

# Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

## Kožní lymfom – příručka pro pacienty

© 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)

# Kožní lymfom – příručka pro pacienty

## 1 Úvod

### Rozsah této publikace

Tato příručka je určena pro pacienty trpící na kožní lymfom. Jedná se o upravenou a zkrácenou verzi informací a materiálů původně vytvořených jinými organizacemi, a to zejména Cutaneous Lymphoma Foundation z USA a také Lymphoma Action z Velké Británie. Cílem je vytvořit standardní, dostupnou a univerzální příručku, kterou bude možné používat a přeložit do několika jazyků po celé Evropě.

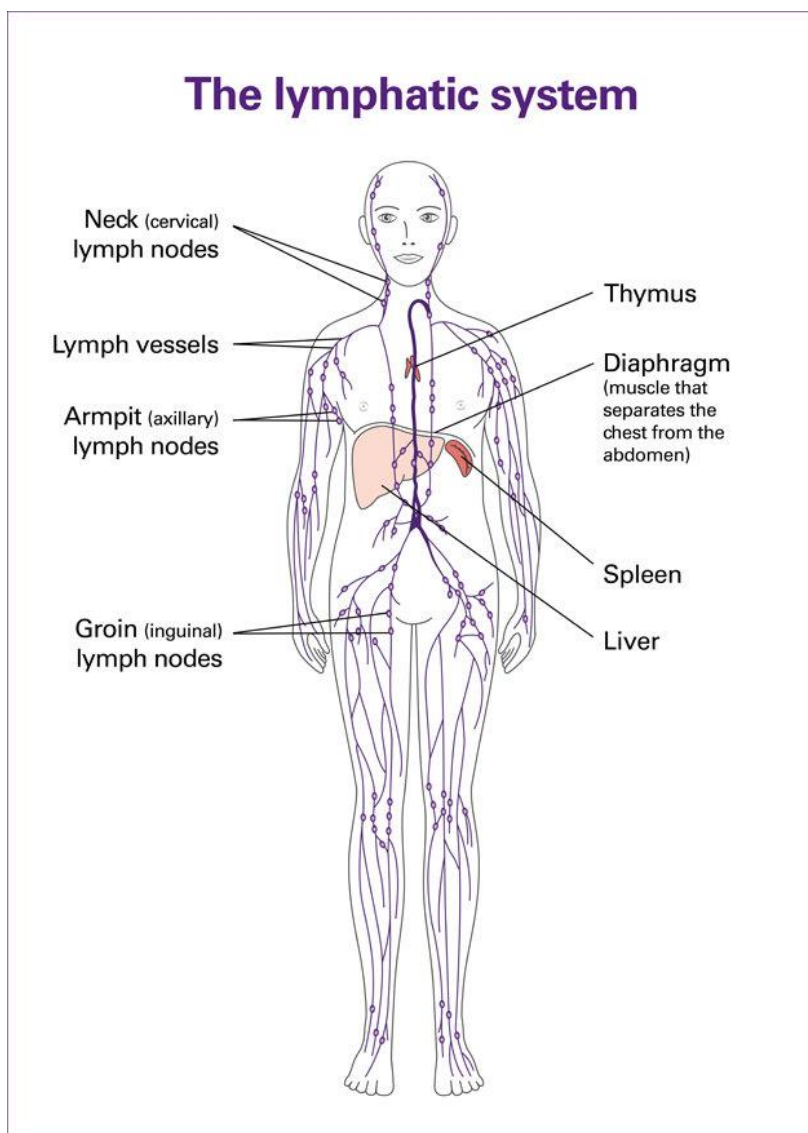
I když bude tato příručka užitečná i v jiných zemích, nezapomínejte, že byla navržena primárně k použití v evropském prostředí. Čitatelé v Evropě budou vědět, že zdravotnické systémy a diagnostika, léčba a péče se v jednotlivých zemích liší. Kromě toho Lymphoma Coalition Europe doplnila své původní zdrojové materiály a text o obsah důležitý pro evropské prostředí. Tato publikace však nemůže zcela pokrýt situaci v každé evropské zemi. Tato publikace zvolila obecný přístup ke kožnímu lymfomu, včetně přístupu k použití, léčbě a zdravotnickým postupům, které se mohou v jednotlivých zemích lišit.

Některé léčby a postupy mohou být dostupné jako rutinní péče v některých zemích, u jiných tomu tak být nemusí. Některé mohou být dostupné v rámci klinických hodnocení nebo programů použití ze soucitu, jiné nemusí být v současnosti v Evropě schválené. Podobně jsme u léčeb a produktů pro péči o kůži, na které tato publikace odkazuje, použili generické názvy, kdykoli to bylo možné. Uvádíme ale také známé obchodní názvy. Čitatelé nesmí zapomínat, že obchodní názvy se mohou v jednotlivých zemích lišit.

Další informace o přístupu k léčbám vám na požádání poskytnou vaše místní/národní podpůrné organizace zaměřené na lymfom a rakovinu krve nebo Lymphoma Coalition.

### Co je kožní lymfom

Lymfom je rakovina začínající v buňkách nazývaných lymfocyty, které jsou součástí vašeho imunitního systému. Lymfocyty se normálně nachází v lymfatických uzlinách. Také jsou přítomny v jiných lymfatických tkáních, např. ve slezině, ve střevě a kůži.



**Obrazek: Lymfatický systém (lymfatické cévy a lymfatické uzliny jsou znázorněny zeleně)  
(Reprodukce se souhlasem Lymphoma Action)**

The Lymphatic system	Lymfatický systém
Neck (cervical) lymph nodes	Krční (cervikální) lymfatické uzliny
Lymph vessels	Lymfatické cévy
Armpit (axillary) lymph nodes	Podpažní (axilární) lymfatické uzliny
Groin (inguinal) lymph nodes	Tříselné (inguinální) lymfatické uzliny
Thymus	Brzlík
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Bránice (sval oddělující hrudník od břicha)
Spleen	Slezina
Liver	Játra

Pokud začnou lymfocyty nekontrolovaně růst nebo nezemřou po uplynutí jejich normální délky života, mohou se hromadit a vytvářet rakovinné skupiny buněk. Vzniká lymfom. Pokud

lymfom vznikne z lymfocytů v kůži, nazývá se „kožní“ lymfom (neboli „kutánní“), tzn. lymfom kůže.

Kožní lymfomy jsou vzácné. Odhadovaný roční výskyt v západních zemích je u 1 osoby ze 100 000. I když jsou kožní lymfomy druhem rakoviny, v mnoha případech rostou velice pomalu a neovlivňují očekávanou délku života. Chovají se více jako dlouhodobé (chronické) kožní onemocnění než jako rakovina.

Nezapomínejte však, že pokud lymfom vznikne někde jinde, např. v lymfatických uzlinách, a do kůže se rozšíří až poté, nejedná se o kožní lymfom. Název rakoviny je založen na typu buněk, které jsou postižené, a místě vzniku, nikoli na místech, kam může vycestovat. Např.: pokud má pacientka rakovinu prsu, která se rozšíří do lymfatických uzlin nebo kosti, je to pořád rakovina prsu, ne lymfom ani rakovina kosti.

## Typy lymfomu

Existuje mnoho různých typů kožního lymfomu. Podobně jako u všech forem lymfomu je důležité, abyste znali svůj podtyp a abyste používali co nejpřesnější název. Budete tak moci lépe porozumět správnému průběhu léčby, budete vědět, co očekávat, jaké jsou možné výsledky a budete si moci najít lepší informace a léčbu upravenou dle vašich potřeb. Určitě se zeptejte svého lékaře na svůj specifický subtyp lymfomu, abyste měli co nejnovější informace.

## Diagnóza a léčba

Kožní lymfomy se často špatně diagnostikují, protože se rozvíjí pomalu a protože připomínají běžnější kožní onemocnění jako ekzém a lupénku. U některých lidí může být kožní lymfom diagnostikován až po letech. Časná léčba naštěstí není u většiny těchto lymfomů zásadní a odpovídají na různé druhy dostupných léčeb.

Je také důležité vědět, že kožní lymfom není nakažlivý – nejedná se o infekci a nepřenáší se z jedné osoby na druhou.

## Jak tuto publikaci používat

Zbytek této příručky bude popisovat následující témata:

- typy kožního lymfomu;
- diagnóza a staging („stupně“ onemocnění);

- role zdravotníků;
- typy léčby a příprava na ně;
- vedlejší účinky léčby;
- přehled rozdílů pro děti a mladé dospělé, kteří mají kožní lymfom;
- péče o kůži;
- sexualita.

Na konci této příručky se nachází glosář klíčových lékařských pojmů, které se používají v textu.

#### **Varování**

Tyto informace nejsou určeny k samostatné diagnostice, samostatné léčbě ani jako alternativa lékařské péče. Pokud se vám informace v této zprávě nezdají, obraťte se na svého lékaře nebo zdravotnického specialistu. Pokud máte podezření, že máte lymfom, ihned vyhledejte lékaře.

#### **Informace o Lymphoma Coalition**

Lymphoma Coalition (LC), nezisková organizace, byla založena v roce 2002 a právně ustanovena v roce 2010 se specifickým cílem pomoci patientským organizacím se zaměřením na lymfom po celém světě vytvořit komunitu, která by podporovala snahu zajistit pacientům s lymfomem nejlepší možnou péči a podporu. Lymphoma Coalition usiluje o vyrovnaný přístup k informacím pro patientské organizace zaměřené na lymfom a pacienty po celém světě vzděláváním, informačními aktivitami a lobbíngem. Byla uznána potřeba centra poskytujícího konzistentní a spolehlivé aktuální informace i nutnost, aby patientské organizace zaměřené na lymfom sdílely zdroje, nejlepší postupy a protokoly. LC zahrnuje 76 patientských organizací z 50 zemí. Cílem koalice je vytvořit globální zdroj informací a statistických údajů o lymfomu, zlepšit povědomí a porozumění o lymfomu a vytvořit kapacitu pro nové a existující skupiny zaměřené na lymfom.

## 2 Typy kožního lymfomu

### Úvod

Existují 2 typy lymfocytů: B lymfocyty (B-buňky) a T lymfocyty (T-buňky). Každý typ má v imunitním systému odlišnou úlohu. Kožní lymfomy mohou vzniknout z T-buněk nebo B-buněk. Jsou tudíž rozděleny do dvou hlavních skupin:

- **Kožní T-buněčné lymfomy (CTCL)** jsou nejčastějším druhem kožního lymfomu. CTCL jsou často zarudlé a suché jako ekzém a mohou postihovat velké části těla.
- **Kožní B-buněčné lymfomy (CBCL)** nejčastěji vytváří hrudky v kůži, obvykle v 1 nebo 2 částech těla.

Dle klinických doporučení Evropské onkologické společnosti (European Society of Medical Oncology) pro primární kožní lymfom (publikované v červnu 2018) představují v západním světě CTCL asi 75 až 80 % všech primárních lymfomů (nejčastější je mycosis fungoides (MF)) a CBCL 20 až 25 %. V jiných částech světa jsou však distribuce odlišné. Např. v jihovýchodní Asii jsou jiné CTCL než MF mnohem častější než v západních zemích a CBCL jsou mnohem vzácnější.

### Kožní T-buněčné lymfomy (CTCL)

Dva nejčastější typy CTCL jsou:

- Mycosis fungoides (MF) a
- Sézaryho syndrom (SS).

Jiné formy CTCL zahrnují:

- primární kožní CD30+ lymfoproliferativní onemocnění;
- podkožní T-buněčný lymfom podobný panikulitidě;
- extranodální NK/T-buněčný lymfom, nosní typ (velmi vzácný v západních zemích, ale častější v Asii a Střední a Jižní Americe);
- primární kožní periferní T-buněčný lymfom, jinak nespecifikovaný.

Většina CTCL jsou indolentní (tzn. chronické) lymfomy – nelze je zcela vyléčit, můžeme je však léčit a obvykle nejsou život ohrožující.

U CTCL cestují maligní T-buňky do horních vrstev kůže, kde způsobují vyrážku, která je základem pro stanovení diagnózy. CTCL jsou někdy nesprávně označovány jako rakovina kůže, protože onemocnění postihuje kůži, ale nejedná se o přesné použití pojmu „rakovina kůže“. Rakovina kůže označuje rakoviny vznikající z jiných, nelymfoidních buněk kůže, včetně buněk epidermis (které vytváří spinocelulární karcinom) a melanocytů neboli pigmentových buněk (které vytváří melanom).

### **Klasická mycosis fungoides (MF)**

Mycosis fungoides je nejčastější formou CTCL. Jedná se o indolentní typ s pomalým chronickým průběhem, obvykle po mnoho let až desetiletí. Velmi často se nešíří mimo kůži. S postupem času asi 10 % případů progreduje mimo kůži. Většina pacientů bude mít klasickou formu MF, existují však i vzácnější formy. Mnoho pacientů vede během léčby onemocnění normální život, někteří jsou v remisi po dlouhou dobu.

MF se může objevit kdekoli na těle, častěji však postihuje oblasti kůže chráněné oblečením před sluncem. Klasický MF obvykle vznikne v podobě nepravidelně tvarovaných oválných nebo prstencovitých (anulárních) suchých nebo šupinatých skvrn (obvykle ploché a se změněnou barvou nebo bledé). Skvrny se chovají různě; náhle zanikají, nemění svůj tvar a velikost nebo se postupně zvětšují. Můžou se objevit kdekoli na těle, obvykle se nachází na torzu nebo hýždích.

Také to můžou být tlustší a lehce vyvýšené oblasti kůže nazývané plaky, které můžou svědit a někdy z nich můžou vznikat vředy (rozpad/mokvání). Tyto obvykle vznikají na hýždích nebo v kožních záhybech a můžou vést ke ztrátě ochlupení v dané oblasti. V ojedinělých případech se můžou objevit větší uzlíky nebo vyvýšené hrudky nazývané tumory, ze kterých můžou vznikat vředy nebo které můžou mokvat a být bolestivé.

U vzácné skupiny lidí může vzniknout erythroderma, kdy celá kůže zarudne, zhrubne a bolí.

I když pacient může mít všechny tyto typy lézí najednou, většina lidí, kteří měli toto onemocnění již mnoho let, trpí pouze na jeden nebo dva typy lézí, obvykle skvrny a plaky (viz fotografie).



I když se obvykle jedná o indolentní chronické onemocnění, průběh MF u jednotlivých pacientů nelze zcela předvídat. Může být pomalý, rychlý nebo statický. U většiny pacientů se objeví pouze kožní příznaky bez závažných komplikací. U asi 10 % dojde ke zhoršení onemocnění se závažnými komplikacemi. Na rozdíl od jiných typů rakoviny, hlavně melanomu, MF téměř nikdy neprogreduje do lymfatických uzlin a vnitřních orgánů bez velmi zjevných známek progresu na kůži.

#### *Vzácnější formy mycosis fungoides*

Vyjma klasické formy mycosis fungoides existují 3 další vzácnější formy, které se chovají lehce odlišně a vypadají odlišně pod mikroskopem:

- **Folikulotropní mycosis fungoides** postihuje hlavně vlasové folikuly. Běžně zasahuje hlavu a krk a může vést ke ztrátě vlasů. Může se jednat o jednu skvrnu, plak nebo tumor, většina pacientů jich však má několik. Můžou vznikat malé cysty nebo ucpané póry.



Někdy jsou nazývané „komedony“ (bílé tečky) nebo „milia“ (mléčné skvrny), jelikož vypadají jako bílé hrbolky na kůži. Topické léčby jako PUVA a chemoterapeutické masti nefungují u tohoto typu kožního lymfomu dobře. Navrhovanou léčbou může být celková kožní terapie elektronovým paprskem, PUVA v kombinaci s retinoidy, interferon nebo radioterapie.

- **Pagetoidní retikulóza (Woringer-Koloppova nemoc)** má obvykle obraz jednoho šupinatého plaku, často na rameni nebo paži. Nikdy se nešíří mimo kůži. Lze ji léčit operativně nebo nízkou dávkou chemoterapie.
- **Granulomatózní ochablá kůže (GSS)** je extrémně vzácná forma mycosis fungoides. V podpaží a tříselech vznikají volné záhyby kůže. Neexistuje standardní léčba tohoto typu CTCL. Lze navrhnout operaci, radioterapii, PUVA, steroidní krémy nebo interferon.

Další informace o léčbě naleznete v části 5 této příručky.

### **Sézaryho syndrom (SS)**

Sézaryho syndrom je méně častý, ale agresivnější typ CTCL, který je spojen s MF, ale vede k velmi silnému svědění, celkovému zarudnutí těla (erythroderma), intenzivnímu odlupování kůže a časté ztrátě ochlupení. Pacienti se SS často ztrácejí během noci velké množství kůže a ráno můžou najít svá prostěradla pokrytá šupinkami kůže. Také se můžou cítit unaveni, mít horečku a zvětšené lymfatické uzliny. Maligní T-buňky přítomné v kůži se nachází také v krevním oběhu.

SS je jediným typem CTCL, který vždy postihuje kůži a krev. Kůže může být horká, bolestivá, extrémně svědivá, může se loupat a pálit. Běžné je mokvání čiré tekutiny z kůže. Jelikož přes kůži dochází ke ztrátě tepla, pacientům je často zima. Příznaky můžou být doprovázené změnami na nehtech, vlasech a očních víčkách.

### **Primární kožní CD30-pozitivní lymfoproliferativní onemocnění (PCCD30+LPD)**

Existují dva hlavní typy těchto onemocnění, které představují téměř jednu třetinu všech diagnostikovaných CTCL:

- lymfomatoidní papulóza (LyP) a
- primární kožní anaplastický velkobuněčný lymfom (PCALCL).

U obou typů se protein CD30 nachází na povrchu abnormálních lymfocytů. Obě onemocnění lze dobře léčit a mají excelentní prognózu, s 10letým přežíváním na úrovni 100 % pro LyP a 90 % pro PCALCL.

#### *Lymfomatoidní papulóza (LyP)*

Lymfomatoidní papulóza (LyP) se projevuje jako malé červeno-hnědé hrbolky a fleky na kůži (papuly), které se objeví a samy také zmizí. Léze mohou zůstat nepovšimnuty nebo mohou svědit a bolet. Celý jejich cyklus trvá přibližně 2 až 3 měsíce. Stav může být trvalý s častými opakovanými vyrážkami nebo může na delší dobu vymizet a pak se znovu objevit. Stres je často uváděn jako spouštěč výsevů.

LyP je obvykle klasifikována jako nemaligní nebo prekurzor CTCL (tzn. u asi 1 z 20 pacientů s LyP se rozvine další lymfom jako např. PCALCL, MF nebo Hodgkinův lymfom), i když dle některých expertů se jedná o formu CTCL velice nízkého stupně.

Onemocnění se může rozvinout kdykoli během života – od časného mládí po střední věk. Obě pohlaví postihuje stejně. Osoby s tmavou kůží jsou méně postižené než jiné rasy.

#### *Primární kožní anaplastický velkobuněčný lymfom (PCALCL)*

Primární kožní ALCL (PCALCL) je indolentní pomalu rostoucí typ CTCL s charakteristickými prvky, kam patří jedna až několik vyvýšených kožních lézí a uzlíků, které typicky nemají krusty a mají tendenci vytvářet vředy. Tyto léze se mohou objevit kdekoli na těle a růst velice pomalu. Od rozvoje může tudíž do stanovení diagnózy uplynout dlouhá doba.

### **Vzácné typy kožního T-buněčného lymfomu**

Existuje několik vzácných typů CTCL, včetně:

- **Podkožní T-buněčný lymfom podobný panikulitidě (SPTCL)** je pomalu rostoucí a může se rozvinout v jakémkoli věku. Je o něco častější u žen. Vzniká v tukové tkáni kůže, kousek pod povrchem. Pacienti mohou mít jeden nebo více plaků nebo uzlíků, často na dolních končetinách. Můžou se objevit další obecnější příznaky jako např. horečky, nízký počet bílých krvinek a pokles hmotnosti. Toto onemocnění velice dobře odpovídá na steroidní tablety, které mohou být jedinou potřebnou léčbou. Pokud je nutná další léčba, může být podána ve formě lokální radioterapie (pouze na postiženou oblast) nebo chemoterapie s doxorubicinem. Pokud SPTCL roste rychleji, navrhovanou léčbou

může být kombinace chemoterapeutik jako např. CHOP nebo dokonce transplantace kmenových buněk.

- **Extranodální NK/T-buněčný lymfom, nosní typ**, je rychle rostoucí typ lymfomu, který je velmi vzácný v západních zemích, ale častější v Asii a Střední a Jižní Americe. Někdy se vyskytuje na kůži, často však může vzniknout kdekoli a postihovat kůži. Pacienti s tímto typem lymfomu mají obvykle pozitivní výsledek testu na virus Epstein-Barrové (EBV). Ve většině případů je tento typ lymfomu léčen systémovou (celotělovou) chemoterapií jako např. SMILE (dexametazon, methotrexát, ifosfamid, L-asparagináza a etoposid) v kombinaci s radioterapií na lokalizované onemocnění.

#### *Primární kožní T-buněčný lymfom, jinak nespecifikovaný*

Doporučení pro klinickou praxi ESMO zahrnují následující podskupiny kožního lymfomu v kategorii primárního kožního T-buněčného lymfomu, jinak nespecifikovaného:

- **Primární kožní CD4-pozitivní lymfom z malých/středních T-buněk** je pomalu rostoucí lymfom s dobrou prognózou (pravděpodobným výsledkem). Obvykle se objeví jako jeden plak nebo uzlík na obličeji, krku nebo horním trupu. Léčba je většinou založena na chirurgickém odstranění plaku nebo uzlíku nebo radioterapeutickém řešení. Pokud je lymfom významněji rozšířen, navrhovanou léčbou může být chemoterapeutický lék pod názvem cyklofosfamid nebo imunoterapeutický lék, interferon alfa.
- **Primární kožní gama/delta T-buněčný lymfom** je rychleji rostoucí typ kožního lymfomu, který se obvykle vyskytuje u dospělých. Nejčastějším klinickým obrazem jsou skvrny a plaky na pažích nebo dolních končetinách. Příznaky mohou také zahrnovat noční pocení, horečky a pokles hmotnosti. U některých lidí dojde k poklesu krevního obrazu a zvětšení jater a sleziny. Navrhovanou léčbou bude nejpravděpodobněji kombinace chemoterapeutik nebo za určitých okolností transplantace kmenových buněk.
- **Primární kožní CD8-pozitivní agresivní epidermotropický cytotoxický T-buněčný lymfom** je rychleji rostoucí lymfom, který se objevuje zejména u dospělých. Tvoří rozsáhlé skvrny (papuly), plaky a tumory na kůži. V postižených oblastech mohou vznikat vředy. Také může postihnout ústní výstelku. Váš lékař nejpravděpodobněji navrhne kombinaci chemoterapeutik nebo za určitých okolností transplantaci kmenových buněk.

Další informace o léčbě naleznete v části 5 této příručky.

## **Kožní B-buněčné lymfomy (CBCL)**

Tři primární typy CBCL jsou:

- primární kožní lymfom folikulárního centra (PCFCL);
- primární kožní B-buněčný lymfom z marginální zóny (PCMZL) a
- primární kožní difuzní velkobuněčný lymfom dolních končetin (také označován jako PCLBCL-LT).

PCFCL a PCMZL jsou pomalu rostoucí indolentní typy s dobrou prognózou (10leté přežívání překračuje 90 %). PCLBCL-LT má horší prognózu (5leté přežívání spojené s onemocněním je přibližně 50 %).

### **Primární kožní lymfom folikulárního centra (PCFCL)**

PCFCL je nejčastějším typem CBCL a obvykle postihuje hlavu, krk nebo horní trup. Léze mají charakter růžových nebo červených uzlíků nebo pomalu rostoucích tumorů. Vzácně z nich vznikají otevřené boláky nebo vředy. U některých pacientů se uzlíky rozvíjí na mnoha místech na těle, ale častější je jeden tumor nebo malá skupina uzlíků.

PCFCL dobře reaguje na ozařování. Radioterapii můžete podstoupit, pokud máte postiženou 1 nebo pouze několik málo oblastí kůže. Někdy lze volit chirurgický zákrok, pokud je lymfom omezen na 1 oblast. Obě léčby fungují velmi dobře.

Pokud je lymfom více rozšířen, léčba závisí od množství postižené kůže. Pokud máte pouze několik rozptýlených oblastí postižené kůže, váš specialista je může sledovat a ponechat léčbu v záloze pro případ, že byste ji potřebovali. Nazývá se to „sledování a čekání“. Pacienti často pociťují u „sledování a čekání“ úzkost, protože mají pocit, že nejsou léčeni. Lékaři však z výzkumu ví, že nevýhody časně léčby můžou převážit její výhody.

Pokud máte lymfom na několika oblastech kůže, můžete dostat rituximab. Je to imunoterapeutický lék, který se podává nitrožilně (kapačkou do žíly). Někteří pacienti můžou dostat rituximab podkožní injekcí (injekce pod kůži). Několik pacientů může podstoupit chemoterapii (několik léků) v kombinaci s rituximabem.

Imunoterapeutické léky nezabíjí lymfom přímo. Stimulují váš imunitní systém, aby rozeznával buňky lymfomu jako tělu cizí a ničil je. Interferon alfa je dalším imunoterapeutickým lékem, který můžete dostat.

Pokud dojde k relapsu primárního kožního lymfomu folikulárního centra (vrátí se), lze jej úspěšně léčit stejně jako poprvé.

Další informace o léčbě naleznete v části 5 této příručky.

### **Primární kožní B-buněčný lymfom z marginální zóny (PCMZL)**

PCMZL je druhou nejčastější formou CBCL a je spojen s typem non-Hodgkinského lymfomu známého jako extranodální lymfom marginální zóny lymfatických tkání sliznic (MALT). U pacientů se rozvíjí růžové až červené papuly, uzlíky nebo méně často tumory. Může se objevit kdekoli na kůži, většinou se však objevuje na pažích, dolních končetinách nebo torzu.

Jedná se o jeden z několika málo lymfomů se známou příčinou. U některých pacientů s MALT lymfomem je prokázána infekce bakterií s názvem *Borrelia burgdorferi*. Pokud máte tuto infekci, nejdříve podstoupíte léčbu antibiotiky. Když nemáte žádnou infekci, léčba je obvykle založena na radioterapii nebo operaci, hlavně pokud je lymfom pouze v 1 oblasti.

Léčebný přístup u PCMZL bude stejný jako u PCFCL (viz výše) dle doporučení pro klinickou praxi ESMO.

Další informace o léčbě naleznete v části 5 této příručky.

### **Primární kožní difuzní velkobuněčný lymfom dolních končetin (také označován jako PCLBCL-LT)**

PCLBCL-LT je vzácný a nebezpečnější typ CBCL, který vypadá pod mikroskopem výrazně odlišně. Většinou postihuje spodní část dolních končetin, častěji u starších žen, kde může narůst do významných velikostí.

PCLBCL-LT často vytváří velké tumory, které zasahují hluboko do tukové tkáně těla. Rostou rychle a vznikají z nich otevřené boláky. Na rozdíl od pomalu rostoucích typů lymfomu má tento vysokou pravděpodobnost rozšíření mimo kůži.

Léčbou je obvykle chemoterapie, s radioterapií nebo bez ní. Nejčastěji používanou chemoterapií je R-CHOP (rituximab spolu s cyklofosfamidem, hydroxydaunorubicinem, vinkristinem (Oncovin®) a prednisolonem). Můžete mít pouze rituximab. Pokud se lymfom vrátí, váš lékař pravděpodobně navrhne další chemoterapii.

## 3 Diagnóza

### Úvod

Jednou z výzev definitivní diagnostiky kožního lymfomu je odlišnost známek a příznaků u jednotlivých pacientů v kombinaci se skutečností, že některé příznaky, hlavně pokud jsou mírnější, jsou často zaměňovány za onemocnění jako ekzém či psoriáza nebo mykotické kožní reakce (jako např. trichofycie) nebo různé kožní reakce na léky, určité látky či alergie.

### Klíčové příznaky

Záplaty, plaky, papuly a tumory jsou klinické názvy pro široké spektrum kožních příznaků (označovaných také jako léze), které mohou být klíči vedoucími k diagnóze.

Skvrny jsou obvykle ploché, případně šupinaté a vypadají jako vyrážky. Plaky jsou tlustší vyvýšené léze. Papuly jsou malé vyvýšené tuhé oblasti kůže, které vypadají jako vyrážky. Tumory jsou vyvýšené hrbolky nebo uzlíky, ze kterých mohou vznikat vředy, ale nemusí. Obecně musí mít uzlík velikost minimálně 1 cm, aby byl označován jako tumor. Pacienti mohou mít jednu nebo všechny tyto typy lézí. Někteří pacienti mají onemocnění léta a objeví se u nich pouze jeden druh.

U některých lidí se objeví oteklé lymfatické uzliny, obvykle na krku, v podpaží a tříselech.

Běžným příznakem je svědění, i když u některých pacientů není přítomno.

### Diagnostický proces

#### V primární péči

Diagnóza mnoha podtypů kožních lymfomů se může lišit a její potvrzení někdy trvá dlouho. Bez ohledu na to je diagnostický proces podobný u všech typů.

Zdravotnické systémy se v jednotlivých zemích liší. Přesný diagnostický proces nebo systém tudíž může vypadat odlišně v závislosti od země, ve které žijete. Pacient s kožním lymfomem však nejčastěji půjde k praktickému lékaři (lékař v primární péči), pokud má červené nebo svědivé fleky na kůži nebo po celém těle hrudky. Mnoho kožních lymfomů vypadá jako běžnější kožní onemocnění, jako např. ekzémy nebo psoriáza. Mnoho z nich se také rozvíjí velice pomalu, některé až po dobu 10 až 40 let. Lékaři v primární péči může trvat dlouho, než vyloučí jiná onemocnění a odešle pacienta ke specialistovi. Může to být

specialista na kožní onemocnění (dermatolog) nebo specialista na onemocnění krve a lymfatického systému (hematolog).

## **Vyhodnocení**

V nemocnici nebo ve specializované ambulanci se vás specialista zeptá, jak a kdy kožní problémy vznikly a jak vás postihují. Provede fyzikální vyšetření a pečlivě se podívá na vaše kožní fleky nebo bulky. Zdravotnický fotograf může odfotit postižené oblasti kůže. Specialista se vás také zeptá na vaše obecné zdraví a na případné jiné příznaky jako pokles hmotnosti nebo horečky.

## **Biopsie**

Lékař může mít podezření na původ problému, ale diagnózu bude muset potvrdit kožní biopsií. Při biopsii lékař znecitliví oblast postižené kůže místním anestetikem a odebere malý kousek kůže. Vzorek bude poté vyšetřen pod mikroskopem a odeslán na specializované testy, při kterých budou podrobně prozkoumány buňky a jejich geny a proteiny. Tyto testy je někdy nutné provést v laboratoři v jiném centru. Výsledky biopsie mohou být k dispozici až za 2 až 3 týdny.

Diagnóza kožního lymfomu není vždy přímočará, ani pro specialistu. Během několika týdnů nebo měsíců budou možná potřebné další kožní biopsie. U některých pacientů vyrážka nevypadá jako typický lymfom. V takovém případě může být nutné provést během několika let několik biopsií, než bude možné stanovit kompletní diagnózu. Toto období může být frustrující a spojené s úzkostí. Je důležité, aby lékaři stanovili správnou diagnózu a zjistili co nejvíce o onemocnění vaší kůže. Na základě těchto informací pak zvolí nejvhodnější léčbu.

## **Testy, zobrazovací a další vyšetření**

Informace o tom, kdy a jak se kožní problém objevil, fyzikální vyšetření a výsledky kožních biopsií pomůžou zdravotníkům stanovit diagnózu lymfomu. Budete také muset podstoupit kompletní fyzikální vyšetření a krevní testy, které poskytnou další informace o lymfomu a jeho vlivu na vaše tělo. Tyto testy jsou potřebné pro „staging“ lymfomu (určení stupně). Během fyzikálního vyšetření bude lékař pohmatem hledat zvětšené lymfatické uzliny na krku, v podpaží a tříslech. Nebudou potřebná žádná vnitřní vyšetření. Krevní testy budou zahrnovat celkový krevní obraz a stanovení hladin některých chemických látek přítomných v krvi, včetně laktátdehydrogenázy (LDH). Jedná se o enzym v těle, který se používá v procesu měnícím cukr na energii.

Další testy závisí od přesného typu diagnostikovaného lymfomu a celkového zdraví pacienta. Pokud je diagnostikován nejčastější T-buněčný kožní lymfom, mycosis fungoides, a fyzikální vyšetření a krevní testy jsou v normě, je potřebný pouze rentgen hrudníku.

Zobrazovací vyšetření se u T-buněčných kožních lymfomů neprovádí tak často, jak je tomu u jiných typů non-Hodgkinských lymfomů. Zobrazovací vyšetření mohou být potřebná, pokud jiná šetření naznačují, že se v krvi nebo lymfatických uzlinách nachází buňky lymfomu.

Nejčastějším typem vyšetření u kožního lymfomu je počítačová tomografie (CT) hrudníku, břicha a pánve (oblast mezi bederními kostmi). Někteří pacienti mohou podstoupit vyšetření nazývané pozitronová emisní tomografie (PET), které se kombinuje s CT do PET/CT skenu. Tato zobrazovací vyšetření poskytují snímky vnitřních orgánů s vysokými podrobnostmi. Pacienti je obvykle podstupují ambulantně a mohou trvat 30 minut až 2 hodiny. Všechny nemocnice či léčebná centra neprovádí PET/CT skeny, takže může být nutné jít do většího zdravotnického zařízení a ne do místní nemocnice.

Několik pacientů s podezřením na kožní lymfom možná bude muset podstoupit biopsii kostní dřeně. Biopsie kostní dřeně zahrnuje odběr malého vzorku kostní dřeně (houbovitá tkáň uprostřed některých velkých kostí těla, kde vznikají krvinky) z bederní kosti pomocí jehly. Lékař nejdříve umrtví kůži nad kostí pomocí místního anestetika. Vzorek je poté prozkoumán pod mikroskopem s cílem zjistit, jestli neobsahuje buňky lymfomu. Pacient může po zákroku dostat léky od bolesti.

V případě zvětšených lymfatických uzlin může být nutná biopsie lymfatické uzliny, která zahrnuje odběr uzliny v lokální nebo celkové anestezii. Postup se někdy nazývá „excizní biopsie“. Uzlina se poté odešle do laboratoře a prozkoumá pod mikroskopem.

U některých pacientů může být nutné provést aspiraci jemnou jehlou (FNA) z lymfatické uzliny. Při tomto zákroku se pomocí jemné jehly odeberou buňky ze zvětšené lymfatické uzliny, přičemž vlastní lymfatická uzlina se neodstraňuje. FNA se někdy provádí dříve, než se pacient odešle na specializované pracoviště. Po FNA je však pravděpodobné, že bude potřebná biopsie lymfatických uzlin, jelikož FNA odebírá pouze vzorky některých buněk v lymfatické uzlině. To znamená, že nemusí najít abnormální buňky.

Všechny tyto testy se provádí s cílem zjistit, které části těla lymfom postihuje. Také se provádí za účelem ověření, že se lymfom skutečně rozvinul v kůži a nerozšířil se tam z jiného místa. Toto je důležité. Lymfomy, které začnou v těle, se chovají odlišně než kožní



lymfomy a potřebují odlišnou léčbu. Když budou k dispozici všechny výsledky, zdravotnický tým může určit nejlepší léčbu.

Vzhled kůže spolu s fyzikálním vyšetřením a jiné výsledky testů obvykle poskytnou následující:

- diagnózu přesného typu kožního lymfomu – jestli se jedná o T-buněčný nebo B-buněčný kožní lymfom a o jaký typ se přesně jedná;
- jestli lymfom roste pomalu (nízký grade neboli „indolentní“) nebo rychle (vysoký grade neboli „agresivní“);
- informace o stupni (stage) onemocnění.

Typ, grade a stage (stupeň) lymfomu pomáhají lékařům předvídat, jak se onemocnění bude v budoucnu chovat, a rozhodnout, jak jej nejlépe léčit.

### **Co znamená „stage“?**

Stage (stupeň) lymfomu popisuje, jak daleko dorostl. Stupeň pomáhá zdravotnickému týmu při určování potřebné léčby. Existují dva způsoby stagingu kožního lymfomu, se kterými můžou pacienti během své diagnózy přijít do styku. První odpovídá způsobu předtím používanému u mycosis fungoides a Sézaryho syndromu. Podobně jako mnoho jiných druhů rakoviny má čtyři stupně:

#### *Stage 1*

Lymfom postihuje pouze kůži (skvrny nebo plaky):

- Stage 1A znamená, že je postiženo méně než 10 % celého povrchu kůže.
- Stage 1B znamená, že je postiženo 10 % nebo více celého povrchu kůže.

#### *Stage 2*

- Stage 2A znamená, že pacient má skvrny nebo plaky na kůži a zvětšené lymfatické uzliny, které však neobsahují abnormální buňky lymfomu.
- Stage 2B znamená, že pacient má jednu nebo více vyvýšených hrudek nebo tumorů v kůži a lymfatické uzliny můžou (ale nemusí) být zvětšené a neobsahují buňky lymfomu.

### *Stage 3*

Postiženo je 80 % kůže nebo více, s celkovým zarudnutím, otokem, svěděním a někdy bolestivostí (erythroderma). Lymfatické uzliny mohou být zvětšené, ale neobsahují abnormální buňky lymfomu. Kromě toho:

- Stage 3A znamená, že se v krevním oběhu nachází pouze málo buněk nebo žádné buňky lymfomu (erythrodermická mycosis fungoides).
- Stage 3B znamená, že se v krevním oběhu nachází střední počet buněk lymfomu (Sézaryho syndrom).

### *Stage 4*

Kromě kožních problémů:

- Stage 4A znamená, že se v krevním oběhu nachází početné abnormální buňky lymfomu (Sézaryho syndrom) nebo lymfatické uzliny obsahují buňky lymfomu.
- Stage 4B znamená, že lymfom postihuje i další orgány.

Tyto stupně (stage) jsou někdy označovány římskými číslicemi: I, II, III nebo IV.

„Časný“ stupeň znamená cokoli do 2A. Většina pacientů má při stanovení diagnózy tento stupeň kožního lymfomu. Pouze málo pacientů má pokročilejší onemocnění (stupně 2B, 3 a 4). Velice zřídka je postižena krev (stupně 3B nebo 4A, stav také nazývaný Sézaryho syndrom).

### *TNMB staging*

Pro jiné vzácnější typy kožních lymfomů se používají odlišné stagingové systémy. Tyto systémy jsou obvykle založeny na systému stagingu TNMB. TNMB je zkratka pro tumor, uzlina, metastáza, krev. V doporučeních pro klinickou praxi ESMO uvádí, že stagingový systém TNMB by se měl také používat pro mycosis fungoides a Sézaryho syndrom.

Jedná se o způsob záznamu stupňů rakoviny, který popisuje:

- kolik oblastí změněné kůže pacient má, jak velké jsou a kde jsou (pomocí písmena „T“ a číslice 1 až 3);
- kolik lymfatických uzlin je postiženo (pokud vůbec) a které z nich jsou postiženy (pomocí písmena „N“ a číslice 0 až 3);

- jestli jsou postižené jiné části těla (tzn. části kromě kůže nebo lymfatických uzlin, pomocí písmena „M“ a číslice 0 nebo 1);
- rozsah postižení krve při stanovení diagnózy cirkulujících Sézaryho buněk (pomocí písmena „B“ a číslice 0 až 2).

System TNMB je nápomocný, protože je podrobný a je schopen informovat o změnách stupně s postupem času. To může napomoci lékařům při sledování stavu pacienta a určování nejlepší léčby.

## 4 Zdravotníci

V závislosti od země, ve které žijete, se může vaší diagnostiky, léčby a péče účastnit několik různých zdravotníků:

- **Dermatologové** – specialisté na kožní onemocnění, někteří se specializují na kožní lymfom.
- **Hematologové** nebo **onkologové** – specialisté na rakoviny krve nebo rakovinu obecně.
- **Histopatologové, hematopatologové** nebo **dermatopatologové** – lékaři, kteří se specializují na vyšetřování a testování tkání na mikroskopické/buněčné úrovni v laboratoři.
- **Radiační onkologové** nebo **radiologové** – lékaři specializovaní na ozařování při léčbě rakoviny.
- **Sestry** – registrované sestry s pokročilým vzděláním a školením, které pomáhají lékařům řešit onemocnění, příznaky a vedlejší účinky.
- **Klinické specializované sestry** – specializované sestry, které se zaměřují na péči nebo léčbu pacientů s určitými onemocněními.
- **Kliničtí koordinátoři, navigátoři pro pacienty** nebo **navigátoři péče** – zdravotníci odpovědní za logistiku, nabízející pomoc pacientům při plánování průběhu jejich léčby a poskytující doporučení pro pacienty na jejich cestě zdravotnickým systémem.
- **Sociální pracovníci** – vyškolení pracovníci, kteří hodnotí a plánují sociální, emoční, environmentální, finanční a podpůrné potřeby pro pacienty a jejich pečovatele.
- **Farmaceuti** – experti na léky, kteří rozumí léčivům a jsou schopni poskytnout rady ohledně jejich použití a také informace o lékových interakcích. Pomáhají lékařům kontrolovat alergie a vzájemné lékové interakce.
- **Psychologové, psychosociální terapeuti** nebo **poradci** – vyškolení specialisté, kteří poskytují poradenství a psychologickou podporu pro pacienty, aby mohli řešit emoční problémy a problémy s duševním zdravím spojené s jejich diagnózou.
- **Výživoví poradci** – experti na výživu a nutriční zdraví, kteří pomáhají pacientům najít správnou strategii pro jídlo, pití a výživu.

V některých zemích a nemocnicích tito specialisté (nebo většina z nich) úzce spolupracuje v rámci multidisciplinárního týmu, který koordinuje nejlepší léčbu a péči pro individuální pacienty.

Některým pacientům pomáhá spirituální vedení z jejich komunity věřících jako součást podpůrného týmu.

## 5 Léčba

### Před zahájením léčby

Čím více víte o tom, co čekat před léčbou, tím lépe budete schopni rozhodovat se (s lékaři, léčebným týmem a přáteli/rodinou), vyhodnotit výhody a nevýhody různých léčebných přístupů a nakonec stanovit, co je pro vás nejlepší. Neexistuje perfektní tableta, po které zmizí všechny problémy. Kombinace léčeb, léků a jiných přístupů, spolu s velkou dávkou trpělivosti, vám pravděpodobně pomůže nejvíce. Zvažte své vlastní možnosti, životní styl a pracovní nároky a jiné každodenní drobnosti, než zvolíte léčebný postup.

Cílem léčby kožního lymfomu je dosáhnout remise a vyčistit všechny skvrny, plaky nebo tumory, snížit počet T-buněk v krvi (u Sézaryho syndromu) a zajistit úlevu od příznaků jako bolest, svědění, pálení a zarudnutí. Existuje však pouze málo studií srovnávajících účinnost léčby u kožního lymfomu s jinými postupy, takže s využitím metody pokusu a omylu chvíli potrvá, než váš zdravotní tým nalezne správnou kombinaci léčeb pro vás. Kromě toho mají pacienti tendenci zvládat léčbu lépe, když dodržují zásady zdravého stravování a cvičení a hlásí veškeré nové příznaky nebo změny během léčby svému lékaři.

Léčba se u jednotlivých pacientů liší v závislosti od příznaků, stupně onemocnění, předchozí léčby a osobního zdravotního profilu (včetně věku, životního stylu a jiných onemocnění, která případně máte).

Léčba spadá do dvou kategorií. Je zaměřena buď:

- na kůži (léčby zaměřené na kůži), nebo
- na celé tělo (systémové léčby).

Pro mnoho pacientů v časném stádiu jsou léčby zaměřené na kůži efektivní. Pacienti s kožním lymfomem s odolným kožním onemocněním nebo postižením krve či vnitřních orgánů vyžadují systémovou léčbu. V dalším průběhu onemocnění jsou potřebné agresivnější terapie, kdy zhoubné T-buňky méně závisí od kůže a onemocnění se přesouvá mimo ni.

Při léčbě kožních lymfomů zdravotníci často používají, na rozdíl od jiných rakovin, stejnou terapii více než jednou, např. fototerapii a ozařování. Co fungovalo jednou, bude často

fungovat znovu. I když by lékař měl vést záznamy o léčbách, které jste absolvovali, může být vhodné vést si své vlastní záznamy pro osobní potřeby.

Existuje několik dobrých otázek, které můžete položit zdravotnickému týmu mimo standardních „jaké jsou nežádoucí účinky?“ a „jak dobře tato léčba funguje?“, jež vám pomůžou rozhodnout se pro léčebnou cestu. Např.:

- Do jaké míry jste si jisti, že je mojí diagnózou kožní lymfom?  
*[Čím méně si je váš lékař jist diagnózou, tím nižší riziko je vhodné při léčbě podstupovat.]*
- Jaký typ kožního lymfomu mám?  
*[Znalost subtypu kožního lymfomu je důležitá. Pacienti s mycosis fungoides by měli mít jiné léčebné možnosti než pacienti se Sézaryho syndromem nebo kožním B-buněčným lymfomem.]*
- Jaké je stádium mého kožního lymfomu a jaká je prognóza?  
*[Toto je důležitá otázka. Obecně by měli pacienti v časném stádiu zvážit topicky podávané léky nebo léčbu ultrafialovým světlem, ne tablety nebo IV léky, protože jsou obvykle velice efektivní, mají méně vedlejších účinků a prognóza je obvykle velmi dobrá. Jelikož pokročilejší pacienti mají horší prognózu, u těchto pacientů lze zvažovat při výběru léčby výraznější rizika.]*
- Jaké jsou krátkodobé a dlouhodobé vedlejší účinky? Jak pravděpodobné jsou? Jsou vratné a jak dlouho potrvají?  
*[Odpovědi na tyto otázky jsou zásadním faktorem pro rozhodování mnoha pacientů o léčbě.]*
- Jak nepříjemné jsou léčebné možnosti? (Jak často? Kde? Jak dlouho?)  
*[Naneštěstí, veškeré léčebné postupy jsou pro pacienty spojeny minimálně s určitými nepříjemnostmi, ale každý pacient uvidí podrobnosti ve svém protokolu odlišně dle toho, jak zapadají do jeho životního stylu.]*

Jedním způsobem umožňujícím sledování veškerých podrobností a informací je vytvořit tabulku svých názorů a faktorů, které jsou pro vás důležité. Tipy níže vám můžou pomoci:

- Pokud možno, vyhledejte lékaře nebo léčebné centrum, které se specializuje na kožní lymfom nebo které je schopné spolupracovat nebo komunikovat se specialisty na jiném pracovišti.

- Může být těžké si vzpomenout na otázky, které se chcete zeptat, když jste na klinice. Zapište si otázky předem a zaznamenejte odpovědi po každé návštěvě, abyste na ně nezapomněli.
- Vezměte si někoho s sebou, abyste mohli rozebrat, co lékař řekl.
- Řekněte si o druhý názor. Mnoho lidí má rádo informace z několika zdrojů, cítí se pak při rozhodování o léčbě lépe.
- Nechte si čas na zvážení svých možností. Není nutné se rozhodnout ihned.
- Ujistěte se, že váš zdravotnický tým vám rozumí. Řekněte jim veškeré podrobnosti o vašem životním stylu, plánech, rutinních činnostech a obavách, aby vám co nejvíce rozuměli a chápali faktory, které ovlivňují vaše rozhodování. V závislosti od vaší situace může být jedna léčba lepší než jiná. Zeptejte se na všechny dostupné léčebné možnosti, abyste měli kompletní informace dříve, než se začnete rozhodovat.

## **Spoléhání na přátele a rodinu**

Po léčebných postupech zaměřených na kůži nebude nutné, aby vás přátelé nebo příbuzní odvezli domů. Když však půjdete na fototerapie, topickou léčbu nebo ozařování, podpora někoho blízkého vám může pomoci.

Rozhodně je však dobré vzít někoho s sebou na systémovou léčbu, hlavně na první cyklus než budete vědět, jak budete reagovat. Starostlivý společník vám může pomoci překonat nervozitu a obavy a v případě alergické reakce na léčbu a potřeby antihistaminik jako např. Benadryl, které mohou být dosti tlumící, vám tato osoba pomůže snáze projít procesem léčby a doprovodí vás domů.

Dokonce i v případě chemoterapií nepocítuje většina lidí problémy ihned po léčbě. Spojená nevolnost, zvracení a další účinky se rozvíjí za několik dní. Vždy je však uklidňující, když máte vedle sebe někoho blízkého, aby vás úzkost nepohltila.

## **Řešení úzkosti**

Jelikož mohou být některé léčebné metody omezující nebo klaustrofobické, před léčbou nebo v jejím průběhu můžete pociťovat úzkost. Integroční procesy jako hypnoterapie vám mohou napomoci udržet klid a rovnováhu, když budete vystaveni těmto výzvám. Doplnková léčba vám často napomůže dosáhnout rovnováhy u pocitů a fyzických příznaků. Zvažte využití specialisty na výživu, reiki terapeuta, maséra, experta na hypnoterapii, akupunkturisty, akupresuristy, učitele jógy, instruktora xi gong nebo jiných osob, které vám pomůžou zvládat stres a udržet pocit kontroly.



## Fyzická omezení během léčby

Mnoho pacientů pociťuje během léčby únavu nebo deprese. Povědomí o těchto problémech vám reálně umožňuje připravit se na takovou situaci a vyhledat pomoc terapeuta, se kterým si promluvíte během léčby a změníte svůj plán tak, aby odpovídal vaší omezené energii. Šetřete se. Nepřetěžujte svůj plán závazky. Snažte se odložit nedůležité schůzky na dobu po skončení léčebného cyklu.

Lékaři a sestry se vás pravděpodobně zeptají, jestli máte potíže se spánkem, jestli nemáte špatné sny a noční můry, jestli se cítíte smutní, znepokojení nebo unavení. Některé léčby skutečně mohou vyvolávat deprese. Nebojte se antidepresiv nebo jiných léků, které takové vedlejší účinky tlumí.

## Léčebné možnosti

**Úvodní poznámka** – jelikož se přístup k léčbám a terapiím bude v různých zemích lišit, nepamínejte, že ne všechny léčby uvedené v této části budou dostupné ve všech evropských zemích.

### Léčby zaměřené na kůži

Léčby zaměřené na kůži nebo topické léčby se aplikují přímo na kůži. Používají se v časných stádiích kožního lymfomu s cílem kontrolovat jej, tlumit příznaky a minimalizovat vedlejší účinky. Mezi takové léčby patří:

- steroidy;
- chemoterapie;
- fototerapie neboli terapie světlem (PUVA a UVB);
- radioterapie.

U většiny topických léceb si budou pacienti muset vyčistit a připravit kůži. K lepšímu průniku přes kůži dochází, když je kůže již předtím dobře navlhčena. Dobré je koupání nebo sprchování před nanesením léku, aby byla kůže dobře hydratována. Mnoho pacientů spojuje suchou kůži se svým onemocněním. Zvlhčovače fungují lépe, pokud je kůže nejdříve navlhčena a poté ošetřena zvláčňujícím přípravkem.

#### *Topické steroidy*

Topické steroidy jsou základním kamenem léčby pro množství kožních onemocnění. Nejsou kosmetické, skutečně zabíjí lymfocyty. Tyto látky mají několik účinků kontrolujících imunitní

systém a protizánětlivých účinků. V časném stádiu onemocnění můžou topické steroidy vést ke klinickému vyčištění lézí na delší dobu a přispět k udržení výsledku. Použití těchto přípravků často významně zlepšuje svědění. Topické steroidy jsou baleny různými způsoby, včetně krémů, mastí, tekutých přípravků, roztoků a gelu. Různé země kategorizují sílu topických steroidů odlišnými způsoby. Váš zdravotnický tým vám doporučí, jestli zvolit slabý, střední, silný, velmi silný přípravek atd. Některé jsou volně prodejné v lékárnách, jiné budou k dispozici pouze na předpis.

### *Fototerapie / terapie světlem*

Jednou z nejvíce doporučovaných léčeb kožního lymfomu, hlavně v časných stádiích, je terapie ultrafialovým světlem (fototerapie). Ultrafialová část slunečního světla zpomaluje růst kožních buněk, vede ke snížení zánětu a již dlouho se ví o její schopnosti léčit mnoho kožních onemocnění, včetně kožního lymfomu. Pacienti s výraznějším postižením kůže (více než 30 % celkového povrchu těla) často podstupují fototerapii, když můžou být topické léčby nepraktické.

Fototerapie se aplikuje jako ultrafialové světlo B (UVB) nebo ultrafialové světlo A (UVA), které je často kombinováno s tabletou vedoucí k senzibilizaci na světlo nazývanou psoralen. Psoralen v kombinaci s UVA je často označován jako PUVA. UVB léčba bývá lépe dostupná. PUVA je k dispozici ve větších nebo specializovanějších léčebných centrech.

- UVB (také známé jako úzkopásmové UVB nebo širokopásmové UVB) označuje kratší spektrum ultrafialového světla než spektrum způsobující spálení sluncem. V kontrolovaném prostředí může fototerapie UVB vést k významnému zlepšení lézí ve stádiu skvrn a plaků a také svědění. Tato forma léčby UV světlem nevyžaduje podání perorálních léků. UVB lze aplikovat v soukromých ambulancích nebo v nemocnicích. Většina pacientů absolvuje 3 léčby za týden, postupně se zvyšuje délka z několika sekund na několik minut. Když se onemocnění zlepší a dosáhnete remise, frekvence léčeb UVB se sníží na jednu za týden.
- PUVA označuje ultrafialové A (delší spektrum ultrafialového světla) plus psoralen, látku, po které je světlo UVA biologicky aktivní v buňkách kůže. Léčba PUVA proniká hlouběji do kůže a napomáhá pacientům v léčbě tlustších plaků nebo pacientům s kožním lymfomem postihujícím vlasové folikuly. Podobně jako UVB léčba se PUVA aplikuje v dermatologické ambulanci nebo v nemocnici. Pacienti užijí předepsaný psoralen 1 hodinu před vystavením světlu UVA. 12 až 24 hodin po skončení léčby

používají pak ochranu očí. Když dojde s PUVA ke klinickému zlepšení, postupně se sníží frekvence léčebných sezení s cílem aplikovat léčbu jednou za 4 až 8 týdnů.

### Příprava na PUVA

Pro pacienty na PUVA léčbě je péče o oči zásadní. Existuje teoretické, i když minimální riziko, že se u pacientů rozvinou katarakty kvůli expozici světlu UVA. Před zahájením léčby je tudíž dobré podstoupit oční vyšetření a ověřit, že jsou vaše oči zdravé. V den, kdy podstoupíte léčbu PUVA, používejte do západu slunce také ochranu očí v podobě slunečních brýlí blokujících UVA.

Jelikož budete po PUVA citliví na světlo, zaříďte si léčebná sezení odpovídajícím způsobem. PUVA hned zrána nemusí být vhodnou volbou, jelikož pak zbytek dne strávíte chozením na slunečním světle a mimo něj. Rozeberte svůj životní styl, specifické požadavky a zvyklosti se svým lékařem a stanovte nejlepší denní dobu, kdy bude léčba světlem nejvhodnější.

Také se svým lékařem rozeberte potenciální vedlejší účinky této nebo jakékoli jiné léčby (kam může patřit nevolnost), jelikož některé přírodní léky mohou takové příznaky ztlumit.

### *Topická chemoterapie*

Mechloretoamin (Mustargen®), také znám jako dusíkatá hořčice, je cytotoxický (zabíjející buňky) chemoterapeutický přípravek, který se používá topicky v časném stádiu kožního lymfomu. Tento lék má velmi dobré výsledky při použití u pacientů s omezeným nebo rozsáhlým postižením kůže a odolným onemocněním, kdy již byly vyzkoušeny jiné terapie zaměřené na kůži. Lékárník specializovaný na tzv. magistraliter produkty připraví dusíkatou hořčici obvykle smícháním s mastí nebo gelem. Lze také předepsat přípravky Valchlor® nebo Ledaga®, předem připravenou dusíkatou hořčici v podobě gelu. Topická dusíkatá hořčice se nevstřebává systémově, takže nezpůsobuje nevolnost ani ztrátu vlasů. Jemné léze mohou být po jejím použití více viditelné, což však není znakem zhoršujícího se onemocnění. Nenanášejte ji na obličej ani genitál. Často může způsobovat podráždění nebo alergickou reakci, takže můžete být nejdříve požádáni o nanášení léku na malou oblast po dobu 7 až 10 dní, aby bylo možné před rozsáhlejším použitím zkontrolovat tyto vedlejší účinky.

### *Bexaroten gel (Targretin®)*

Bexaroten gel neboli Targretin® je přípravek s vitamínem A patřící do širší skupiny léků nazývaných retinoidy, které aktivují retinoidové receptory. Retinoidové receptory X (RXR) vyvolávají buněčnou smrt abnormálních T-buněk. Targretin® gel se nanáší jako topický lék

při léčbě odolných lézí v časném stádiu. Během prvních několika týdnů léčby tímto přípravkem se často v kombinaci s Targretin® gelem používá topický steroid s cílem omezit místní podráždění.

#### *Tazaroten (Tazorac®)*

Tazaroten krém je dalším retinoidem. Váže se na receptory kyseliny retinové (RAR), které mají pravděpodobně protizánětlivé účinky. Tento krém může způsobit místní podráždění a suchou kůži.

#### *Imiquimod (Aldara®) krém*

Imiquimod krém je přípravek aktivující imunitní systém. Stimuluje imunitní systém, aby vyvíjel odpověď, která identifikuje a zničí abnormální buňky. Krém lze nanášet pouze na malé oblasti kůže; jako takový je nejlepší pro izolované nebo refrakterní léze. Může vyvolávat zánět kůže a v některých případech chřipkovité příznaky.

#### *Efudix*

Efudix je krém používaný k léčbě rakoviny kůže a výzkum ukazuje, že může pomoci některým pacientům s kožním lymfomem.

#### *Tacrolimus*

Tacrolimus je imunomodulační mast klasifikovaná jako nesteroidní léčba k použití u ekzému. Může omezit zánět kožního lymfomu a lze ji použít v případech, kdy můžou vedlejší účinky steroidů vést k problémům.

#### *Radioterapie*

Radioterapie má dlouhou historii v léčbě kožního lymfomu, sahající do začátku 20. století. Základem používaného záření jsou fotony (rentgen) nebo častěji elektrony. V současnosti jsou k dispozici dvě formy záření:

- lokalizované (také označované jako „bodové“) ozáření nebo
- celková kožní terapie elektronovým paprskem (TSEBT).

Obě formy jsou spojené s ozářením pouze do hloubky kůže s omezenými vedlejšími účinky.

Bodové ozáření, které je spojeno s aplikací záření na omezenou oblast povrchu kůže, může být první formou elektronového paprsku aplikovaného ze vzdáleného zdroje záření neboli

brachyterapií, což je forma ozařování z aplikátoru, který je nasazen na kůži a kopíruje její tvar. Bodová terapie se podává typicky v 2 až 15 sezeních.

Celková kožní terapie elektronovým paprskem (TSEBT) prošla během let mnoha úpravami a vylepšeními s cílem aplikovat záření do cílové tkáně (kůže) a minimalizovat poškození okolních tkání. TSEBT se aplikuje ambulantně dle pokynů specializovaného radioterapeuta. Typicky pacienti podstupují TSEBT denně během asi 3 až 10týdenního léčebného cyklu. Terapie se zaměřením na kůži, TSEBT, je vysoce efektivní pro pacienty s rozsáhlým kožním postižením s plakovými nebo tumorózními lézemi.

### **Systemové terapie**

Systemové terapie ovlivňují celé tělo a obvykle se používají u pokročilého kožního lymfomu nebo v případech nereagujících na topickou léčbu.

#### *Mimotělní fotoferéza (ECP)*

Mimotělní fotoferéza (ECP) je imunoterapie doporučovaná u pacientů s kožním lymfomem s populací abnormálních cirkulujících T-buněk zjištěných v periferní krvi. Během ECP jsou bílé krvinky odděleny a vystaveny (mimo tělo) UVA záření a psoralenu a poté vráceny do oběhu. Domníváme se, že bílé krvinky vystavené UVA vedou k účinku podobnému očkování proti zhoubným T-buňkám. Jiné léčby (interferony, Targetin®) jsou často používané v kombinaci s ECP léčbou.

Sestry podávají fotoferézu ve dva po sobě následující dny jednou za 2 až 4 týdny v ambulantním prostředí.

Čím více je pacient informován o fotoferéze, tím lépe postup proběhne. Před zahájením fotoferézy se doporučují určité krevní testy. Lékaři často před zahájením léčebného cyklu zkontrolují T-buňky pacienta, počet červených krvinek a parametry srážení krve, aby měli výchozí úroveň těchto parametrů.

Péče o oči je u fotoferézy zásadní. Nezapomeňte na ochranu očí před zahájením léčby. Čím lépe je pacient hydratován, tím lehčí bude získat přístup k žilám pro léčbu. Pacienti by měli tudíž být několik dní před léčebným sezením dobře hydratováni. Mnoho lékařů doporučuje, aby se pacienti přišli před léčbou podívat na fotoferézní jednotku a nechali si zkontrolovat žíly, jestli jsou dobře přístupné.

Jelikož léčba trvá dlouho, přineste si s sebou materiály ke čtení nebo filmy, na které se budete dívat, aby vám čas rychleji uběhl. Protože mnoho lidí má stejný harmonogram a vždy uvidíte povědomé obličej, možná se na léčebné jednotce s někým seznámíte.

### *Steroidní tablety*

Steroidy jsou léky používané na různá kožní onemocnění. U kožního lymfomu se steroidy v tabletové formě často užívají ústy s cílem omezit zánětlivé buňky, když je kožní onemocnění rozsáhlé a spojené s výraznými příznaky.

Mezi steroidní tablety patří kortison, prednison a metylprednisolon. Prednison lze předepisovat v postupně klesajících dávkách s poklesem od 40 až 60 mg po 5 mg během několika týdnů. Za jiných okolností lze dlouhodobě podávat prednison v nízké dávce (10 až 20 mg) denně. Některé z častých vedlejších účinků spojených s dlouhodobým podáváním jsou retence tekutin, nárůst hmotnosti, zvýšení krevního tlaku, pokles krevního cukru, zvýšená chuť k jídlu, podráždění žaludku, povznesená nálada, poruchy spánku, akné, opožděné hojení ran, oslabené kosti a svaly a zvýšená tendence k infekcím.

### *Biologické přípravky / imunoterapie / cílené léčby*

Biologické terapie (neboli imunoterapie) používají imunitní systém vlastního těla k boji proti kožnímu lymfomu.

### Interferony

Interferon je přirozeně se vyskytující protein v těle, který nese antivirové, protinádorové a imunologické vlastnosti a který lze vyrábět ve velkých množstvích k použití jako lék. V léčbě CTCL pokročilého stupně jsou pro lékaře důležité účinky spojené se stimulací imunitního systému. Interferon alfa 2b (Intron A®) a interferon gama 1b (Actimmune®) představují dvě odlišné kategorie syntetických interferonů používaných k léčbě tohoto onemocnění.

Interferon si podávají pacienti podkožní injekcí obvykle 3 dny v týdnu. Nutné jsou laboratorní testy sledující krevní obraz a jaterní funkce. Nejčastěji se interferon používá v kombinaci s jinými léčebnými modalitami jako fotoferéza.

### Retinoidy

**Bexaroten (Targretin®)** tobolky obsahují přípravek s vitamínem A patřící do širší skupiny léků nazývaných retinoidy. Retinoidové receptory X (RXR) vyvolávají buněčnou smrt abnormálních T-buněk. Bexaroten podávaný ústy je systémový přípravek schválený pro všechny stupně kožního T-buněčného lymfomu. Během této léčby je nutné laboratorní sledování (krevní testy) hladiny tuků a hormonu štítné žlázy.

### Inhibitory HDAC

**Vorinostat (Zolinza®)** je ústy podávaný inhibitor histonové deacetylázy (HDAC) určený pro pacienty se zhoršujícími se nebo trvalými známkami kožního lymfomu. Inhibice HDAC umožňuje přepis buněčné DNA, po kterém se rakovinné buňky zničí. Tento lék vyžaduje během úvodních týdnů léčby časté sledování krve, elektrolytů, počtu destiček a elektrokardiogramu (EKG). Vorinostat se používá samostatně nebo v kombinaci s jinými léčbami.

**Romidepsin (Istodax®)** je další inhibitor HDAC dostupný pro pacienty s kožním lymfomem, kteří podstoupili minimálně jednu předchozí systémovou léčbu. Romidepsin se podává 4hodinovou nitrožilní infuzí jednou za týden po dobu 3 týdnů. Poté následuje oddechový týden. Podobně jako u jiných přípravků HDAC je zásadní sledování krevních testů, včetně elektrolytů, hořčíku a destiček.

### Inhibitory proteasomů

**Bortezomib (Velcade®)** je inhibitor proteasomů, který buňky za normálních okolností používají ke zničení nechtěných bílkovin. U určitých druhů rakoviny mohou být bílkoviny, které by jinak zničily rakovinnou buňku, zničeny příliš rychle. Podává se nitrožilně jednou za 4 dny, v den 1–11 po dobu 21denního cyklu. Potenciální vedlejší účinky zahrnují svědění prstů a nohou nebo změny hladin krvinek.

### Monoklonální protilátky

**Alemtuzumab (Campath®)** je zaměřen proti antigenu CD52 (povrchová značící struktura) na B-lymfocytech a T-lymfocytech. Typicky se podává v nízké dávce podkožní injekcí nebo někdy nitrožilně po dobu 3 dní v týdnu během 8 až 12týdenního cyklu. Pacientům dostávajícím alemtuzumab se předepisují ústy podávaná antibiotika a antivirotika s cílem ochránit imunitní systém během léčby a po dobu 6 měsíců poté.

**Brentuximab vedotin (Adcetris®)** je zaměřen proti antigenu CD30 (povrchová značící struktura) přítomnému u některých T-lymfocytů a jiných imunitních buněk. Nese chemoterapeutický přípravek, který se uvolňuje do rakovinných buněk. V podobě nitrožilní infuze se podává jednou za 3 týdny. Nejčastější vedlejší účinky zahrnují svědění rukou a nohou, nevolnost, nízký počet krvinek, únavu a průjem.

**Pembrolizumab (Keytruda®)** se váže na receptor PD-1 přítomný na T-lymfocytech a jiných imunitních buňkách a blokuje jeho aktivitu. Signalizace PD-1 inhibuje funkci T-buněk, které

by jinak mohly napadnout rakovinné buňky. Pembrolizumab je forma imunoterapie, jelikož uvolňuje brzdy na imunitním systému. V podobě nitrožilní infuze se podává jednou za 3 týdny.

**Rituximab (MabThera®)** se používá k léčbě mnoha typů non-Hodgkinského lymfomu a působí také na kožní B-buněčné lymfomy. Jeho dostupnost jako biosimilar (neznačková verze původního léku, která je biologicky podobná) výrazně roste.

**Mogamulizumab (Poteligeo®)** je zaměřen proti receptoru pro CC chemokin 4 a používá se u relabující (onemocnění, které se vrátilo) nebo refrakterní (onemocnění odolné na určitou léčbu) mycosis fungoides nebo Sézaryho syndromu.

### *Chemoterapie*

Chemoterapie se podává jako jedna látka nebo ji lze v kombinaci použít k léčbě známek pokročilého kožního lymfomu. Kombinovaná chemoterapie nebo chemoterapie s více přípravky je obvykle vyhrazena pro pokročilá stádia onemocnění. Následující chemoterapeutické léky s jedním přípravkem jsou známé jako „jemnější“, protože nevedou k tak výrazné ztrátě vlasů nebo zvracení. U většiny těchto přípravků budou lékaři sledovat krevní obraz a ledvinové a jaterní funkce.

**Methotrexát (Matrex®)** je antimetabolit používaný u mnoha onemocnění imunitního systému. Narušuje metabolismus kyseliny listové v rakovinných buňkách. U kožního lymfomu se podává ústy, obvykle jedna tableta týdně.

**Pralatrexát (Folotyn®)** se používá v léčbě transformované mycosis fungoides a jiných agresivních non-Hodgkinských lymfomů, jako je periferní T-buněčný lymfom. Je to inhibitor metabolismu folátu, který je zaměřen na stejnou dráhu jako methotrexát. Pacienti léčení pralatrexátem užívají denní dávku kyseliny listové a injekce vitamínu B12 jednou za 8 až 12 týdnů. Podává se nitrožilně jednou za 3 týdny, poté následuje klidový týden.

**Lipozomální doxorubicin (Doxil®)** je speciální forma doxorubicinu, léku narušujícího aktivitu DNA v rakovinných buňkách. Liposom, mikroskopická koule z tukových částíček obklopující doxorubicin, minimalizuje vedlejší účinky a zlepšuje aktivitu. Doxorubicin se podává v podobě nitrožilní infuze jednou za 2 až 4 týdny. Někteří pacienti podstoupí před zahájením léčby vyšetření srdeční funkce.



**Gemcitabin (Gemzar®)** je chemoterapeutický lék, který narušuje tvorbu DNA v rakovinových buňkách. Podává se nitrožilně s různými harmonogramy.

#### *Kombinovaná chemoterapie s několika přípravky*

Použití kombinovaných chemoterapeutik u kožního lymfomu není vhodné, protože nikdy nebyl prokázán vyšší účinek než u postupně podávaných jednotlivých přípravků a vždy jsou výrazně toxičtější. Nitrožilní kombinace jako CHOP (cyklofosfamid, doxorubicin, vinkristin a prednison), ESHAP (etoposid, solumedrol, vysokodávkový ara-C a cisplatina) a GND (gemcitabin, navelbin a doxil) nebo ústy podávanou léčbu PEP-C (chorambucil, cyklofosfamid, etoposid, prednison) lze použít, když není k dispozici žádná jiná léčba, nebo ve vzácných případech k vyvolání krátké odpovědi v přípravě na transplantaci kostní dřeně.

#### *Transplantace kmenových buněk*

Transplantace kostní dřeně nebo kmenových buněk je zvažována v případech pacientů s pokročilým onemocněním. Transplantace alogenních kmenových buněk je doporučovaná transplantační metodou pro pacienty s pokročilým kožním lymfomem. Většina pacientů s kožním lymfomem však nikdy nebude muset tuto možnost zvažovat. Transplantace alogenních kmenových buněk je postup, při kterém se zdravé kmenové buňky transplantují od jednoho jedince druhému. Mezi zdroje kmenových buněk patří kostní dřeň, periferní krev nebo pupečnicková krev. Hematopoetické kmenové buňky můžou narůst do jakýchkoli buněk přítomných v krevním oběhu. Vytváří krvinky a složky, které jsou potřebné pro funkci imunitního systému. Během transplantace vám budou do těla vpraveny zdravé kmenové buňky, jež poté narostou a vytvoří všechny různé části krve, které vaše tělo i váš imunitní systém potřebují.

### **Klinická hodnocení**

Nejlepším způsobem, jak identifikovat účinné léky a najít nové způsoby léčby kožního lymfomu, je neustálý výzkum a testování, včetně klinických hodnocení. Jelikož je toto onemocnění vzácnější než jiné formy rakoviny, jsou vědci závislí na ochotných dobrovolnících. Klinická hodnocení jsou zásadní pro identifikaci prognostických strategií a určení optimálních dávek pro pacienty.

Pokud máte zájem o účast v klinickém hodnocení, promluvte si se svým lékařem o těch, která pro vás můžou být vhodná a dostupná.

## 6 Zvládání vedlejších účinků léčby

Cílem léčby je zajistit úlevu od příznaků onemocnění. Vedlejší účinky léčby však často můžou vést k nepříjemným pocitům a zhoršit kvalitu každodenního života. Řekněte svému lékaři, pokud máte jakékoli nežádoucí účinky, jako je např.:

- podráždění a zánět kůže;
- zarudnutí, vyrážka a svědění;
- pocit horka, citlivost nebo pálení (jako spálení sluncem);
- únava nebo deprese;
- chřipkovité příznaky.

Mnoho ústy užívaných léků a IV chemoterapie můžou vést ke změnám nebo úplné ztrátě chuti k jídlu. Pokud se u vás objeví chronická nevolnost, zvracení nebo ztráta hmotnosti, vyhledejte specialistu na výživu a rozeberte možnosti, jak zvýšit příjem živin způsobem, který je vaše tělo schopno zvládnout a udržet. Jiné problematické vedlejší účinky se můžou rozvinout v gastrointestinálním (GI) traktu, např. průjem nebo zácpa. Vyzkoušejte změnit část dne, kdy užíváte léky. Může to vést ke zlepšení chuti k jídlu nebo vedlejších účinků spojených s trávením.

Mnoho pacientů s lymfomem trpí na silnou únavu jako vedlejší účinek léčby. V takovém případě se snažte předvídat tuto situaci a šetřit se. Zařaďte do svého dne dle potřeb období odpočinku a upravte svůj pracovní harmonogram, je-li to možné. Reorganizace vašeho života ve snaze přizpůsobit se změnám vycházejícím z tohoto onemocnění a jeho terapií je velice důležitá. Také je zásadní zaměřit se na správnou výživu, dostatek spánku a šetření se namísto plnění seznamu potřebných úkolů a snahy vyhovět ostatním. Péče o sebe je zásadní a ovlivní výsledek vaší léčby a procesu hojení.

Pokud se u vás rozvine deprese vyvolaná léčbou, promluvte si se svým lékařem a určité si vyžádejte antidepresiva, která pomůžou zlepšit náladu a dodají vám sílu.

Vždy se udržujte hydratovaní. Výživové doplňky a proteinové nápoje můžou napomoci udržet příjem živin a předejít poklesu hmotnosti.

Obecně může intenzita vedlejších účinků kolísat. Někdy se objeví kombinované vedlejší účinky a některé vedlejší účinky se zhorší se zvyšováním léčby. Pacienti nesmí zapomínat,

že každý specifický léčebný protokol vede ke své vlastní skupině vedlejších účinků. Mluvte tedy se svým lékařem.

Problémy spojené s kůží lze řešit pomocí zklidňujících zvláčňujících přípravků, doplňkového zvlhčování a zvyšování příjmu tekutin, abyste pokožku udrželi vlhkou. Naneste zvlhčující přípravky ihned po koupání. Noste nedráždivý oděv a chraňte svou kůži před sluncem. Sledujte známky infekcí a nahlase je, jakmile se objeví. Ochranný oděv a/nebo ochranné krytí může napomoci, pokud je určitá oblast problematická nebo bolestivá.

V případě přílišného svědění jsou k dispozici antihistaminika užívaná ústy a jiné léky, které mohou pomoci se svěděním nervového charakteru a vést k úlevě. Dobrá péče o pokožku jde ruku v ruce s hojením. Naneste topické přípravky předepsané vaším lékařem, neškrábejte si léze a užívejte doporučená antihistaminika.

Pokud se u vás objeví pocity horka nebo pálení kůže, lze situaci řešit. Pomoci můžou chladivé koupele, zvlhčování a chladicí přípravky s mentolem. Kromě toho zvažte u silně postižených oblastí studené obklady nebo led.

Než začnete užívat volně prodejné léky nebo doplňky, vždy se zeptejte svého lékaře, lékárníka nebo obou, jestli neobsahují škodlivé složky.

## 7 Děti a mladí dospělí

Kožní lymfom je obecně vzácné onemocnění. Ještě vzácnější je u dětí. V Evropě a Spojených státech je až 5 % všech případů diagnostikováno před 20. rokem života. V některých částech světa, jako např. v případě arabské populace na Blízkém východě, představují děti až 60 % pacientů s mycosis fungoides. Prevalence vykazuje významné rozdíly mezi geografickými oblastmi a populacemi.

Mnoho výzkumníků se domnívá, že mycosis fungoides, hlavně u mladých lidí, může mít genetickou složku a může být spouštěna faktory prostředí. Ve skutečnosti může existovat spojení mezi typem kůže a výskytem tohoto onemocnění. Např. u Američanů afrického původu je mycosis fungoides diagnostikována před 40. rokem života významně častěji než u bílé populace.

I přes nízký výskyt tohoto onemocnění u dětí zůstávají principy diagnostiky stejné bez ohledu na věk. K této věkové skupině se však vztahují určité odlišnosti. Např. lékaři věnují zvláštní pozornost určování průběhu léčby u mladších pacientů a posuzují výhody léčby oproti veškerým potenciálně dlouhodobým komplikacím, které jsou častější v pediatrické věkové skupině než u dospělých. Fototerapie je preferovanou léčbou mycosis fungoides. Pokud je však dítě velmi malé, není pro tento postup technicky vhodné.

U dětí mohou být základní prvky tohoto onemocnění zavádějící. Diagnostika kožního lymfomu je tedy u nich ještě náročnější. Dalším komplikujícím faktorem je skutečnost, že lékaři obvykle váhají s biopsiemi u dětí, pokud neexistují absolutní známky přítomnosti tohoto onemocnění – a biopsie je nejlepším způsobem umožňujícím jasně diagnostikovat kožní lymfom. Z těchto důvodů je diagnóza u dětí stanovena často později než u dospělých. Prognóza u dětí je podobná jako u dospělých.

Když děti mají chronickou zánětlivou dermatitidu, kam patří dlouhodobá kožní onemocnění, která nemají přiřazenu jasnou diagnózu (neobvyklý charakter lupénky, ekzému nebo atopické dermatitidy), lékaři musí zvážit možnost mycosis fungoides. Výzvy spojené s diagnostikou a léčbou takových komplexních a často nejasných onemocnění jsou zvýrazněny obavami rodičů, jejich očekáváními a úrovní chápání dítěte.

Až v průběhu posledních několika let začínají vědci skutečně chápat charakteristiky dětských příznaků kožního lymfomu s tím, jak je k dispozici čím dál více údajů.

Rozhodování o léčbě pediatrických pacientů je náročné, protože mladší pacienti jsou citlivější na nežádoucí účinky určitých léčeb. Vzhledem k nízkému věku je nutné počítat s tím, že pediatrickí pacienti mají více času na rozvoj dlouhodobých nežádoucích účinků onkologické léčby. Při léčbě perorálním/topickým psoralenem v kombinaci s fototerapií ultrafialovým světlem A (PUVA) nebo úzkopásmovou UVB fototerapií, lokálním ozařováním nebo celkovou kožní léčbou elektronovým paprskem jsou mladší pacienti z principu vystaveni vyššímu riziku rakoviny kůže, protože mají před sebou větší očekávanou délku života.

Podobně se u pediatrických pacientů vyžadujících systémovou chemoterapii může rozvinout v pozdějším životě leukémie a pacienti užívající retinoidy jako např. isotretinoin (Accutane®) mají riziko předčasného zpomalení kostního růstu. Topické steroidy a dusíkatá hořčice mohou patřit k bezpečnějším léčbám v časném stádiu onemocnění s nižším rizikem rakoviny. Správná léčba u pediatrického kožního lymfomu je individualizovaná vzhledem k unikátnímu výskytu a potřebám každého pacienta.

I když je kožní lymfom u mladých dospělých vzácný, několik pacientů již bylo diagnostikováno. Pro pacienty, kteří jsou sexuálně aktivní, to může být devastující diagnóza. Nejtěžší částí je dle některých pacientů vzhled onemocnění – hlavně pokud jste na aktivním pracovišti nebo ve vztahu s někým. Vyrážka na obličeji nebo jiné zjevné příznaky mohou vést k plachosti.

*„Cítíte se jako zlomený člověk, jako kdybyste již nebyli celí.“*

*Pacient*

Řešte svou diagnózu jako jakoukoli jinou závažnou zdravotní diagnózu – jedná se o rakovinu, a pokud to takto podáte svým kolegům, přátelům a partnerům, možná budou chápavější.

## 8 Péče o kůži

Kožní lymfom a některé léčby tohoto onemocnění mohou vést k suchému vzhledu pokožky, svědění a vzniku šupin. Jelikož kožní lymfom postihuje kůži a může vést k jejímu podráždění, doporučení pro péči o kůži pro pacienty jsou podobná jako pro pacienty s jinými chronickými onemocněními kůže, jako je např. ekzém. Následující informace vám mohou pomoci při vaší každodenní péči o kůži.

### Zvlhčování

Adekvátní zvlhčování je velice důležitou součástí udržování zdraví vaší kůže, jelikož pomáhá zlepšit bariérovou funkci a zachovat její hebkost. Udržování kůže vlhké a omezování vysušování může zlepšit také svědění. Jednoduchým a efektivním způsobem řešení suché kůže jsou časté aplikace zvlhčovacích nebo zjemňujících přípravků.

Na trhu je k dispozici mnoho různých zvlhčovacích přípravků, a proto může být těžké se rozhodnout, který zvolit. Níže uvádíme několik tipů, ze kterých vycházejte při srovnávání produktů:

- Masti a krémy jsou schopné nejméně zvlhčit pokožku. Jsou to nejlepší zvlhčovací produkty, protože mají vysoký obsah oleje, který zajišťuje větší průnik a delší setrvávání látek.
- Nepoužívejte tělová mléka, jelikož sestávají hlavně z vody a pouze malého množství oleje. Nepoužívejte gely, protože obsahují alkohol nebo aceton, které mohou pokožku vysušovat. Nepoužívejte zvlhčovací přípravky obsahující parfém a barviva.
- Nanášejte zvlhčovací přípravky často, minimálně 2 až 3krát denně, aby vám kůže nevysychala.
- Možná bude nutné vyzkoušet různé produkty, než naleznete ten, který vám nejvíce sedí.

Zvlhčujte svou kůži, když je vlhká. Zvlhčovací přípravky a lubrikační masti jsou schopné zachytit vodu v kůži a zajistit tak delší úlevu od suchosti. Když kůže vyschne a vytvoří se na ní šupiny, namočte ji vodou a poté naneste lubrikační mast s lanolinem, jako např. vazelínu. Pacienti musí obvykle kůži lubrikovat a zvlhčovat mnohokrát. Pokud máte zájem o informace o přijatelných zvlhčovacích přípravcích, nejlepší bude kontaktovat místní nebo národní organizaci zaměřenou na ekzémy ve vaší zemi.

## Suchost

Suchost doprovází téměř všechny formy kožního lymfomu.

Kvůli tomu je suchost (také označovaná jako xeróza) nejčastější příčinou svědění, které ve velké míře přispívá k nepohodlí pacienta.

Rozvoj suchosti u kožního lymfomu se samozřejmě často liší. Někteří pacienti mají suché skvrny hlavně během chladnějších měsíců, když je vlhkost nízká. Jiní pacienti mají odlupující se suché šupinky kůže po celý rok, jak jejich onemocnění postihuje větší a větší část povrchu kůže. U pacientů s rozsáhlým postižením kůže, hlavně se zarudnutím (také označované jako erythroderma), může docházet k celkovému odlupování kůže (také označované jako deskvamace).

To může být pro pacienty velice nepříjemné. Někteří se stydí, když se kůže viditelně odlupuje nebo se z ní uvolňují šupinky na veřejnosti a doma. Tyto pocity jsou pochopitelné a zcela normální. Pacienti mohou tyto příznaky řešit různými způsoby, včetně lubrikace kůže tlustými vrstvami produktů založených na mastech jako např. Vaseline® nebo vazelína, které omezují slupování a vznik šupinek minimálně na 2 až 5 hodin, kdy je pak nutné aplikaci opakovat.

Přidávání koupelových olejů bez parfémů do vody a 10minutové koupání několikrát týdně může u některých pacientů zlepšit odlupování a vznik šupinek. Nezapomínejte, že kůže pak může být velice kluzká, takže si dávejte při vylézání z koupele pozor.

Volně prodejné produkty, které obsahují kyselinu mléčnou, mohou napomoci odstranit suché šupinky ze šupinaté kůže. Většina těchto produktů je bez parfémů a obsahuje 12% kyselinu mléčnou nebo 10% močovinu.

## Svědění

Většina pacientů s kožním lymfomem trpí na svědění (také označované jako pruritus) a často jenom stěží dosahuje úlevy od tohoto chronického nepříjemného příznaku. Základní mechanismy vedoucí ke svědění byly prakticky neznámé a až donedávna neexistovaly na toto téma žádné výzkumné práce.

Pacienti, u kterých se rozvine svědění, si začnou škrábat svědící oblast. Výsledkem je odeslání signálu do mozku a zpět do kůže vedoucí k svědivému „záchvatu“. Může pomoci přiložení ledového sáčku, pytlíku zmražené zeleniny nebo drceného ledu v uzavíratelném

plastovém obalu zabaleném v papírovém ručníku. Naneste je na svědící oblast až na 10 minut. Tímto způsobem „uhasíte požár“. Představte si svědění u tohoto onemocnění jako požár v divočině – pokud lze svědící oblast zklidnit, svědění se nerozšíří na celou kůži.

U většiny pacientů s kožním lymfomem může svědění dosahovat jakéhokoli stupně od mírného podráždění až po mučivý pocit, který může významně snížit kvalitu života pacienta. Svědění spojené s kožním lymfomem je zvláště nepříjemné, jelikož může začít v malém rozsahu a rozšířit se pak na celé tělo. Ve studii vedené zesnulou Dr. Marie-France Demierre z Boston University School of Medicine v USA uvedlo 88 % pacientů s kožním lymfomem svědění za jednu z hlavních příčin nepohodlí spojeného s onemocněním.

Svědění je v principu fyziologický stav. Pokud svému lékaři podrobně popíšete stupeň svých útrap, je pravděpodobnější, že vám předepíše odpovídající léčbu. Když se setkáte se svým lékařem, zkuste popsat závažnost svědění na stupnici od 1 do 10, kde 1 odpovídá minimálnímu nebo žádnému svědění a 10 nesnesitelnému pocitu bránícímu běžným denním činnostem.

I když zatím nebyla zjištěna definitivní příčina svědění, jsou k dispozici určité druhy léčby. Běžnou primární léčbou jsou antihistaminika. Z některých možností můžeme zmínit přípravky Allegra® a Claritin® pro použití během dne nebo Benadryl® a Atarax®, které se častěji používají v noci vzhledem ke svým sedativním vlastnostem. Některé z těchto léků jsou volně prodejné, jiné jsou vázané na předpis. Tyto léky blokují zarudnutí, otok a svědění. U většiny pacientů se svědění významně zhorší krátce před ulehnutím, takže sedativní antihistaminika mohou být zvláště účinná.

Také existují jednoduché domácí pomůcky, které mohou svědění zlepšit. Na 15 minut se ponořte do koupele s ovesnou moukou. Naneste studený obklad na zvláště svědivou oblast, čímž podráždění ztlumíte a snížíte nutkání se škrábat. Naneste otevřené vlhké obklady, které představují jednoduchý, bezpečný a efektivní způsob úlevy od svědění. Také snižují zarudnutí, pálení a mokvání z kožních lézí. Když navštívíte svého lékaře, řekněte si o podrobné pokyny, jak toto krytí nanést.

Existují další léky, které mohou napomoci odstranit svědění. Některé možnosti jsou:

- Gabapentin (Neurontin®) je lék proti křečím předepisovaný pacientům s epileptickými záchvaty. Má prokázanou účinnost v léčbě svědění.



- Mirtazapin (Remeron®) je antidepresivní přípravek předepisovaný na noc pacientům, kteří mají problémy se spánkem kvůli svědění.
- Aprepitant (Emend®) je lék na předpis používaný k prevenci nevolnosti a zvracení způsobovaných chemoterapií, u něhož byla prokázána účinnost v léčbě svědění.
- Fototerapie je vhodná možnost pro pacienty s mycosis fungoides, hlavně pacienty trpící na svědění.
- Topické steroidy mohou být efektivní při použití v kombinaci s jinými léčebnými metodami. Jsou však nepraktické při léčbě závažných případů vzhledem k velké povrchové oblasti.
- Nejefektivnější volně prodejné tekuté přípravky pro méně závažné případy obsahují pramoxin, anestetikum snižující přenos svědivého pocitu z kožních nervů, nebo mentol, jelikož jeho chladivé účinky mohou potlačit svědění. Dávejte pozor na léky od bolesti, jelikož mohou zhoršovat svědivé epizody.

Kromě toho byla popsána určitá úleva u alternativních metod, jako je např. akupunktura a biofeedback.

## **Fisury**

Fisura je rovná nebo lineární prasklina v kůži, která často zasahuje do druhé vrstvy kůže, kde vede k významné bolesti a nepohodlí. Fisury vznikají hlavně na dlaňové straně prstů a rukou. Kvůli fisurám může být náročné používat prsty pro jemné úkony jako oblékání, psaní, vaření nebo stravování. Fisury se mohou objevit kdykoli, u kohokoli, hlavně během zimy a hlavně u osob, které mají na dlaních tlustou šupinatou kůži v důsledku onemocnění jako kožní lymfom.

Většina lékařů se domnívá, že k těmto problémům dochází u pacientů se šupinatou kůží kvůli bakteriální infekci malé praskliny v kůži, v důsledku čehož se prasklina rozšiřuje a začíná více bolet. K těmto problémům dochází častěji v zimě než v létě, jelikož vlhké podmínky v létě minimalizují praskání vzhledem k vyšší vlhkosti.

Pacienti mohou dodržovat preventivní opatření bránící vzniku fisur – udržovat ruce a nohy s hrubou šupinatou kůží zvlhčené častým použitím krémů bez parfému během dne nebo nanesením hrubé vrstvy produktů na bázi vazelíny. To může zahrnovat nanesení hrubé vrstvy na dlaně a plosky před spaním a spaní v bílých bavlněných rukavičkách nebo bavlněných ponožkách.

Když už fisury vzniknou, je důležité je čistit minimálně dvakrát denně mýdlem a vodou a nanášet do prasklin nebo fisur antibiotickou mast, aby se hojení urychlilo. Většina dermatologů nedoporučuje svým pacientům používat trojitou antibiotickou mast (jako např. Neosporin®), jelikož její složka neomycin může být alergenem způsobujícím vyrážku. Pokud se fisury nezlepší, pacienti by se měli poradit se svým lékařem, který jim předepíše topická antibiotika preskripční síly.

Někdy je fisura tak hluboká a široká, že lékaři mohou pacienty požádat, aby fisuru slepili sekundovým lepidlem. Pokud pacient toto doporučení dostane, je třeba fisuru vyčistit mýdlem a vodou a poté nanést malou kapičku sekundového lepidla do fisury, přidržit okolní kůži k sobě na 60 až 90 sekund a tak pomoci uzavřít ránu. Lepidlo uschne velice rychle. Pacienti si však musí dávat pozor, aby si neslepili prsty.

Kromě toho zvažte použití produktu jako např. New Skin®, antibiotického roztoku obsahujícího slabé lepidlo, které také vytváří bariéru nad fisurami, a směs chemických látek vytvářejících polymerovou vrstvu, jež se naváže na kůži, chrání ji před nečistotami a zárodky a udržuje vlhkost. Hledejte produkty označené jako tekutá náplast nebo něco podobného.

## **Infekce**

Kožní infekce nejsou u pacientů s kožním lymfomem vzácností. Někteří pacienti s výraznějším postižením kůže mohou zjistit, že jejich kůže je kolonizována bakteriemi nazývanými staphylococcus aureus. Některé formy stafylokoků se na naší kůži nachází normálně. Tento druh je nejčastější bakterií, která infikuje kůži pacientů s kožním lymfomem. Když se infekce objeví, obvykle vznikají v kožních lézích kožního lymfomu. Infekce jsou největší obavou pacientů s kožním lymfomem. Pokud nebudou léčeny, jejich důsledky mohou být život ohrožující.

Nezapomínejte, že je důležité rozeznat známky kožní infekce a vědět, kdy kontaktovat lékaře. Známky kožní infekce mohou zahrnovat následující:

- zarudlá oblast kůže, která je bolestivá, oteklá nebo mokvající a může být pokryta strupy;
- citlivé zarudnutí kolem kožní léze;
- kožní léze, která nesvědí, ale bolí;
- léze, na kterých vzniká tenká nažloutlá krusta.

Pokud se objeví kterýkoli z uvedených příznaků, ihned kontaktujte svého lékaře (značí počínající celulitidu nebo infekci krve):

- rozvine se horečka a zimnice spojené s rychlým rozvojem únavy a slabosti;
- všechny vaše kožní léze jsou najednou citlivé a zarudlé, hlavně s proužky zarudnutí sahajícími od lézí směrem k trupu (podpaží nebo třísla).

## **Koupání a sprchování**

Při koupání nebo sprchování používejte vlažnou vodu, ne horkou. Horká voda má tendenci rozpouštět přírodní oleje z vaší kůže, které ji udržují hydratovanou. Vaše pokožka tak může zůstat sušší než dříve. Horká voda může vést ke zvýšení průtoku krve do kůže, což může zhoršit svědění, když pacienti vyjdou ze sprchy nebo koupele. Příliš horká voda může dočasně svědění zlepšit, nedoporučuje se však, protože může zhoršit stav kůže a svědění dlouhodobě.

Koupele a sprchování musí být krátké, maximálně 15 minut. Nejlepší doba na nanesení zvlhčovacího přípravku je po koupání, když je kůže vlhká. Nanesení zvlhčovacího přípravku (nebo topického léku ve zvlhčovacím přípravku) na vlhkou kůži pomáhá uzavřít vlhkost do vnějších vrstev kůže.

Pomocí „bělicích lázní“ můžete omezit svědění a kožní infekce – je to jako kdybyste změnili svou vanu na plovárnu. Při bělicí lázni se namočíte na 15 minut do vany plné ze 3/4 teplou vodou s 1/4 hrníčku domácího bělidla (bez parfémů, 6–8% chlornan sodný), třikrát do týdne. Bělicí lázně snižují riziko infekce a jsou prokazatelně protizánětlivé.

## **Mýdla**

Co se týče mýdla, méně je lépe. Když pacienti potřebují použít mýdlo, vyzkoušejte zvlhčující mýdla obsahující extra oleje. Nepoužívejte silně vonná mýdla, protože produkty obsahují parfémy, které je nejdříve nutné rozpustit v alkoholu, jenž kůži vysušuje. Parfémy mohou být také dráždivé a jsou to potenciální alergeny. Volte mýdla a zvlhčující přípravky, které dle štítku neobsahují parfémy. Nepoužívejte antibakteriální mýdla ani mýdla s deodorantem, mohou být příliš vysušující.

## **Čisticí prostředky na prádlo**

Čisticí prostředky na prádlo mohou rovněž ovlivňovat kůži. Určitě používejte čisticí prostředek bez parfémů. Aviváže mohou také obsahovat parfémy. Najděte si aviváž, která

parfémy neobsahuje. Vonné ubrousky přidávané do sušičky jsou často nejhorším produktem pro pacienty s citlivou pokožkou, jelikož parfémy přímo pokrývají oděv, který přichází do přímého kontaktu s pokožkou a může být neustálým zdrojem dráždění.

## **Ochrana před sluncem**

Příliš mnoho slunečního záření poškozuje kůži. Používejte opalovací krém a noste klobouk s okrajem. Může být vhodné nosit dlouhé rukávy a kalhoty po celý rok. Pokud podstupujete v rámci své léčby fototerapii, váš lékař vám může doporučit nosit brýle blokující UV světlo. Pro některé pacienty s kožním lymfomem však mohou mít krátká období (15 až 20 minut) slunečního světla příznivý účinek na kůži. Zeptejte se svého zdravotnického týmu, který postup je pro vás nejlepší.

## **Ostatní tipy**

Kůži můžete udržovat v pohodlí i dle následujících tipů:

- Noste volné pohodlné látky, které „dýchají“. Bavlna je nejlepší. Vyhýbejte se hrubým škrábavým látkám jako vlna. Vyhýbejte se těsnému oděvu.
- Netřete si kůži ani se neškrábejte příliš silně.
- Nehty na prstech udržujte krátké, předejdete tak infekcím a poškození kůže.
- Dávejte pozor, abyste se nepřehřáli. Zhoršuje to svědění.
- Najděte způsoby, jak řešit stres, jelikož může vést ke vzplanutí kožního lymfomu a zhoršení svědění.

# Kapitola 14 – Sexualita

## Intimní vztahy

Intimní vztahy můžou být u kožního lymfomu náročné – plaky, léze a vyrážky můžou být tak nepohodlné, že nechcete, aby se vás někdo dotýkal. Pacienti s kožním lymfomem jsou také často nesmělí nebo nemají zájem o intimní vztahy kvůli změnám jejich vzhledu. Některé příznaky mají za následek tak výraznou bolestivost kůže, že fyzické vjemy by byly velice nepříjemné. Od svědění po pálení až po natírání mastí po sprchování – toto onemocnění může jednoznačně představovat překážku pro intimní život.

Páry se přes to dostanou. Někdy jednoduše nebudete mít na sex chuť a doufáme, že váš partner nebo vaše partnerka tomu porozumí. Jindy, mimo vzplanutí onemocnění, budete mít stejnou chuť na sex jako za normálních okolností. Někteří mladší pacienti dokonce mají děti i přes své onemocnění.

Stejně jako pevný podpůrný systém kolem vás, který vám pomůže řešit problémy a kolísání nálady spojené s onemocněním, potřebujete také partnera, jehož láska a porozumění přesahuje fyzickou rovinu.

*„Když máte nějakou nemoc, jakoukoli strašnou nemoc, potřebujete partnera, který je velice, velice chápavý. Je to frustrující, ze strany pečovatele, nevědět, co můžete udělat, aby se člověk, kterého máte rádi, cítil lépe.“*

*Pacient*

Komunikace je po celou dobu nemoci zásadní. Řekněte svému partnerovi, kdy je v pořádku se vás dotýkat a kdy ne. Opatrně vysvětlíte, že se nejedná o odmítnutí druhé osoby, ale o příznaky spojené se stavem vaší kůže.

*„Musíte říct svému partnerovi: ‚Miluji tě z celého srdce, ale nedovedu vysvětlit, čím si procházím.‘ Jsem si jist, že váš partner vám porozumí, když bude vědět o vaší vzájemné lásce.“*

*Pacient*

Jízda na horské dráze chronického onemocnění vám dokonce může pomoci vaši lásku posílit.

## Plodnost

Kožní lymfomy jsou obvykle chronickými onemocněními. Jelikož jsou to chronická onemocnění, léčí se často dlouhodobě mnoho měsíců až let. Lékaři i pacienti hledají jemné,

bezpečné, dobře tolerované a účinné metody léčby, které můžou pomoci vyléčit a kontrolovat příznaky lymfomu na dlouhou dobu. Ve skutečnosti při zkoumání nových léků a určování, jestli je nová léčba účinná, zvažují lékaři délku odpovědi (jak dlouho léčba funguje) a také u kolika lidí se zlepší jejich stav.

Co se týče plánování rodiny, používání dokonce i mírných druhů léčby po dlouhou dobu může být problémem. Mnoho léčeb funguje pouze v době, kdy se podávají. Aspekty plánování rodiny je tudíž nutné zvážit při výběru léčby. Patří sem plodnost (schopnost nebo potenciál otěhotnět nebo někoho oplodnit), počet (vlastní proces otěhotnění nebo oplodnění), těhotenství a kojení po těhotenství. Tyto aspekty je nutné zvážit, pokud pacient nebo jeho partner chce dítě v blízké době nebo i ve vzdálené budoucnosti.

Většina léčeb nebyla testována u těhotných žen. Mnoho informací pochází ze studií u zvířat, znalostí o charakteru účinku léku nebo několika případů, kdy pacientky počaly nebo otěhotněly v průběhu jedné z těchto léčeb. Jelikož jsou k dispozici pouze omezené informace a terapeutické potřeby každého pacienta jsou unikátní, považujte toto pouze za obecné informace pro zahájení diskuze s vaším ošetřujícím lékařem. Nejedná se o specifická doporučení pro vaši léčbu.

# Glosář

## **Agresivní lymfomy**

Lymfomy, které rychle rostou a obvykle vyžadují okamžitou léčbu; také označované jako high-grade lymfomy.

## **Alemtuzumab (nebo Campath®)**

Monoklonální protilátka proti CD52, antigenu (neboli povrchové značící struktuře) na B i T-lymfocytech. Lék se používá k léčbě pokročilého CTCL.

## **Alogenní transplantace (kmenových buněk)**

Postup, při kterém pacient dostane kostní dřeň nebo kmenové buňky darované jinou osobou.

## **Antiemetický**

Lék omezující nebo bránící nevolnosti a zvracení.

## **Antigen**

Identifikující protein na povrchu všech buněk. Imunitní systém používá antigeny k ověření, jestli jsou buňky potřebnou součástí těla nebo je třeba je zničit.

## **Autologní transplantace (kmenových buněk)**

Typ transplantace kostní dřeně nebo kmenových buněk, u kterého pacient dostane své vlastní kmenové buňky.

## **BCNU**

Chemoterapeutický přípravek používaný topicky u CTCL. (Také označován jako karmustin).

## **Bexaroten (nebo Targretin®)**

Léky v podobě kapsulek nebo gelu s prokázaným účinkem v léčbě CTCL.

## **Biologická léčba**

Léčba, která používá nebo stimuluje imunitní systém a zaměřuje jeho odpověď proti infekci nebo onemocnění.

## **Biomarker**

Sloučenina (obvykle protein) používaná k měření přítomnosti onemocnění.

## **Biopsie**

Odběr tkáně za účelem diagnostického vyšetření pod mikroskopem.

## **Brzlík**

Žláza uložená za sternem (hrudní kostí), která podporuje tvorbu a vývoj lymfocytů. V brzlíku se připravují T-lymfocyty.

## **Campath® – viz alemtuzumab**

## **Chemoterapeutický cyklus**

Pojem popisující proces, kdy se podává chemoterapie; po tomto období následuje období klidu, kdy se tělo nechává zotavit.

## **Chemoterapeutický režim**

Kombinace protinádorových léků podávaných v určité dávce ve specifické sekvenci dle přísného plánu.

**Chemoterapie**

Léčba pomocí léků za účelem zastavení růstu rychle se dělících rakovinných buněk, včetně buněk lymfomu.

**Cílená léčba**

Léčba zaměřená na specifické geny nebo proteiny (cíle) jedinečně nebo v abnormální míře přítomné na rakovinové buňce.

**CT nebo CAT sken (počítačová (axiální) tomografie)**

Toto zobrazovací vyšetření poskytuje sérii podrobných obrazů vnitřku těla za použití rentgenového přístroje připojeného k počítači.

**Dermatolog**

Lékař, který se specializuje na diagnostiku a léčbu kožních onemocnění.

**Dusíkatá hořčice (NM)**

Lék používaný topicky k léčbě CTCL. Také označován jako mechloretamin.

**Farmakologický onkolog**

Lékař specializující se na použití chemoterapie, hormonální terapie a mnoha jiných typů biologické léčby na rakovinu.

**Grade**

Metoda klasifikace tumoru na základě agresivity jeho růstu.

**Hematolog**

Lékař specializující se na léčbu onemocnění krve a krvetvorných tkání.

**Histologie**

Studium tkáňových charakteristik, které může vést k identifikaci specifického typu tumoru.

**Imunitní systém**

Obranný mechanismus těla účastnící se boje proti infekcím a rozeznávající cizí tkáň. Všechny CTCL a lymfomy jsou nemoci imunitního systému.

**Imunologické testy**

Krevní testy detekující přítomnost diagnostických proteinů nebo antigenů v tumoru.

**Imunoterapie**

Viz biologická terapie.

**Indolentní lymfom**

Pomalou rostoucí lymfom s minimem příznaků. Také nazývaný low-grade lymfom.

**Interferon (neboli Intro® či Roferon®)**

Systémová léčba s prokázaným vysokým účinkem v léčbě CTCL.

**Interferony**

Přirozeně se vyskytující látky, které stimulují imunitní systém při infekcích a zánětu. Syntetické formy se používají k léčbě virových infekcí, autoimunitních onemocnění a rakoviny.

**Intron®A** – viz interferon

**Karmustin**

Chemoterapeutický přípravek používaný topicky u CTCL. (Také označován jako BCNU).



### **Klinické hodnocení**

Výzkumná studie, ve které se podává nová léčba pacientům s cílem určit, jestli je bezpečná, efektivnější nebo méně toxická než aktuální léčby. Klinická hodnocení jsou důležitou součástí procesu porozumění nemocem a jsou zásadní pro informace vyžadované regulačními úřady ve zdravotnictví pro schválení nových léčeb.

### **Kombinovaná chemoterapie**

Několik léků podávaných dohromady za účelem zvýšení odpovědi u určitých tumorů.

### **Kostní dřev**

Houbovitý materiál vevnitř kostí obsahující kmenové buňky, které vytváří tři typy buněk: červené krvinky, jež dodávají do těla kyslík a odstraňují oxid uhličitý; bílé krvinky, které chrání tělo před infekcí; a destičky, jež pomáhají srážení krve.

### **Laktátdehydrogenáza (LDH)**

Enzym měřený v krvi, který se používá jako biomarker k měření rozsahu nebo rozšíření rakoviny na krku nebo v podpaží.

**Low-grade lymfom** – viz indolentní lymfom

### **Lymfa**

Vodovitá tekutina v lymfatickém systému, která obsahuje bílé krvinky (lymfocyty).

### **Lymfatická uzlina**

Malé žlázy ve tvaru fazole uložené v cévách lymfatického systému. Po celém těle se jich nachází tisíce ve shlucích na krku, pod pažemi, v hrudníku, břiše a tříslech. Lymfatické uzliny filtrují lymfu a ničí potenciálně škodlivé bakterie a viry.

### **Lymfatický systém**

Kanáčky, tkáň a orgány, které uchovávají a přenášejí lymfocyty, jež bojují s infekcemi a jinými nemocemi.

### **Lymfocyt**

Typ bílé krvinky. Lymfocyty nesené v lymfě jsou součástí imunitního systému a bojují proti infekci.

### **Lymfom**

Rakovina lymfocytů postihující lymfatické uzliny, orgány a tkáň lymfatického systému (imunitní systém), obecně klasifikovaná jako Hodgkinův nebo non-Hodgkinův lymfom.

### **Maligní**

S tendencí ke zhoršování a život ohrožujícímu průběhu, pokud nebude úspěšně vyléčen.

**Matrex®** – viz methotrexát

### **Mechloreタミン**

Lék používaný topicky k léčbě CTCL. Také známý jako topická dusíkatá hořčice.

### **Methotrexát (neboli Matrex®)**

Chemoterapie podávaná jako léčba u některých typů rakoviny.

### **Monoklonální protilátky**

Protilátky působící specificky proti určitému antigenu. Vědci jsou schopni vyrobit velká množství protilátky, která může být zaměřena proti jednomu cíli (neboli antigenu) na buněčném povrchu. Monoklonální protilátky se používají ke klasifikaci lymfomů na základě identifikace proteinů na lymfocytech.

**MRI (zobrazování magnetickou rezonancí)**

MRI používá magnety a vysokofrekvenční vlny k vytváření obrazů vnitřku těla. MRI může poskytovat informace o tkáních a orgánech, které nejsou dostupné pro jiné zobrazovací techniky.

**Mukositida**

Zánět výstelky tkání a orgánů. V ústech je charakteristická boláky nebo zánětem.

**Mustargen**

Lék používaný topicky k léčbě CTCL. Také označován jako mechloreタミン.

**Non-Hodgkinský lymfom (NHL)**

Skupina úzce spojených druhů rakoviny, které vznikají z lymfatického systému. I když mají různé typy NHL některé věci společné, liší se vzhledem rakovinových buněk pod mikroskopem, jejich růstem a vlivem tumoru na tělo. CTCL jsou typem NHL.

**Onkolog**

Lékař specializovaný na léčbu rakoviny. Někteří se specializují na chemoterapii (farmakologický onkolog), radioterapii (radiační onkolog) nebo operace (chirurgický onkolog).

**Ontak®**

Lék používaný na léčbu CTCL.

**Patolog**

Lékař specializovaný na studium onemocnění mikroskopickým vyšetřením tělesných tkání a orgánů (biopsie). Jakoukoli tkáň s podezřením na rakovinový charakter musí nejdříve prozkoumat patolog, aby diagnózu potvrdil.

**Pentostatin**

Lék používaný na léčbu CTCL.

**Progrese onemocnění**

Pojem používaný, pokud se onemocnění zhoršuje i přes léčbu (tzv. selhání léčby).

**Protilátka**

Komplexní protein vytvářený B-lymfocyty, který reaguje s antigeny na toxinech, bakteriích a některých rakovinových buňkách a buďto je zničí, nebo je označí na odstranění.

**PUVA**

Kombinace léčby UVA s psoralenem, lékem zvyšujícím citlivost na světlo.

**Rakovina**

Abnormální buněčný růst, který nelze řídit přirozenou obranou těla. Rakovinné buňky mohou růst a případně vytvářet tumory.

**Rentgen**

Záření používané v nízkých dávkách k vytvoření snímků vnitřku těla a ve vysokých dávkách k léčbě rakoviny.

**Stage (stádium)**

Rozsah rakoviny v době diagnózy odlišující, jestli je lokalizovaná na místo vzniku nebo se rozšířila do sousedních oblastí či vzdálených míst v těle.

**Systémová chemoterapie**

Chemoterapie jednotlivými přípravky spolu s kombinovanou chemoterapií je obvykle

vyhrazena pro pokročilé stupně (stupeň III a IV), které jsou odolné vůči jiným formám léčby. Podává se ústy nebo nitrožilně.

**Targretin®** – viz bexaroten

### **Trombocytopenie**

Nedostatek destiček v krvi, což snižuje schopnost krve se srážet.

### **Terapie elektronovým paprskem**

Forma léčby ozařováním, která ošetřuje pouze povrchové části kůže. Je vysoce efektivní při odstraňování všech forem lézí CTCL z kůže. Lze ji použít k léčbě částí kůže nebo celého povrchu kůže. Při použití k ošetření celé kůže je postup označován jako celková kožní terapie elektronovým paprskem (TSEB).

### **Topické steroidy**

Topické steroidy s vysokým účinkem prokazatelně působí u CTCL a vedou k vyčištění kůže u onemocnění časného stádia (stádium I-A a I-B). Topické steroidy se jednoduše nanášejí a nejsou spojené s mnoha komplikacemi jako jiné kožní léčby CTCL.

### **Topický**

Lék nebo léčba, které se aplikují na kůži.

### **Toxicity**

Nežádoucí vedlejší účinky léčby rakoviny jako např. pokles krvinek, nevolnost a zvracení a ztráta vlasů.

### **TSEB (celková kožní terapie elektronovým paprskem)**

Forma léčby ozařováním, která ošetřuje pouze povrchové části kůže. Je vysoce efektivní při odstraňování všech forem lézí CTCL z kůže. Také označovaná jako terapie elektronovým paprskem.

### **Tumor**

Abnormální hmota nebo otok tkání. Tumory mohou vznikat kdekoli v těle. Tumor může být benigní (neohrožující život) nebo maligní (zhoršující stav a potenciálně ohrožující život, pokud nebude úspěšně zaléčen).

### **Únava**

Snížená schopnost aktivních činností, která je často provázena pocitem vyčerpání, spavosti nebo podrážděnosti.

### **UVB, širokopásmové**

Forma fototerapie používající ultrafialové světlo zahrnující celé spektrum vlnových délek UVB.

### **UVB, úzkopásmové**

Forma fototerapie používající ultrafialové světlo v úzkém pásmu vlnových délek UVB. Může to být účinná léčba CTCL ve stádiu skvrn nebo i jiných kožních onemocnění.

### **Vakcína**

Látka nebo skupina látek určená ke stimulaci imunitního systému, aby reagoval. Vakcína může pomoci tělu rozeznat a zničit rakovinové buňky. Vakcíny proti lymfomu často kombinují rakovinové antigeny s látkou, která stimuluje vlastní přirozenou obranu pacienta, aby s onemocněním bojoval. Tyto vakcíny jsou vyrobeny na míru pro každého pacienta pomocí vzorku tumoru získaného z lymfatických uzlin pacienta.