość w chłoniaku skóry. Niektórzy pacjenci mają suche plamy zazwyczaj podczas chłodniejszych miesięcy, kiedy obniżona jest wilgotność. Inni pacjenci doświadczają gubienia suchych płatków skóry przez cały rok, kiedy ich choroba zajmuje coraz większą powierzchnię skóry. U pacjentów z rozległym zajęciem skóry, zwłaszcza tych z zaczerwienieniem (znanym również jako erythroderma), może pojawić się rozproszenie zrzucania skóry (znanego również jako łuszczenie).

Może to wzbudzać niepokój u pacjentów. Niektórzy czują się zakłopotani, kiedy ich skóra zauważalnie odpada lub łuszczy się publicznie lub w domu. Te uczucia są zrozumiałe i całkowicie normalne. Pacjenci mogą sobie radzić z tymi objawami na różne sposoby, w tym poprzez smarowanie skóry grubymi warstwami produktów na bazie maści takich jak Vaseline® lub wazelina, które mogą osłabić gubienie i łuszczenie skóry przez przynajmniej 2-5 godzin przed ponownym zastosowaniem.

Dodanie bezwonných olejków do kąpiei i moczenie przez 10 minut kilka razy w tygodniu może osłabić łuszczenie i gubienie skóry u niektórych pacjentów. Należy pamiętać o tym, że skóra może być śliska, więc pacjenci powinni ostrożnie wychodzić z wanny.

Produkty dostępne bez recepty zawierające kwas mlekowy mogą pomóc w usunięciu suchych płatków z łuszczącej się skóry. Większość tych produktów jest bezzapachowa i zawiera 12% kwasu mlekowego lub 10% mocznika.

## **Swędzenie**

Większość chorych na chłoniaka skóry doświadcza swędzenia (znanego również jako świąd) i często nie są w stanie znaleźć ulgi od tego przewlekłego i pogarszającego się objawu. Do ostatnich kilku lat wiedza i badania na temat podstawowych mechanizmów znajdujących się u podstaw swędzenia były niewielkie.

Pacjenci odczuwający swędzenie będą drapać swędzące miejsce, co powoduje wysyłanie sygnału do mózgu i z powrotem do skóry, wywołując ciągle swędzenie. Pomocne może być przyłożenie woreczka z lodem, woreczka zamrożonych warzyw lub skruszonego lodu w szczelnie zamkniętym woreczku owiniętego papierowym ręcznikiem i przyłożonym do swędzącego obszaru przez przynajmniej 10 minut. Pozwoli to kolokwialnie „ugasić pożar”. Swędzenie w tej chorobie można porównać do pożaru lasu – jeżeli uda się wyeliminować początek swędzenia, można zapobiec rozprzestrzenieniu się go po całej skórze.

U większości chorych na chłoniaka skóry swędzenie może wahać się od niewielkiego podrażnienia do dręczących doznań, które znacząco obniżają jakość życia pacjenta. Swędzenie związane z chłoniakiem skóry jest szczególnie kłopotliwe, gdyż zajmuje mały obszar na początku, po czym rozprzestrzenia się na resztę ciała. W badaniu przeprowadzonym przez dr Marie-France Demierre ze Szkoły Medycznej Uniwersytetu Bostońskiego w Stanach Zjednoczonych 88% chorych na chłoniaka skóry wybrało swędzenie jako główny powód dyskomfortu związanego z tą chorobą.

Świąd jest pierwotnie stanem fizjologicznym i bardziej prawdopodobne jest przepisanie właściwego leku, jeżeli stopień cierpienia jest szczegółowo wytłumaczony lekarzowi. Podczas wizyty u lekarza postaraj się opisać nasilenie swędzenia w skali od 1 do 10, przy czym 1 to brak swędzenia, a 10 nie dające się znieść i uniemożliwiające codzienne funkcjonowanie.

Pomimo że nie wykryto jeszcze żadnych definitywnych przyczyn, niektóre terapie są dostępne. Powszechną pierwszą fazę leczenia stanowią leki antyhistaminowe. Do niektórych opcji należą Allegra® i Claritin® do użytku w ciągu dnia lub Benadryl® i Atarax®, które powszechnie używane są w nocy, ponieważ mają właściwości kojące. Niektóre z tych leków można kupić bez recepty, podczas gdy inne są na receptę. Leki te blokują zaczerwienienie, opuchliznę i swędzenie. U większości cierpiących, swędzenie zaczyna być wyczuwalne tuż przed pójściem spać, dlatego kojące leki antyhistaminowe mogą być skuteczne.

W celu złagodzenia swędzenia można także wykorzystać proste domowe sposoby leczenia. Zanurz się przez 15 minut w kąpieli w płatkach owsianych. Przyłóż zimny kompres do swędzącego obszaru, aby uśmierzyć podrażnienie i zmniejszyć potrzebę drapania. Przyłóż opatrunek wysychający, który jest prostym, bezpiecznym i skutecznym sposobem na osłabienie swędzenia, jak również zmniejszenie zaczerwienienia, odparzenia i wysiłekających

zmian skórnych. Zapytaj o szczegółowe instrukcje, jak przykładać opatrunki podczas wizyty u lekarza.

Są inne leki, które pomogą zmniejszyć swędzenie. Niektóre opcje to:

- Gabapentin (Neurontin®) jest lekiem przeciwdrgawkowym przepisywanym dla osób podatnych na ataki padaczki, który okazał się skuteczny w leczeniu swędzenia.
- Mirtazapina (Remeron®) jest lekiem antydepresyjnym przepisywanym dla osób na sen, które mają problemy z zasypianiem spowodowane swędzeniem.
- Aprepitant (Emend®) jest lekiem na receptę stosowanym do zapobiegania nudnościom i wymiotom wywołanym przez chemioterapię, który okazał się skuteczny w leczeniu swędzenia.
- Fototerapia stanowi realną formę leczenia dla chorych na ziarniniaka grzybiastego, zwłaszcza dla osób cierpiących ze względu na swędzenie.
- Leki sterydowe miejscowe mogą być skuteczne, kiedy są stosowane w połączeniu z innymi metodami leczenia, ale są mało praktyczne w leczeniu ciężkich przypadków ze względu na dużą zajęcie dużej powierzchni skóry.
- Najskuteczniejszymi balsamami dostępnymi bez recepty na mniej ciężkie przypadki są te zawierające pramoksynę, środek znieczulający redukujący przekazywanie uczucia swędzenia od nerwów skórnych lub zawierające mentol, którego właściwości chłodzące mogą wyprzeć uczucie swędzenia. Należy ostrożnie korzystać ze środków przeciwbólowych, gdyż udowodniono, że mogą zwiększać epizody swędzenia.

Dodatkowo, pewna ulga w swędzeniu nastąpiła po leczeniu metodami alternatywnymi takimi jak akupunktura i biofeedback.

## **Szczeliny**

Szczelina to proste lub liniowe pęknięcie w skórze, które często sięga do drugiej warstwy skóry, gdzie wywołuje znaczny ból i dyskomfort. Pojawiają się one głównie po wewnętrznej stronie palców i dłoni. Te pęknięcia mogą utrudniać używanie palców do motoryki ogólnej przy ubieraniu, pisaniu, gotowaniu lub jedzeniu. Pęknięcia mogą pojawić się w każdej chwili u każdego, zazwyczaj w okresie zimowym i zwłaszcza u osób z grubą, łuskowatą skórą na wewnętrznej stronie dłoni z powodu choroby takiej jak chłoniak skóry.

Wielu lekarzy uważa, że pojawiają się u osób z łuskowatą skórą, ponieważ małe pęknięcia w skórze zostaje zakażone bakterią, która sprawia, że pęknięcie rozszerza się i robi się coraz

bardziej bolesne. Pojawiają się dużo częściej zimą niż latem, ponieważ letnie wilgotne warunki minimalizują powstawanie pęknięć poprzez zwiększoną wilgotność.

Pacjenci mogą stosować środki zapobiegawcze, aby uniknąć pęknięć poprzez częste nawilżanie grubej, łuskowatej skóry dłoni i stóp bezzapachowymi kremami lub grubą warstwą produktów na bazie wazeliny. Można też nakładać grubą warstwę na dłonie i podeszwy przed snem oraz spać w białych bawełnianych rękawiczkach lub bawełnianych skarpetkach.

Po powstaniu szczelin, ważne jest przemywanie ich mydłem i wodą przynajmniej dwa razy dziennie i stosowanie maści z antybiotykiem na pęknięcia i szczeliny w celu przyspieszenia gojenia. Większość dermatologów zachęca pacjentów do unikania potrójnych antybiotyków w maści (np. Neosporin®), ponieważ neomycyna będąca w jego składzie może być alergenem powodującym wysypkę. Jeżeli szczeliny nie poprawią się, pacjenci powinni skonsultować się ze swoim lekarzem po receptę na silnie działające antybiotyki miejscowe.

Czasami szczelina jest tak głęboka i szeroka, iż lekarze mogą polecić pacjentom zastosowanie supermocnego kleju do sklejenia krawędzi szczeliny do siebie. Jeżeli pacjenci dostaną takie wskazanie, powinni wyczyścić szczelinę mydłem i wodą, wymierzyć kropelkę super mocnego kleju na szczelinę, po czym ścisnąć otaczającą skórę przez 60-90 sekund, aby ją zamknąć. Klej wysycha bardzo szybko. Jednakże pacjenci powinni uważać, aby nie skleić swoich palców do siebie.

Dodatkowo, należy rozważyć stosowanie roztworu antybiotycznego New Skin®, który zawiera lekkie spoiwo tworzące barierę nad szczeliną oraz mieszaninę chemikaliów tworzącą warstwę polimerów, które łączą skórę, utrzymując z dala brud i zarazki oraz zatrzymując wilgoć. Szukaj produktów nazywających się bandaż w płynie lub podobnych.

## **Infekcje**

Infekcje skórne nie są rzadko spotykane u chorych na chłoniaka skóry. Niektórzy pacjenci z bardziej rozległym zajęciem skóry mogą zauważyć, że ich skóra jest skolonizowana bakterią nazywaną gronkowcem złocistym. Podczas gdy niektóre formy bakterii gronkowca występują normalnie na naszej skórze, ta wersja jest najbardziej powszechną bakterią, która może doprowadzić do zakażenia skóry pacjentów z chłoniakiem skóry. Kiedy się pojawiają, zazwyczaj powstają w zmianach skórnych chłoniaka skóry. Infekcja jest największym

zmartwieniem dla chorych na chłoniaka skóry, ponieważ nieleczona może doprowadzić do stanu zagrażającemu życiu.

Biorąc to pod uwagę, ważne jest rozpoznanie objawów infekcji skóry i zgłoszenie się do lekarza w odpowiednim momencie. Do objawów zakażenia skóry mogą należeć:

- zaczerwieniony obszar na skórze, który jest bolesny, opuchnięty z sączącym się lub wysiękającym płynem;
- czułe zaczerwienienie otaczające zmianę skórą;
- zmiana skórna, która nie swędzi, a boli;
- zmiany, które tworzą cienką, żółtawą skorupę.

Należy natychmiast skontaktować się z lekarzem, jeżeli wystąpi którykolwiek z następujących symptomów (może wskazywać na początek zapalenia tkanki łącznej lub zakażenia krwi):

- dostaniesz gorączki i dreszczy powiązanych z gwałtownym wystąpieniem zmęczenia i słabości;
- wszystkie zmiany skórne nagle staną się czułe i czerwone, zwłaszcza zaczerwienione pasy, kierujące się od zmian do tułowia (pach lub pachwiny).

## **Branie kąpeli i prysznic**

Podczas kąpeli lub prysznic pamiętaj o myciu się w letniej wodzie – nie gorącej – gorąca woda rozpuszcza naturalne olejki w naszej skórze, które utrzymują jej nawilżenie, przez co skóra może być bardziej sucha niż wcześniej. Gorąca woda prowadzi też do gwałtownego przepływu krwi do skóry, co może zwiększyć swędzenie po wyjściu spod prysznic lub z wanny. Nadmiernie gorąca woda może tymczasowo osłabić swędzenie, ale nie jest zalecana, gdyż może uszkodzić skórę i pogorszyć swędzenie na długi czas.

Bierz szybką kąpiel lub prysznic, trwające nie dłużej niż 15 minut. Co więcej, najlepszy czas na stosowanie emolientów jest po kąpeli, kiedy skóra jest jeszcze wilgotna. Stosowanie środka nawilżającego (lub leku miejscowego w postaci emolientu) na wilgotną skórę pozwala zatrzymać nawodnienie w zewnętrznych warstwach skóry.

Możesz obniżyć swędzenie i zakażenia skóry, korzystając z „kąpeli w wybielaczu”, która polega na zmianie wanny w basen. Kąpiele w wybielaczu polegają na moczeniu przez

15 minut w wannie napełnionej ciepłą wodą do  $\frac{3}{4}$  i  $\frac{1}{4}$  filiżanki domowego bezbarwnego wybielacza (bezzapachowy, podchloryn sodu 6-8%) trzy razy w tygodniu. Kąpiele w wybielaczu nie tylko obniżają ryzyko infekcji, ale również udowodniono, że mają działanie przeciwzapalne.

## **Mydła**

W przypadku mydła mniej znaczy lepiej. Kiedy pacjenci czują potrzebę skorzystania z mydła, mogą stosować mydło nawilżające z dodatkowymi olejkami. Unikaj silnie zapachowych mydeł, ponieważ kiedy produkt jest nasączony zapachem, musi najpierw zostać rozpuszczony w alkoholu, który wysusza skórę. Zapachy mogą podrażniać oraz stanowić potencjalne alergeny. Wybieraj mydła i środki nawilżające z oznaczeniem „bezzapachowe”. Unikaj mydeł antybakteryjnych lub dezodoryzujących, gdyż mogą zbyt wysuszać skórę.

## **Detergenty piorące**

Detergenty piorące także mogą oddziaływać na skórę. Pamiętaj o używaniu bezzapachowych detergentów. Dodatkowo, środki zmiękczające często w składzie mają substancje zapachowe, więc szukaj tych, które są bezzapachowe. Chusteczki zmiękczające do tkanin dodawane do suszarek często są najgorszym produktem dla pacjentów ze skórą wrażliwą, ponieważ zapachy bezpośrednio pokrywają ubrania, które potem mają bezpośredni kontakt ze skórą i mogą być ciągłym źródłem podrażnień.

## **Ochrona przed słońcem**

Zbyt duża ilość słońca jest szkodliwa dla skóry. Stosuj kremy przeciwsłoneczne, noś kapelusz z rondem i rozważ noszenie długich rękawów i spodni przez cały rok. Podczas terapii światłem, będącej częścią leczenia, lekarz może doradzić zakładanie okularów przeciwsłonecznych blokujących promienie UV. Jednakże, dla niektórych chorych na chłoniaka skóry, skrócone okresy pozostawiania (15-20 minut) na słońcu mogą być korzystne dla skóry. Przedyskutuj to ze swoim zespołem opieki zdrowotnej, aby określić najlepszy protokół dla Ciebie.

## **Pozostałe wskazówki**

Możesz zapewnić swojej skórze komfort, przestrzegając następujących pomocnych wskazówek:

- Noś luźne i wygodne ubrania, wykonane z materiałów, które „oddychają”. Bawełna jest najlepsza. Unikaj szorstkich i gryzących materiałów jak wełna. Unikaj ubrań ściśle przylegających do ciała.
- Nie szoruj lub ostro nie pocieraj skóry.
- Utrzymuj krótkie paznokcie, aby zapobiec infekcji i uszkodzeniu skóry.
- Unikaj przegrzania organizmu, potliwość wzmacnia swędzenie.
- Szukaj sposobów na radzenie sobie ze stresem, gdyż może wywoływać nawroty w chłoniaku skóry i zwiększać uczucie swędzenia.



## Rozdział 14 – Seksualność

### Intymność

Intymność podczas zmagania się z chłoniakiem skóry może być trudna z prostej przyczyny, plamy, ogniska zapalne i wysypki mogą być tak nieprzyjemne, że możesz nie mieć ochoty na dotyk. Również, chorzy na chłoniaka skóry czasami czują skrępowanie lub brak zainteresowania intymnością ze względu na zmiany w swoim fizycznym wyglądzie. Niektóre objawy powodują, że skóra wydaje się być tak piekąca, że doznania fizyczne byłyby bolesne. Od swędzenia do pieczenia i nasmarowania ciała maścią po kąpieli, szczegóły tej choroby mogą definitywnie tworzyć przeszkodę dla intymności.

Pary mogą sobie z tym poradzić. Są momenty w których nie będziesz czuć potrzeb seksualnych, i mamy nadzieję, że Twój/Twoja partner/-ka to zrozumie. Innym razem, kiedy nie ma nawrotów choroby, będziesz czuć potrzeby seksualne tak jak zazwyczaj. Niektórzy młodszy pacjenci starają się nawet o dzieci pomimo choroby.

Tak jak potrzebujesz solidnego wsparcia do stawienia czoła wzlotom i upadkom tej choroby, tak samo potrzebujesz drugiej osoby, której miłość i zrozumienie sięga głębiej niż fizyczna miłość.

*„Kiedy cierpisz na chorobę, jakąkolwiek z okropnych chorób, potrzebujesz bardzo wyrozumiałego partnera. Z perspektywy osoby, która się Tobą opiekuje, frustrujące jest nie wiedzieć co zrobić, aby osoba, którą kochasz, czuła się lepiej”.*

*Pacjent*

Komunikacja jest kluczowa podczas całego przebiegu choroby. Dawanie znać, kiedy jest możliwy dotyk bez bólu, a kiedy nie, delikatne tłumaczenie, że to nie jest odpychanie drugiej osoby, a objawy stanu skóry, jest ważne.

*„Musisz powiedzieć swojemu partnerowi/partnerce, «Kocham Cię z całego serca, ale nie potrafię wyjaśnić tego, przez co przechodzę», a druga osoba na pewno to zrozumie, wiedząc, że kochacie się nawzajem”.*

*Pacjent*

Ta jazda bez trzymanki w przewlekłej chorobie może właściwie wzmocnić Twoją miłość.

### Płodność

Chłoniaki skóry są najczęściej chorobami przewlekłymi. Ze względu na to, że są to choroby przewlekłe, leczenie trwa nieprzerwanie przez miesiące lub lata. Zarówno lekarze, jak i

pacjenci oczekują łagodnych, bezpiecznych, dobrze tolerowanych i skutecznych terapii, które leczą i kontrolują chłoniaka przez długi okres czasu. W rzeczywistości, podczas badania nowych terapii lekarze, podejmując decyzję, czy nowa terapia jest skuteczna, biorą pod uwagę czas utrzymywania (jak długo leczenie jest skuteczne) i liczbę pacjentów, których stan się poprawia.

W kwestii planowania rodziny nawet łagodne terapie przez długi okres czasu mogą stanowić problem. Przez to, że wiele terapii działa wyłącznie wtedy, kiedy są wykonywane, aspekty planowania rodziny powinny być brane pod uwagę podczas wybierania terapii. Należy do tego płodność (zdolność lub potencjał do zajścia w ciążę lub zapłodnienie kogoś), poczęcie (właściwe zajście w ciążę lub zapłodnienie kogoś), ciąża i karmienie piersią po ciąży. Te kwestie należy brać pod uwagę, jeżeli pacjent lub ich partner/partnerka chce mieć dziecko w bliższej lub dalszej przyszłości.

Większość terapii nie była badana na kobietach w ciąży. Większość wiedzy pochodzi z badań na ludziach, zrozumienia, jak działają leki, lub kilku przypadków, w których pacjentki zaszły w ciążę, będąc w trakcie tych terapii. Ze względu na ograniczone dane i specyficzne potrzeby w leczeniu każdego chorego, prosimy wykorzystywać je jako dane ogólne do rozpoczęcia dyskusji z lekarzem prowadzącym, a nie jako zalecenia do Twojej opieki.

# Glosariusz

## **Alemtuzumab (lub Campath®)**

Antyciała monoklonalne kierowane przeciwko CD52, antygenowi (lub markerowi) wykrytemu na limfocytach B i T. Lek jest wykorzystywany w leczeniu zaawansowanego CTCL.

## **Antyciało**

Kompleks białek tworzonych przez limfocyty B, które reagują z antygenami na toksyny, bakterie i niektóre komórki nowotworowe i je zabijają albo oznaczają do usunięcia.

## **Antygen**

Identyfikacja białek znajdujących się na powierzchni wszystkich komórek. System immunologiczny wykorzystuje antygeny do określenia, czy komórki są niezbędną częścią organizmu czy też należy je zniszczyć.

## **Badania immunologiczne**

Badania krwi, które wykrywają obecność w diagnostyce białek lub antygenów na guzie.

## **Badanie kliniczne**

Badanie naukowe, w którym nowe leczenie jest podawane pacjentom w celu określenia, czy jest bezpieczne, bardziej skuteczne lub mniej toksyczne od obecnych terapii. Badania kliniczne są ważną częścią procesu zrozumienia chorób i są bardzo pomocne w przekazywaniu informacji dla organów regulujących w celu uzyskania zgody na nowe terapie.

## **Badanie obrazowe CT lub CAT (tomografia komputerowa)**

To badanie obrazowe wykonuje serię szczegółowych zdjęć wnętrza organizmu z wykorzystaniem aparatu rentgenowskiego podłączonego do komputera.

## **BCNU**

Środek chemioterapeutyczny stosowany miejscowo w CTCL (znany również jako karmustyna).

## **Beksaroten (lub Targretin®)**

Leki zarówno w postaci kapsułek, jak i żelu, który okazał się skuteczny w leczeniu CTCL.

## **Bezbolesny chłoniak**

Chłoniak, który rozwija się wolno i ma mało objawów. Nazywany również chłoniakiem niskiego stopnia.

## **Biomarker**

Związek (zazwyczaj białko) stosowane do mierzenia obecności choroby.

## **Biopsja**

Usunięcie tkanki do oceny pod mikroskopem w celach diagnostycznych.

**Campath®** – patrz alemtuzumab.

## **Chemioterapia skojarzona**

Kilka leków podawanych razem w celu zwiększenia wskaźnika reakcji niektórych guzów.

## **Chemioterapia systemowa**

Chemioterapia z jednym środkiem wraz z chemioterapią skojarzoną jest zazwyczaj zarezerwowana na zaawansowane stadia (stopień zaawansowania III i IV), które są odporne na inne formy terapii i podawane doustnie lub dożylnie.

## **Chemioterapia**

Leczenie za pomocą leków, które zatrzymują nagły podział komórek nowotworowych, w tym komórek chłoniaka.

## **Chłoniak agresywny**

Chłoniaki, które szybko rosną i zazwyczaj muszą być leczone natychmiast, znane również jako chłoniaki o dużej złośliwości.

## **Chłoniak nieziarniczny (ang. Non-Hodgkin lymphoma, NHL)**

Grupa kilku zbliżonych do siebie nowotworów, które powstają z układu limfatycznego. Pomimo że różne rodzaje NHL mają pewne wspólne cechy, to różnią się wyglądem nowotworu pod mikroskopem, tym, jak rosną komórki i jak nowotwór wpływa na organizm. CTCL są rodzajem NHL.

**Chłoniak niskiego stopnia** – patrz chłoniak bezbolesny.

## **Limfa**

Wodnisty płyn w układzie limfatycznym, który zawiera białe krwinki (limfocyty).

## **Chłoniak**

Nowotwór układu limfatycznego związany z węzłami chłonnymi, narządami i tkankami układu limfatycznego (układ immunologiczny) ogólnie sklasyfikowany jako chłoniak ziarniczny lub chłoniak nieziarniczny.

## **Choroba miejscowa**

Nowotwór obecny wyłącznie w ograniczonych częściach ciała – np. w szyi lub pachach.

## **Cykl chemioterapii**

Nazwa podawana do opisu procesu, w którym podawana jest chemioterapia, poprzedzona okresem odpoczynku, podczas którego organizm może się odbudować.

## **Dermatolog**

Lekarz specjalizujący się w diagnozie i leczeniu chorób skóry.

## **Grasica**

Gruczoł znajdujący się za mostkiem, który poprawia rozmnażanie i rozwój limfocytów. Limfocyty T dojrzewają w grasicy.

## **Guz**

Nieprawidłowa masa lub opuchlizna tkanki. Guzy mogą pojawić się w każdym miejscu na ciele. Guz może być łagodny (nie zagrażający życiu) lub złośliwy (pogarszający się i potencjalnie zagrażający życiu, chyba że jest skutecznie leczony).

## **Hematolog**

Lekarz specjalizujący się w leczeniu chorób krwi i tkankach krwiotwórczych.

## **Histologia**

Badanie charakterystyki tkanek, które mogą prowadzić do wykrywania określonego rodzaju guza.

## **Immunoterapia**

Patrz terapia biologiczna.

## **Interferon (lub Intro® lub Roferon®)**

Terapia systemowa, która wykazuje dużą skuteczność w leczeniu CTCL.

### **Interferony**

Naturalnie występujące związki, które stymulują układ immunologiczny podczas infekcji i zapalenia. Syntetyczne postacie są stosowane do leczenia infekcji wirusowych, chorób autoimmunologicznych i nowotworów.

**Intron®A** – patrz Interferon.

### **Dehydrogenaza mleczanowa (ang. Lactate dehydrogenase, LDH)**

Enzym znajdujący się we krwi i stosowany jako biomarker do mierzenia zakresu i rozprzestrzenienia się nowotworu.

### **Iperyty azotowe (ang. nitrogen mustard, NM)**

Lek stosowany do miejscowego leczenia CTCL. Znany również jako nitrogranulogen.

### **Karmustyna**

Środek chemioterapeutyczny stosowany miejscowo w CTCL. (Znany również jako BCNU).

### **Leki przeciwwymiotne**

Lek, który zmniejsza lub zapobiega nudnościom i wymiotom.

### **Limfocyty**

Rodzaj białych krwinek. Limfocyty transportowane przez płyn ustrojowy są częścią układu immunologicznego i zwalczają infekcje.

**Matrex®** – patrz metotreksat.

### **Metotreksat (lub Matrex®)**

Chemioterapia stosowana jako leczenia niektórych rodzajów nowotworu.

### **Miejscowe preparaty steroidowe**

Udowodniono, że miejscowe preparaty steroidowe działają na CTCL i mają właściwości lecznicze we wczesnych stopniach zaawansowania choroby (Stopień I-A i I-B). Miejscowe preparaty steroidowe są łatwe w stosowaniu i nie są związane z żadnymi komplikacjami jak w przypadku innych terapii na skórę na CTCL.

### **Miejscowe**

Lek lub leczenie stosowane na skórę.

### **Mustargen**

Lek stosowany do miejscowego leczenia CTCL. Znany również jako nitrogranulogen.

### **Nitrogranulogen**

Lek stosowany do miejscowego leczenia CTCL. Znany również jako miejscowy iperyt azotowy.

### **Onkolog medyczny**

Lekarz specjalizujący się w wykorzystaniu chemioterapii, terapii hormonalnej i wielu innych rodzajów terapii biologicznych mających leczyć nowotwór.

### **Onkolog**

Lekarz specjalizujący się w leczeniu raka. Niektórzy specjalizują się w chemioterapii (onkolog medyczny), radioterapii (radiolog onkolog) lub chirurgii (chirurg onkolog).

### **Ontak®**

Lek wykorzystywany w leczeniu CTCL.

## **Patolog**

Lekarz specjalizujący się w badaniu choroby poprzez ocenę tkanek i narządów organizmu (biopsja) pod mikroskopem. Jakakolwiek tkanka z podejrzeniem nowotworu musi najpierw zostać zbadana przez patologa, aby ten mógł potwierdzić diagnozę.

## **Pentostatyna**

Lek wykorzystywany w leczeniu CTCL.

## **Postęp choroby**

Nazwa podawana w przypadku pogorszenia się choroby pomimo leczenia (również nazywana niepowodzeniem leczenia).

## **Przeciwciała monoklonalne**

Antyciała działające przeciwko wybranemu antygenowi. Naukowcy mogą produkować ogromne ilości przeciwciał, które mogą być skierowane na pojedynczy cel (lub antygen) na powierzchni komórki. Przeciwciała monoklonalne są stosowane w celu klasyfikacji chłoniaków poprzez identyfikację białek powierzchniowych na limfocytach.

## **Przeszczep alogenicznych komórek macierzystych**

Procedura, podczas której pacjent otrzymuje szpik kostny lub komórki macierzyste przekazane przez inną osobę.

## **Przeszczep autologicznych komórek macierzystych**

Rodzaj przeszczepu szpiku kostnego lub komórek macierzystych, podczas którego pacjent otrzymuje swoje własne komórki macierzyste.

## **PUVA**

Leczenie połączone z UVA z psoralenem, lekiem zwiększającym wrażliwość skóry na światło.

## **Rak**

Nieprawidłowy wzrost komórki, który nie może być kontrolowany przez naturalne mechanizmy obronne organizmu. Komórki nowotworowe mogą rozwijać się i tworzyć guzy.

## **Rentgen**

Promieniowanie wykorzystywane w niskich dawkach do wykonania obrazu wnętrza organizmu oraz wysokich dawek do leczenia raka.

## **Rezonans magnetyczny (ang. magnetic resonance imaging, MRI)**

MRI wykorzystuje magnesy i częstotliwości fal radiowych do tworzenia obrazu wnętrza organizmu. MRI może podać informacje o tkankach i organach, które nie są dostępne poprzez inne techniki obrazowania.

## **Schemat chemioterapii**

Kombinacja leków antynowotworowych podanych w wyznaczonej dawce w określonej kolejności zgodnie ze ścisłym planem.

## **Stopień zaawansowania**

Zakres nowotworu w chwili diagnozy, rozróżniający, czy jest to miejsce powstania czy rozprzestrzenienia na sąsiednie obszary lub odległe obszary w organizmie.

## **Stopień**

Metoda klasyfikacji guza na podstawie tego, jak agresywnie rośnie.

## **Szczepionka**

Substancja lub grupa substancji, której zadaniem jest stymulacja układu immunologicznego

do działania. Szczepionka może pomóc organizmowi w rozpoznaniu i niszczeniu komórek nowotworowych. Szczepionki na chłoniaka często łączą antygeny nowotworu z substancją stymulującą naturalne mechanizmy obronne organizmu pacjent w celu walki z chorobą. Te szczepionki wykonywane są dla każdego pacjenta z osobna, wykorzystując próbkę guza pobraną z węzłów chłonnych pacjenta.

### **Szerokopasmowe UVB**

Rodzaj fototerapii, który wykorzystuje światło ultrafioletowe z całym zakresem fal UVB.

### **Szpicik kostny**

Gąbczasty materiał znajdujący się wewnątrz kości zawierający komórki macierzyste rozwijające się na trzy rodzaje komórek: czerwone krwinki dostarczające tlen do krwi i zabierające dwutlenek węgla, białe krwinki chroniące organizm przed zakażeniem oraz płytki krwi, które pomagają krwi w krzepnięciu.

**Targretin®** – patrz beksaroten.

### **Małopłytkowość**

Niedobór płytek krwi, który obniża zdolność krwi do krzepnięcia.

### **Terapia biologiczna**

Leczenie, które wykorzystuje lub stymuluje układ immunologiczny w kierowaniu reakcji na infekcję lub chorobę.

### **Terapia celowana**

Leczenie skierowane na konkretne geny lub białka (cele) wyjątkowo lub nieprawidłowo znajdujące się w komórce nowotworu.

### **Terapia wiązką elektronów**

Rodzaj radioterapii, który leczy jedynie powierzchniowe warstwy skóry. Jest wysoce skuteczna w leczeniu wszystkich rodzajów zmian CTCL na skórze. Może być stosowana do leczenia małych części skóry lub całej powierzchni. Gdy jest stosowana do leczenia całej powierzchni skóry, określana jest jako terapia total skin electron beam (TSEB).

### **Toksyczność**

Niechciane działania niepożądane terapii nowotworowych, takie jak obniżona ilość krwinek, nudności i wymioty oraz wypadanie włosów.

### **TSEB (Total skin electron beam)**

Rodzaj radioterapii, który leczy jedynie powierzchniowe warstwy skóry. Jest wysoce skuteczna w leczeniu wszystkich rodzajów zmian CTCL na skórze. Znana również jako terapia wiązką elektronów.

### **Układ immunologiczny**

Mechanizmy obronne organizmu związane ze zwalczaniem zakażenia i rozpoznawaniem obcych tkanek. Wszystkie CTCL i chłoniaki są chorobami układu immunologicznego.

### **Układ limfatyczny**

Kanały, tkanki i narządy przechowujące i transportujące limfocyty, które zwalczają infekcje i inne choroby.

### **Wąskopasmowe UVB**

Rodzaj fototerapii, który koncentruje światło wyjściowe ultrafioletowe w wąskim zakresie fal UVB. Może być skuteczną metodą leczenia plam CTCL i innych chorób skóry.

**Węzeł chłonny**

Małe gruczoły w kształcie fasoli znajdujące się w naczyniach układu limfatycznego. Na całym ciele znajdują się ich tysiące z pełnymi grupami znajdującymi się na szyi, ramionach, klatce piersiowej, brzuchu i pachwinie. Węzły chłonne filtrują płyn ustrojowy, wychwytyjąc i niszcząc potencjalnie niebezpieczne bakterie i wirusy.

**Zapalenie błony śluzowej**

Zapalenie wyściółki tkanek i narządów. W jamie ustnej, charakteryzuje się ranami i zapaleniem.

**Złośliwy**

Z natury gorszy i zagrażający życiu, chyba że skutecznie leczony.

**Zmęczenie**

Obniżona zdolność do aktywności, której często towarzyszy uczucie znużenia, senności i rozdrażnienia.