

# Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

## Kožni limfom – priročnik za bolnike

© 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)

# Kožni limfom – priročnik za bolnike

## 1 Uvod

### Obseg te publikacije

To je priročnik za ljudi, ki jih prizadene kožni limfom. Gre za spremenjeno, prilagojeno in skrajšano različico informacij in gradiv, ki so jih prvotno izdelale druge organizacije, predvsem Fundacija za kožni limfom (Cutaneous Lymphoma Foundation) s sedežem v ZDA in tudi organizacija Lymphoma Action s sedežem v Združenem kraljestvu. Cilj je ustvariti standarden, dostopen in univerzalen priročnik, ki je na voljo za uporabo in prevajanje v več jezikih po vsej Evropi.

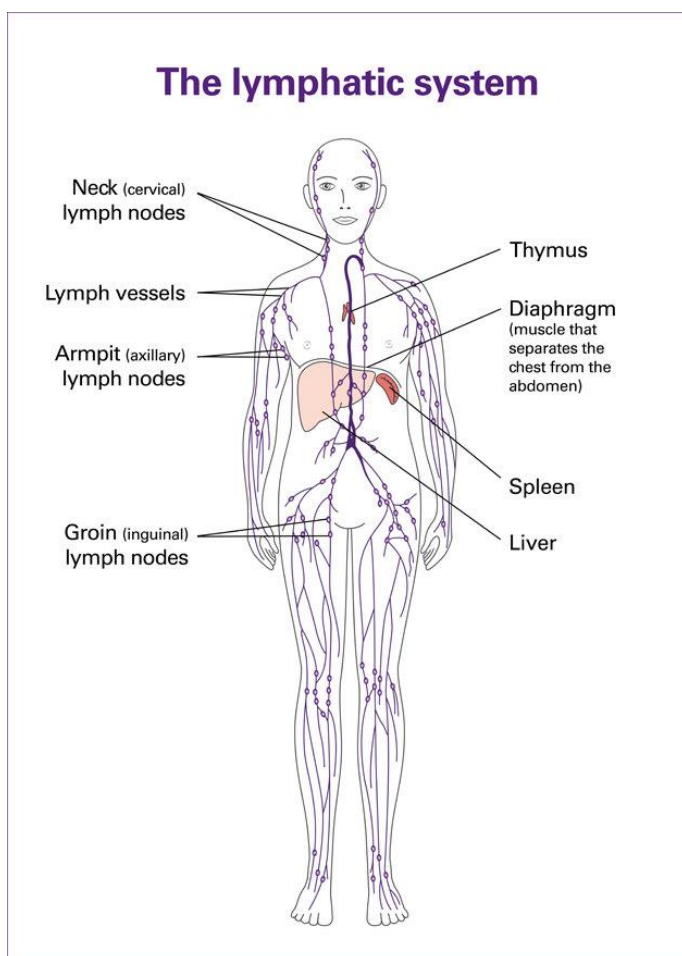
Čeprav bo ta priročnik uporaben drugod po svetu, se naj bralci zavedajo, da je bil oblikovan predvsem za uporabo v evropskem kontekstu. Bralci v Evropi bodo vedeli, da se sistemi zdravstvenega varstva in diagnostični postopki ter postopki zdravljenja in oskrbe razlikujejo od države do države. Poleg tega je organizacija Lymphoma Coalition Europe dopolnila originalne izvorne materiale in besedilo z vsebinami v evropskem kontekstu. Vendar pa obseg te publikacije ne zajema položaja v vseh evropskih državah. Ta publikacija ima splošen pristop h kožnemu limfomu, tudi pri dostopu do zdravljenja in medicinskih postopkih ter njihovi uporabi, ki so lahko različni v vsaki državi.

Nekatera zdravljenja in postopki so v nekaterih državah na voljo kot rutinska oskrba, drugi pa ne. Nekateri so lahko dostopni prek kliničnih preskušanj ali programov sočutne uporabe, medtem ko drugi morda trenutno niso odobreni za uporabo v Evropi. Podobno kot pri zdravljenju smo tudi za izdelke za nego kože, omenjene v tej publikaciji, uporabili generično ime, kjer je to mogoče, pri čemer smo navedli tudi znano blagovno znamko. Bralci se morajo zavedati, da se lahko blagovne znamke razlikujejo od države do države.

Za nadaljnje informacije o dostopu do zdravljenja vam svetujemo, da se obrnete na vašo lokalno/nacionalno organizacijo za podporo bolnikom z limfomom ali krvnim rakom ali na organizacijo Lymphoma Coalition.

### Kaj je kožni limfom

Limfom je rak, ki se začne v celicah, imenovanih limfociti, ki so del našega imunskega sistema. Limfocite običajno najdemo v bezgavkah (žlezah). Prav tako jih najdemo v drugih limfoidnih tkivih, na primer v vranici, črevesju in koži.



**Slika: Limfni sistem (limfne žile in bezgavke so prikazane v zeleni barvi) (Ponatisnjeno z dovoljenjem organizacije Lymphoma Action)**

The Lymphatic system	Limfni sistem
Neck (cervical) lymph nodes	Bezgavke v vratu (cervikalne bezgavke)
Lymph vessels	Limfne žile
Armpit (axillary) lymph nodes	Bezgavke pod pazduho (aksilarne bezgavke)
Groin (inguinal) lymph nodes	Bezgavke v dimljah (ingvinalne bezgavke)
Thymus	Timus
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Diafragma (mišica, ki ločuje prsni koš od trebuha)
Spleen	Vranica
Liver	Jetra

Če začnejo limfociti rasti izven nadzora ali ne umrejo po svoji normalni življenjski dobi, se lahko začnejo nabirati in tvoriti rakasto zbirko celic. To je limfom. Če se limfom začne v limfocitih v koži, se imenuje »kožni« limfom, kar pomeni, da limfom nastane na koži.

Kožni limfomi so redki. Ocenjujejo, da je v zahodnih državah letna incidenca 1 od 100.000 ljudi. Čeprav so kožni limfomi oblika raka, v mnogih primerih zelo počasi rastejo in ne vplivajo na pričakovano življenjsko dobo. V primerjavi z rakom se obnašajo bolj kot dolgoročno (kronično) stanje kože.

Prosimo, upoštevajte, da limfom, ki se začne nekje drugje, na primer v bezgavkah in se nato razširi na kožo, ni kožni limfom. Imenovanje določenega raka temelji na vrsti celic, ki so vključene, in od koder se začne, ne pa do koder lahko potuje. Na primer, če ima bolnik raka na dojki in ta migrira v bezgavko ali kost, je to še vedno rak dojke, in ne limfom ali rak kosti.

## **Vrste limfoma**

Obstaja veliko različnih vrst kožnega limfoma. Kot pri vseh oblikah limfoma je pomembno poznati svojo podvrsto in uporabiti kar najbolj specifično ime, da boste lahko razumeli pravi potek zdravljenja, kaj lahko pričakujete in potencialne rezultate, kot tudi da boste lahko našli najboljše informacije in podporo, prilagojene vaši podvrsti. Posvetujte se s svojim zdravnikom o vaši specifični podvrsti limfoma, da boste prejeli najnovejše in najbolj temeljito znanje o svoji podvrsti.

## **Diagnoza in zdravljenje**

Kožne limfome je pogosto težko diagnosticirati, ker se razvijajo počasi in ker so podobni pogostejšim kožnim boleznim, kot sta ekcem ali luskavica. Pri nekaterih ljudeh lahko traja več let, da dobijo diagnozo kožnega limfoma. Na srečo zgodnje zdravljenje ni pomembno za večino teh limfomov, prav tako pa se dobro odzivajo na različne razpoložljive oblike zdravljenja.

Pomembno je tudi vedeti, da kožni limfom ni nalezljiv – ni okužba in se ne prenaša z osebe na osebo.

## **Kako uporabljati to publikacijo**

V preostalem delu tega priročnika bomo obravnavali naslednje:

- vrste kožnega limfoma;
- diagnoza in določanje stadija;
- vloga zdravstvenih delavcev;
- vrste zdravljenj in kako se nanje pripraviti;

- stranski učinki zdravljenja;
- pregled razlik pri otrocih in mlajših odraslih, ki imajo kožni limfom;
- nega kože;
- spolnost.

Na koncu priročnika boste našli tudi slovar ključnih zdravstvenih izrazov, ki so bili uporabljeni v besedilu.

#### **Opozorilo**

Te informacije se ne smejo uporabljati za samodiagnozo, samozdravljenje ali kot alternativa zdravniški oskrbi. Če imate kakršnekoli pomisleke v zvezi z informacijami iz tega poročila, se posvetujte s svojim zdravnikom ali zdravstvenim svetovalcem. Če sumite, da imate limfom, nemudoma poiščite strokovno pomoč.

#### **O organizaciji Lymphoma Coalition**

Lymphoma Coalition (LC), neprofitna organizacija, je bila ustanovljena leta 2002 in vključena leta 2010 z izrecnim namenom olajšati organizacijam za pomoč bolnikom z limfomom po vsem svetu, da oblikujejo skupnost, ki bi lahko pomagala pri tem, da bolniki z limfomom prejmejo najboljšo nego in podporo. Organizacija Lymphoma Coalition je zavezana temu, da z izobraževanjem, informacijami in dejavnostmi zagovarjanja, globalno zagotavlja enake informacije organizacijam za pomoč bolnikom z limfomom in bolnikom. Prepoznana je bila potreba po osrednjem središču doslednih in zanesljivih aktualnih informacij, pa tudi potreba, da organizacije za pomoč bolnikom z limfomom delijo vire, najboljše prakse ter politike in postopke. Organizacijo LC sestavlja 76 organizacij za pomoč bolnikom iz 50 držav. Poslanstvo koalicije je, da postane globalni vir za dejstva in statistične podatke o limfomih; da izboljša ozaveščenost in razumevanje limfomov; in da ustvari zmogljivosti za nove in obstoječe skupine za pomoč bolnikom z limfomom.

## 2 Vrste kožnega limfoma

### Uvod

Obstajata 2 vrsti limfocitov: Limfociti B (celice B) in limfociti T (celice T). Vsaka vrsta ima drugačno nalogo v imunskem sistemu. Kožni limfomi se lahko razvijejo bodisi iz celic T bodisi iz celic B, tako da so kožni limfomi razvrščeni v dve glavni skupini, kot sledi:

- **Kožni limfomi celic T (CTCL-ji)** so najpogostejša vrsta kožnega limfoma. CTCL-ji imajo pogosto rdeč in suh videz, kot izpuščaj ekcemov in lahko prizadenejo razširjene dele telesa.
- **Kožni limfomi celic B (CBCL-ji)** pogosteje povzročajo zatrdline na koži, običajno na 1 ali 2 področjih telesa.

V skladu s smernicami Evropske zveze za klinično prakso medicinske onkologije o primarnem kožnem limfomu (objavljene junija 2018), CTCL-ji v zahodnem svetu predstavljajo približno 75 do 80 % vseh primarnih kožnih limfomov (pri čemer je najbolj razširjena fungoidna mikoza (MF), ki je najpogostejša vrsta) in CBCL-ji od 20 do 25 %. Vendar pa se v drugih delih sveta najdejo drugačne distribucije. Na primer, v jugovzhodni Aziji so CTCL-ji, ki niso MF, veliko pogostejši kot v zahodnih državah, CBCL-ji pa niso tako pogosti.

### Kožni limfomi celic T (CTCL)

Dve najpogostejši vrsti CTCL-jev sta:

- fungoidna mikoza (MF); in
- Sézaryjev sindrom (SS).

Druge oblike CTCL-jev vključujejo:

- primarne kožne CD30 + limfoproliferativne motnje;
- podkožnemu panikulitisu podoben limfom celic T;
- ekстранodalni limfom celic NK/T, nazalna vrsta (zelo redka v zahodnih državah, vendar pogostejša v Aziji ter Srednji in Južni Ameriki).
- primarni kožni periferni limfom celic T- ni drugače opredeljen.

Večina CTCL-jev je indolentnih (tj. kroničnih) limfomov, ki jih ni mogoče ozdraviti, ampak jih je mogoče zdraviti in običajno ne ogrožajo življenja.

Pri CTCL maligne celice T potujejo v zgornje plasti kože, kar povzroči izpuščaj, ki privede do diagnoze. CTCL se včasih napačno imenuje kožni rak, ker vpliva na kožo, vendar to ni natančna uporaba izraza »kožni rak«. Kožni rak je oznaka za rak, ki se razvije iz drugih, ne-limfoidnih celic kože, vključno z epidermalnimi celicami (kar privede do karcinoma skvamoznih celic) in melanocitov ali pigmentnih celic (kar privede do melanoma).

### **Klasična fungoidna mikoza (MF)**

Fungoidna mikoza je najpogostejša oblika CTCL. Je indolentna vrsta, ki sledi počasnemu, kroničnemu poteku, pogosto večletnemu ali desetletnemu, in se pogosto ne razširi na druge dele telesa. Sčasoma lahko v približno 10 % primerov napreduje na druge dele telesa. Večina ljudi ima klasično obliko MF, vendar pa obstaja tudi več redkih oblik. Mnogi bolniki med zdravljenjem svoje bolezni vodijo normalno življenje, nekateri ostanejo v remisiji dolgo časa.

MF se lahko pojavi kjerkoli na telesu, vendar pa vpliva na področja kože, ki so zaščitena pred soncem z oblačili. Klasična MF se običajno začne v obliki nepravilno oblikovanih, ovalnih ali obročastih (anularnih), suhih ali luskastih lis (običajno so ploske in razbarvane ali blede). Lise se razlikujejo glede na to, kako se obnašajo; nenadoma izginejo, ostanejo enake oblike in velikosti ali pa se postopoma povečujejo. Pojavijo se lahko kjerkoli na telesu, vendar pa jih običajno najdemo na trupu ali zadnjici.

Prav tako imajo videz debelejših rahlo dvignjenih območij na koži, imenovanih plaki, ki lahko srbijo in se včasih spremenijo v razjede (razpokajo/iz njih izteka tekočina). Običajno se pojavijo na zadnjici v kožnih gubah in lahko povzročajo izgubo dlak na prizadetih območjih. V redkih primerih se lahko pojavijo večje bule ali dvignjene zatrdline, ki se imenujejo tumorji in se lahko spremenijo v razjede, iz katerih izteka tekočina in bolijo.

Pri zelo majhnem številu ljudi se lahko razvije eritrodermija, kjer koža postane rdeča, zadebeljena in boleča.

Medtem ko je možno, da ima bolnik vse te vrste lezij naenkrat, večina ljudi, ki imajo bolezen že več let, doživlja le eno ali dve vrsti lezij, ponavadi lise in plake (glejte sliko).



Čeprav je ponavadi indolentna, kronična bolezen, je potek MF pri posameznih bolnikih nepredvidljiv. Lahko je počasen, hiter ali statičen. Večina bolnikov bo imela kožne simptome brez resnih zapletov. Približno 10 % bolnikov bo doživelo napredek bolezni z resnimi zapleti. Za razliko od vrst kožnega raka, predvsem melanoma, MF skoraj nikoli ne napreduje v bezgavke in notranje organe, ne da bi pokazala zelo očitne znake napredovanja na koži.

#### *Redkejšje oblike fungoidne mikoze*

Poleg klasične oblike fungoidne mikoze se pojavljajo še 3 redkejšje oblike, ki se obnašajo nekoliko drugače in imajo pod mikroskopom drugačen videz:

- **Folikulotropni tip fungoidne mikoze** vpliva zlasti na lasne mešičke. Pogosto prizadene glavo in vrat ter lahko povzroči izpadanje las. Obstaja lahko le ena lisa, plak ali tumor, vendar jih ima večina ljudi več. Lahko se pojavijo majhne ciste ali zamašene pore. Včasih jih imenujejo »komedoni« (beli ogrci) ali »milia« (male bele ciste), saj so na koži



videti kot bele izbokline. Topikalne terapije, kot so PUVA (psoralen in ultravijolična A svetloba) in kemoterapijska mazila, ne delujejo dobro za to vrsto kožnega limfoma. Predlagano zdravljenje je lahko celovita terapija kože z elektronskim žarkom, PUVA v kombinaciji z retinoidnimi zdravili, interferoni ali radioterapijo.

- **Pagetoidna retikuloza (bolezen Woringer-Kolopp)** se običajno pojavi kot en luskast plak, pogosto na roki ali nogi. Nikoli se ne razširi na druge predele telesa. Lahko se zdravi z operacijo ali z majhnim odmerkom radioterapije.
- **Granulomatозна sprememba kože (GSS)** je izjemno redka oblika fungoidne mikoze. V pazduhah in dimljah se razvijejo ohlapne kožne gube. Za to vrsto CTCL ni dogovorjenega standardne ga zdravljenja. Predlaga se lahko operacija, radioterapija, PUVA, steroidne kreme ali interferoni.

Za več informacij o zdravljenju glejte 5. poglavje tega priročnika.

### **Sézaryjev sindrom (SS)**

Sézaryjev sindrom je manj pogosta, vendar bolj agresivna vrsta CTCL, ki je povezana z MF, vendar se pojavlja z zelo hudim srbenjem, rdečico celotnega telesa (eritroderma), intenzivnim luščenjem kože in pogostim izpadanjem las. Ljudje s SS običajno ponoči izgubljajo velike luske kože in zjutraj se jim zdi, da je njihova postelja prekrita z luskami kože. Lahko se tudi počutijo utrujene, imajo povišano telesno temperaturo in imajo povečane bezgavke. Maligne celice T, ki jih najdemo v koži, prav tako krožijo v krvnem obtoku.

SS je edina vrsta CTCL, ki vedno vpliva na kožo in kri. Koža je lahko vroča, boleča, zelo srbeča, občasno se lušči in peče. Iztekanje bistre tekočine iz kože je pogosto. Ker se skozi kožo izgubi veliko toplote, te ljudi pogosto zebe. Simptome lahko spremljajo spremembe nohtov, las ali vek.

### **Primarni kožni CD30-pozitivni limfoproliferativni motnji (PCCD30 + LPD)**

Obstajata dve glavni vrsti teh motenj, ki predstavljata skoraj tretjino vseh diagnosticiranih CTCL-jev:

- limfomatoidna papuloza (LyP); in
- primarni kožni anaplastični velikocelični limfom (PCALCL).

Pri obeh vrstah na površini nenormalnih limfocitov najdemo protein CD30. Obe motnji je možno dobro upravljati in imata odlično prognozo, z 100 % 10-letnim preživetjem za LyP in 90 % za PCALCL.

#### *Limfomatoidna papuloza (LyP)*

Limfomatoidna papuloza (LyP) se manifestira z majhnimi rdeče-rjavimi izboklinami in madeži na koži (papule), ki se pojavijo in izginejo brez dodatnega zdravljenja. Lezije lahko ostanejo neopažene ali pa so srbeče in boleče, in izginejo po 2-3 mesecih. Lahko je vztrajna pri pogostih, ponavljajočih se izbruhih ali pa izgine za daljše časovno obdobje, preden se spet pojavi. Pogosto poročajo, da izbruh povzroči stres.

LyP je običajno razvrščena kot ne-maligna ali kot prekurzor CTCL (tj. približno 1 od 20 bolnikov z LyP bo razvilo nov limfom, kot je PCALCL, MF ali Hodgkinov limfom), čeprav nekateri strokovnjaki pravijo, da je LyP oblika CTCL z zelo nizko stopnjo.

Bolezen se lahko pojavi kadarkoli v življenju – v zgodnjem otroštvu ali v srednjih letih, pri čemer prizadene oba spola enako. Posamezniki s črno kožo se zdijo manj prizadeti kot druge rasne skupine.

#### *Primarni kožni anaplastični velikocelični limfom (PCALCL)*

Primarni kožni ALCL (PCALCL) je indolentna, počasi rastoča vrsta CTCL, z značilnimi lastnostmi, ki vključujejo eno ali več dvignjenih rdečih kožnih lezij in bul, ki običajno nimajo krast in se pogosto spremenijo v razjede. Te lezije se lahko pojavijo kjer koli na telesu in rastejo zelo počasi, tako da so lahko prisotne dolgo časa pred diagnozo.

### **Redke vrste kožnega limfoma celic T**

Obstaja več redkih vrst CTCL, vključno z naslednjimi:

- **Podkožnemu panikulitisu podoben limfom celic T (SPTCL)** raste počasi in se lahko pojavi v vsaki starosti. Nekoliko bolj pogost je pri ženskah. Nastajati začne v maščobni plasti kože, tik pod površjem. Obstaja lahko ena ali več plakov ali bul, pogosto na nogah. Lahko so prisotni tudi drugi splošnejši simptomi, kot so vročina, slaba krvna slika in izguba telesne mase. To stanje se zelo dobro odziva na steroidne tablete, ki so lahko edino zdravljenje, ki je potrebno. Če je potrebno nadaljnje zdravljenje, je to lahko v obliki lokalne radioterapije (samo na prizadeto območje) ali kemoterapije z doksorubicinom. Če

SPTCL raste hitreje, je lahko predlagano zdravljenje kombinacija zdravil za kemoterapijo, kot sta CHOP ali celo presaditev matičnih celic.

- **Ekstranodalni limfom celic NK/T, nazalna vrsta** je hitro rastoča vrsta limfoma, ki je v zahodnih državah zelo redka, vendar bolj pogosta v Aziji in Srednji in Južni Ameriki. Včasih ga opazimo na koži, lahko pa se začne tudi drugje in vključuje kožo. Osebe s to vrsto limfoma so običajno pozitivno testirane za virus Epstein-Barr (EBV). V večini primerov se ta vrsta limfoma zdravi s sistemskim (po celotnem telesu) režimom kemoterapije, kot je SMILE (deksametazon, metotreksat, ifosfamid, L-asparaginaza in etopozid) v kombinaciji z radioterapijo za lokalizirano bolezen.

#### *Primarni kožni limfom celic T- ni drugače opredeljen*

Smernice za klinično prakso ESMO vključujejo naslednje podskupine kožnega limfoma v kategoriji primarnega kožnega limfoma celic T - ni drugače opredeljen:

- **Primarni kožni CD4-pozitiven majhen/srednji limfom celic T** je počasi rastoči limfom z dobro prognozo (obeti). Običajno se pojavi kot en plak ali bula na obrazu, vratu ali zgornjem delu trupa. Zdravljenje je običajno takšno, da se plak ali bula odstrani kirurško ali napade z radioterapijo. Če je limfom bolj razširjen, je lahko priporočeno zdravljenje s kemoterapijo, ki se imenuje ciklofosfamid ali zdravilo za imunoterapijo, interferon alfa.
- **Primarni kožni gama/delta limfom celic T** je hitreje rastoča vrsta kožnega limfoma, ki se običajno pojavi pri odraslih. Najpogosteje se pojavlja kot lise in plaki na rokah ali nogah. Simptomi lahko vključujejo tudi nočno potenje, vročino in izgubo telesne mase. Nekateri ljudje razvijejo slabo krvno sliko in povečana jetra ter vranico. Predlagano zdravljenje je najpogosteje kombinacija zdravil za kemoterapijo ali, v nekaterih okoliščinah, presaditev matičnih celic.
- **Primarni kožni CD8-pozitivni agresivni epidermotropni citotoksični limfom celic T** je hitreje rastoč limfom, ki se pojavlja predvsem pri odraslih. Pojavi se kot razširjene lise (papule), plaki in tumorji na koži. Prizadeta območja se lahko spremenijo v razjede. Prav tako lahko vpliva tudi na sluznico ust. Vaš zdravnik bo najverjetneje predlagal zdravljenje s kombinacijo zdravil za kemoterapijo ali, v nekaterih okoliščinah, presaditev matičnih celic.

Za več informacij o zdravljenju glejte 5. poglavje tega priročnika.

## **Kožni limfomi celic B (CBCL)**

Tri primarne vrste CBCL so:

- primarni kožni limfom centra folikla (PCFCL);
- primarni kožni limfom celic B marginalne cone (PCMZL); in
- primarni kožni difuzni velikocelični limfom noge (znan tudi kot PCLBCL-LT).

PCFCL in PCMZL sta počasi rastoči, indolentni vrsti z dobro prognozo (10-letno preživetje presega 90 %), medtem ko ima PCLBCL-LT bolj neugodno prognozo (5-letno preživetje, povezano z boleznijo, približno 50 %).

### **Primarni kožni limfom centra folikla (PCFCL)**

PCFCL je najpogostejša vrsta CBCL, najpogosteje ga najdemo na glavi, vratu ali zgornjem delu trupa. Lezije so rožnate ali rdeče bule ali tumorji, ki se počasi razvijajo. Redko postanejo odprte rane ali razjede. Nekateri bolniki najdejo bule na mnogih mestih na telesu, pogosteje pa je to en sam tumor ali majhna skupina bul.

PCFCL se dobro odziva na sevanje. Radioterapijo lahko prejmete v primeru, če je prizadeto 1 področje ali samo nekaj področij vaše kože. Če je limfom omejen na 1 področje, lahko občasno greste tudi na operacijo. Obe zdravljenji delujeta dobro.

Če je limfom bolj razširjen, je zdravljenje odvisno od količine kože, ki jo je limfom prizadel. Če imate samo nekaj razpršenih področij prizadete kože, jih lahko vaš specialist spremlja in z zdravljenjem počaka do trenutka, ko ga, boste potrebovali. To se imenuje »spremljanje in čakanje«. Ljudje so pogosto zaskrbljeni zaradi »spremljanja in čakanja«, ker menijo, da zdravljenje ne poteka kot bi moralo. Vendar bodite prepričani, da zdravniki iz raziskav vedo, da lahko slabosti zgodnjega zdravljenja prevladajo nad prednostmi.

Če imate limfom na več področjih kože, lahko prejmete rituksimab. To je zdravilo za imunoterapijo, ki ga dobite intravensko (skozi kapalno infuzijo v veno). Nekateri ljudje lahko prejmejo rituksimab s subkutano injekcijo (injiciranje pod kožo). Nekaj ljudi se zdravi z režimom kemoterapije (več zdravil), pogosto skupaj z rituksimabom.

Zdravila za imunoterapijo ne ubijejo limfoma neposredno. Spodbujajo vaš imunski sistem, da prepozna celice limfoma kot tuje za vaše telo in jih ubije. Interferon alfa je drugo zdravilo za imunoterapijo, ki ga morda prejmete.

Če se primarni kožni limfom centra folikla prične ponovno pojavljati (vračati), se lahko pogosto uspešno zdravi z enakim zdravljenjem, kot ste ga imeli prvič.

Za več informacij o zdravljenju glejte 5. poglavje tega priročnika.

### **Primarni kožni limfom celic B marginalne cone (PCMZL)**

PCMZL je druga najpogostejša oblika CBCL in je povezana z vrsto ne-Hodgkinovega limfoma, znanega kot ekstranodalni limfom tipa limfnega tkiva, povezanega s sluznico (MALT). Bolniki imajo rožnate ali rdeče papule, bule ali redkeje tumorje. Lahko se pojavi kjerkoli na koži, vendar se običajno pojavi na rokah, nogah ali trupu.

To je eden redkih kožnih limfomov z znanim vzrokom. Nekateri ljudje z limfomom MALT imajo dokaz bakterijske okužbe, imenovane *Borrelia burgdorferi*. Če imate to okužbo, najprej prejmete zdravljenje z antibiotiki. Če ni okužbe, zdravljenje običajno poteka z radioterapijo ali operacijo, zlasti če je limfom le na 1 območju.

V drugih aspektih bo pristop k zdravljenju PCMZL enak kot pri PCFCL (glejte zgoraj), kot je priporočeno v smernicah za klinično prakso ESMO.

Za več informacij o zdravljenju glejte 5. poglavje tega priročnika.

### **Primarni kožni difuzni velikocelični limfom noge (znan tudi kot PCLBCL-LT)**

PCLBCL-LT je redka in bolj nevarna vrsta CBCL, ki ima pod mikroskopom precej bolj drugačen videz in jo večino časa najdemo na spodnjem delu nog, pogosteje pri starejših ženskah, kjer lahko doseže zelo znatno velikost.

PCLBCL-LT pogosto preraste v velike tumorje, ki segajo globoko v telesno maščobo, hitro rastejo in postanejo odprte rane. Za razliko od počasi rastočih vrst limfoma ima ta veliko verjetnost, da se bo razširila tudi na druge dele telesa.

Zdravljenje je običajno kemoterapija z radioterapijo ali brez nje. Najpogosteje uporabljena kemoterapija je R-CHOP (rituksimab skupaj s ciklofosfamidom, hidroksideaurubicinom, vinkristinom (Oncovin®) in prednizolonom). Lahko pa prejmete le rituximab. Če se limfom ponovno pojavi, bo zdravnik verjetno predlagal več kemoterapije.

## 3 Diagnoza

### Uvod

Eden od izzivov pri dokončnem diagnosticiranju kožnega limfoma je, da njegovi znaki in simptomi niso enaki za vse bolnike, skupaj z dejstvom, da so nekateri simptomi, še posebej, če so blažji, pogosto zamenjani s stanjem, kot je ekcem ali luskavica, ali glivične kožne reakcije (kot je dermatofitoza) ali različne kožne reakcije na zdravila, nekatere snovi ali alergije.

### Ključni simptomi

Lise, plaki, papule in tumorji so klinična imena za različne kožne predstavitve (znane tudi kot lezije), ki so lahko namigi, ki vodijo do diagnoze.

Lise so običajno ploske, morda luskaste in imajo videz izpuščaja. Plaki so debelejše, dvignjene lezije. Papule so majhne, dvignjene trdne površine kože, ki imajo videz izpuščaja. Tumorji so dvignjene izbokline ali bule, ki se lahko spremenijo v razjede ali pa ne. Da bi jo imenovali tumor, mora imeti bula velikost vsaj 1 cm ali več. Možno je imeti eno ali vse te vrste lezij. Nekateri ljudje imajo to bolezen že več let in ima le eno vrsto.

Nekateri ljudje imajo tudi otekle bezgavke, ponavadi v vratu, pod pazduho ali v dimljah.

Pogost simptom je srbečica, čeprav nekateri bolniki tega ne doživijo.

### Postopek diagnoze

#### V primarni oskrbi

Diagnoza številnih podvrst kožnih limfomov se lahko spreminja in včasih mine precej časa, preden se potrdi. Ne glede na to pa je postopek za diagnozo podoben za vse vrste.

Sistemi zdravstvenega varstva se od države do države razlikujejo, zato se lahko natančen postopek diagnoze ali sistem razlikuje glede na državo, v kateri živite. Vendar pa bo običajno oseba, ki ima morda kožni limfom, najverjetneje šla k splošnemu zdravniku (zdravniku za primarno ali frontalno zdravstveno oskrbo), če ima rdeče ali srbeče lise na koži ali če ima kjerkoli na telesu zatrdline. Mnogi kožni limfomi imajo videz pogostejših stanj kože, kot so ekcem ali luskavica. Mnogi med njimi se prav tako razvijajo zelo počasi, nekateri tudi 10–40 let. Morda po poteklo kar nekaj časa, preden bo zdravnik za primarno zdravstveno

oskrbo izključil druga stanja in nato napotil bolnika k specialistu. To je lahko specialist za kožne bolezni (dermatolog) ali specialist za bolezni krvi in limfnega sistema (hematolog).

## **Ocena**

V bolnišnici ali specialistični ambulanti bo specialist vprašal, kako in kdaj se je pojavila težava s kožo in kako to vpliva na vas. Opravi bo fizični pregled in pozorno preučili lise ali zatrdline na koži. Medicinski fotograf bo morda fotografiral prizadeta področja kože. Strokovnjak bo prav tako vprašal o vašem splošnem zdravju in o drugih simptomih, kot so izguba telesne mase ali vročina.

## **Biopsija**

Zdravnik lahko sumi, v čem je težava, vendar mora diagnozo potrditi z biopsijo kože. Pri biopsiji zdravnik z lokalno anestezijo omrtni prizadeto področje kože in odstrani majhen del kože. Vzorec se nato pregleda pod mikroskopom in pošlje na specializirano testiranje, kjer se podrobno preučijo celice in njihovi geni in proteini. Te teste je včasih treba opraviti v laboratoriju v drugem centru. Na rezultate biopsije se lahko čaka 2-3 tedne.

Diagnosticiranje kožnega limfoma ni vedno preprosto, celo za specialiste. V naslednjih nekaj tednih ali mesecih bodo morda potrebne nadaljnje biopsije kože. Pri nekaterih ljudeh kožni izpuščaji nima tipičnega videza limfoma. V tem primeru je morda potrebno narediti več biopsij skozi več let preden je mogoče postaviti popolno diagnozo. To je lahko frustrirajoče in neprijetno časovno obdobje. Pomembno je, da zdravniki natančno postavijo diagnozo in ugotovijo čim več o vašem stanju kože, tako da boste lahko prejeli najprimernejše zdravljenje.

## **Testi, slikanja in pregledi**

Zgodovina o tem, kako in kdaj se je pojavila težava s kožo, fizični pregled in rezultati biopsije kože pomagajo medicinski ekipi pri diagnosticiranju limfoma. Če želite izvedeti več o limfomu in kako vpliva na vaše telo, morate opraviti tudi popoln fizični pregled in krvne preiskave. Ti testi so potrebni za »določanje stadija« limfoma.

Med fizičnim pregledom vas bo zdravnik pretipal, saj lahko s tem odkrije povečane bezgavke v vratu, pod rokami in v dimljah. Interni pregledi ne bodo potrebni. Krvne preiskave bodo vključevale testiranje števila krvnih celic in meritve ravni nekaterih kemičnih snovi v krvi, vključno z laktat dehidrogenazo (LDH). To je encim v telesu, ki se uporablja v procesu spreminjanja sladkorja v energijo.

Nadaljnji testi so odvisni od vrste limfoma, ki se diagnosticira, in od splošnega zdravja bolnika. Če je postavljena diagnoza najpogostejši kožni limfom celic T, fungoidna mikoza in so fizični pregled ter krvni testi normalni, je potrebna le rentgenska slika prsnega koša.

Slikanja celic T kožnih limfomov se ne opravijo tako pogosto, kot pri drugih vrstah ne-Hodgkinovega limfoma. Slikanja bodo potrebna če druge preiskave kažejo, da so v krvi ali bezgavkah (žlezah) celice limfoma.

Najpogostejši tip slikanja za kožni limfom je slikanje prsnega koša, trebuha in medenice (področje med kostmi kolkov) z računalniško tomografijo (CT). Nekateri ljudje bodo morda imeli tudi drugo slikanje, imenovano pozitronska emisijska tomografija (PET), ki se lahko kombinira s CT v slikanje PET/CT. Ta slikanja zelo podrobno zajemajo slike notranjih organov. Bolniki jih običajno prejmejo ambulantno, trajajo pa lahko od 30 minut do 2 uri. Vse bolnišnice ali centri za zdravljenje ne morejo izvajati slikanja PET/CT, zato je morda treba iti v večji zdravstveni center in ne v lokalno bolnišnico.

Nekaj oseb s sumom na kožni limfom ima biopsijo kostnega mozga. Biopsija kostnega mozga vključuje jemanje majhnega vzorca kostnega mozga (gobasto tkivo v središču nekaterih velikih kosti telesa, kjer nastajajo krvne celice) iz kosti kolka z iglo. Zdravnik najprej omrtviči kožo nad kostjo z lokalnim anestetikom. Vzorec se nato pregleda pod mikroskopom, da se ugotovi, ali vsebuje celice limfoma. Za pomoč pri kakršnem koli neugodju po posegu se lahko uporabijo zdravila proti bolečinam.

Če so bezgavke povečane, bo morda potrebna biopsija bezgavk, ki vključuje odstranitev bezgavke pod lokalno ali splošno anestezijo. To se včasih imenuje »ekscizijska biopsija«. Bezgavka se nato pošlje v laboratorij za pregled pod mikroskopom.

Nekateri ljudje imajo lahko tudi aspiracijsko biopsijo bezgavke (FNA) s fino iglo. Tukaj se uporabi fina igla, s katero se odstrani nekaj celic iz povečane bezgavke, ne da bi bezgavko odstranili. FNA se včasih opravi pred napotitvijo v specialistično ambulanto. Vendar pa obstaja možnost, da bo po FNA še vedno potrebna biopsija bezgavke, saj FNA vzorči le nekatere celice v bezgavkah. To pomeni, da se lahko nenormalne celice spregledajo.

Vsi ti testi se opravijo zato, da se ugotovi, katere dele telesa je limfom prizadel. Prav tako se opravijo za zagotovitev, da se je limfom zagotovo začel v koži in da se ni tja razširil od kod drugod. To je pomembno. Limfomi, ki se začnejo v notranjosti telesa, se obnašajo drugače



kot kožni limfomi in potrebujejo drugačno zdravljenje. Ko so znani vsi rezultati, se lahko medicinska ekipa odloči za najboljši način zdravljenja.

Videz kože skupaj s fizičnim pregledom in drugimi rezultati testov ponavadi zagotavlja:

- diagnozo natančne vrste kožnega limfoma – ali je to kožni limfom celic T ali celic B in točno katera vrsta je;
- informacije o tem, ali je limfom počasi rastoč (nizke stopnje ali »indolenten«) ali hitreje rastoč (visoke stopnje ali »agresiven«);
- informacijo o stadiju bolezni.

Vrsta, stopnja in stadij limfoma pomagajo zdravnikom napovedati, kako se bo limfom najverjetneje obnašal v prihodnosti, prav tako pa jim pomagajo pri odločitvi, kako limfom najbolje zdraviti.

### **Kaj pomeni »stadij«?**

Stadij limfoma opisuje, kako daleč je ta zrasel. Poznavanje stadija medicinski ekipi pomaga pri odločitvi glede zdravljenja, ki ga potrebujete. Obstajata dva načina za določanje stadija kožnega limfoma, s katerima se lahko bolniki srečajo med diagnozo. Prvi je tisti, ki je bil prej uporabljen pri fungoidni mikozi in Sézaryjevemu sindromu. Kot pri mnogih drugih oblikah raka ima štiri stadije, kot sledi:

#### *Stadij 1*

Limfom prizadene samo kožo (lise ali plaki):

- Stadij 1A pomeni, da je prizadeto manj kot 10 % kože.
- Stadij 1B pomeni, da je prizadeto 10 % ali več kože.

#### *Stadij 2*

- Stadij 2A pomeni, da na koži obstajajo lise ali plaki in da so bezgavke povečane, vendar ne vsebujejo nenormalnih celic limfoma.
- Stadij 2B pomeni, da je na koži ena ali več dvignjenih zatrdlin ali tumorjev in da so lahko bezgavke povečane ali pa ne, vendar ne vsebujejo celic limfoma.

### *Stadij 3*

Prizadeto je 80 % ali več kože, z generalizirano rdečico, otekljami, srbenjem in včasih bolečino (eritroderma). Bezgavke so lahko povečane, vendar ne vsebujejo nenormalnih celic limfoma. Poleg tega:

- Stadij 3A pomeni, da je v krvnem obtoku malo celic limfoma ali pa jih sploh ni (eritrodermična fungoidna mikoza).
- Stadij 3B pomeni, da je v krvnem obtoku zmerno število celic limfoma (Sézaryjev sindrom).

### *Stadij 4*

Poleg težav s kožo:

- Stadij 4A pomeni, da so v krvnem obtoku številne nenormalne celice limfoma (Sézaryjev sindrom) ali pa bezgavke vsebujejo celice limfoma.
- Stadij 4B pomeni, da je limfom v drugih organih.

Stadiji so lahko včasih zapisani tudi z rimskimi številkami: I, II, III ali IV.

»Zgodnji« stadij pomeni vse do 2A. Večina ljudi ima ta stadij kožnega limfoma, ko so diagnosticirani. Nekaj ljudi ima naprednejšo bolezen (stadiji 2B, 3 in 4). Zelo redko je pri diagnozi prizadeta kri (stadiji 3B ali 4A, imenovan tudi Sézaryjev sindrom).

### *Določanje stadija TNMB*

Za druge, redkejšje oblike kožnega limfoma se uporabljajo drugačni sistemi določanja stadija. Ti sistemi običajno temeljijo na sistemu določanja stadija TNMB. Kratica TNMB pomeni: tumor, bezgavka, metastaza, kri. V svojih smernicah za klinično prakso ESMO pravi, da se mora sistem za določanje stadija TNMB uporabljati tudi za fungoidne mikoze in Sézaryjev sindrom.

To je način beleženja stadijev raka in opisuje:

- koliko površin spremenjene kože je, kako velike so in kje so (prikazano z »T« in številko med 1 in 3);
- koliko bezgavk je vpletenih (če obstajajo) in katere bezgavke so vpletene (prikazano z »N« in številko med 0 in 3);

- ali so vpleteni drugi deli telesa (tj. deli, ki niso koža ali bezgavke, prikazano z »M« in bodisi številko 0 ali številko 1);
- v kolikšni meri je kri prizadeta ob diagnozi s kroženjem Sézary celic (prikazano z »B« in številko med 0 in 2).

Sistem TNMB je uporaben, ker je podroben in lahko zaznamuje spremembe v stadiju skozi čas. To lahko zdravnikom pomaga, da spremljajo bolnikovo stanje, prav tako pa pomaga pri določanju najboljšega zdravljenja.

## 4 Zdravstveni delavci

Glede na državo, v kateri živite, lahko pri diagnozi, zdravljenju in oskrbi sodelujejo številni zdravstveni delavci, vključno z naslednjim:

- **Dermatologi** – specialisti za kožne bolezni od katerih so nekateri specializirani za kožni limfom.
- **Hematologi** ali **onkologi** – specialisti za krvni rak ali rak na splošno.
- **Histopatologi, hematopatologi** ali **dermatopatologi** – zdravniki, ki so specializirani za pregledovanje in testiranje tkiv na mikroskopski/celični ravni v laboratoriju
- **Radiacijski onkologi** ali **radiologi** – zdravniki, ki so specializirani v radiaciji za zdravljenje raka.
- **Medicinske sestre** – registrirane medicinske sestre z naprednim izobraževanjem in usposabljanjem, ki lahko zdravnikom pomagajo pri obvladovanju bolezni, simptomov in stranskih učinkov.
- **Klinične medicinske sestre** – specializirane medicinske sestre, ki se osredotočajo na oskrbo bolnikov v določenih pogojih ali pri določenem zdravljenju.
- **Klinični koordinatorji, navigatorji bolnikov** ali **navigatorji oskrbe** – zdravstveno osebje, ki je zadolženo za logistiko, pomoč bolnikom pri načrtovanju poteka zdravljenja in svetovanje bolnikom, ko se gibajo po sistemu zdravstvenega varstva.
- **Socialni delavci** – usposobljeno osebje, ki ocenjuje in načrtuje socialne, čustvene, okoljske, finančne in podporne potrebe bolnikov in njihovih skrbnikov.
- **Farmacevti** – strokovnjaki za zdravila, ki razumejo in lahko svetujejo glede uporabe in interakcije zdravil, ter pomagajo zdravnikom pregledati alergije in interakcije med zdravili.
- **Psihologi, psihosocialni terapevti** ali **svetovalci** – usposobljeni strokovnjaki, ki lahko bolnikom nudijo svetovanje in psihološko podporo, da se lahko ti spopadejo s kakršnimi koli težavami v zvezi s čustvenim in duševnim zdravjem, ki jih povzroča diagnoza.
- **Nutricionisti** – strokovnjaki za prehrano in prehransko zdravje, ki delajo z bolniki, da bi našli prave strategije glede hrane, pijače in hranilnih snovi.

V nekaterih državah in bolnišnicah bodo ti strokovnjaki (ali večina teh strokovnjakov) tesno sodelovali kot del multidisciplinarne ekipe za usklajevanje najboljšega zdravljenja in oskrbe za posamezne bolnike.

Nekatere bolnike pomirja tudi to, da v svojo podporno ekipo vključijo duhovnega svetovalca iz svoje verske skupnosti.

## 5 Zdravljenje

### Pred začetkom zdravljenja

Več znanja kot boste imeli o tem, kaj lahko pričakujete pred zdravljenjem, lažje boste ugotovili (skupaj z zdravniki, ekipo za oskrbo in družino/prijatelji), kakšne možnosti imate, prednosti in slabosti različnih pristopov zdravljenja in, na koncu, kaj je najboljšo za vas. Medtem ko ni nobene popolne tablete, ki bi omogočila, da stvari izginejo, je kombinacija zdravljenja, zdravil in drugih pristopov – skupaj z velikim odmerkom potrpljenja – lahko vaše osebno zdravilo. Preden se odločite za zdravljenje, upoštevajte svoje zmožnosti, način življenja in zahteve dela ter druge dnevne podrobnosti.

Cilj zdravljenja kožnega limfoma je, da gre ta v remisijo in odpraviti vse lise, plake ali tumorje; zmanjšanje števila celic T v krvi (za Sézaryjev sindrom); in lajšanje simptomov, kot so bolečina, srbenje, pekoč občutek in rdečica. Vendar pa je bilo opravljenih zelo malo študij za primerjavo učinkovitosti ene terapije za kožni limfom z drugo, zato je to individualna stvar poskusov in napak, dokler vaša zdravstvena ekipa ne najde prave kombinacije zdravljenja za vas. Poleg tega bolniki zdravljenje prenašajo bolje, če vzdržujejo zdravo prehrano in režim telesne vadbe ter med zdravljenjem poročajo zdravniku o vseh morebitnih novih simptomih ali spremembah.

Zdravljenja se razlikujejo od bolnika do bolnika, odvisno od simptomov, stadija bolezni, predhodnega zdravljenja in osebnega zdravstvenega profila (vključno z vašo starostjo, življenjskim slogom in drugimi pogoji, ki jih morda imate).

Zdravljenje spada v dve kategoriji, lahko je bodisi usmerjeno na:

- kožo (terapije, usmerjene na kožo); ali na
- celotno telo (sistemske terapije).

Za mnoge bolnike v zgodnjem stadiju so učinkovite terapije, usmerjene na kožo. Pri bolnikih s kožnim limfomom z odporno kožno boleznijo ali s prizadetimi notranjimi organi in krvjo so potrebne sistemske terapije. Bolj agresivne terapije so potrebne kasneje v bolezni, ko so maligne celice T manj odvisne od kože in se bolezen razširi na druge dele telesa.

Pri zdravljenju kožnih limfomov, za razliko od večine drugih vrst raka, zdravstveni delavci pogosto uporabljajo enako zdravljenje več kot le enkrat, kot je na primer fototerapija in radiacija med zdravljenjem. Kar je delovalo enkrat, bo pogosto delovalo ponovno. Čeprav bi morali vaši zdravniki voditi evidenco o zdravljenju, ki ste ga prejeli, se vam bo morda zdelo koristno, če imate lastno evidenco za osebno uporabo.

Da bi se lažje odločili, katera pot zdravljenja je primerna za vas, lahko zdravniški ekipi poleg vprašanj »kakšni so stranski učinki?« in »kako dobro deluje to zdravljenje?« zastavite še številna druga dobra vprašanja, kot so:

- Kako prepričani ste glede moje diagnoze kožnega limfoma?  
*[Manj kot je vaš zdravnik prepričan v diagnozo, manj tvegajte s terapijami.]*
- Kakšno vrsto kožnega limfoma imam?  
*[Poznavanje svoje podvrste je pomembno. Bolniki z fungoidno mikozo lahko pričakujejo različne možnosti zdravljenja v primerjavi z bolniki s Sézaryjevim sindromom ali kožnim limfomom celic B.]*
- V katerem stadiju kožnega limfoma sem in kakšna je moja prognoza?  
*[To je pomembno vprašanje. Na splošno morajo bolniki v zgodnjem stadiju razmisliti o topikalno uporabljenih zdravilih ali terapiji z ultravijolično svetlobo namesto uporabe tablet in zdravil IV, ker so običajno zelo učinkovita, imajo manj stranskih učinkov in je ob njihovi uporabi prognoza običajno zelo dobra. Ker imajo bolniki z naprednejšim stadijem slabšo prognozo, lahko ti bolniki razmislijo o večjem tveganju pri izbiri zdravljenja.]*
- Kateri so kratkoročni in dolgoročni stranski učinki? Kako verjetni so? Ali so reverzibilni in kako dolgo bodo trajali?  
*[Odgovori na ta vprašanja so pomemben dejavnik pri odločanju mnogih bolnikov glede izbire zdravljenja.]*
- Kako neprijetne so možnosti zdravljenja? (Kako pogosto? Kje? Kako dolgo?)  
*[Na žalost vsa zdravljenja bolnikom povzročajo vsaj nekaj nevšečnosti, vendar pa bo vsak bolnik na podrobnosti svojega protokola gledal drugače glede na to, kako se prilega njegovemu načinu življenja.]*

Eden od načinov za pomoč pri spremljanju vseh podrobnosti in informacij je, da ustvarite tabelo vaših možnosti in dejavnikov, ki so za vas pomembni. Prav tako vam lahko pomagajo nasveti v nadaljevanju:

- Če je mogoče, poiščite zdravnika ali center za zdravljenje, ki je specializiran za kožni limfom ali je sposoben delati ali komunicirati s strokovnjaki od drugod.
- Težko si je zapomniti, katera vprašanja je treba postaviti, ko ste na kliniki. Vnaprej si zapišite vprašanja in po vsakem obisku zapišite tudi odgovore, da jih ne pozabite.
- Vzemite nekoga s seboj, da boste lahko govorili o tem, kar je povedal zdravnik.
- Pridobite drugo mnenje. Mnogi ljudje radi pridobijo informacije iz več virov. Tako so lahko povsem informirani preden sprejmejo odločitve o zdravljenju.
- Vzemite si čas in razmislite o svojih možnostih in ne čutite potrebe po hitrih odločitvah.
- Poskrbite, da vas vaša zdravstvena ekipa razume. Delite vse osebne podatke o svojem življenjskem slogu, urniku, rutini in pomisleke, da bodo o vas vedeli čim več in razumeli kateri dejavniki bodo vplivali na vaše izbire zdravljenja. Glede na vašo situacijo je lahko eno zdravljenje boljše od drugega. Povprašajte o vseh razpoložljivih možnostih zdravljenja, da boste lahko pred sprejetjem odločitev prejeli popolne informacije.

## **Zanašanje na prijatelje in družino**

Za zdravljenje, usmerjeno na kožo, ne potrebujete prijatelja ali sorodnika, ki bi vas odpeljal domov. Vendar pa vam pri prejemanju fototerapevtskih, topikalnih ali sevalnih terapij lahko koristi podpora nekoga, ki vam je blizu.

Ko gre za sistemsko zdravljenje, še posebej za prvi cikel, preden veste, kako se boste odzvali, je dobra ideja, da nekoga pripeljete s seboj. Skrbni spremljevalec lahko ublaži živčnost ali strahove in v primeru, da imate alergijsko reakcijo na zdravljenje in potrebujete antihistaminsko sredstvo, kot je Benadryl, ki lahko sedira. V takem primeru vam bo koristila prisotnost druge osebe, ki vam lahko pomaga med celotnim zdravljenjem in vas pripelje domov.

Tudi pri kemoterapiji večina ljudi ni prizadeta nemudoma po zdravljenju. S tem povezana slabost, bruhanje in drugi učinki trajajo več dni, vendar je vedno pomirjujoče imeti nekoga na svoji strani, tako da vas ne more preplaviti tesnoba.

## **Upravljanje tesnobe**

Ker so lahko nekatere metode zdravljenja omejujoče ali klavstrofobne, se lahko pred ali med zdravljenjem pojavi občutek tesnobe. Integrativni procesi, kot je hipnoterapija, so lahko v pomoč pri ohranjanju miru in ravnovesja, ko se soočate s takšnimi izzivi. Dodatna oskrba je pogosto koristna pri doseganju ravnotežja za vaša čustva in telesne simptome. Razmislite o posvetovanju s strokovnjakom za prehrano, reiki terapevtom, maserjem, strokovnjakom za



hipnoterapijo, akupunkturistom, akupresurnim terapevtom, učiteljem joge, inštruktorjem xi gong ali drugimi, ki vam bodo pomagali obvladati stres in ohraniti občutek nadzora.

## **Fizične omejitve med zdravljenjem**

Mnogi bolniki med zdravljenjem doživljajo utrujenost ali depresijo. To, da veste, da je to resnična možnost, vam pomaga, da se pripravite na takšen izid, tako da poiščete pomoč terapevta, s katerim se boste med zdravljenjem pogovarjali in spreminjali urnik, glede na zmanjšanje energetske ravni. Umirite se. Ne preobremenite urnika z obveznostmi. Poskusite odložiti vse nebistvene sestanke, dokler se vaš postopek zdravljenja ne zaključi.

Zdravniki in medicinske sestre vas bodo verjetno vprašali, če imate težave s spanjem, če imate slabe sanje in nočne more, in če se počutite žalostni, razburjeni ali utrujeni. Zavedati se je treba, da lahko nekatera zdravljenja dejansko povzročijo depresijo, zato se ne bojte vzeti antidepressivov ali drugih zdravil, ki bi olajšala takšne stranske učinke.

## **Možnosti zdravljenja**

**Uvodna opomba – ker se bo dostop do zdravljenja in terapij med državami razlikoval, upoštevajte, da vsa zdravljenja, navedena v tem poglavju, ne bodo na voljo v vseh evropskih državah**

### **Terapije, usmerjene na kožo**

Zdravljenje, usmerjeno na kožo ali topikalno zdravljenje je usmerjeno neposredno na kožo. Običajno se uporablja za kožni limfom v zgodnjih stadijih, z namenom nadzorovanja, obvladovanja simptomov in zmanjševanja stranskih učinkov. Taka zdravljenja vključujejo:

- stereoide;
- kemoterapijo;
- fototerapijo ali svetlobno zdravljenje (PUVA in UVB);
- radioterapijo.

Pri večini topikalnih zdravljenj bodo bolniki verjetno morali očistiti in pripraviti kožo. Bolniki so ugotovili, da pride do boljše penetracije skozi kožo, če je njihova koža pred tem dobro navlažena. Kapanje ali tuširanje, da je koža dobro navlažena pred uporabo zdravila, je dobra ideja. Mnogi bolniki povezujejo suho kožo s svojo boleznijo; vlažilna sredstva delujejo bolje, če je koža najprej namočena in nato namazana z emolienom.

### *Topikalni steroidi*

Topikalni steroidi so temelj zdravljenja kožnih stanj. Niso kozmetični, ampak dejansko ubijajo limfocite. Ta zdravila imajo večkratni imunski nadzor in protivnetne učinke. V zgodnjem stadiju bolezni lahko topikalni steroidi sprožijo in vzdržujejo klinično čiščenje lezij za daljša časovna obdobja. Pri uporabi teh sredstev se srbečica pogosto opazno izboljša. Topikalni steroidi so pakirani na različne načine, kot npr. kreme, mazila, losjoni, raztopine in geli. Različne države kategorizirajo moč topikalnih steroidov na različne načine, zato vam bo vaša zdravniška ekipa svetovala, ali so zdravljenja blaga, zmerna, močna, zelo močna itd. Nekatere je mogoče dobiti brez recepta v lekarni, drugi pa so na voljo le na recept.

### *Fototerapija/svetlobna terapija*

Eden od najbolj priporočenih načinov zdravljenja kožnega limfoma, zlasti v zgodnjih stadijih, je terapija z ultravijolično svetlobo (fototerapija). Ultravijolični del sončne svetlobe upočasni rast kožnih celic, zmanjša vnetje in že dolgo je znano, da pomaga pri številnih kožnih stanjih, vključno s kožnim limfomom. Bolnikom z obsežnejšim odstotkom prizadete kože (več kot 30 % celotne telesne površine) se pogosto predpiše fototerapija, kadar je topikalno zdravljenje nepraktično.

Fototerapija se izvaja kot ultravijolična svetloba B (UVB) ali ultravijolična svetloba A (UVA), ki se pogosto kombinira s tableto, ki povzroča preobčutljivost na svetlobo in se imenuje psoralen. Psoralen v kombinaciji z UVA pogosto imenujemo PUVA. Terapija z UVB je na splošno bolj dostopna, PUVA je na voljo v večjih ali bolj specializiranih centrih za zdravljenje.

- UVB (znan tudi kot ozkopasovni UVB ali širokopasovni UVB) se nanaša na krajši spekter ultravijolične svetlobe, ki povzroča sončne opekline. V nadzorovanem okolju lahko fototerapija z UVB povzroči izrazito izboljšanje v stadiju lezij z lisami in plaki ter prav tako nadzoruje simptome srbečice. Ta oblika zdravljenja z UV svetlobo ne zahteva dajanja peroralnega zdravila. UVB se lahko uporablja v zasebnih dermatoloških ambulantah ali bolnišničnih okoljih. Večina bolnikov prejme 3 zdravljenja na teden, ki so časovno vedno daljša od nekaj sekund do nekaj minut. Ko se bolezen izboljša in je dosežena remisija, se pogostost zdravljenja z UVB sčasoma zmanjša na 1-krat na teden.
- PUVA se nanaša na ultravijolično svetlobo A (daljši spekter ultravijolične svetlobe) plus psoralen, spojino, ki omogoča svetlobi UVA, da na koži postane biološko aktivna. Zdravljenje s PUVA prodre globlje v kožo in pomaga pri obvladovanju bolnikov z debelejšimi plaki ali kožnim limfomom na ravni lasnih mešičkov. Podobno

kot pri terapiji UVB se PUVA izvaja v dermatoloških ambulantah ali v bolnišničnem okolju. Bolniki vzamejo predpisano zdravilo psoralen 1 uro pred izpostavljenostjo svetlobi UVA. Zaščitna očala se nosijo 12-24 ur po koncu zdravljenja. Ko bolnik doseže klinično izboljšanje s PUVA, poteka postopno zmanjševanje pogostosti zdravljenja s ciljem zdravljenja vsakih 4-8 tednov.

### Priprava na PUVA

Pri bolnikih, ki prejemajo zdravljenje s PUVA, je nega oči nujna. Obstaja teoretično, čeprav minimalno tveganje, da bodo bolniki zaradi izpostavljenosti UVA svetlobi razvili katarakto. S tem v mislih je dobro, da pred začetkom zdravljenja opravite pregled oči, da ugotovite, ali so vaše oči zdrave. Prav tako zagotovite, da imate zaščitna očala, sončna očala, ki blokirajo UVA svetlobo, ki jih lahko nosite ob dnevih zdravljenja s PUVA do sončnega zahoda.

Ker boste po zdravljenju s PUVA občutljivi na svetlobo, je pametno, da se za termine zdravljenja dogovorite v skladu s tem. Zdravljenje s PUVA navsezgodaj zjutraj morda ni pametna izbira, saj boste verjetno ves dan preživeli na sončni svetlobi. S svojim zdravnikom se pogovorite o svojih posebnih zahtevah glede življenjskega sloga in rutin, da določite najboljši čas dneva za načrtovanje zdravljenja s svetlobo.

S svojim zdravnikom se pogovorite tudi o morebitnih stranskih učinkih tega ali kateregakoli drugega zdravljenja (ki lahko vključuje slabost), saj lahko nekatera naravna zdravila ublažijo te simptome.

### *Topikalna kemoterapija*

Mekloreタミン (Mustargen®), znan tudi kot »dušikova gorčica«, je citotoksično (ubija celice) kemoterapevtsko sredstvo, ki se uporablja topikalno v zgodnjem stadiju kožnega limfoma. To zdravilo je pokazalo zelo dobre rezultate pri uporabi pri bolnikih z omejenim ali obsežnim obolenjem kože in odpornimi boleznimi po poskusu z drugimi terapijami, usmerjenimi na kožo. Specializiran farmacevt, znan tudi kot farmacevt, ki pripravlja spojine, običajno pripravi dušikov gorčico tako, da jo zmeša z mazilom ali gelom. Prav tako se lahko predpiše Valchlor® ali Ledaga®, predhodno formulirana dušikova gorčica. Topikalna dušikova gorčica se ne absorbira sistemsko, zato ne povzroča slabosti ali izpadanja las. Lahko povzroči, da so subtilne lezije vidnejše, vendar to ni znak poslabšanja bolezni. Ne sme se je nanašati na obraz ali genitalije. Pogosto lahko povzroča draženje ali alergijsko reakcijo, zato boste morda morali zdravilo nanašati na majhno območje 7-10 dni, da zdravnik preveri te stranske učinke pred širšo uporabo.

### *Gel beksaroten (Targretin®)*

Gel beksaroten ali Targretin® je sredstvo, pridobljeno iz vitamina A, ki spada v večji razred zdravil, imenovanih retinoidi, ki aktivirajo retinoidne receptorje. Retinoidni X receptorji (RXR) usmerjajo abnormalne celice T proti celični smrti. Gel Targretin® se nanaša kot topikalno sredstvo pri zdravljenju trdovratnih lezij v zgodnjem stadiju. V prvih nekaj tednih zdravljenja s tem sredstvom se pogosto uporablja topikalni steroid skupaj s gelom Targretin® za zmanjšanje draženja na lokalnem mestu.

### *Tazaroten (Tazorac®)*

Krema tazaroten je še en retinoid. Veže se na receptorje retinojske kisline (RAR), ki naj bi imeli protivnetne učinke. Ta krema lahko povzroči lokalno draženje in suho kožo.

### *Krema imikvimod (Aldara®)*

Krema imikvimod je imunsko aktivacijsko sredstvo. Spodbuja vaš imunski sistem, da razvije odziv, ki identificira in uniči nenormalne celice. Krema se lahko nanaša samo na majhna področja kože; zato je najboljša za izolirane ali trdovratne lezije. Lahko povzroči vnetje kože in v nekaterih primerih gripi podobne simptome.

### *Efudix*

Efudix je krema, ki se uporablja pri zdravljenju kožnega raka in raziskave kažejo, da lahko pomaga nekaterim ljudem s kožnim limfomom.

### *Takrolimus*

Takrolimus je imunomodulacijsko mazilo, ki je za uporabo pri ekcemih obravnavano kot nesteroidno zdravljenje. Lahko zmanjša vnetje pri kožnem limfomu in se lahko uporabi, kadar ste zaskrbljeni zaradi stranskih učinkov steroidov.

### *Radioterapija*

Radioterapija ima dolgo zgodovino pri zdravljenju kožnega limfoma, ki sega v zgodnje 20. stoletje. Uporabljajo se slike (rentgenske) ali pogosteje elektronske oblike sevanja. Trenutno obstajata dve obliki sevanja:

- lokalizirano (znano tudi kot »točkovno«) sevanje; ali
- celovita terapija kože z elektronskim žarkom (TSEBT).

Obe obliki zagotavljata le sevanje do globine kože z omejenimi stranskimi učinki.

Točkovna radiacija, ki oddaja radiacijo na omejeno površino kože, je lahko v obliki elektronskega žarka, oddanega iz oddaljenega vira radiacije ali brahiterapija, ki je oblika radiacije, ki je oddana iz aplikatorja, ki je nameščen in oblikovan nad kožo. Običajno točkovna radiacija obsega od 2 do 15 zdravljenj.

Celovita terapija kože z elektronskim žarkom (TSEBT) je skozi leta doživela številne spremembe in napredke s ciljem, da se radiacija prenese na ciljno tkivo (kožo) in čim bolj zmanjša poškodbe okoliških tkiv. TSEBT se izvaja v ambulantah pod vodstvom strokovnjaka za terapijo z radiacijo. Običajno bolniki prejemajo TSEBT dnevno v približno 3-10-tedenskem ciklu zdravljenja. Kot terapija, usmerjena na kožo, je TSEBT zelo učinkovita pri bolnikih z obsežnim kožnim obolenjem s plaki ali lezijami tumorskega stadija.

### **Sistemske terapije**

Sistemske terapije vplivajo na celotno telo in se običajno uporabljajo pri naprednemu kožnemu limfomu ali kadar se ta ne odziva na lokalno zdravljenje.

#### *Ekstrakorporalna fotofereza (ECP)*

Ekstrakorporalna fotofereza (ECP) je imunoterapija, ki se priporoča pri bolnikih s kožnim limfomom, ki imajo v periferni krvi odkrito nenormalno populacijo celic T v obtoku. Med ECP se bele krvne celice ločijo in izpostavijo (izven telesa) UVA svetlobi in psoralenu in nato pa se jih ponovno infundira. Domneva se, da bele krvne celice, ki so izpostavljene UVA svetlobi, ustvarjajo cepljenju podoben učinek proti malignim celicam T. Poleg terapije z ECP se pogosto uporabljajo tudi druga zdravljenja (interferoni, Targretin®).

Medicinske sestre v ambulanti zdravijo z fotoferezo dva zaporedna dneva vsake 2-4 tedne.

Bolj ko je bolnik obveščen o fotoferezi, boljši bo postopek. Pred začetkom fotofereze je priporočenih nekaj krvnih preiskav. Zdravniki pogosto preverijo bolnikove celice T, število rdečih krvnih celic in strjevanje krvi, preden začnejo s tem zdravljenjem.

Pri fotoferezi je zelo pomembna nega oči, zato pred začetkom zdravljenja zagotovite, da imate zaščitna očala. Bolj ko je oseba hidrirana, lažji bo dostop do žil za zdravljenje, zato morajo bolniki zagotoviti, da so dobro hidrirani nekaj dni pred vsakim zdravljenjem. Mnogi zdravniki priporočajo, da bolniki pred začetkom zdravljenja obiščejo enoto za fotoferozo, kjer se preveri dostopnost žil.

Ker je zdravljenje poteka nekaj časa, s seboj prinesite bralno gradivo ali filme, da bo čas hitreje minil. Prav tako lahko razvijete odnose z drugimi v enoti za zdravljenje, saj veliko ljudi ostane na istem urniku in vsakič vidijo znane obraze.

### *Steroidne tablete*

Steroidi so zdravila za zdravljenje različnih kožnih bolezni. Pri kožnemu limfomu se lahko steroidi v obliki tablet, ki se jemljejo oralno, uporabljajo za zniževanje vnetnih celic, kadar je kožna bolezen obsežna in so povezani simptomi izraziti.

Primeri steroidnih tablet vključujejo kortizon, prednizon in metilprednizolon. Prednizon se lahko predpiše na način, da bolnik prejema vedno manjši odmerek, pade lahko s 40-60 mg na 5 mg v nekaj tednih. V drugih okoliščinah se lahko dajanje nizkega odmerka prednizona (10-20 mg) jemlje dnevno na dolgi rok. Nekateri pogosto pojavljeni stranski učinki pri dolgotrajnem jemanju vključujejo zastajanje tekočine, povečanje telesne mase, zvišan krvni tlak, zvišan krvni sladkor, povečan apetit, draženje želodca, dvig razpoloženja, motnje spanja, akne, zapoznelo celjenje ran, oslABLJENE kosti in mišice ter več okužb.

### *Biološke terapije/ imunoterapije/ciljne terapije*

Biološke terapije (ali imunoterapije) uporabljajo imunski sistem telesa za boj proti kožnemu limfomu.

### Interferoni

Interferon je naravno prisoten protein v telesu, ki ima antivirusne, protitumorske in imunološke lastnosti in se lahko proizvaja v velikih količinah za uporabo kot zdravilo. Pri zdravljenju CTCL v naprednem stadiju, zdravniki predpisujejo zdravila z imunsko stimulativnimi učinki. Interferon alfa 2b (Intron A®) in interferon gama 1b (Actimmune®) predstavljata dve različni kategoriji sintetičnih interferonov, ki se uporabljajo pri zdravljenju te bolezni. Interferon se daje bolnikom subkutano, običajno 3 dni na teden. Potrebni so laboratorijski testi za celotne krvne slike in delovanja jeter. Najpogosteje se interferon uporablja v kombinaciji z drugimi terapevtskimi načini, kot je fotofereza.

### Retinoidi

**Kapsule beksaroten (Targretin®)** so zdravilo, pridobljeno iz vitamina A, ki pripada večjemu razredu zdravil, imenovanih retinoidi. Retinoidni X receptorji (RXR) usmerjajo abnormalne celice T proti celični smrti. Peroralni beksaroten je sistemsko sredstvo, odobreno za vse faze kožnega limfoma celic T. Med zdravljenjem je potrebno laboratorijsko spremljanje (krvne preiskave) lipidov in ščitničnega hormona.

### Inhibitorji histonske deacetilaze (HDAC)

**Vorinostat (Zolinza®)** je peroralno sredstvo za zaviranje inhibitorja histonske deacetilaze (HDAC) za bolnike s progresivnimi ali trajnimi manifestacijami kožnega limfoma. Inhibicija HDAC omogoča prepisovanje DNA celice, tako da lahko rakave celice umrejo. To zdravilo v prvih tednih zdravljenja zahteva pogosto spremljanje krvi, elektrolitov, števila trombocitov in elektrokardiograma (EKG). Vorinostat se uporablja samostojno ali v kombinaciji z drugimi terapijami.

**Romidepsin (Istodax®)** je drugo sredstvo za inhibiranje HDAC, ki je na voljo bolnikom s kožnim limfomom, ki so prejeli vsaj eno predhodno sistemsko zdravljenje. Romidepsin se daje z intravensko infuzijo 4 ure vsak teden, 3 tedne, čemur sledi teden počitka. Podobno kot pri drugih agentih HDAC je spremljanje krvnih preiskav, vključno z elektroliti, magnezijem in trombociti, bistvenega pomena.

### Proteasomski inhibitorji

**Bortezomib (Velcade®)** je inhibitor proteasomov, ki jih celice običajno uporabljajo za uničevanje neželenih proteinov. Pri nekaterih vrstah raka proteini, ki bi sicer morda ubili rakavo celico, izginejo prehitro. Zdravilo se daje intravensko vsake 4 dni, od 1. do 11. dne, v 21-dnevnem ciklu. Morebitni stranski učinki vključujejo mravljinčenje v rokah in stopalih ali spremembe v krvni sliki.

### Monoklonska protitelesa

**Alemtuzumab (Campath®)** je usmerjen proti antigenu CD52 (površinski marker), ki ga najdemo tako na limfocitih B kot na limfocitih T. Običajno se daje v nizkih odmerkih s subkutano injekcijo ali včasih intravensko 3 dni na teden v času 8-12 tednov. Bolnikom, ki prejemajo alemtuzumab, se predpisujejo peroralni antibiotiki in protivirusna zdravila za zaščito imunskega sistema med zdravljenjem in do 6 mesecev po njem.

**Brentuksimab vedotin (Adcetris®)** je usmerjen proti antigenu CD30 (površinski marker), ki ga najdemo na nekaterih limfocitih T in drugih imunskih celicah, in kemoterapijsko sredstvo, ki se sprosti, nosi v rakave celice. Daje se kot intravenska infuzija vsake 3 tedne. Najpogostejši stranski učinki so mravljinčenje v rokah in nogah, slabost, slaba krvna slika, utrujenost in driska.

**Pembrolizumab (Keytruda®)** veže in blokira aktivnost receptorja PD-1, izraženega na limfocitih T in drugih imunskih celicah. Signali PD-1 inhibirajo delovanje celic T, ki bi sicer

lahko napadle rakave celice. Pembrolizumab je oblika imunoterapije, saj deluje tako, da sprosti zavore imunskega sistema. Daje se kot intravenska infuzija vsake 3 tedne.

**Rituksimab (MabThera®)** se uporablja za zdravljenje številnih vrst ne-Hodgkinovega limfoma in deluje tudi pri kožnih limfomih celic B. Vse bolj je na voljo kot biološko primerljivo zdravilo (različica zdravljenja brez blagovne znamke, ki je biološko primerljivo).

**Mogamulizumab (Poteligeo®)** je usmerjen proti receptorjem za kemokine CC 4 in se uporablja v primeru ponovitve (vrnitve) ali refraktorno (imunost na določeno zdravljenje) fungoidne mikoze ali Sézaryega sindroma.

#### *Kemoterapija*

Kemoterapija, ki se daje kot samostojni agent ali v kombinaciji, se lahko uporablja za zdravljenje manifestacij naprednega kožnega limfoma. Kombinacija ali večkratna kemoterapija je običajno rezervirana za naprednejše stadije bolezni. Znano je, da so naslednja zdravila za kemoterapijo z enim samim agentom »bolj nežna«, zato ne povzročajo veliko izpadanja las ali bruhanja. Pri večini teh agentov bodo zdravniki spremljali krvno sliko in delovanje ledvic in jeter.

**Metotreksat (Matrix®)** je antimetabolitno sredstvo, ki se uporablja za gostitelja imunskih bolezni. Ovira presnovo folne kisline v rakavih celicah. Pri kožnem limfomu se ta uporablja peroralno, običajno z eno tableto tedensko.

**Pralatreksat (Folotyn®)** se uporablja za zdravljenje transformirane fungoidne mikoze in drugih agresivnih ne-Hodgkinovih limfomov, kot je periferni limfom celic T. To je folatni metabolni inhibitor, ki cilja na isto pot kot metotreksat. Bolniki, ki prejemajo terapijo s pralatreksatom, jemljejo dnevni odmerek folne kisline in vsakih 8 do 12 tednov prejemajo injekcije vitamina B12. Zdravilo se daje intravensko vsake 3 tedne, čemer sledi teden počitka.

**Liposomalni doksorubicin (Doxil®)** je posebna formulacija doksorubicina, zdravila, ki moti delovanje DNA v rakavih celicah. Liposom ali mikroskopska sfera maščobe, ki obdaja doksorubicin, zmanjša stranske učinke in izboljša aktivnost. Doksorubicin se daje z intravensko infuzijo vsake 2-4 tedne. Nekateri bolniki bodo morali pred začetkom zdravljenja opraviti oceno delovanja srca.



**Gemcitabin (Gemzar®)** je zdravilo za kemoterapijo, ki deluje tako, da moti proizvodnjo DNK v rakavih celicah. Daje se intravensko na podlagi različnih urnikov.

#### *Kombinirana kemoterapija z več agenti*

Ni pametno spodbujati uporabe kombinacij zdravil za kemoterapijo pri kožnem limfomu, saj ni bilo nikoli dokazano, da bi to bilo bolj učinkovito od zaporednih posameznih agentov, in te kombinacije so vedno veliko bolj toksične. Intravenske kombinacije, kot so CHOP (ciklofosamid, doksorubicin, vinkristin in prednizon), ESHAP (etopozid, solumedrol, veliki odmerki ara-C in cisplatin) in GND (gemcitabin, navelbin in doxil) ali peroralna terapija PEP-C (klorambucil, ciklofosamid, etopozid, prednizon) se lahko uporabijo, kadar ni na voljo nobenega drugega zdravljenja ali v redkih primerih kot način za spodbujanje kratkih odzivov pri pripravi na presaditev kostnega mozga.

#### *Presaditev matičnih celic*

Presaditev kostnega mozga ali matičnih celic se upošteva pri bolnikih z napredujočo boleznijo. Alogenska transplantacija matičnih celic je priporočena metoda za transplantacijo pri bolnikih z napredujočim kožnim limfomom. Vendar pa večina bolnikov s kožnim limfomom o tej možnosti nikoli ne rabi razmišljati. Alogenska presaditev matičnih celic se nanaša na postopek, pri katerem se zdrave matične celice presadijo iz enega posameznika v drugega. Viri matičnih celic vključujejo kostni mozeg, periferno kri ali kri iz popkovine. Hematopoetske matične celice lahko zrastejo v katerokoli od celic, ki jih najdemo v krvnem obtoku. Proizvajajo krvne celice in komponente, ki jih potrebuje vaš imunski sistem. Med transplantacijo je vaše telo infundirano z zdravimi matičnimi celicami, ki nato rastejo in proizvajajo vse različne dele krvi, ki jih potrebujeta tako telo kot imunski sistem.

### **Klinična preskušanja**

Najboljši način za prepoznavanje učinkovitih zdravil in iskanje novih načinov za zdravljenje kožnega limfoma je s stalnimi raziskavami in testiranjem, vključno s kliničnimi preskušnji. Ker je ta bolezen manj pogosta od drugih oblik raka, so znanstveniki odvisni od udeležencev, ki so pripravljeni izvajati klinična preskušanja. Klinična preskušanja so ključnega pomena pri ugotavljanju prognostičnih strategij in določanju optimalnih odmerkov za bolnike.

Če vas zanima sodelovanje v kliničnem preskušanju, se pogovorite s svojim zdravnikom o tem, katera preskušanja so za vas primerna in na voljo.

## 6 Spopadanje s stranskimi učinki zdravljenja

Zdravljenje je namenjeno lažšanju simptomov vaše bolezni, pogosto pa lahko stranski učinki zdravljenja povzročijo nelagodje in otežijo vsakodnevno življenje. Svojemu zdravniku sporočite, če imate kakršnekoli stranske učinke, kot so:

- draženje in vnetje kože;
- rdečica, izpuščaj in srbenje;
- vročina, občutljivost ali pekoč občutek (kot sončne opekline);
- utrujenost ali depresija;
- gripi podobni simptomi.

Veliko peroralnih zdravil in IV kemoterapija lahko povzročijo tudi spremembo apetita ali popolno izgubo apetita. Če doživljate kronično slabost, bruhanje ali izgubo telesne teže, poiščite strokovnjaka za prehrano in se z njim pogovorite o možnostih za povečanje vnosa hranilnih snovi na način, ki ga vaše telo lahko obdrži in vzdržuje. V gastrointestinalnem (GI) traktu se lahko pojavijo tudi drugi problematični stranski učinki, na primer driska ali zaprtje. Poskusite spremeniti čas dneva, ko jemljete zdravilo, kar lahko zviša apetit ali zmanjša stranske učinke v GI.

Mnogi bolniki s kožnim limfomom doživljajo ekstremno utrujenost kot stranski učinek zdravljenja. V tem primeru, poskusite to predvideti in se umirite, po potrebi uvedite čas počitka v svoj vsakdan in prilagoditi urnik dela, če je mogoče. Pomembno je reorganizirati svoje življenje, da se prilagodite spremembam, ki izvirajo iz te bolezni in njenega zdravljenja. Prav tako je bistvenega pomena, da se osredotočite na pravilno prehranjevanje, dovolj spanja in prijaznost do sebe, namesto da bi delali stvari z rednega seznama opravil in skušali zadovoljiti druge osebe. Bistvenega pomena je, da pazite nase, saj bo to vplivalo na rezultate vašega zdravljenja in postopka ozdravitve.

Če se pojavi depresija, ki jo povzroči zdravljenje, se pogovorite z zdravnikom in ne oklevajte ter zaprosite za antidepresive, s čimer boste izboljšali svoje razpoloženje in energijo.

Vedno pijte zadostno količino tekočine. Prehranska dopolnila in beljakovinske pijače lahko pomagajo ohraniti vnos hranil in preprečiti izgubo teže.

Na splošno so lahko stranski učinki včasih bolj ali manj intenzivni, nekateri s kumulativnimi stranskimi učinki, nekateri pa se poslabšajo, ko zdravljenje postane pogostejše. Bolniki

morajo razumeti, da vsak specifični protokol zdravljenja vodi k določenemu nizu stranskih učinkov, zato komunicirajte s svojim zdravnikom.

Težave, povezane s kožo, lahko odpravite z blažilnimi emolenti, z dodatno vlaženjem in s povečanjem vnosa tekočine, da bo koža vlažna. Takoj po kopanju nanesite vlažilne snovi. Nosite oblačila, ki ne dražijo kože in zaščitite kožo pred soncem. Bodite pozorni na znake okužbe in poročajte o kakršnih koli pojavih. Zaščitna obleka in/ali zaščitna oblačila lahko pomagajo, če je določeno področje moteče ali boleče lahko pri tem pomagajo zaščitna obleka in/ali zaščitna oblačila.

Za prekomerno srbenje so na voljo peroralni antihistaminiki in druga zdravila, ki pomagajo pri srbečici, povezani z živci. Dobra nega kože gre z roko v roki z zdravljenjem. Nanašajte vse topikalne agente, ki vam jih predpiše zdravnik, izogibajte se praskanju in jemljite priporočene antihistamine.

Če se na koži pojavi vročina ali pekoč občutek, so na voljo sredstva, ki vam lahko pomagajo. Pri tem lahko pomagajo hladni obkladki, vlaženje in agenti za hlajenje z mentolom. Poleg tega razmislite o aplikaciji hladnih oblog ali ledu na močno prizadeta območja.

Preden uporabite kakršni koli izdelke ali dodatke brez recepta, se vedno posvetujte s svojim zdravnikom ali farmacevtom, da se prepričate, da ne vsebujejo škodljivih sestavin.

## 7 Otroci in mladi odrasli

Na splošno je kožni limfom redka bolezen. Še redkeje jo najdemo pri otrocih. V Evropi in Združenih državah Amerike je do 5 % vseh primerov diagnosticiranih pred 20. letom starosti. Vendar pa v nekaterih delih sveta, kot so arabske populacije na Bližnjem vzhodu, otroci predstavljajo do 60 % bolnikov z fungoidno mikozo. Stopnje razširjenosti se med geografskimi regijami in populacijami zelo razlikujejo.

Mnogi raziskovalci menijo, da ima lahko fungoidna mikoza, zlasti pri mladih, genetsko komponento in da jo lahko sprožijo okoljski dejavniki. Pravzaprav lahko obstaja povezava med tipom kože in zgodnjim pojavom te bolezni. Na primer, afriški Američani so diagnosticirani s fungoidno mikozo pred 40. letom starosti precej pogosteje kot belci.

Kljub redkemu pojavu te bolezni pri otrocih, načela diagnoze ostajajo enaka ne glede na starost. Vendar pa obstajajo posebni pomisleki glede te starostne skupine. Na primer, zdravniki namenjajo posebno pozornost določanju poteka zdravljenja za mlajše bolnike, pri čemer tehtajo koristi zdravljenja in morebitne dolgoročne zaplete, ki so bolj razširjeni med pediatrično starostno skupino kot pri odraslih. Fototerapija je najprimernejše zdravljenje za fungoidno mikozo, vendar je tehnično neprimerna v primeru, če je otrok zelo mlad.

Pri otrocih so lahko razpoznavne značilnosti te bolezni zavajajoče, zaradi česar je pri otrocih še težje diagnosticirati kožni limfom. Še en zapleten dejavnik je, da medicinska skupnost običajno okleva pri izvajanju biopsije pri otrocih, razen če obstaja absolutna indikacija prisotnosti te bolezni – in je biopsija najboljši način za trdno diagnosticiranje kožnega limfoma. Zaradi teh razlogov je diagnoza pri otrocih pogosto mnogo bolj zakasnjena kot pri odraslih. Prognoza za otroke je podobna kot pri odraslih.

Pri otrocih s kroničnim vnetnim dermatitisom, ki so stalna stanja kože in niso uvrščena v določeno diagnozo (nenavaden pojav luskavice, ekcema ali atopičnega dermatitisa), morajo zdravniki pretehtati možnost fungoidne mikoze. Izzivi diagnosticiranja in zdravljenja takšnih zapletenih in pogosto dvoumnih bolezni se povečajo zaradi skrbi, pričakovanj in ravni otrokovega razumevanja.

Raziskovalci so šele v zadnjih nekaj letih resnično začeli razumeti značilnosti pediatričnih pojavov kožnega limfoma, saj je zdaj na voljo več podatkov.

Odločitve o zdravljenju pri pediatričnih bolnikih je težko sprejeti, saj so mlajši bolniki bolj občutljivi na škodljive učinke nekaterih terapij. Zaradi njihove mladosti imajo pediatrični bolniki še več časa, da razvijejo in izkusijo dolgoročne škodljive učinke zdravljenja proti raku. Pri zdravljenju s peroralnim/topikalnim psoralenom in ultravijolično A svetlobo (PUVA) ali ozkopasovno UVB fototerapijo, lokalno radioterapijo ali celovito terapijo kože z elektronskim žarkom, so mlajši bolniki izpostavljeni večjemu tveganju za razvoj kožnega raka, saj imajo daljšo pričakovano življenjsko.

Podobno lahko pediatrični bolniki, ki potrebujejo sistemsko kemoterapijo, kasneje v življenju razvijejo levkemijo, in pri bolnikih, ki jemljejo retinoide, kot je izotretinoin (Accutane®), obstaja tveganje za prezgodnjo oviranje rasti kosti. Topikalni steroidi in dušikova gorčica so med varnejšimi zdravili za bolezen v zgodnjem stadiju z manjšim tveganjem za nastanek raka. Na koncu je ustrezno zdravljenje za pediatrični kožni limfom individualizirano glede na edinstven pojav in potrebe vsakega bolnika.

Čeprav se to zgodi redko, so nekateri mlajših odraslih diagnosticirani s kožnim limfomom. Za bolnike, ki so spolno aktivni, je to lahko uničujoča diagnoza. Nekateri bolniki pravijo, da je najtežji del fizična predstavitev bolezni – zlasti, če ste na aktivnem delovnem mestu ali razvijate odnose. Izpuščaj obrazu ali drug očiten izbruh lahko vpliva na slabo samozavest.

*»Počutiš se, kot da si zlomljena oseba, kot da nisi več cel.«*

*Bolnik*

Svojo diagnozo obravnavajte kot katero koli drugo resno medicinsko diagnozo – vseeno gre za rak in če to na tak način predstavite sodelavcem, prijateljem in partnerjem, bodo morda zadeve bolje razumeli.

## 8 Nega kože

Kožni limfom, kot tudi nekatera zdravila za to bolezen, lahko povzročijo, da koža postane suha, srbeča in luskasta. Ker se kožni limfom pojavlja na koži, z učinki, ki lahko povzročijo razdraženost kože, so priporočila za nego kože pri bolnikih podobna kot priporočila za bolnike z drugimi kroničnimi kožnimi boleznimi, kot je ekcem. Naslednje vam lahko pomaga pri rutini za nego kože.

### Vlaženje

Ustrezno vlaženje je zelo pomemben del ohranjanja zdravja kože, saj pomaga odebeliti pregradno funkcijo in omogoča, da se v svoji koži počutimo udobno. Ohranjanje vlažnosti kože in zmanjšanje suhosti lahko blaži tudi srbečico. Preprost in učinkovit način za boj proti suhi koži je pogosto nanašanje vlažilnih sredstev ali emolentov.

Ker je danes na trgu toliko različnih vlažilnih sredstev se je včasih težko odločiti, katera uporabiti. Nekaj nasvetov za primerjavo izdelkov:

- Mazila in kreme zagotavljajo največjo moč vlaženja. So najboljši vlažilni izdelki za uporabo, saj vsebujejo visoko vsebnost olja, kar privede do večje penetracije, zaradi česar na koži ostane dlje časa.
- Izogibajte se losjonom, saj vsebujejo predvsem vodo in le malo olja. Izogibajte se gelom, saj vsebujejo alkohol ali aceton, ki lahko kožo še dodatno izsuši. Izogibajte se vlažilnim sredstvom, ki vsebujejo parfume in barvila.
- Vlažilna sredstva nanašajte pogosto, vsaj 2 do 3-krat na dan, da se koža ne posuši.
- Morda boste morali preizkusiti različne izdelke, preden boste našli tiste, ki vam najbolj ustrezajo.

Kožo vlažite z izdelki, ko je ta še vlažna od vode, saj lahko vlažilni losjoni in mazila ujamejo vodo na koži, zaradi česar njihov učinek traja dlje časa. Ko se koža posuši in postane luskava, kožo navlažite z vodo in nanesite mazilo z lanolinom, kot je vazelin. Bolniki morajo pogosto mazati in vlažiti kožo večkrat na dan. Za informacije o sprejemljivih vlažilnih sredstvih se obrnite na lokalno ali nacionalno organizacijo za ekcem v svoji državi.

### Suhost

Suhost spremlja skoraj vse pojave kožnega limfoma.

Zaradi tega je suhost (znana tudi kot kseroza) najpogostejši vzrok srbečice, kar prispeva k visoki stopnji nelagodja pri bolnikih.

Seveda obstaja velika variabilnost glede tega, kako se suhosti pokaže pri kožnem limfomu. Nekateri bolniki imajo suhe lise predvsem v hladnejših mesecih, ko je vlažnost nizka. Drugi bolniki skozi celo leto doživljajo odpadanje suhih lusk kože, saj se njihova bolezen širi na vedno večjo površino kože. Pri bolnikih z obsežnim kožnim obolenjem, zlasti z rdečico (znano tudi kot eritroderma), se lahko pojavi difuzno odpadanje lusk kože (znano tudi kot luščenje kože).

Bolniki se lahko zaradi tega počutijo neprijetno. Nekaterim je nerodno, ko koža na javnih mestih ali doma vidno odpada oziroma se lušči. Ti občutki so razumljivi in povsem normalni. Bolniki se lahko spopadajo s temi simptomi na različne načine, vključno z mazanjem kože z debelimi plastmi izdelkov na osnovi mazil kot je Vaseline® ali vazelin, ki lahko zmanjša odpadanje in luščenje za vsaj 2-5 ur, preden ga je treba ponovno uporabiti.

Dodajanje olja za kopanje brez dišav v kopalno vodo in namakanje 10 minut večkrat na teden lahko olajša luščenje in odpadanje za nekatere bolnike. Zavedajte se, da je zaradi tega lahko koža zelo spolzka, zato morajo bolniki paziti, ko stopajo iz kopeli.

Izdelki brez recepta, ki vsebujejo mlečno kislino, lahko pomagajo odstraniti suhe luske iz luskaste kože. Večina teh izdelkov vsebuje 12 % mlečne kisline v 10 % sečnini brez dišav.

## **Srbečica**

Večina ljudi s kožnim limfomom doživlja srbečico (znano tudi kot pruritus) in pogosto nimajo uspeha pri odpravljanju tega kroničnega, oteževalnega simptoma. Do pred zadnjih nekaj let je bilo malo znanega ali raziskanega o osnovnih mehanizmih, ki so povzročajo srbečico.

Bolniki, ki doživljajo srbečico, se bodo začeli praskati po območju, ki jih srbi, kar pošlje signal možganom, nato pa ta signal potuje nazaj v kožo, s čimer sproži mrzlično praskanje.

Priporočljivo je, da za 10 minut na srbeče mesto položite paket ledu, vrečko zamrznjene zelenjave ali zdrobljenega ledu v plastični vrečki, ki jo je možno zapreti in je ovita v papirnato brisačo. To bo tako rekoč »pogasil ogenj«. O srbečici pri tej bolezni razmišljajte kot o požaru – če je možno odpraviti srbečico na mestu, kjer se je začela, je možno preprečiti, da bi se razširila po vsej koži.

Pri večini bolnikov s kožnim limfomom lahko srbečica sega od manjšega draženja do groznega občutka, ki lahko bistveno zniža kakovost življenja bolnika. Srbečica, povezana s kožnim limfomom, je še posebej zaskrbljujoča, saj se lahko začne na majhnem območju in nato prevzame celotno telo. V študiji, ki jo je opravil pokojni dr. Marie-France Demierre z medicinske šole Bostonske univerze v ZDA, je 88 % bolnikov s kožnim limfomom uvrstilo srbečico med najpomembnejše vzroke stiske, povezane s to boleznijo.

Pruritus je v osnovi fiziološko stanje, zato je bolj verjetno, da se vam bo predpisalo ustrezno zdravljenje, če zdravniku natančno pojasnite stopnja trpljenja. Ko se srečate s svojim zdravnikom, poskusite opisati resnost srbečice na lestvici od 1 do 10, pri čemer 1 pomeni nič ali malo srbečice, 10 pa pomeni neznosno srbečico, ki preprečuje nemoteno dnevno delovanje.

Čeprav jasen vzrok za srbečico še ni določen, so na voljo nekateri načini zdravljenja. Običajno zdravljenje prve izbire so antihistaminiki. Nekateri možnosti vključujejo Allegra® in Claritin® za dnevno uporabo ali Benadryl® in Atarax®, ki se ponavadi uporabljata ponoči, ker imata sedativne lastnosti. Nekateri od teh zdravil lahko dobite brez recepta, medtem ko za druge potrebujete recept. Ta zdravila blokirajo rdečico, otekline in srbečico. Za večino bolnikov, srbečica postane opazno močnejša tik pred spanjem, zato so lahko sedativni antihistaminiki še posebej učinkoviti.

Obstajajo tudi enostavna domača sredstva za lajšanje srbečice. 15 minut se namakajte v kopeli iz ovsenih kosmičev. Na posebej srbeče področje položite hladno oblogo, da pomirite razdraženost in zmanjšate potrebo po praskanju. Uporabite odprte, mokre povoje, ki so preprosti, varni in učinkoviti način za lajšanje srbečice, prav tako pa zmanjšajo rdečico, pekoč občutek in iztekanje tekočine iz lezij. Podrobna navodila o njihovi uporabi lahko pridobite ob obisku svojega zdravnika.

Obstajajo tudi druga zdravila, ki pomagajo ublažiti srbečico. Nekateri možnosti so:

- Gabapentin (Neurontin®) je antikonvulziv, predpisan posameznikom, nagnjenim k epilepsiji, ki se je dokazal kot učinkovit pri zdravljenju srbečice.
- Mirtazapin (Remeron®) je antidepresiv, ki je predpisan pred spanjem posameznikom, ki imajo težave s spanjem zaradi srbečice.
- Aprepitant (Emend®) je zdravilo na recept, ki se uporablja za preprečevanje slabosti in bruhanja zaradi kemoterapije in se je dokazal kot učinkovit pri zmanjšanju srbečice.



- Fototerapija je učinkovita možnost zdravljenja za bolnike s fungoidno mikozo, zlasti za tiste, ki trpijo zaradi srbečice.
- Topikalni steroidi so lahko učinkoviti, kadar se uporabljajo v povezavi z drugimi metodami zdravljenja, vendar so nepraktični pri zdravljenju hudih primerov zaradi velike površine.
- Najbolj učinkoviti losjoni brez recepta za manj resne primere so tisti, ki vsebujejo pramoksin, anestetik, ki zmanjšuje prenos občutka srbečice iz živcev na koži, ali mentol, saj lahko njegove hladilne lastnosti premagajo srbečico. Bodite previdni pri uporabi analgetikov, saj je dokazano, da poslabšajo epizode srbečice.

Poleg tega so poročali o nekaterih ublažitvah srbečice z alternativnimi metodami, kot sta akupunktura in biološka povratna zanka.

## **Fisure**

Fisura je ravna ali linearna razpoka v koži, ki se pogosto razteza v drugo plast kože, kjer povzroča občutno bolečino in nelagodje. Pojavijo se predvsem na notranji strani prstov ali rok. Te fisure lahko otežijo uporabo prstov za fine motorične sposobnosti, kot so oblačenje, pisanje, kuhanje ali prehranjevanje. Do fisur lahko pride kadarkoli, prizadenejo lahko kogarkoli, zlasti pozimi in zlasti pri osebah, ki imajo na dlaneh debelo, luskasto kožo zaradi bolezni, kot je kožni limfom.

Večina zdravnikov meni, da se to zgodi pri bolnikih z luskasto kožo, ker se majhna razpoka v koži okuži z bakterijami, ki povzročijo, da se razpoka razširi in postane bolj boleča. To se dogaja bolj pogosto pozimi kot poleti, ker vlažni poletni pogoji zmanjšujejo pokanje kože zaradi povečane vlage.

Bolniki lahko sprejmejo preventivne ukrepe, da se izognejo fisuram, tako da čez dan pogosto vlažijo debele, luskaste roke in noge s kremami brez dišav ali debelo plastjo izdelkov na osnovi vazelina. To lahko vključuje nanašanje debele plasti izdelka na dlani in podplate pred spanjem ter spanje z belimi bombažnimi rokavicami ali bombažnimi nogavicami.

Ko se fisure pojavijo, je pomembno, da jih vsaj dvakrat na dan očistite z milom in vodo ter da na razpoke ali fisure nanašate antibiotično mazilo, ki pospešuje celjenje. Večina dermatologov spodbuja bolnike, da se izognejo trojnim antibiotičnim mazilom (kot je Neosporin®), ker je lahko sestavina neomicina v njih alergen, ki povzroča izpuščaje. Če se

pokanje kože ne izboljša, se morajo bolniki posvetovati s svojim zdravnikom glede antibiotikov, ki jih prejmejo na recept.

Včasih je fisura tako globoka in široka, da lahko zdravniki bolnikom naročijo uporabo močnega lepila, s katerim zlepijo fisuro. Če je tako naročeno, naj bolniki očistijo fisuro z milom in vodo in v fisuro nanesejo majhno kapljico lepila, ter stisnejo okoliško kožo za 60-90 sekund, da jo pomagajo zapreti. Suši se zelo hitro. Vendar pa morajo bolniki paziti, da ne zlepijo svojih prstov.

Poleg tega razmislite o uporabi izdelka, kot je New Skin®, antibiotska raztopina, ki vsebuje lahko lepilo, ki prav tako zagotavlja oviro za fisure in mešanico kemikalij, ki ustvarjajo plast polimera, ki se veže na kožo, preprečuje umazaniji in bakterijam dostop do kože in ohranja vlago. Poiščite izdelke, imenovane tekoč obliž, ali kaj podobnega.

## **Okužba**

Okužbe kože niso redke pri bolnikih s kožnim limfomom. Nekateri bolniki z obsežnejšim kožnim obolenjem lahko ugotovijo, da je njihova koža kolonizirana z bakterijo, imenovano zlati stafilokok. Nekatere oblike stafilokoknih bakterij sicer obstajajo na naši koži v običajnih razmerah, vendar pa je ta različica najpogostejša bakterija, ki okuži kožo bolnikov s kožnim limfomom. Ko se pojavijo, običajno pride do okužb v kožnih lezijah kožnega limfoma. Okužba je največja skrb za bolnike s kožnim limfomom, ker so lahko njene posledice smrtno nevarne, če se ne zdravi.

Ob upoštevanju tega je pomembno prepoznati znake okužbe kože in vedeti, kdaj se morate posvetovati z zdravnikom. Znaki okužbe kože lahko vključujejo naslednje:

- rdeče območje na koži, ki je boleče, otečeno in je lahko krastavo ali iz njega izteka tekočina;
- nežna pordelost okoli kožne lezije;
- kožna lezija, ki ne srbi, ampak boli;
- lezije, nad katerimi je tanka, rumena skorja.

Nemudoma se posvetujte s svojim zdravnikom, če se pojavi karkoli od naslednjega (kar lahko kaže na začetek celulitisa ali okužbe krvi):

- imate vročino in mrzlico, ki sta povezani z nenadnim začetkom utrujenosti in šibkosti;

- vse vaše kožne lezije nenadoma postanejo občutljive in rdeče, zlasti, če se od lezij do trupa (pazduhe ali dimlje) raztezajo proge rdečice.

## **Kopanje in prhanje**

Pri kopanju ali prhanju se prepričajte, da uporabljate mlačno vodo, ki ni vroča, saj vroča voda običajno topi naravna olja na naši koži, ki ohranjajo njeno vlago, zaradi česar je lahko koža še bolj suha kot je bila. Vročna voda povzroča tudi pretok krvi v kožo, kar lahko poslabša srbečico, ko bolniki stopijo iz tuša ali kopeli. Prekomerno vroča voda lahko začasno olajša srbenje, vendar to ni priporočljivo, saj lahko na dolgi rok poslabša kožo in srbečico.

V tušu ali kopeli ne ostanite dlje kot 15 minut. Prav tako je najboljši čas za nanašanje emolentov po kopanju, ko je koža še vlažna. Uporaba vlažilnih sredstev (ali topikalnih zdravil v emolentu) na vlažni koži pomaga zajeti vlago v zunanje plasti kože.

Količino srbenja in kožnih okužb lahko zmanjšate z uporabo »kopeli z dodatkom belila«, kar pomeni, da svojo kopalnico spremenite v bazen. V kopeli z dodatkom belila se namakajte 15 minut trikrat na teden. Pripravite jo tako, da v  $\frac{3}{4}$  napolnjeno kad s toplo vodo, dodate  $\frac{1}{4}$  skodelice navadnega gospodinjskega belila (z 6-8-odstotnim natrijevim hipokloritom brez dišav). Kopeli z dodatkom belila lahko zmanjšajo tveganje za okužbo, prav tako pa se je izkazalo, da imajo protivnetni učinek.

## **Mila**

Kar zadeva mila, se je najbolje držati tega, da je manj več. Ko bolniki začutijo potrebo po uporabi mila, je najbolje da poskusijo z uporabo vlažilnega mila, ki vsebuje dodatna olja. Izogibajte se milom, ki so močno odišavljena. Ko se izdelku dodajajo dišave, ga je treba namreč najprej raztopiti v alkoholu, ta pa izsušuje kožo. Dišave so lahko tudi dražilne in potencialno alergene. Izberite mila in vlažilna sredstva, ki so brez dišav. Izogibajte se antibakterijskim ali dezodorantnim milom, saj lahko preveč izsušijo kožo.

## **Detergenti za pranje perila**

Tudi detergenti za pranje perila lahko vplivajo na kožo. Uporabite detergent brez dišav. Tudi mehčalci za tkanine pogosto vsebujejo dišave, zato poiščite takega, ki je brez dišav. Listi mehčalcev za tkanine, ki se dodajo v sušilni stroj, so pogosto najslabši izdelek za bolnike z občutljivo kožo, saj dišave neposredno primejo na oblačila, ki pridejo v neposreden stik s kožo in so lahko stalni vir draženja.

## **Zaščita pred soncem**

Preveč sonca škoduje koži. Uporabljajte kremo za sončenje, nosite klobuk z obrobo in razmislite o nošenju dolgih rokavov in hlač skozi celo leto. Če v okviru zdravljenja prejimate svetlobno terapijo, vam bo zdravnik morda svetoval, da nosite sončna očala, ki blokirajo UV žarke. Pri nekaterih ljudeh s kožnim limfomom pa lahko skrajšana obdobja (15-20 minut) sončne svetlobe koristijo koži. O tem se pogovorite s svojim zdravstvenim delavcem in ugotovite, kateri protokol je za vas najboljši.

## **Drugi nasveti**

Kožo lahko ohranjate udobno, tudi če upoštevate naslednje koristne nasvete:

- Nosite ohlapne in udobne tkanine, ki »dihajo«. Bombaž je najboljši. Izogibajte se grobim, raskavim tkaninam, kot je volna. Izogibajte se tesno prilegajočim se oblačilom.
- Kože ne ribajte ali drgnite premočno.
- Redno strizite nohte, da tako preprečite okužbo in poškodbe kože.
- Izogibajte se pregrevanju; potenje poslabša srbečico.
- Poiščite načine za obvladovanje stresa, saj lahko stres sproži izbruhe pri kožnem limfomu in poslabša srbečico.

## Poglavje 14 – Spolnost

### Intimnost

Če imate kožni limfom je lahko intimnost lahko izziv, saj so lahko plaki, lezije in izpuščaji tako neprijetni, da si ne želite dotikov. Prav tako se včasih ljudje s kožnim limfomom počutijo nesamozavestni ali nezainteresirani za intimnost zaradi sprememb v svojem telesnem videzu. Zaradi nekaterih simptomov je lahko koža tako boleča, da bi bila fizična izkušnja zelo mučna. Podrobnosti te bolezni, kot so srbečica, pekoč občutek, mazanje z mazivom po tuširanju, lahko zagotovo ustvarijo oviro za intimnost.

Pari to premagajo. Prišli bodo časi, ko vam ne bo do spolnosti in upajmo, da bo vaš partner to razumel. Ko ne bo izbruhov, pa boste najverjetneje za spolnost pripravljeni tako kot običajno. Nekateri mlajši bolniki imajo celo otroke kljub bolezni.

Prav tako kot potrebujete trden sistem podpore okrog vas, ki vam bo pomagal pri obvladovanju vzponov in padcev pri tej bolezni, potrebujete tudi partnerja, katerega ljubezen in razumevanje ni samo na fizični osnovi.

*»Če imate bolezen, kakršno koli grozno bolezen, potrebujete partnerja, ki je zelo, zelo razumljiv. Zelo frustrirajoče je, ko ne veš kaj storiti, da bi se oseba, ki jo ljubiš, počutila bolje.«*

*Bolnik*

Komunikacija je bistvenega pomena v celotnem poteku te bolezni. Pomembno je, da vašemu partnerju sporočite, kdaj je v redu, da se vas dotakne in kdaj ne, ter da mu nežno poveste, da to ni zavrnitev, ampak simptom stanja vaše kože.

*»Partnerju moraš povedati, »ljubim te z vsem srcem, vendar ne morem razložiti, skozi kaj trenutno grem« in prepričan sem, da bo partner razumel, vedoč, da se oba ljubita.«*

*Bolnik*

Vožnja z vlakcem kronične bolezni vam lahko dejansko pomaga pri okrepitvi ljubezni.

### Plodnost

Kožni limfomi so najpogosteje kronične bolezni. Ker so kronične bolezni, zdravljenje pogosto poteka neprekinjeno več mesecev ali let. Tako zdravniki kot bolniki iščejo blage, varne in učinkovite terapije, ki se dobro prenašajo in lahko zdravijo ter nadzirajo limfom v daljšem časovnem obdobju. Pravzaprav zdravniki pri proučevanju novih zdravil upoštevajo trajanje

odziva (kako dolgo je zdravljenje učinkovito) in koliko ljudi se po njih počuti bolje, na podlagi česar lahko odločijo, ali je novo zdravljenje učinkovito.

Ko gre za načrtovanje družine, je lahko celo uporaba blagih terapij v daljšem časovnem obdobju težava. Ker veliko terapij deluje le med njihovim potekom, je treba pri izbiri terapije pogosto upoštevati vidike načrtovanja družine. To vključuje plodnost (sposobnost ali možnost zanositve ali oploditve), spočetje (dejanski proces zanositve in oploditve), nosečnost in dojenje po nosečnosti. Te vidike je treba upoštevati, če bolnik ali partner želi kmalu ali celo v daljni prihodnosti imeti otroka.

Večina terapij ni raziskana pri nosečnicah. Veliko našega znanja prihaja iz študij na živalih, razumevanja delovanja zdravil ali iz nekaj primerov, ko so bolniki zanosili med zdravljenjem. Glede na to, da so informacije omejene in da so potrebe vsakega bolnika po zdravljenju edinstvene, prosimo, da to uporabite kot splošne informacije, da začnete pogovor s svojim zdravnikom in ne kot posebno priporočilo za vašo nego.

# Slovar

## **Agresivni limfomi**

Limfomi, ki hitro rastejo in jih je običajno treba zdraviti takoj; znani tudi kot limfomi visoke stopnje.

## **Alemtuzumab (ali Campath®)**

Monoklonsko protitelo, usmerjeno proti CD52, antigenu (ali markerju), ki ga najdemo na limfocitih B in T. Zdravilo se uporablja pri zdravljenju naprednega CTCL.

## **Alogenska presaditev (presaditev matičnih celic)**

Postopek, pri katerem bolnik prejme kostni mozeg ali matične celice, ki jih je darovala druga oseba.

## **Antiemetiki**

Zdravilo, ki zmanjšuje ali preprečuje slabost in bruhanje.

## **Antigen**

Identificira proteine na površini vseh celic. Imunski sistem uporablja antigene, da ugotovi, ali so celice potreben del telesa ali jih je treba uničiti.

## **Avtologna presaditev (presaditev matičnih celic)**

Vrsta presaditve kostnega mozga ali matičnih celic, pri katerem bolnik prejme lastne matične celice.

## **BCNU**

Agent za kemoterapijo, ki se pri CTCL uporablja topikalno (znan tudi kot karmustin).

## **Beksaroten (ali Targretin®)**

Zdravila v obliki kapsul in gelov, ki so se izkazala za učinkovita pri zdravljenju CTCL.

## **Bezgavka**

Majhne žleze v obliki fižola v krvnih žilah limfnega sistema. Na tisoče se jih nahaja po vsem telesu, grozdi bezgavk pa se nahajajo v vratu, pod rokami, na prsih, v trebuhu in dimljah. Bezgavke filtrirajo limfno tekočino, ujamejo in uničijo potencialno škodljive bakterije ter viruse.

## **Biološka terapija**

Zdravljenje, ki uporablja ali spodbuja imunski sistem pri usmerjanju odziva proti okužbi ali bolezni.

## **Biomarker**

Spojina (običajno protein), ki se uporablja za merjenje prisotnosti bolezni.

## **Biopsija**

Odstranitev tkiva za ocenjevanje pod mikroskopom za diagnostične namene.

**Campath®** – glejte alemtuzumab.

## **Cepivo**

Snov ali skupina snovi, namenjena spodbujanju odziva imunskega sistema. Cepivo lahko pomaga telesu prepoznati in uničiti rakave celice. Cepiva proti limfomu pogosto združujejo rakaste antigene s snovjo, ki stimulira bolnikovo naravno obrambo za boj proti bolezni. Ta cepiva so prilagojena vsakemu bolniku z uporabo vzorca tumorja, pridobljenega iz bolnikovih bezgavk.

**Cikel kemoterapije**

Izraz, ki se uporablja za opis postopka, v katerem se daje kemoterapija, čemur sledi obdobje počitka, v katerem si lahko telo opomore.

**Ciljna terapija**

Zdravljenje, ki je usmerjeno na specifične gene ali proteine (cilje), ki so edinstveni ali nenormalno izraženi v rakavi celici.

**CT ali CAT (računalniška (aksialna) tomografija)**

Ta test slikanja zagotavlja vrsto podrobnih slik notranjosti telesa z uporabo rentgenskega aparata, ki je povezan z računalnikom.

**Dermatolog**

Zdravnik, ki je specializiran za diagnozo in zdravljenje kožnih bolezni.

**Dušikova gorčica (NM)**

Zdravilo, ki se uporablja topikalno za zdravljenje CTCL. Znano tudi kot mekloretamin.

**Hematolog**

Zdravnik, ki je specializiran za zdravljenje bolezni krvi in krvotvornih tkiv.

**Histologija**

Študija značilnosti tkiva, ki lahko privedejo do identifikacije določene vrste tumorja.

**Imunološki testi**

Krvne preiskave, ki odkrivajo prisotnost diagnostičnih proteinov ali antigenov na tumorju.

**Imunoterapija**

Glejte biološko terapijo.

**Imunski sistem**

Obrambni mehanizmi telesa, ki sodelujejo pri boju proti okužbam in prepoznavanju tujih tkiv. Vsi CTCL-ji in limfomi so bolezni imunskega sistema.

**Indolenten limfom**

Limfom, ki počasi raste in ima malo simptomov. Imenuje se tudi limfom nizke stopnje.

**Interferon (ali Intro® ali Roferon®)**

Sistemska terapija, ki se je izkazala za zelo učinkovito pri zdravljenju CTCL.

**Interferoni**

Naravne spojine, ki stimulirajo imunski sistem pri okužbah in vnetjih. Sintetične oblike se uporabljajo za zdravljenje virusnih okužb, avtoimunskih bolezni in raka.

**Intron®A** – glejte interfeferon.

**Karmustin**

Agent za kemoterapijo, ki se pri CTCL uporablja topikalno (znan tudi kot BCNU).

**Kemoterapija**

Zdravljenje z zdravili za ustavitev rasti rakavih celic, ki se hitro delijo, vključno s celicami limfoma.

**Klinično preskušanje**

Raziskovalna študija, v kateri se bolnikom daje novo zdravljenje, da se ugotovi, ali je varno, bolj učinkovito ali manj toksično kot sedanje terapije. Klinična preskušanja so pomemben del



procesa razumevanja bolezni in so pripomogla k zagotavljanju informacij regulatorjem za zdravila za odobritev novih terapij.

### **Kombinirana kemoterapija**

Več zdravil, danih skupaj za povečanje odzivnosti nekaterih tumorjev.

### **Kostni mozeg**

Spušvast material, ki se nahaja znotraj kosti in vsebuje matične celice, ki se razvijejo v tri vrste celic: rdeče krvne celice, ki v telo prinašajo kisik in odvajajo ogljikov dioksid; bele krvne celice, ki ščitijo telo pred okužbami; in trombociti, ki pomagajo pri strjevanju krvi.

### **Laktat dehidrogenaza (LDH)**

Encim, izmerjen v krvi in uporabljen kot biomarker za merjenje obsega ali širjenja raka.

### **Limfa**

Vodena tekočina v limfnem sistemu, ki vsebuje bele krvne celice (limfocite).

### **Limfni sistem**

Kanali, tkiva in organi, ki shranjujejo in prenašajo limfocite, ki se borijo proti okužbam in drugim boleznim.

### **Limfociti**

Vrsta belih krvnih celic. Limfociti, ki jih prenaša limfna tekočina, so del imunskega sistema in se borijo proti okužbam.

### **Limfom**

Rak limfocitov, ki vključuje bezgavke, organe in tkiva limfnega sistema (imunski sistem), običajno ga uvrščamo v Hodgkinov limfom ali ne-Hodgkinov limfom.

**Limfom nizke stopnje** – glejte indolenten limfom.

### **Lokalizirana bolezen**

Rak, ki je prisoten le v omejenem delu telesa – na primer na vratu ali pod pazduho.

### **Maligni**

Nagnjeni k temu, da postanejo hujši in smrtno nevarni, če jih ne zdravimo uspešno.

**Matrex®** – glej metotreksat.

### **Medicinski onkolog**

Zdravnik, ki je specializiran za uporabo kemoterapije, hormonske terapije in mnogih drugih vrst bioloških terapij za zdravljenje raka.

### **Mekloreタミン**

Zdravilo, ki se uporablja topikalno za zdravljenje CTCL. Znano tudi kot topikalna dušikova gorčica.

### **Metotreksat (ali Matrex®)**

Kemoterapija, ki se uporablja za zdravljenje nekaterih vrst raka.

### **Monoklonska protitelesa**

Protitelesa, ki delujejo posebej proti določenemu antigenu. Znanstveniki lahko proizvajajo velike količine protiteles, ki se lahko usmerijo na en sam cilj (ali antigen) na površini celice. Monoklonska protitelesa se uporabljajo za razvrščanje limfomov z identifikacijo površinskih proteinov na limfocitih.

**MRI (slikanje z magnetno resonanco)**

MRI uporablja magnetne in radiofrekvenčne valove za ustvarjanje slik znotraj telesa. Slikanja z MRI lahko zagotovijo informacije o tkivih in organih, ki niso na voljo z drugimi tehnikami slikanja.

**Mukozitis**

Vnetje sluznice tkiv in organov. V ustih se pojavlja kot rane ali vnetje.

**Mustargen**

Zdravilo, ki se uporablja topikalno za zdravljenje CTCL. Znano tudi kot meklorektamin.

**Napredovanje bolezni**

Izrazi, ki se uporabljajo, če se bolezen poslabša kljub zdravljenju (imenovana tudi neuspeh zdravljenja).

**Ne-Hodgkinov limfom (NHL)**

Skupina več tesno povezanih rakov, ki izhajajo iz limfnega sistema. Čeprav imajo različne vrste NHL nekatere skupne stvari, se razlikujejo v tem, kakšen videz ima rakava celica pod mikroskopom, kako celice rastejo in kako tumor vpliva na telo. CTCL-ji so vrsta NHL.

**Onkolog**

Zdravnik, ki je specializiran za zdravljenje raka. Nekateri so specializirani za kemoterapijo (medicinski onkolog), radioterapijo (sevalni onkolog) ali operacije (kirurški onkolog).

**Ontak®**

Zdravilo, ki se uporablja pri zdravljenju CTCL.

**Patolog**

Zdravnik, ki je specializiran za proučevanje bolezni z mikroskopsko oceno telesnih tkiv in organov (biopsija). Vsako tkivo, za katero se sumi, da je rak, mora najprej pregledati patolog, da potrdi diagnozo.

**Pentostatin**

Zdravilo, ki se uporablja pri zdravljenju CTCL.

**Protitelo**

Kompleksen protein, ki ga tvorijo limfociti B in reagira z antigeni na toksine, bakterije in nekatere rakaste celice in jih ubije ali označi za odstranitev.

**PUVA**

Kombinirano zdravljenje z UVA s psoralenom, zdravilom, ki spodbuja občutljivost na svetlobo.

**Rak**

Nenormalna rast celic, ki je ni mogoče nadzorovati z naravno obrambo telesa. Rakave celice lahko rastejo in sčasoma tvorijo tumorje.

**Rentgen**

Radiacija, ki se uporablja v majhnih odmerkih za zagotovitev slik notranjosti telesa in v velikih odmerkih za zdravljenje raka.

**Režim kemoterapije**

Kombinacije zdravil proti raku, dane v določenem odmerku v specifičnem zaporedju v skladu s strogim časovnim načrtom.

### **Sistemska kemoterapija**

Kemoterapija z enim samim agentom skupaj s kombinirano kemoterapijo je običajno rezervirana za napredovale stadije (Stadij III in IV), ki se upirajo drugim oblikam zdravljenja in se daje peroralno ali intravensko.

### **Stadij**

Obseg raka v času diagnoze, ki razlikuje med tem, ali je lokaliziran na mestu izvora, razširjen na sosednje regije ali oddaljene dele telesa.

### **Stopnja**

Metoda razvrščanja tumorja na podlagi tega, kako agresivno raste.

**Targretin®** – glejte beksaroten.

### **Trombocitopenija**

Pomanjkanje trombocitov v krvi, kar zmanjšuje sposobnost strjevanja krvi.

### **Terapija z elektronskim žarkom**

Oblika radioterapije, ki zdravi le površinske dele kože. Zelo je učinkovita pri odpravljanju vseh oblik lezij CTCL s kože. Uporablja se lahko za zdravljenje delov kože ali celotne površine kože. Kadar se uporablja za zdravljenje celotne kože, jo imenujemo celovita terapija kože z elektronskim žarkom (TSEBT).

### **Toksičnosti**

Neželeni stranski učinki zdravljenja raka, kot so zmanjšanje krvnih celic, slabost in bruhanje ter izpadanje las.

### **Topikalni steroidi**

Dokazano je, da topikalni steroidi z visoko močjo delujejo pri CTCL in povzročajo čiščenje v zgodnjem stadiju bolezni (stadij I-A in I-B). Topikalni steroidi so enostavni za uporabo in niso povezani s številnimi zapleti, kot so tisti, ki so jih opazili pri drugih zdravilih za zdravljenje CTCL na koži.

### **Topikalno**

Zdravilo ali zdravljenje, ki se nanese na kožo.

### **TSEBT (celovita terapija kože z elektronskim žarkom)**

Oblika radioterapije, ki zdravi le površinske dele kože. Zelo je učinkovita pri odpravljanju vseh oblik lezij CTCL s kože. Znana tudi kot terapija z elektronskim žarkom.

### **Tumor**

Nenormalna masa ali otekanje tkiva. Tumori se lahko pojavijo kjer koli v telesu. Tumor je lahko benignen (ni smrtno nevaren) ali malignen (poslabšanje in potencialno smrtno nevaren, razen če se zdravi uspešno).

### **Utrujenost**

Zmanjšana sposobnost za aktivnost, ki jo pogosto spremljajo občutki izčrpanosti, zaspanosti ali razdražljivosti.

### **UVB, ozkopasovni**

Oblika fototerapije, ki ultravijolično sevanje koncentrira v ozkem območju valovnih dolžin UVB. Lahko je učinkovito zdravilo za stadij Iis CTCL kot tudi za druge kožne bolezni.

### **UVB, širokopasovni**

Oblika fototerapije, ki uporablja ultravijolično svetlobo, ki vključuje celotno paleto valovnih dolžin UVB.

**Žleza timus**

Žleza, ki se nahaja v prsnemu košu (za prsnico) in ki pospešuje razmnoževanje in razvoj limfocitov. V timusu se obdelujejo limfociti T.