

Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

Kutant lymfom – en patientvejledning

© 2019 Cutaneous Lymphoma Foundation, Lymphoma Action and Lymphoma Coalition Europe

Adapted, abridged and translated from *A Patient’s Guide to Understanding Cutaneous Lymphoma* (Cutaneous Lymphoma Foundation, 2nd edition, 2018, www.clfoundation.org).

This translation includes extracts amounting to about 20% of this guide which were originally published on Lymphoma Action’s webpages on skin lymphoma (www.lymphoma-action.org.uk). Lymphoma Action has granted its approval for the extracts to be included in this publication and translated versions.



Translated and published by Lymphoma Coalition Europe in 31 languages.
Website: www.lymphomacoalition.org/europe

Kutant lymfom – en patientvejledning

1 Indledning

Anvendelsesområde for denne publikation

Dette er en vejledning til personer, der er ramt af kutant lymfom (også kaldet hudlymfom). Den er en ændret, tilpasset og forkortet version af information og materialer, der oprindeligt blev produceret af andre organisationer, især Cutaneous Lymphoma Foundation, der er baseret i USA, og af Lymphoma Action, der er baseret i Storbritannien. Målet er at skabe en standardiseret, tilgængelig og universel vejledning, der er tilgængelig for brug og oversættelse på flere sprog i hele Europa.

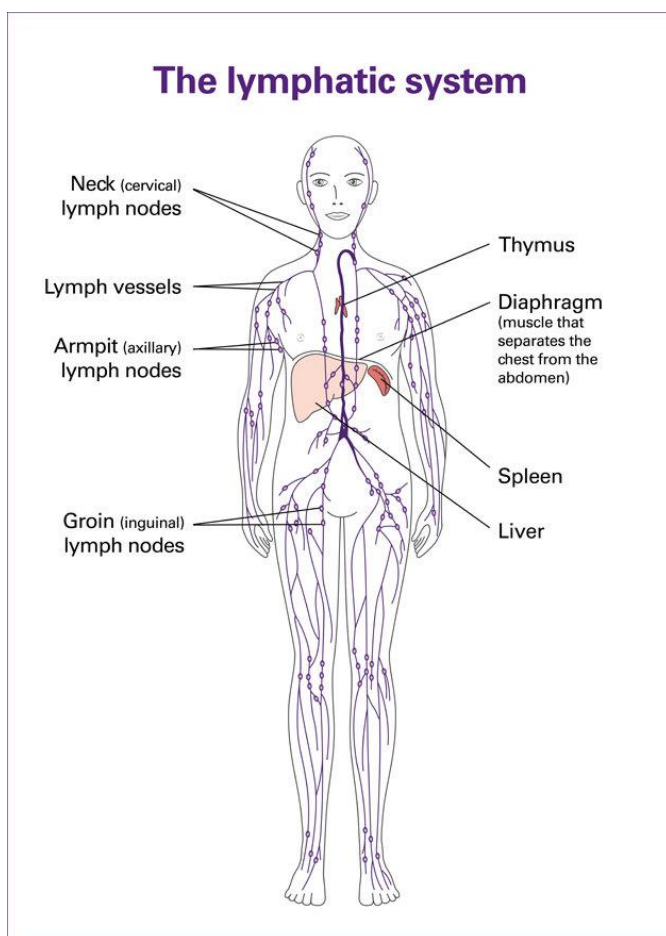
Selvom denne vejledning vil være nyttig andre steder i verden, bør læsere være opmærksomme på, at den primært er designet til brug i en europæisk sammenhæng. Læsere i Europa vil vide, at sundhedssystemer og diagnostik, behandlings- og plejeformer varierer fra land til land. Hertil kommer, at Lymphoma Coalition Europe har suppleret de originale kildematerialer og tekst med indhold, der er relevant i den europæiske kontekst. Det er imidlertid uden for denne publikations anvendelsesområde at dække situationen i alle europæiske lande. Denne publikation har en generaliseret tilgang til kutant lymfom, herunder når den dækker adgang til og brug af behandlinger og medicinske procedurer, som kan være forskellige i de enkelte lande.

Nogle behandlinger og procedurer kan være tilgængelige som rutinepleje i nogle lande, og ikke i andre. Nogle kan være tilgængelige via kliniske forsøg eller compassionate use-programmer, mens andre måske simpelthen ikke er godkendt til brug i Europa. Tilsvarende har vi for de behandlinger og hudplejeprodukter, der henvises til i denne publikation, brugt det generiske navn, hvor det er muligt, samtidig med, at det angiver et kendt varemærke. Læsere skal være opmærksomme på, at varemærker kan variere fra land til land.

For yderligere information om adgang til behandlinger anbefaler vi, at du kontakter din lokale/nationale lymfom- eller blodkræftstøtteorganisation eller Lymphoma Coalition.

Hvad er kutant lymfom (hudlymfom) lymfom

Lymfom (lymfekræft) er en kræftform, der starter i celler kaldet lymfocytter, som er en del af vores immunsystem. Lymfocytter findes normalt i lymfeknuderne (kirtler). De findes også i andre lymfoide væv, for eksempel i milten, tarmen og huden.



**Figur: Lymfesystemet (lymfekar og lymfeknuder er vist i grønt)
(Gengivet med tilladelse fra Lymphoma Action)**

The Lymphatic system	Lymfesystemet
Neck (cervical) lymph nodes	Hals (cervikale) lymfeknuder
Lymph vessels	Lymfekar
Armpit (axillary) lymph nodes	Armhule (axillære) lymfeknuder
Groin (inguinal) lymph nodes	Lyske (inguinale) lymfeknuder
Thymus	Thymus (bristel)
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Mellemgulv (muskel der adskiller brystet fra maven)
Spleen	Milten
Liver	Lever

Hvis lymfocytter begynder at vokse ude af kontrol eller ikke dør efter deres normale levetid, kan de opbygge og danne en kræftsamling af celler. Dette er et lymfom. Hvis lymfomet starter i lymfocytterne i huden, kaldes det et "kutant" lymfom, hvilket betyder et lymfom "i huden".

Kutane lymfomer er sjældne. Det skønnes, at der hvert år forekommer 1 tilfælde for hver 100.000 personer i de vestlige lande. Selvom kutane lymfomer er en form for kræft, er de i mange tilfælde meget langsomt voksende og påvirker ikke levealderen. De opfører sig mere som en langvarig (kronisk) hudlidelse end som en kræftsygdom.

Vær opmærksom på, at et lymfom, der starter et andet sted, for eksempel i lymfeknuderne, og derefter spreder sig til huden, ikke er et kutant lymfom. Navnet på en kræftsygdom er baseret på typen af celler, der er involveret, og hvorfra den starter, ikke fra hvor den kan sprede sig til. For eksempel, hvis en patient har brystkræft, og sygdommen spreder sig til en lymfeknude eller til knoglerne, er det stadig brystkræft, ikke lymfom eller knoglekræft.

Lymfomtyper

Der er mange forskellige typer af kutant lymfom. Som med alle former for lymfom er det vigtigt, at du kender din undertype og bruger så specifikt et navn som muligt, så du kan forstå det rette behandlingsforløb, hvad du kan forvente og mulige resultater samt finde den bedste information og skræddersyet støtte til din undertype. Spørg din læge om din specifikke lymfomundertype, så du kan finde med den nyeste og så detaljerede viden som muligt.

Diagnose og behandling

Kutane lymfomer er ofte vanskelige at diagnosticere, fordi de udvikler sig langsomt, og fordi de kan forveksles med mere almindelige hudsygdomme, såsom eksem eller psoriasis. Det kan tage år for nogle mennesker at få deres hudlymfom diagnosticeret. Heldigvis er tidlig behandling ikke afgørende for de fleste af disse lymfomer, og de reagerer godt på en række tilgængelige behandlinger.

Det er også vigtigt at vide, at kutant lymfom ikke er smitsomt – det er ikke en infektion og kan ikke overføres fra person til person.

Sådan bruger du denne publikation

I resten af denne vejledning kan du læse om følgende:

- typer af kutant lymfom
- diagnose og stadietinddeling
- sundhedspersonalets rolle
- typer af behandling og hvordan man forbereder sig på dem

- bivirkninger ved behandlingen
- et overblik over forskellene for børn og unge voksne, der har kutant lymfom
- hudpleje
- seksualitet.

Endelig finder du i slutningen af vejledningen en ordliste over de vigtigste medicinske termer, der er blevet brugt i teksten.

Advarsel

Disse oplysninger bør ikke bruges til selvdiagnose, selvbehandling eller som alternativ til lægehjælp. Hvis du har bekymringer som følge af oplysningerne i denne rapport, bør du konsultere din egen læge eller medicinske rådgiver. Hvis du har mistanke om, at du har lymfom, skal du straks søge professionel hjælp.

Om Lymphoma Coalition

Lymphoma Coalition (LC), som er en nonprofitorganisation, blev dannet i 2002 og overgik i 2010 til at være en nonprofitvirksomhed med det udtrykkelige formål at fremme dannelsen af lymfopatientsorganisationer rundt om i verden og et fællesskab, der kunne støtte hinandens indsats for at hjælpe lymfopatienter med at modtage den bedste pleje og støtte. Lymphoma Coalition er forpligtet til at sikre, at der globalt er lige adgang til oplysninger for lymfopatientsorganisationer og patienter gennem uddannelse, oplysning og bevidsthedsaktiviteter. Behovet for et centralt referencepunkt for konsistente såvel som pålidelige aktuelle oplysninger blev anerkendt, såvel som behovet for, at lymfopatientsorganisationer delte deres ressourcer, bedste praksis og politikker og procedurer. LC består af 76 patientorganisationer fra 50 lande. Koalitionens mission er at være den globale kilde til fakta og statistikker om kutant lymfom, forbedre kendskabet til og forståelsen af lymfomer og opbygge kapacitet til nye og eksisterende lymfomgrupper.

2 Typer af kutant lymfom

Indledning

Der er to typer lymfocytter: B-lymfocytter (B-celler) og T-lymfocytter (T-celler). De har hver især en forskellig opgave i immunforsvaret. Hudlymfomer kan udvikles fra enten T-celler eller B-celler, så kutane lymfomer klassificeres i to hovedgrupper som følger:

- **Kutane T-celle lymfomer (CTCL'er)** er den mest almindelige form for hudlymfom. CTCL'er ser ofte røde og tørre ud som et eksemudslæt og kan påvirke udbredte dele af kroppen.
- **Kutane B-celle lymfomer (CBCL'er)** forårsager almindeligvis dybtliggende kutane knuder, normalt i et eller to områder af kroppen.

Ifølge Det Europæiske Selskabs for Medicinsk Onkologis retningslinjer for klinisk praksis vedrørende behandling af primært kutant lymfom (udgivet i juni 2018) i den vestlige verden udgør CTCL omkring 75 til 80 % af alle primære kutane lymfomer (med mycosis fungoides (MF) som den mest almindelige type) og CBCL 20 til 25 %. Udbredelsen varierer dog i andre dele af verden. For eksempel i Sydøstasien, hvor CTCL ud over MF er meget mere almindelig end i vestlige lande, og CBCL er meget mere ualmindelige.

Kutane T-celle lymfomer (CTCL)

De to mest almindelige typer af CTCL er:

- mycosis fungoides (MF); og
- Sézarys syndrom (SS).

Andre former for CTCL omfatter:

- primære kutane CD30 + lymfoproliferative (lymfome) lidelser
- subkutant panniculitis-lignende T-celle lymfom
- extranodalt NK/T-celle lymfom, nasaltype (meget sjældent i vestlige lande, men mere almindeligt i Asien og Central- og Sydamerika).
- primær kutant perifert T-celle lymfom-ikke specificeret.

De fleste CTCL-tilfælde er indolente (dvs. smertefri) lymfomer - uhelbredelige, men kan behandles og er normalt ikke livstruende.

I CTCL migrerer maligne T-celler til de øverste lag af huden, hvilket forårsager udslæt, der fører til diagnose. CTCL kaldes undertiden fejlagtigt hudkræft, fordi det påvirker huden, men det er ikke en præcis anvendelse af udtrykket "hudkræft". Hudkræft er betegnelsen for kræftformer, der udvikler sig fra andre, ikke-lymfoide celler i huden, herunder epidermale celler (som fører til pladecellecarcinom) og melanocytter eller pigmentceller (som fører til melanom).

Klassisk mycosis fungoides (MF)

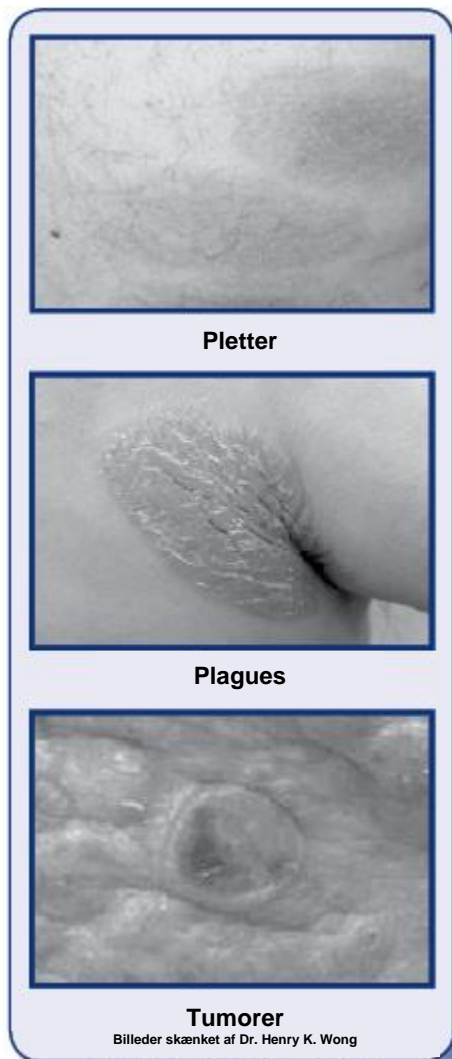
Mycosis fungoides er den mest almindelige form for CTCL. Det er en indolent type, der har et langsomt, kronisk forløb, ofte over flere år eller årtier, og spredes ofte ikke videre end til huden. Med tiden kan omkring 10 % af tilfældene sprede sig videre end til huden. De fleste mennesker vil have den almindelige form for MF, men der er flere andre sjældnere former. Mange patienter fører et normalt liv, mens de er under behandling for deres sygdom, og hos andre holder sygdommen sig i ro i lange perioder.

MF kan forekomme overalt på kroppen, men har tendens til at påvirke områder af huden, hvor tøj beskytter mod solen. Klassisk MF vil normalt starte i form af uregelmæssigt formede, ovale eller ringlignende (ringformede), tørre eller skællede pletter (normalt flade og enten misfarvede eller blege). Pletternes adfærd varierer: nogle forsvinder pludseligt, andre forbliver i samme form og størrelse og andre igen forstørres gradvist. De kan forekomme overalt på kroppen, men vil generelt optræde på torso eller balder.

Sygdommen kan også optræde som tykkere og lidt hævede hudområder, kaldet plaques, som kan klø og undertiden danne sår (nedbrydning/væske). Disse vil have tendens til at dukke op på balderne og i hudfolder og kan forårsage hårtab i de ramte områder. I sjældne tilfælde kan der forekomme større knuder eller hævede svulster, kaldet tumorer, som kan danne sår eller væske og være smertefulde.

Hos enkelte kan der udvikles erythroderma, hvor huden bliver rød, fortykket og øm overalt.

Selvom det er muligt at have alle disse typer af læsioner på samme tid, oplever de fleste mennesker, der har haft sygdommen i mange år, kun en eller to typer læsioner, generelt pletter og plaques (se fotografi).



Selvom den generelt er en indolent, kronisk sygdom, er forløbet af MF hos den enkelte patient uforudsigeligt. Det kan være langsomt, hurtigt eller statisk. De fleste patienter vil kun opleve hudsymptomer uden alvorlige komplikationer. Hos ca. 10 % vil sygdommen udvikle sig med alvorlige komplikationer. I modsætning til andre typer af hudkræft, hovedsageligt melanom, spreder MF sig næsten aldrig til lymfeknuder og indre organer uden at vise meget tydelige tegn på udvikling i huden.

Sjældnere former for mycosis fungoides

Udover den klassiske form for mycosis fungoides findes der tre andre sjældnere former, der opfører sig lidt anderledes og ser anderledes ud under et mikroskop:

- **Folliculitis mycosis fungoides** påvirker især hårsækkene. Det påvirker normalt hoved og nakke og kan forårsage hårtab. Der kan være en enkelt plet, plaque eller tumor, men de fleste har flere. Der kan være små cyster eller blokerede porer. Disse kaldes nogle

gange "hudorme" (talgknopper) eller "milia" (mælkepletter), da de ligner hvide bumser på huden. Aktuelle behandlingsformer såsom PUVA og kemoterapisalver fungerer ikke godt for denne type hudlymfom. Den foreslåede behandling kan være elektronstrålebehandling af hele huden, PUVA kombineret med retinoidmedicin, interferon eller strålebehandling.

- **Pagetoid retikulose (Woringer-Kolopp)** viser sig som en enkelt skællende plaque, ofte på en af ekstremiteterne. Det spreder sig aldrig videre end til huden. Det kan behandles med kirurgi eller en lav dosis strålebehandling.
- **Granulomatøs slap hud (GSS)** er en yderst sjælden form for mycosis fungoides. Løse folder af hud udvikler sig i armhulerne og lysken. Der er ingen generel standardbehandling for denne type CTCL. Kirurgi, strålebehandling, PUVA, steroidcremer eller interferon kan foreslås.

For yderligere oplysninger om behandlinger, se afsnit 5 i denne vejledning.

Sézarys syndrom (SS)

Sézarys syndrom er en mindre almindelig, men mere aggressiv type CTCL, der er relateret til MF, men viser sig ved meget alvorlig kløe, rødmen over hele kroppen (erythroderma), kraftigt skællende hud og hyppigt hårtab. Folk med SS mister ofte store mængder hud i løbet af natten og kan finde deres sengetøj dækket af hudflager om morgenen. De kan også føle sig trætte, har feber og har forstørrede lymfeknuder. De ondartede T-celler, der findes i huden, ses også cirkulerende i blodbanen.

SS er den eneste type CTCL, der altid påvirker huden og blodet. Huden kan være varm, øm, ekstremt kløende, lejlighedsvis brændende og med flager. Sivende klar væske fra huden er almindeligt. Fordi meget varme går tabt gennem huden, føler de ramte sig ofte kolde. Symptomer kan ledsages af ændringer i negle, hår eller øjenlåg.

Primære kutane CD30-positive lymfoproliferative lidelser (PCCD30 + LPD)

Der er to hovedtyper af disse lidelser, som tegner sig for næsten en tredjedel af alle diagnosticerede CTCL'er:

- lymfomatoid papulose (LyP) og
- primær kutan anaplastisk storcellet lymfom (PCALCL).

I begge typer findes et CD30-protein på overfladen af de unormale lymfocytter. Begge lidelser kan behandles med særdeles gode resultater og har en fremragende prognose, med en 10-års overlevelse på 100 % for LyP og 90 % for PCALCL.

Lymfomatoid papulose (LyP)

Lymfomatoid papulose (LyP) manifesterer sig med selvhelbredende små rødbrune bumser og pletter på huden (papler), der kommer og går. Læsionerne kan være ubemærkede eller kløende og smertefulde og deres forløb er normalt på 2-3 måneder. Sygdommen kan være vedholdende med hyppige, tilbagevendende udbrud, eller den kan forsvinde i længere tid, før den viser sig igen. Stress er ofte rapporteret en årsag, der udløser udbrud.

LyP klassificeres normalt som ikke-malignt eller som et CTCL-forstadie (dvs. ca. 1 ud af 20 personer med LyP vil udvikle et andet lymfom som PCALCL, MF eller Hodgkin lymfom), selvom nogle eksperter siger, at dette er meget lav grad af CTCL.

Sygdommen kan opstå på ethvert tidspunkt i livet - fra tidlig barndom til midalder, og rammer begge køn i lige stort omfang. Individuer med mørk hud synes at være mindre ramte end andre etniske grupper.

Primært kutant anaplastisk storcellet lymfom (PCALCL)

Primært kutant ALCL (PCALCL) er en indolent, langsomt voksende type CTCL med karakteristiske træk, der indbefatter enkelt- eller multipelhævede røde hudlæsioner og knuder, som ikke typisk danner skorpe, og har en tendens til sår dannelse. Disse læsioner kan forekomme overalt på kroppen og vokse meget langsomt, så de kan være til stede i lang tid, før de bliver diagnosticeret.

Sjældne typer af kutant T-celle lymfom

Der findes flere sjældne typer CTCL, herunder:

- **Subkutant panniculitis-lignende T-celle lymfom (SPTCL)** er langsomt voksende og kan forekomme i enhver alder. Sygdommen er lidt mere almindelig hos kvinder end hos mænd. Det begynder i det fede lag af huden, lige under overfladen. Der kan være en eller flere pletter eller knuder, ofte på benene. Andre mere generelle symptomer såsom feber, lavt blodtal og vægttab kan forekomme. Denne tilstand reagerer glimrende på steroidtabletter, som kan være den eneste nødvendige behandling. Hvis der kræves

yderligere behandling, kan dette være i form af lokal strålebehandling (kun på det berørte område) eller kemoterapi med doxorubicin. Hvis SPTCL vokser hurtigere, kan den foreslåede behandling være en kombination af kemoterapeutiske lægemidler som CHOP eller endog en stamcelletransplantation.

- **Extranodalt NK/T-celle lymfom, nasaltype**, er en hurtigt voksende lymfomtype, der er meget sjælden i vestlige lande, men mere almindelig i Asien og Central- og Sydamerika. Den ses nogle gange i huden, men kan også starte andre steder og involvere huden. Personer med denne type lymfom testes normalt positive for Epstein-Barr-virus (EBV). I de fleste tilfælde behandles denne type lymfom med en systemisk (hele kroppen) kemoterapi, såsom SMILE (dexamethason, methotrexat, ifosamid, L-asparaginase og etoposid) kombineret med strålebehandling til lokal sygdom.

Primært kutant T-celle lymfom – ikke specificeret

ESMO's retningslinjer for klinisk praksis omfatter følgende kutane lymfomundergrupper inden for kategorien af primært uspecificeret kutant T-celle lymfom:

- **Primært kutant CD4-positiv småcellet/medium T-celle lymfom** er et langsomt voksende lymfom med en god prognose (udfald). Det viser sig normalt som en enkelt plaque eller knude på ansigt, nakke eller øvre torso. Behandling består normalt i at fjerne plaquen eller knuden kirurgisk eller med strålebehandling. Hvis lymfomet er mere udbredt, kan den foreslåede behandling være enten et kemoterapeutisk lægemiddel kaldet cyclophosphamid eller en immunoterapimedisin, interferon alfa.
- **Primært kutant gamma/delta T-celle lymfom** er en hurtigere voksende type hudlymfom, der normalt optræder hos voksne. Det opstår som oftest som pletter og plaques på arme eller ben. Symptomer kan også omfatte nattesved, feber og vægttab. Nogle mennesker udvikler lave blodtal og en forstørret lever og milt. Foreslået behandling vil mest sandsynligt være en kombination af kemoterapi eller i nogle tilfælde en stamcelle-transplantation.
- **Primært kutant CD8-positiv aggressiv epidermotrop cytotoxisk T-celle lymfom** er et hurtigere voksende lymfom, der primært forekommer hos voksne. Det fremstår som udbredte pletter (papler), plaques og tumorer på huden. Berørte områder kan danne sår. Det kan også påvirke slimhinden i munden. Din læge vil højst sandsynligt foreslå en behandling med en kombination af medicinsk kemoterapi eller i nogle tilfælde en stamcelletransplantation.

For yderligere oplysninger om behandlinger, se afsnit 5 i denne vejledning.

Kutane B-celle lymfomer (CBCL)

De tre primære typer af CBCL er:

- primært kutant follikel center lymfom (PCFCL)
- primært kutant marginal zone B-celle lymfom (PCMZL)
- primært kutant diffus storcellet lymfom, bentye (også kendt som PCLBCL-LT)

PCFCL og PCMZL er langsomt voksende indolente typer med en god prognose (10 års overlevelse overstiger 90 %), mens PCLBCL-LT har en mere ugunstig prognose (med en sygdomsrelateret 5 års overlevelse på ca. 50 %).

Primært kutant follikelcenter-lymfom (PCFCL)

PCFCL er den mest almindelige type CBCL, og som oftest optræder på hoved, hals eller øvre torso. Læsioner er lyserøde eller røde knuder eller langsomt udviklende tumorer. De bliver sjældent til åbne sår. Nogle patienter finder knuder på mange steder på kroppen, men oftere er det en enkelt tumor eller en lille gruppe knuder.

PCFCL reagerer godt på stråling. Du kan få strålebehandling, hvis et eller kun få områder af din hud er berørt. I nogle tilfælde kan et kirurgisk indgreb være muligt, hvis lymfomet er begrænset til et område. Begge behandlinger er særdeles effektive.

Hvis lymfomet er mere udbredt, afhænger behandlingen af, hvor stort hudareal, der er involveret. Hvis det kun er nogle få spredte områder af huden, der er berørt, kan din specialist overvåge dig og udskyde behandlingen, til når du har brug for den. Dette kaldes "se og vente". Folk føler sig ofte urolige ved at "se og vente", fordi de føler, at der ikke gøres noget for at behandle dem. Du kan være sikker på, at lægerne ved fra forskningen, at ulemperne ved tidlig behandling kan opveje fordelene.

Hvis du har lymfom i flere områder af huden, kan eventuelt modtage behandling med rituximab. Dette er et immunterapeutisk lægemiddel, som administreres intravenøst (ved at anlægge et drop i en vene). Nogle patienter kan modtage rituximab ved subkutan injektion (injektion under huden). Andre får behandling med en blanding af kemoterapeutiske midler, ofte sammen med rituximab.

Immunterapeutiske lægemidler dræber ikke lymfomet direkte. De stimulerer dit immunsystem til at genkende lymfocellerne, som fremmede for din krop, og dræbe dem. Interferon alfa er et andet immunoterapeutisk lægemiddel, som du eventuelt kan modtage.

Hvis primær kutan follikelcenter-lymfom recidiverer (vender tilbage), kan det ofte behandles med den samme behandling, som du fik første gang.

For yderligere oplysninger om behandlinger, se afsnit 5 i denne vejledning.

Primært kutant marginalzone B-celle lymfom (PCMZL)

PCMZL er den næststørste form for CBCL og er relateret til en type ikke-Hodgkins lymfom kendt som extranodal lymfom af mucosa-associeret lymfoidt væv (MALT). Patienter udviser lyserøde eller røde papler, knuder eller mere sjældent tumorer. Symtomerne kan optræde overalt på huden, men har tendens til at optræde på arme, ben eller torso.

Dette er en af de få hudlymfomer med en kendt årsag. Nogle mennesker med MALT-lymfom har evidens for en infektion med bakterien *Borrelia burgdorferi*. Hvis du har denne infektion, bliver du først behandlet med antibiotika. Hvis der ikke er nogen infektion, er behandlingen normalt strålebehandling eller kirurgi, især hvis lymfomet kun er lokaliseret i et område.

I andre henseender vil behandlingsmetoden for PCMZL være den samme som for PCFCL (se ovenfor), som anbefalet i ESMO's retningslinjer for klinisk praksis.

For yderligere oplysninger om behandlinger, se afsnit 5 i denne vejledning.

Primært kutant diffust storcellet lymfom, der primært angriber benene (også kendt som PCLBCL-LT)

PCLBCL-LT er en sjælden og mere alvorlig type CBCL, der ser meget forskellig ud under mikroskopet. Sygdommen angriber fortrinvis underbenene, oftest hos ældre kvinder, hvor det kan nå en meget betydelig størrelse.

PCLBCL-LT vokser ofte til store tumorer, der strækker sig dybt ind i kroppens fedtvæv, vokser hurtigt og bliver til åbne sår. I modsætning til langsomt voksende typer af lymfom har denne en høj sandsynlighed for at sprede sig til uden for huden.

Behandlingen består som regel af kemoterapi, med eller uden strålebehandling. Den mest almindeligt anvendte kemoterapi er R-CHOP (rituximab sammen med cyclophosphamid, hydroxydaunorubicin, vincristin (Oncovin®) og prednisolon). Rituximab kan også administreres alene. Hvis lymfomet vender tilbage, vil din læge sandsynligvis foreslå kemoterapi igen.

3 Diagnose

Indledning

En af udfordringerne ved endelig diagnosticering af kutant lymfom er, at dets tegn og symptomer ikke er ens for alle patienter. Endvidere kan nogle af symptomerne, især når de er mildere, ofte forveksles med tilstande som eksem eller psoriasis eller hudsvamp (såsom ringorm) eller forskellige hudreaktioner over for lægemidler, visse stoffer eller allergier.

Nøglesymptomer

Pletter, plaques, papler og tumorer er kliniske betegnelser for en række hudforekomster (også kendt som læsioner), der kan være tegn, der fører til en diagnose.

Pletter er normalt flade, muligvis skællede og ligner et udslæt. Plaques er tykkere, forhøjede læsioner. Papler er små, forhøjede faste hudområder, der ligner et udslæt. Tumorer er forhøjede buler eller knuder, eventuelt med sår dannelse. En knude generelt være mindst 1 cm stor eller større, før den kan betegnes som en tumor. Det er muligt at have en eller alle disse typer læsioner. Nogle mennesker har sygdommen i årevis og kun en type læsioner.

Nogle mennesker har også hævede lymfeknuder, normalt på halsen, i armhulerne eller lysken.

Et almindeligt symptom er kløe, selvom nogle patienter ikke oplever dette.

Diagnostisk proces

I den primære sundhedspleje

Diagnosticering af de mange subtyper af kutane lymfomer kan variere, og det tager lang tid, før den er bekræftet. Den diagnostiske proces er ens for alle typer.

Sundhedsvæsenet varierer fra land til land, og derfor kan den nøjagtige diagnostiske proces eller systemet være forskelligt, afhængigt af, hvilket land du bor i. Som regel vil en person, der måske har kutant lymfom, sandsynligvis gå til en alment praktiserende læge, hvis de har røde eller kløende hudpletter, eller hvis de har svulster overalt. Mange hudlymfomer ligner mere almindeligt forekommende hudsymptomer som eksem eller psoriasis. Mange lymfomer udvikler sig også meget langsomt, nogle over så lang tid som 10-40 år. Det kan tage lang tid for den praktiserende læge at udelukke andre forhold og derefter henvise til en specialist.

Dette kan være en specialist i hudsygdomme (dermatolog) eller en specialist i sygdomme i blod og lymfesystem (hæmatolog).

Evaluering

På hospitalet eller specialklinikken spørger specialisten hvordan og hvornår hudproblemet udviklede sig, og hvordan det påvirker dig. De vil foretage en fysisk undersøgelse og undersøge hudpletter eller svulster meget omhyggeligt. En medicinsk fotograf kan eventuelt tage billeder af de berørte hudområder. Specialisten vil også spørge til dit generelle helbred og om andre symptomer, såsom vægttab eller feber.

Biopsi

Lægen kan have mistanke om, hvad problemet er, men skal bekræfte diagnosen med en hudbiopsi. Lægen bedøver et område af berørt hud med lokalbedøvelse og fjerner et lille stykke af huden, dvs. udtager en biopsi. Prøven undersøges derefter under et mikroskop og sendes til specialiserede analyser for at vise cellerne og deres gener og proteiner i detaljer. Disse analyser skal undertiden udføres i et laboratorium på et andet center. Der kan gå 2-3 uger før resultaterne af biopsien kommer tilbage.

Diagnostisering af hudlymfom er ikke altid nemt, selv ikke for en specialist. Yderligere hudbiopsier kan være nødvendige i løbet af de efterfølgende uger eller måneder. Hos nogle mennesker ser hududslæt ikke ud som typisk for lymfom. I sådanne tilfælde kan der være behov for udtagning af flere biopsier over et par år, før en fuldstændig diagnose kan opnås. Dette kan være en frustrerende tid med stor ængstelse. Det er vigtigt, at lægerne foretager en præcis diagnose og finder ud af så meget som muligt om din hudtilstand, så du kan få den mest passende behandling.

Analyser, scanning og undersøgelser

Sygehistorien om hudproblemets udvikling, den fysiske undersøgelse og resultaterne af hudbiopsierne hjælper det medicinske team med at diagnosticere lymfomet. For at finde ud af mere om lymfomet og hvordan det påvirker din krop, skal du også have en fuldstændig fysisk undersøgelse og blodprøver. Disse undersøgelser er nødvendige for at bestemme lymfomets stadie.

Under den fysiske undersøgelse vil lægen føle efter forstørrede lymfeknuder på halsen, i armhulerne og i lysken. Der kræves ingen undersøgelser af kroppens indvendige.

Blodprøverne består i tælling af blodplader og målinger af indholdet af nogle kemiske stoffer,

der findes i blodet, herunder lactatdehydrogenase (LDH). Dette er et enzym i kroppen, der bruges til at omdanne sukker til energi.

Yderligere analyser afhænger af den bestemte type lymfom, der er diagnosticeret, og af patientens generelle helbred. Hvis diagnosen er den mest almindelige T-celle hudlymfom, mycosis fungoides, og den fysiske undersøgelse og blodprøverne er normale, er det kun nødvendigt med en røntgenundersøgelse af brystkassen.

Scanning for T-celle hudlymfomer udføres ikke så ofte som for andre typer af non-Hodgkin lymfom. Scanninger kan være nødvendige, hvis andre undersøgelser tyder på, at der er lymfocytter i blodet eller lymfeknuderne (kirtler).

Den mest almindelige type af scanning for hudlymfom er en computertomografi (CT) af brystet, maven og bækkenet (området mellem dine hofteben). Nogle mennesker skal have en anden scanning kaldet positron-emission tomografi (PET), som kan kombineres med CT i en PET/CT-scanning. Disse scanninger optager detaljerede billeder af de indre organer. Undersøgelsen udføres normalt ambulant og kan tage fra 30 minutter til 2 timer. Ikke alle hospitaler eller behandlingscentre kan udføre PET/CT-scanning, så det kan være nødvendigt at tage til et større lægecenter i stedet for et lokalt hospital.

Nogle få personer med mistænkt hudlymfom får foretaget en knoglemarvsbiopsi. En knoglemarvsbiopsi indebærer udtagning af en lille portion knoglemarv (det svampede væv i midten af nogle af de store knogler i kroppen, som fremstiller blodceller) fra hoftebenet med en nål. Lægen bedøver først huden over stedet, hvor knoglemarvsprøven skal udtages, med en lokalbedøvelse. Prøven undersøges derefter under mikroskop for at se, om den indeholder lymfocytter. Smertestillende medicin kan tages for at afhjælpe ethvert ubehag efter indgrebet.

Hvis lymfeknuderne er forstørrede, kan det være nødvendigt med en lymfeknudebiopsi, hvilket indebærer, at en knude fjernes under lokal eller total bedøvelse. Dette kaldes undertiden en "excisionsbiopsi". Knuden sendes derefter til laboratoriet for at blive undersøgt under et mikroskop.

Nogle mennesker kan også få foretaget en finnålsaspiration (FNA) fra en lymfeknude. Her bruges en fin nål bruges til at suge (aspirere) nogle celler fra den forstørrede lymfeknude, uden at knuden bliver fjernet. En finnålsaspiration foretages undertiden før henvisningen til specialklinikken. Imidlertid er det efter en finnålsaspiration sandsynligvis nødvendigt med en

lymfeknudebiopsi, da en finnålsaspiration kun udtager nogle få celler i lymfeknuden. Det betyder, at eventuelle unormale celler måske ikke bliver aspireret.

Alle disse undersøgelser udføres for at finde ud af, hvilke dele af kroppen der er ramt af lymfomet. De bliver også gennemført for at sikre, at lymfomet med sikkerhed er startet i huden og ikke er migreret dertil fra et andet sted. Dette er vigtigt. Lymfomer, der starter inde i kroppen, opfører sig forskelligt fra hudlymfomer og kræver en anden behandling. Når alle resultaterne er klar, kan det medicinske team beslutte det bedste behandlingsforløb.

Hudens udseende, sammen med den fysiske undersøgelse og andre resultater af undersøgelserne, resulterer normalt i:

- en diagnose af den præcise type af hudlymfom – hvad enten det er et T-celle eller et B-celle hudlymfom og præcis hvilken type
- oplysninger om, hvorvidt lymfomet er en langsomt voksende type (lavt grad eller "indolent") eller hurtigere voksende type (høj grad eller "aggressiv")
- en indikation af sygdomsstadiet.

Type, klasse og stadie af et lymfom hjælper lægerne med at forudse sygdomsforløbet og beslutte, hvordan sygdommen bedst kan behandles.

Hvad betyder "stadie"?

Lymfomets stadie beskriver, hvor udbredt det er. Stadiet er vejledende for lægeteamet, når det beslutter sig for den behandling, du har brug for. Der er to måder at stadieinddele et kutant lymfom på, som patienterne kan møde i deres diagnose. Den første er den, der tidligere har været anvendt i mycosis fungoides og Sézarys syndrom. Som med mange andre kræftformer har den fire trin som følger:

Stadie 1

Lymfomet er begrænset til huden (pletter eller plaque):

- Stadie 1A betyder, at mindre end 10% af huden er involveret.
- Stadie 1B betyder at 10 % eller mere af huden er involveret.

Stadie 2

- Stadie 2A betyder, at der er pletter eller plaque på huden, og lymfeknuderne er forstørrede, men de indeholder ikke unormale lymfomceller.

- Stadiet 2B betyder, at der er en eller flere forhøjede svulster eller tumorer i huden, og lymfeknuderne er eller er ikke forstørrede, men indeholder ikke lymfocytter.

Stadie 3

80 % eller mere af huden er involveret med generel rødme, hævelse, kløe og undertiden smerte (erythroderma). Lymfeknuderne kan være forstørrede, men indeholder ikke unormale lymfocytter. Endvidere:

- Stadiet 3A betyder, at der er få eller ingen lymfocytter i blodbanen (erythrodermisk mycosis fungoides).
- Stadiet 3B betyder, at et moderat antal lymfocytter findes i blodbanen (Sézarys syndrom).

Stadie 4

Udover hudproblemer:

- Stadiet 4A betyder, at der er talrige unormale lymfocytter i blodbanen (Sézarys syndrom) eller lymfeknuderne indeholder lymfocytter.
- Stadiet 4B betyder, at lymfomet er spredt til andre organer.

Du kan også støde på de omtalte stadier i romertal: I, II, III eller IV.

”Tidligt” stadiet betyder alt op til stadiet 2A. De fleste mennesker har dette stadiet af hudlymfom, når de diagnosticeres. Nogle få mennesker har mere fremskreden sygdom (stadiet 2B, 3 og 4). Kun sjældent er blodet angrebet ved diagnoser (stadiet 3B eller 4A, også kaldet Sézarys syndrom).

TNMB-stadier

Forskellige stadiindelingsystemer anvendes til andre, sjældnere typer af kutant lymfom. Disse systemer er normalt baseret på TNMB stadiet systemet. TNMB står for tumor, knude, metastase, blod. I sine retningslinjer for klinisk praksis anfører ESMO, at TNMB-stadiesystemet også bør anvendes til mycosis fungoides og Sézarys syndrom.

Dette er en måde at registrere kræftstadier på, som beskriver:

- hvor mange områder med hudforandringer, der er, hvor store de er, og hvor de er (vist med et ”T” og et tal mellem 1 og 3)

- hvor mange lymfeknuder, der er involveret (hvis nogen), og hvilke der er involveret (vist med et "N" og et tal mellem 0 og 3)
- om andre organer er involveret (dvs. organer, der ikke er hud eller lymfeknuder, vist med et "M" og enten 0 eller 1)
- i hvilket omfang blodet indeholder cirkulerende Sézary-celler på tidspunktet for diagnosen (vist med et "B" og et tal mellem 0 og 2).

TNMB-systemet er nyttigt, fordi det er detaljeret og kan markere ændringer i et stadie over tid. Dette kan hjælpe lægerne med at overvåge patientens tilstand og hjælpe med at beslutte den bedste behandling.

4 Sundhedspersonalet

Afhængigt af det land du bor i, kan en række forskellige figurer i sundhedspersonalet være involveret i din diagnose, behandling og pleje, herunder følgende:

- **Dermatologer** – specialister i hudsygdomme, hvoraf nogle er specialiserede i kutant lymfom.
- **Hæmatologer** eller **onkologer** – specialister i blodkræft eller kræft mere generelt.
- **Histopatologer, hæmapatologer** eller **dermapatologer** – læger, der specialiserer sig i at undersøge og analysere væv på mikroskopisk/cellulært niveau i laboratoriet
- **Stråleonkologer** eller **radiologer** – læger, der specialiserer sig i stråling til behandling af kræft.
- **Praktiserende sygeplejersker** – sygeplejersker med avanceret uddannelse og træning, der kan hjælpe læger med at styre sygdommen, symptomerne og bivirkningerne.
- **Specialiserede kliniske sygeplejersker** – specialiserede sygeplejersker, der fokuserer på patientpleje under visse forhold eller behandling.
- **Kliniske koordinatore, patientnavigatører** eller **plejenavigatører** – sundhedspersonale med ansvar for logistik, hjælper patienter med at planlægge deres behandlingsforløb og giver vejledning til patienter på deres vej gennem sundhedssystemet.
- **Socialrådgivere** – uddannet personale, der vurderer og planlægger patienternes og deres omsorgspersoners sociale, følelsesmæssige, miljømæssige, økonomiske støttebehov.
- **Farmaceuter** – eksperter i medicin, der forstår og kan rådgive om interaktioner og brug af lægemidler og hjælpe lægerne med at vurdere allergier og interaktioner mellem lægemidler.
- **Psykologer, psykosociale terapeuter** eller **rådgivere** – uddannede fagfolk, der kan yde rådgivning og psykologisk støtte til patienter, så de kan håndtere eventuelle følelsesmæssige og psykiske sundhedsproblemer, der er forårsaget af deres diagnose.
- **Ernæringseksperter** – eksperter i kost og ernæringsmæssig sundhed, der arbejder med patienterne for at finde de rigtige strategier for deres mad, drikke og næringsstoffer.

I nogle lande og hospitaler vil disse fagfolk (eller størstedelen af dem) arbejde tæt sammen som led i et tværfagligt team for at koordinere den bedste behandling og pleje af individuelle patienter.

Nogle patienter finder det trøstende at inddrage en åndelig rådgiver fra deres trosfællesskab i deres supportteam.

5 Behandling

Inden behandlingen påbegyndes

Jo mere viden du har om, hvad du kan forvente, før du starter behandlingen, desto bedre er du i stand til at bestemme (med læger, behandlingsteam og familie/venner), de muligheder du har, fordelene og ulemperne ved forskellige behandlingsmetoder og hvad der i sidste ende er bedst for dig. Mens der ikke er nogen perfekt pille til at få tingene til at forsvinde, vil en kombination af behandlinger, medicin og andre tilgange – sammen med en stor dosis tålmodighed – sandsynligvis være dit personlige middel. Tag hensyn til dine evner, livsstil og arbejdskrav og andre daglige detaljer, inden du beslutter dig for et behandlingsforløb.

Målet med behandling for kutant lymfom er at forbedre tilstanden og fjerne alle pletter, plaque eller tumorer, at reducere antallet af T-celler i blodet (ved Sézarys syndrom) og at lindre symptomer som smerter, kløe, svien og rødme. Der findes kun meget få undersøgelser, som sammenligner effektiviteten af en terapi for kutant lymfom med en anden, så det er et individuelt spørgsmål om forsøg og ineffektive behandlinger, indtil dit sundhedsplejeteam finder den rigtige kombination af behandlinger for dig. Desuden har patienterne en tendens til at håndtere behandlingen bedre, når den understøttes med sund kost og fysisk aktivitet og eventuelle nye symptomer eller forandringer rapporteres til den behandelende læge.

Behandlinger varierer fra patient til patient, afhængigt af symptomer, sygdomsstadiet, tidligere behandlinger og personlig sundhedsprofil (herunder din alder, livsstil og eventuelle andre sygdomme, du måtte have).

Behandlinger falder i to kategorier, enten rettet mod:

- huden (lokalbehandling af hudområder)
- hele kroppen (systemiske terapier).

For mange patienter i et tidligt stadie er lokale behandling af huden effektive. Patienter med kutant lymfom med resistente hudsygdomme, eller som involverer blodet og indre organer kræver systemiske behandlinger. Mere aggressive terapier er nødvendige senere i sygdommen, når ondartede T-celler ikke længere er begrænset til huden, og sygdommen har spredt sig videre huden.

Ved behandling af kutane lymfomer bruger sundhedsudbydere i modsætning til ved behandling af de fleste andre kræftformer ofte samme behandling såsom fototerapi og stråling mere end én gang i løbet af din behandling. Det, der virkede en gang, vil ofte virke igen. Selv om dine læger skal føre en oversigt over de behandlinger, du har modtaget, kan det være nyttigt at beholde dine egne optegnelser til personlig brug.

For at hjælpe dig med at bestemme hvilket behandlingsforløb, der passer til dig, er der en række gode spørgsmål, du kan stille sundhedsholdet, ud over "hvad er bivirkningerne?", og "hvor godt virker denne behandling?", såsom:

- Hvor sikker er du på min diagnose af kutant lymfom?
[Jo mindre sikker din læge er på diagnosen, jo mindre risiko skal du tage med behandlinger.]
- Hvilken type kutant lymfom har jeg?
[Kendskab til din undertype er vigtig. Patienter med mycosis fungoides bør forvente forskellige behandlingsmuligheder i forhold til patienter med Sézarys syndrom eller kutant B-celle lymfom.]
- Hvilket stadie af kutant lymfom er jeg i, og hvad er min prognose?
[Dette er et vigtigt spørgsmål. Generelt bør patienter i tidlig fase overveje topisk anvendt medicin eller ultraviolet lysbehandling frem for piller og IV-medicin, fordi de normalt er meget effektive, har færre bivirkninger, og prognosen er normalt meget god. Fordi patienter på et mere fremskredent stadie har en dårligere prognose, kan disse patienter overveje at tage flere risici i deres valg af behandling.]
- Hvad er de korte og langsigtede bivirkninger? Hvor sandsynlige er de? Er de reversible, og hvor længe vil de vare?
[Svarene på disse spørgsmål er en vigtig faktor i mange patienters beslutninger om behandlingsvalg.]
- Hvor ubejlejlige er behandlingsmulighederne? (Hvor ofte? Hvor? I hvor lang tid?)
[Desværre skaber alle behandlinger i det mindste nogle gener for patienterne, men hver patient vil se detaljerne for deres protokol forskelligt, efter hvordan det passer ind i deres liv.]

En måde at hjælpe dig med at spore alle detaljer og oplysninger på er at oprette et diagram over dine muligheder og de faktorer, der er vigtige for dig. Tipsene nedenfor kan også være nyttige:

- Find om muligt en læge eller et behandlingscenter, der har specialiseret sig i kutant lymfom, eller som kan arbejde eller kommunikere med specialister andre steder.
- Det kan være svært at huske, hvilke spørgsmål der skal stilles, når du er på klinikken. Skriv spørgsmål ned på forhånd, og registrer deres svar efter hvert besøg, så du ikke glemmer dem.
- Tag nogen med dig, som du kan tale med om, hvad lægen sagde.
- Indhent en "second opinion". Mange mennesker kan lide at få oplysninger fra flere kilder, så de føler sig trygge, før de træffer beslutninger om behandling.
- Tag dig tid til at overveje dine muligheder, og føl ikke, at det haster med at tage eventuelle omgående beslutninger.
- Sørg for, at dit sundhedsplejeteam forstår dig. Del alt og alle personlige oplysninger om din livsstil, tidsplan, rutine og bekymringer, så de forstår så meget om dig som muligt, og hvilke faktorer der vil påvirke dine behandlingsvalg. Afhængigt af din situation kan en behandling være bedre end en anden. Spørg om alle tænkelige behandlingsmuligheder, så du kan få fuld information, inden du træffer beslutninger.

Støtte fra til venner og familie

Ved lokale behandlinger af huden behøver du ikke en ven eller familie til at køre dig hjem. Du kan dog finde trøst i støtte fra en person tæt på dig, når du går til fototerapier, lokale behandlinger eller strålebehandling.

Når det kommer til systemiske behandlinger, især den første cyklus, og før du ved, hvordan du vil reagere, er det en god ide at bringe nogen med dig. En omsorgsfuld ledsager kan modvirke nervøsitet eller frygt, og hvis der indtræffer en allergisk reaktion på en behandling og har behov for lindring fra et antihistaminmiddel som Benadryl, der kan være beroligende, kan tilstedeværelsen af anden person, der kan hjælpe dig gennem hele behandlingsoplevelsen og køre dig hjem være til stor støtte.

Selv ved kemoterapier påvirkes de fleste ikke umiddelbart efter behandling. Relateret kvalme, opkastning og andre bivirkninger er flere dage om at udvikle sig, men det er altid trøstende at have en ved din side, så du ikke bliver overvældet af angst.

Håndtering af angst

Fordi nogle behandlingsmetoder kan være begrænsende eller klaustrofobiske, kan du opleve angstfølelse før eller under behandlingen. Integrerede processer som hypnoterapi

kan være nyttige for at bevare roen og ligevægten, når du står over for sådanne udfordringer. Kompletterende pleje er ofte nyttig for at opnå balance i dine følelser og dine fysiske symptomer. Overvej rådgivning fra en ernæringsekspert, reikiterapeut, massageterapeut, hypnoterapeutisk ekspert, akupunktør, akupressurterapeut, yogalærer, xi gong-instruktør eller andre for at hjælpe dig med at håndtere stress og opretholde en følelse af kontrol.

Fysiske begrænsninger under behandlingen

Mange patienter oplever træthed eller depression under behandlingen. At vide dette er en reel mulighed, hjælper dig med at forberede dig på en sådant hændelse. Ved at søge hjælp fra en terapeut, som du kan tale med under behandlingen og ændre i din tidsplan, kan du tage højde for reducerede energiniveauer. Afmål dig selv. Overfyld ikke din tidsplan med forpligtelser. Forsøg at udskyde eventuelle ikke-væsentlige aftaler, indtil dit behandlingsforløb er færdigt.

Læger og sygeplejersker vil sandsynligvis spørge, om du har problemer med at falde i søvn, om du har ubehagelige drømme og mareridt, og om du føler dig trist, ked af det eller træt. Det er værd at vide, at nogle behandlinger faktisk kan fremkalde depression, så vær ikke bange for at søge antidepressiva eller anden medicin for at lette sådanne bivirkninger.

Behandlingsmuligheder

Indledning - da adgang til behandlinger og terapier varierer mellem landene, skal du være opmærksom på, at ikke alle de behandlinger, der er nævnt i dette afsnit, vil være tilgængelige i alle europæiske lande.

Hudorienterede terapier

Lokale hudbehandlinger er dem, der påføres direkte på huden. De bruges fortrinsvis ved kutant lymfom i de tidlige stadier med det formål at kontrollere sygdommen, styre symptomerne og minimere bivirkningerne. Sådanne behandlinger omfatter:

- steroider
- kemoterapi
- fototerapi eller lysbehandling (PUVA og UVB)
- radioterapi.

De fleste lokale behandlinger kan kræve, at patienterne skal rense og forberede deres hud. Behandlingerne trænger bedre gennem huden, hvis patientens hud er godt fugtet på

forhånd. Badning eller brusebad, så huden er godt fugtet, inden der påføres medicin, er en god ide. Mange patienter forbinder tør hud med deres sygdom; fugtighedscreme fungerer bedre, hvis huden først gennemfugtes og derefter forsegles med et blødgørende middel.

Topiske steroider

Topiske steroider er hjørnестenen i behandlingen af en lang række hudtilstande. De er ikke kosmetiske, men dræber faktisk lymfocytter. Disse midler har multipel immunovervågnings- og antiinflammatoriske virkninger. I tidlige stadier af sygdommen kan topiske steroider inducere og opretholde klinisk clearing af læsioner i længere tid. Kløe bliver ofte markant forbedret ved brug af disse midler. Topiske steroider er pakket på forskellige måder, herunder cremer, salver, lotioner, opløsninger og geler. Forskellige lande kategoriserer styrken af topiske steroider på forskellige måder, så dit sundhedsplejeteam vil rådgive om, hvorvidt behandlingerne er milde, moderate, stærke, meget stærke osv. Nogle kan fås i håndkøb på apoteket, mens andre kun vil være tilgængelige på recept.

Fototerapi/lysterapi

En af de mest anbefalede behandlinger til kutant lymfom, især i de tidlige stadier, er ultraviolet lysbehandling (fototerapi). Den ultraviolette del af sollys reducerer væksten af hudceller, reducerer inflammation og har længe været kendt for at give gode resultater ved mange hudsygdomme, herunder kutant lymfom. Patienter med mere omfattende hudarealer involveret (mere end 30 % af den samlede kropsoverflade) får ofte ordineret fototerapi, når topiske behandlinger kan være upraktiske.

Fototerapi leveres som enten ultraviolet B-lys (UVB) eller ultraviolet A-lys (UVA), der ofte kombineres med en lysfølsom tablet kaldet psoralen. Psoralen kombineret med UVA kaldes ofte PUVA. UVB-behandling har tendens til at være mere tilgængelig, hvor PUVA kun er tilgængelig hos større eller mere specialiserede behandlingscentre.

- UVB (også kendt som smalband UVB eller bredband UVB) henviser til et kortere spektrum af ultraviolet lys, der forårsager solskoldninger. I et kontrolleret miljø kan UVB fototerapi producere markante forbedringer for pletter og plaquestadielæsioner samt kontrollere symptomer på kløe. Denne form for UV-lysbehandling kræver ikke administration af en oral medicin. UVB kan leveres i privat dermatologisk praksis eller hospitalsregi. De fleste patienter får tre behandlinger om ugen, der stiger i varighed fra et par sekunder til et par minutter. Som sygdomstilstanden forbedres falder frekvensen af UVB-behandlinger med tiden til en gang om ugen.

- PUVA refererer til ultraviolet A (længere spektrum af ultraviolet lys) plus psoralen, en forbindelse, som gør UVA-lyset biologisk aktivt i hudceller. PUVA-behandling trænger dybere ind i huden og hjælper med at håndtere patienter med tykkere plaque, eller som har kutant lymfom, der påvirker hårsækkenene. På samme måde som UVB-terapi administreres PUVA i en dermatologisk praksis eller i hospitalsregi. Patienter tager den foreskrevne psoralenmedicin 1 time før eksponering for UVA-lys. Beskyttelsesbriller skal bæres i 12-24 timer efter afslutningen af behandlingen. Når en patient har opnået klinisk forbedring med PUVA, sker et gradvist fald i hyppigheden af behandlinger med et mål om behandlingslevering hver 4-8 uge.

Forberedelse til PUVA

For patienter, der får PUVA-behandling, er øjenpleje afgørende. Der eksisterer en teoretisk, men minimal risiko for, at patienter udvikler katarakter på grund af eksponering for UVA-lys. Med det i tankerne er det en god idé at få en øjenundersøgelse inden starten af behandlingen for at fastslå, at dine øjne er sunde. Sørg også for at have beskyttelsesbriller, UVA-blokerende wrap-around solbriller, som du skal bruge indtil solnedgang på dine PUVA-behandlingsdage.

Da du vil være følsom over for lys efter at have gennemgået PUVA, kan du om muligt arrangere dine behandlingssessioner i overensstemmelse hermed. At få PUVA som det første om morgenen er muligvis ikke et klogt valg, da du sandsynligvis vil tilbringe resten af dagen med at gå ind og ud af sollys. Diskuter dine specifikke livsstilskrav og rutiner med din læge for at finde den bedste tid på dagen til planlægning af lysbehandlinger.

Diskuter også de mulige bivirkninger af denne eller enhver behandling (som kan indebære kvalme) med din læge, fordi visse naturpræparater kan lindre sådanne symptomer.

Topisk kemoterapi

Mechlorethamin (Mustargen®), også kendt som nitrogensenep, er et cytotoxisk (celledræbende) kemoterapeutisk middel, der anvendes topisk i tidlige stadier af kutant lymfom. Dette lægemiddel har udvist meget gode resultater, når det anvendes til patienter med begrænset eller omfattende hudinvolvering og recalcitrerende (genstridig) sygdom, efter at andre lokale behandlinger af huden er blevet forsøgt. Kvælstofsennepsgas til behandling fremstilles af dit apotek som et magistrelt lægemiddel, dvs. specialfremstillet til at imødekomme patientens behandlingsbehov, normalt ved at blande det aktive stof med en salve eller gel. Valchlor® eller Ledaga®, en præformuleret gel med kvælstofsennepsgas, kan også ordineres. Topisk kvælstofsennepsgas absorberes ikke systemisk, så det

forårsager ikke kvalme eller hårtab. Det kan gøre subtile læsioner mere synlige, men det er ikke tegn på forværring af sygdommen. Det bør ikke anvendes på ansigtet eller kønsorganerne. Det kan ofte forårsage irritation eller en allergisk reaktion, så du kan blive bedt om at anvende medicinen på et lille område i 7-10 dage for at kontrollere disse bivirkninger før mere omfattende brug.

Bexaroten (Targretin®) gel

Bexaroten eller Targretin® gel er et middel afledt af vitamin A, der tilhører en større klasse af lægemidler kaldet retinoider, som aktiverer retinoidreceptorer. Retinoid X-receptorer (RXR'er) styrer unormale T-celler mod celledød. Targretin® gel påføres som et topisk middel i behandling af genstridige læsioner i et tidligt stadie. I løbet af de første par uger af behandlingen med dette middel anvendes et topisk steroid ofte sammen med Targretin® gel for at reducere lokal irritation.

Tazaroten (Tazorac®)

Tazarotencreme er et andet retinoid. Det binder til retinsyrereceptorer (RAR), som antages at have antiinflammatoriske virkninger. Denne creme kan forårsage lokal irritation og tør hud.

Imiquimod (Aldara®) creme

Imiquimod-creme er et immunaktiverende middel. Det stimulerer dit immunsystem til at udvikle en respons, der identificerer og ødelægger unormale celler. Cremen kan kun påføres små hudområder; derfor er den bedst til behandling af isolerede eller refraktoriske læsioner. Det kan forårsage betændelse i huden og i nogle tilfælde influenzalignende symptomer.

Efudix

Efudix er en creme, der anvendes til behandling af hudkræft, og forskning tyder på, at det kan hjælpe nogle mennesker med kutant lymfom.

Tacrolimus

Tacrolimus er en immunmodulerende salve klassificeret som en ikke-steroid behandling til brug ved eksem. Det kan reducere inflammation i kutant lymfom og kan bruges, når bivirkningerne i forbindelse med brugen af steroider bliver et problem.

Strålebehandling

Strålebehandling af kutant lymfom har en lang historie, der går tilbage til begyndelsen af det 20. århundrede. Enten anvendes foto (røntgen) eller mere almindeligt stråling i elektronform. I øjeblikket er der to former for stråling:

- lokaliseret stråling (også kendt som "spot")
- elektronstrålebehandling af hele huden (TSEBT).

Begge former leverer kun dyb bestråling af huden med begrænsede bivirkninger.

Spotstråling, der leverer stråling til et begrænset hudoverfladeområde, kan være i form af en elektronstråle, der leveres fra en fjern strålekilde eller brachyterapi, hvilket er en form for stråling, der udsendes fra en applikator, der er placeret og kontureret over huden. Typisk bliver spotbehandling leveret overalt fra 2 til 15 behandlinger.

Elektronstrålebehandling af hele huden (TSEBT) har gennemgået mange ændringer og fremskridt i årenes løb med det formål at levere strålingen til målvævet (huden) og minimere skaden på omgivende væv. TSEBT administreres ambulant af en stråleterapieksperter. Patienter modtager typisk TSEBT dagligt i en 3-10 ugers behandlingscyklus. Som hudbehandling er TSEBT yderst effektiv til patienter med omfattende hudinvolvering og med plaque eller læsioner på tumorstadier.

Systemiske terapier

Systemiske terapier påvirker hele kroppen og bruges som regel ved fremskredent kutant lymfom, eller hvor det ikke reagerer på topiske behandlinger.

Ekstrakorporal fotofere (ECP)

Ekstrakorporal fotofere (ECP) er en immunterapi, der anbefales til kutane lymfompatienter med en cirkulerende abnorm T-cellepopulation identificeret i det perifere blod. Under ECP udskilles hvide blodlegemer, som eksponeres (uden for kroppen) for UVA-lys og psoralen og derefter re-infuseres. Det antages, at de UVA-eksponerede hvide blodlegemer frembringer en vaccinelignende virkning mod maligne T-celler. Andre behandlinger (interferoner, Targretin®) anvendes ofte sammen med ECP-terapi.

Fotoferesbehandlingerne ydes to på hinanden følgende dage hver 2-4 uger i ambulant indstillinger.

Jo mere informeret en patient er om fotofere, desto bedre vil proceduren forløbe. Visse blodprøver anbefales inden begyndelsen af fotofere. Læger kontrollerer ofte patientens T-

celler, antal røde blodlegemer og blodpropper for at have en basislinje, inden behandlingsforløbet indledes.

Øjenpleje er et problem med fotoferese, så sørg for at du har beskyttende briller, før du begynder behandling. Jo bedre hydreret en person er, desto lettere vil det være at få adgang til vener til behandling, så patienterne skal sørge for at være godt hydrerede i flere dage før hver behandling. Mange læger anbefaler, at patienterne møder op på fotofereseseafdelingen, inden de behandles, for at få deres vener kontrolleret for tilgængelighed.

Fordi behandlingen tager tid, kan du medbringe læsemateriale eller film for at få tiden til at gå hurtigere. Du kan have mulighed for at møde andre patienter på afdelingen, fordi mange følger den samme tidsplan og ser kendte ansigter hver gang.

Steroidtabletter

Steroider er medicin, der bruges til at behandle en række hudsygdomme. I kutant lymfom kan steroider i tabletform, der indtages oralt, anvendes til nedregulering af inflammatoriske celler, når hudsygdommen er omfattende, og der er udtalte associerede symptomer.

Eksempler på steroidtabletter indbefatter kortison, prednison og methylprednisolon. Prednison kan ordineres i aftagende doser med reducere fra 40-60 mg til 5 mg i løbet af få uger. Under andre omstændigheder kan lavdosis prednison (10-20 mg) administreres dagligt på lang sigt. Nogle af de almindeligt forekommende bivirkninger ved langvarig indtagelse omfatter væskeophobning, vægtforøgelse, forhøjet blodtryk, forhøjet blodsukker, øget appetit, maveirritation, humørsvingning, søvnforstyrrelse, acne, langsom sårheling, svækkede knogler og muskler og øgede infektioner.

Biologiske/immunoterapier/målrettede terapier

Biologiske terapier (eller immunoterapier) bruger kroppens eget immunsystem til at bekæmpe kutant lymfom.

Interferoner

Interferon er et naturligt forekommende protein i kroppen, der har antivirale, antitumorale og immunologiske egenskaber, og kan fremstilles i store mængder til brug som lægemiddel. Ved behandling af CTCL i fremskredent stadie, søger lægerne immunstimulerende virkninger. Interferon alfa 2b (Intron A®) og Interferon gamma 1b (Actimmune®) repræsenterer to forskellige kategorier af syntetiske interferoner anvendt til behandling af

denne sygdom. Interferon administreres af patienten ved subkutan injektion, oftest 3 gange om ugen. Laboratorieundersøgelser til overvågning af fuldstændigt blodtal og leverfunktion er påkrævet. Interferon anvendes oftest i kombination med andre terapeutiske modaliteter som fotoferease.

Retinoider

Bexaroten (Targretin®) kapsler er et middel afledt af vitamin A, der tilhører en større klasse af lægemidler kaldet retinoider. Retinoid X-receptorer (RXR'er) styrer unormale T-celler mod celledød. Oral bexaroten er et systemisk middel godkendt til alle stadier af kutant T-celle lymfom. Laboratorieovervågning (blodprøver) af både lipider og skjoldbruskkirtelhormon er påkrævet i løbet af denne behandling.

HDAC-hæmmere

Vorinostat (Zolinza®) er en histon deacetyltransferasehæmmer (HDAC) til patienter med progressive eller vedvarende manifestationer af kutant lymfom og indtages oralt. HDAC-hæmning tillader, at en celledes DNA transskriberes, således at kræftceller kan dø ud. Denne medicin kræver hyppig blod-, elektrolyt-, blodpladeantal og elektrokardiogramovervågning (EKG) i de første uger af behandlingen. Vorinostat anvendes alene eller i kombination med andre terapier.

Romidepsin (Istodax®) er en anden HDAC-hæmmer tilgængelig for patienter med kutant lymfom, som har modtaget mindst en forudgående systemisk terapi. Romidepsin administreres ved intravenøs infusion over 4 timer hver uge i 3 uger efterfulgt af en hvileuge. Ligesom for andre HDAC-agenter er overvågning af blodprøver, herunder elektrolytter, magnesium og blodplader afgørende.

Proteasomhæmmere

Bortezomib (Velcade®) er en proteasomhæmmer, som cellerne normalt bruger til at nedbryde uønskede proteiner. I visse kræftformer bliver proteiner, der ellers dræber kræftcellen, elimineret for hurtigt. Lægemidlet gives intravenøst 4 gange inden for dag 1-11 efterfulgt af en hvileperiode på 10 dage i en 21-dages cyklus. Potentielle bivirkninger omfatter prikken i hænder og fødder eller ændringer i blodtallene.

Monoklonale antistoffer

Alemtuzumab (Campath®) er rettet imod CD52-antigenet (overflademarkør), der findes på både B-lymfocytter og T-lymfocytter. Det administreres typisk i lavdosisform ved subkutan injektion eller undertiden intravenøst 3 dage om ugen i et 8-12 ugers forløb. Patienter, der

modtager alemtuzumab, ordineres oral antibiotika og antivirale lægemidler for at beskytte immunsystemet under behandling og i op til 6 måneder efterfølgende.

Brentuximab vedotin (Adcetris®) er rettet imod CD30-antigenet (overflademarkør), som findes på nogle T-lymfocytter og andre immunceller, og bærer et kemoterapeutisk middel, der frigives i kræftcellerne. Det er en intravenøs infusion, der gives hver 3. uge. De mest almindelige bivirkninger omfatter prikken i hænder og fødder, kvalme, lave blodtal, træthed og diarré.

Pembrolizumab (Keytruda®) binder og blokerer aktiviteten af PD-1-receptoren udtrykt på T-lymfocytter og andre immunceller. PD-1-signalering hæmmer funktionen af T-celler, der ellers kunne angribe cancerceller. Pembrolizumab er en form for immunterapi, da dets virkning fremmer immunsystemets aktivitet. Det er en intravenøs infusion, der gives hver 3. uge.

Rituximab (MabThera®) bruges til behandling af mange typer non-Hodgkin lymfom, og virker også i kutane B-celle lymfomer. Lægemidlet er i stigende grad tilgængelig som biosimilært produkt (en ikke-branded version af det oprindelige lægemiddel, hvor det aktive stof i det væsentlige er samme biologiske stof som i det tilsvarende referencelægemiddel).

Mogamulizumab (Poteligeo®) retter sig mod CC kemokinreceptoren 4 og anvendes til recidiverende (tilbagefald) eller refraktorisk (bliver immun mod en bestemt behandling) mycosis fungoides eller Sézarys syndrom.

Kemoterapi

Kemoterapi givet som enkeltmiddel eller i kombination kan anvendes til behandling af manifestationer af avanceret kutant lymfom. Kombination eller kemoterapi med flere komponenter er normalt forbeholdt fremskredne sygdomsstadier.

Følgende enkeltkomponents kemoterapeutiske behandlinger er kendt for at være "mildere", så de ikke forårsager hårtab af betydning eller opkastning. Med de fleste af disse midler vil læger overvåge blodtællinger og nyre- og leverfunktion.

Methotrexate (Matrex®) er et antimetabolitmiddel anvendt til en række immunbaserede sygdomme. Det påvirker folinsyremetabolismen i kræftceller. I kutant lymfom indgives midlet i oral form, sædvanligvis ved en pille ugentligt.

Multiagent kemoterapi anvendes til behandling af transformerede mycosis fungoider og andre aggressive non-Hodgkin lymfomer, såsom perifert T-celle lymfom. Det er en folatmetabolisk hæmmer rettet mod samme bane som methotrexat. Patienter, der modtager pralatrexatbehandling, tager en daglig dosis folinsyre og modtager vitamin B12-injektioner hver 8. til 12. uge. Behandlingen leveres intravenøst hver 3. uge efterfulgt af en hvileuge.

Liposomal doxorubicin (Doxil®) er en speciel formulering af doxorubicin, et lægemiddel, som griber ind i DNA-aktiviteten i cancerceller. Liposom eller mikroskopisk fedtkugle, der omgiver doxorubicin, minimerer bivirkninger og forbedrer aktiviteten. Doxorubicin indgives ved intravenøs infusion hver 2-4 uge. Visse patienter skal gennemføre en evaluering af hjertefunktionen før behandlingen indledes.

Gemcitabine (Gemzar®) er et kemoterapeutisk stof, der virker ved at gribe ind i DNA-produktion i cancerceller. Administreres intravenøst efter forskellige skemaer.

Kombinationskemoterapi med flere komponenter

Anvendelsen af kemoterapeutiske kombinationer ved kutant lymfom bør frarådes, da der ikke foreligger evidens for deres højere effektivitet i forhold til sekventielle enkelte komponenter, og de altid er meget mere giftige. Intravenøse kombinationer som CHOP (cyclophosphamid, doxorubicin, vincristin og prednison), ESHAP (etoposid, solumedrol, højdosis ara-C og cisplatin) og GND (gemcitabin, navelbine og doxil) eller oral terapi PEP-C (chlorambucil, cyclophosphamid, etoposid, prednison) kan anvendes, når anden behandling ikke er muligt eller under sjældne omstændigheder som en måde til at opnå kortvarig respons som forberedelse til en knoglemarvstransplantation.

Stamcelletransplantation

Knoglemarv eller stamcelletransplantation kommer i betragtning i tilfælde af patienter med fremskreden sygdom. Allogen stamcelletransplantation er den anbefalede transplantationsmetode til behandling af patienter med fremskredent kutant lymfom. Imidlertid vil de fleste patienter med kutant lymfom aldrig skulle overveje denne mulighed. Allogen stamcelletransplantation er en procedure, hvor sunde stamceller transplanteres fra en person til en anden. Kilder til stamceller omfatter knoglemarv, perifert blod eller navlestrengsblod. Hæmatopoietiske stamceller kan vokse ind i alle slags celler, der findes i blodbanen. De producerer blodceller og de komponenter, som dit immunsystem behøver for at fungere. Under en transplantation infuseres raske stamceller i din krop, hvor de derefter vokser og producerer alle de forskellige blodkomponenter, som både din krop og dit immunsystem har brug for.

Kliniske forsøg

Den bedste måde at identificere effektive stoffer på og finde nye måder at behandle kutant lymfom på er gennem igangværende undersøgelser og forskning, herunder kliniske forsøg. Fordi denne sygdom er mindre almindelig end andre former for kræft, er forskerne afhængige af frivillige deltagere. Kliniske forsøg er afgørende for at identificere prognostiske strategier og bestemme optimale doser for patienter.

Hvis du er interesseret i at deltage i et klinisk forsøg, kan du tale med din læge om, hvilke der kan være passende og tilgængelige for dig.

6 Håndtering af bivirkninger

Behandlinger er beregnet til at lindre symptomerne af din sygdom, men ofte kan bivirkningerne fra behandlingerne fremkalde ubehag og gøre dagligdagen krævende. Fortæl det til lægen, hvis du oplever bivirkninger såsom:

- hudirritation og inflammation
- rødme, udslæt og kløe
- varme, ømhed eller brændende fornemmelse (som en solskoldning)
- træthed eller depression
- influenzalignende symptomer.

Meget oral medicin og intravenøs kemoterapi kan også fremkalde ændringer i appetitten, eller du kan helt miste appetitten. Hvis du oplever kronisk kvalme, opkastning eller vægttab, skal tilrådes det at konsultere en ernæringsekspert for at diskutere muligheder for at øge næringsindtaget på en måde, som din krop kan håndtere og fastholde. Andre problematiske bivirkninger kan forekomme i mave-tarmkanalen, for eksempel diarré eller forstoppelse. Prøv at ændre det tidspunkt på dagen, hvor du tager medicin. Det kan fremme appetitten eller reducere bivirkningerne i mave-tarmkanalen.

Mange kutane lymfompatienter oplever ekstrem træthed som en bivirkning ved behandling. Hvis det er tilfældet, så prøv at foregribe det og sæt selv tempoet, programmer hviletid i din dag efter behov, og juster din arbejdsplan, hvor det er muligt. Omorganisering af dit liv for at imødekomme de ændringer, der følger med denne sygdom og dens behandlinger, er vigtigt. Det er også vigtigt at fokusere på at spise rigtigt, få nok søvn og være god ved dig selv snarere end at tjekke ting af på en almindelig huskeliste og behage andre. Selvpleje er afgørende og vil påvirke resultaterne af din behandlings- og helingsproces.

Hvis du oplever depression i forbindelse med behandlingen, skal du tale med din læge om det, og tøv ikke med at anmode om antidepressive midler for at øge dit humør og energi.

Oprethold altid væskebalancen. Kosttilskud og proteindrikke kan hjælpe med at opretholde næringsindtag og forhindre vægttab.

Generelt kan bivirkninger variere og til tider være mere eller mindre intense, nogle med kumulative bivirkninger, og nogle der forværres i takt med at behandlingen øges. Patienterne

bør huske på, at hver specifik behandlingsprotokol fører til sit eget sæt bivirkninger, så tal med din læge herom.

Hudrelaterede problemer kan løses med beroligende blødgøringsmidler, ekstra fugt og øget væskeindtagelse for at holde huden fugtig. Påfør fugtgivere umiddelbart efter badning. Bær ikke-irriterende tøj, og beskyt din hud mod solen. Hold øje med symptomer på infektion, og rapporter alle, hvis de optræder. Beskyttende beklædning og/eller bandager kan hjælpe, hvis et bestemt område er besværligt eller smertefuldt.

For overdreven kløe er orale antihistaminer og andre lægemidler, der hjælper med nerverealteret kløe, tilgængelige og kan tilbyde lindring. God hudpleje går hånd i hånd med heling. Anvend topiske agenter, som din læge udsteder for at undgå at kradselæsioner, og tag de anbefalede antihistaminer.

Hvis du oplever varme eller en brændende fornemmelse i huden, findes der midler, der kan hjælpe. Koldt vand, fugtighedscremer og kølende midler med mentol kan være nyttige. Overvej desuden kolde kompresser eller isomslag til stærkt ramte områder.

Rådfør dig altid med din læge eller en apoteker, eller begge, før du bruger håndkøbsprodukter eller tilskud, for at sikre, at de ikke indeholder skadelige ingredienser.

7 Børn og unge

Kutant lymfom er generelt en sjælden sygdom. Den forekommer endnu sjældnere hos børn. I Europa og USA registreres op til 5 % af alle tilfælde før det 20. år. I nogle dele af verden, såsom de arabiske befolkninger i Mellemøsten, udgør børn dog op til 60 % af patienterne med mycosis fungoides. Prævalenserne varierer meget mellem geografiske regioner og befolkninger.

Mange forskere mener, at mycosis fungoides, især hos unge mennesker, kan have en genetisk komponent og kan udløses af miljømæssige faktorer. Faktisk kan der være en forbindelse mellem hudtype og tidlig forekomst af denne sygdom. For eksempel diagnosticeres afroamerikanere med mycosis fungoides før 40 års alderen betydeligt oftere end kauasiere.

På trods af den sjældne forekomst af denne sygdom hos børn, forbliver diagnoseprincipperne de samme uanset alder. Der er dog nogle særlige overvejelser vedrørende denne aldersgruppe. F.eks. er læger særligt opmærksomme på valg af et behandlingsforløb for yngre patienter, da fordelene ved behandlingen skal afvejes med eventuelle potentielle langsigtede komplikationer, der er mere udbredte blandt den pædiatriske aldersgruppe end hos voksne. Fototerapi er den foretrukne behandling for mycosis fungoides, men hvis et barn meget lille, er det teknisk set uegnet til denne behandlingsform.

Hos børn kan kendetegnene ved denne sygdom være vildledende, hvilket gør det endnu vanskeligere at diagnosticere kutant lymfom hos børn. En anden komplicerende faktor er, at læger generelt er tilbageholdende med at udtage biopsier på børn, medmindre der er absolut indikation for forekomsten af denne sygdom – og biopsi er den bedste måde, hvormed man kan opnå en præcis diagnose af kutant lymfom. Af disse grunde bliver diagnosen hos børn ofte forsinket længere end hos voksne. Prognosen for børn er den samme som for voksne.

Når børn har kronisk inflammatorisk dermatitis, som er en vedvarende hudtilstand, der ikke er klassificeret med en bestemt diagnose (en usædvanlig optræden af psoriasis, eksem eller atopisk dermatitis), skal lægerne overveje muligheden for mycosis fungoides.

Udfordringerne med at diagnosticere og behandle sådanne ofte komplekse sygdomme uden entydige manifestationer forstørres af forældrenes bekymringer, forventninger og barnets eget forståelsesniveau.

Det er kun i de seneste år, at forskere virkelig er begyndt at forstå de særlige karakteristika ved pædiatriske former af kutant lymfom, da flere data er blevet tilgængelige.

Det er vanskeligt at tage behandlingsbeslutninger for pædiatriske patienter, fordi yngre patienter er mere følsomme over for de negative virkninger af visse behandlinger. Særligt det forhold, at pædiatriske patienter, givet deres unge alder, har mere tid til at udvikle langsigtede bivirkninger og senfølger ved kræftbehandlingen, kræver særlig hensyntagen. Når de behandles med oral/topisk psoralen plus ultraviolet A (PUVA) eller smalbåndet UVB-fototerapi, lokal strålebehandling eller elektronstrålebehandling af hele hudarealet, er yngre patienter isårigens natur udsat for større risiko for at udvikle hudkræft, fordi de har en længere forventet levetid foran sig.

Tilsvarende kan pædiatriske patienter, der har behov for systemisk kemoterapi, udvikle leukæmi senere i livet, og patienter, der tager retinoider, såsom isotretinoin (Accutane®), har en risiko for en for tidlig nedsat knoglevækst. Topiske steroider og kvælstofsenepsgas betragtes som at være blandt de mere sikre behandlinger af sygdom i et tidligt stadie med lavere risiko for at udvikle kræft. I sidste ende er korrekt behandling af pædiatrisk kutant lymfom tilpasset den enkelte patients unikke tilfælde og behov.

Omend sjældent, bliver nogle unge diagnosticeret med kutant lymfom. For patienter, der er seksuelt aktive, kan en sådan diagnose være katastrofal. Det sværeste, siger nogle patienter, er sygdommens fysiske fremtræden – især på arbejdspladsen og i forhold. Et ansigtsudslæt eller andet åbenlyst udbrud kan gøre dig forlegen.

”Du føler, at du er et individ, der er gået i stykker, som om du ikke længere er hel.”

Patient

Forhold dig til din diagnose som enhver anden alvorlig medicinsk diagnose. Det er en kræftsygdom, og hvis du fortæller det på den måde til kolleger, venner og partnere, kan de være mere forstående.

8 Hudpleje

Kutant lymfom, såvel som visse behandlinger for denne sygdom, kan gøre huden tør, kløende og skællende. Fordi kutant lymfom rammer huden med symptomer, der kan gøre huden irriteret, er hudplejebefalingerne til patienterne de samme som til patienter med andre kroniske hudsygdomme såsom eksem. Følgende kan hjælpe med din hudplejerutine.

Fugtning

Tilstrækkelig fugt er en meget vigtig del af hudens sundhed, da den hjælper med at fortykke barrierefunktionen og sørger for, at vores hud føles behagelig. At holde huden fugtet og nedsætte tørheden kan også lindre kløe. En simpel og effektiv måde at bekæmpe tør hud på er hyppig brug af fugtighedscreme eller blødgøringsmidler.

Med så mange forskellige fugtighedscremer på markedet i dag, kan det være svært at bestemme, hvilke der skal bruges. Her er nogle tips til brug ved sammenligning af produkter:

- Salver og cremer har den største fugtgivende effekt. De er de bedste fugtgivende produkter, fordi de har et højt indhold af olie, der fører til større gennemtrængning og fastholdes længere af huden.
- Undgå lotioner, da de for det meste er fremstillet med højt vandindhold og lavt olieindhold. Undgå geler, da de indeholder alkohol eller acetone, der kan udtørre huden. Undgå fugtighedscreme, der indeholder parfume og farvestoffer.
- Påfør fugtighedscreme ofte, mindst 2 til 3 gange dagligt, for at beskytte huden mod udtørring.
- Det kan være nødvendigt at prøve forskellige produkter, inden du finder dem, der virker bedst for dig.

Smør fugtighedscreme på huden, mens den er fugtig, fordi fugtgivende lotioner og smørende salver kan holde vandet i huden og lindre tørhed længere. Når huden bliver tør og skællende, gøres den våd med vand og derefter påføres en smøresalve med lanolin, såsom vaseline. Patienterne skal ofte smøre og fugte huden mange gange. For information om passende fugtighedscremer kan det være en god idé at kontakte en lokal eller national eksemorganisation i dit eget land.

Tørhed

Tørhed ledsager næsten alle tilfælde af kutant lymfom.

Som følge heraf, er tørhed (også kendt som xerose) den mest almindelige årsag til kløe, hvilket i høj grad bidrager til patientens ubehag.

Der er selvfølgelig stor variation i, hvordan tørhed viser sig ved kutant lymfom. Nogle patienter har tørre pletter primært i koldere måneder, hvor luftfugtigheden er lav. Andre patienter oplever, at tørre skæl falder af huden gennem hele året, fordi deres sygdom breder sig til stadig større hudarealer. Hos patienter med omfattende involvering af huden, især med rødme (også kendt som erythroderma), kan der forekomme diffust hududslæt.

Dette kan være generende for patienterne. Nogle føler sig flove, både ude og hjemme, når huden skæller synligt. Disse følelser er forståelige og helt normale. Patienterne kan håndtere disse symptomer på forskellige måder, herunder smøring af huden med tykke lag af salvebaserede produkter som Vaseline® eller vaselin, hvilket kan reducere skæl og afskalning i mindst 2-5 timer, før det skal påføres igen.

Tilføjelse af duftfrie badeolier til badevand og blødgøring i 10 minutter flere gange om ugen kan lette skældannelse for nogle patienter. Vær opmærksom på, at dette kan gøre huden meget glat, så patienterne skal være forsigtige, når de træder ud af badet.

Håndkøbsprodukter, der indeholder mælkesyre, kan hjælpe med at fjerne tørre flager fra skællet hud. De fleste af disse produkter indeholder 12 % mælkesyre i en duftfri creme eller 10 % urinstof.

Kløe

De fleste patienter med kutant lymfom oplever kløe (også kendt som pruritus) og det kan være svært at finde lindring på dette kroniske, forværrende symptom. Årsagerne til kløe var for størstedelens vedkommende ukendte indtil for ikke så mange år siden.

Patienter, der oplever kløe, begynder at kradse i det område, hvor det klør. Dette sender et signal til hjernen, som igen sender et nyt signal tilbage til huden, hvor det igen udløser kløe. En slags evigt kredsløb. Det kan være nyttigt at lægge en ispose, pose med frosne grøntsager eller knust is i en forsegleet plastikpose dækket af et papirhåndklæde på det kløende område så længe som 10 minutter. Dette vil "slukke ilden" så at sige. Tænk på kløe i denne sygdom som en løbeild – hvis kløen kan fjernes, når den starter, kan den forhindres i at sprede sig til hele huden.

For de fleste patienter med kutant lymfom kan kløe variere fra en mindre irritation til en plage, der kan reducere patientens livskvalitet betydeligt. Kutant lymfom-relateret kløe er særlig vanskelig at håndtere, da den kan begynde i det små og sprede sig til hele kroppen. I en undersøgelse foretaget af den nu afdøde læge Marie-France Demierre fra Boston University of Medicine i USA rangerede kløe blandt de mest fremtrædende årsager til stresstilstande for 88 % af patienterne med kutant lymfom.

Kløe er i bund og grund en fysiologisk tilstand, og det er mere sandsynligt, at der ordineres en passende behandling, hvis du giver din læge en detaljeret beskrivelse af dine symptomer. Når du konsulterer din læge, skal du prøve at beskrive sværhedsgraden af kløe på en skala fra 1 til 10, hvor 1 er lille til ingen kløe og 10 er uudholdelig kløen, der forhindrer en normale daglige aktiviteter.

Selvom den endelige årsag til kløe endnu ikke er kendt, er visse behandlinger tilgængelige. En almindelig indledende behandling er antihistaminer. Andre muligheder omfatter Allegra® og Claritin® til dagtimerne eller Benadryl® og Atarax®, som oftest bruges om natten, fordi de har en beroligende virkning. Nogle af disse lægemidler kan fås i håndkøb, mens andre er receptpligtige. Disse lægemidler blokerer rødme, hævelse og kløe. For de fleste, der lider af disse symptomer, bliver kløen markant værre, lige før de falder i søvn, så beroligende antihistaminer kan være særligt effektive.

Der er også nemme hjemmelavede midler til at lindre kløe. Bad huden i 15 minutter i et havremelsbad. Læg et koldt kompres på et særligt kløende område for at berolige irritationen og reducere trangen til at kradse. Læg åbne våde bandager på de kløende områder. Dette er en enkel, sikker og effektiv måde at lindre kløe på og reducere rødme, brændende fornemmelse og væskende hudlæsioner. Bed din læge om detaljerede instruktioner om, hvordan du anvender disse forbindinger.

Der findes også anden medicin, der kan hjælpe med at lindre kløe. Nogle muligheder er:

- Gabapentin (Neurontin®) er et antikonvulsivt middel, der ordineres til personer, der har tilbøjelighed til konvulsioner, og som har været effektivt til behandling af kløe.
- Mirtazapin (Remeron®) er et antidepressivt middel, der ordineres personer, som ved sengetid har svært ved at sove på grund af kløe.
- Aprepitant (Emend®) er en receptpligtig medicin, der anvendes til forebyggelse af kemoterapiinduceret kvalme og opkastning, som har vist sig at være effektiv til at reducere kløe.

- Fototerapi er en god behandlingsmulighed for patienter med mycosis fungoides, især dem, der lider af kløe.
- Topiske steroider kan være effektive, når de anvendes i forbindelse med andre behandlingsmetoder, men har tendens til at være upraktiske til behandling af alvorlige tilfælde på grund af det store overfladeareal, der skal behandles.
- De mest effektive håndkøbslotioner til mindre alvorlige tilfælde er dem, der indeholder pramoxin, et bedøvelsesmiddel, der reducerer overførslen af kløefornemmelse fra hudnerverne, eller menthol, da dets køleegenskaber kan overdøve kløefornemmelsen. Vær forsigtig med at bruge smertestillende midler, da de har vist sig at forværre anfald med kløe.

Derudover er der blevet rapporteret en vis lindring af kløe via alternative metoder som akupunktur og biofeedback.

Hudrevner

En hudrevne er en lige eller lineær sprække i huden, som ofte strækker sig ned i det andet lag af huden, hvor det forårsager betydelig smerte og ubehag. Disse forekommer primært på fingre og hænder i håndfladen. Disse hudrevner kan gøre det vanskeligt at bruge fingrene til finmotoriske bevægelser som påklædning, skrivning, madlavning eller spising. Hudrevner kan opstå til enhver tid hos alle, især om vinteren og især hos personer, der har tyk, skællet hud på deres håndflader på grund af sygdomme som f.eks. kutant lymfom.

De fleste læger mener, at dette optræder hos patienter med skællet hud, fordi en lille revne i huden bliver smittet med bakterier, der får en hudrevne til at vokse og blive mere smertefuld. Det sker oftere om vinteren end sommeren, fordi de fugtige forhold om sommeren minimerer revnedannelse på grund af den øgede fugtighed.

Patienterne kan træffe forebyggende foranstaltninger for at undgå hudrevner ved at holde tykke, skællede hænder og fødder fugtet i løbet af dagen med duftfrie cremer eller et tykt lag vaselineholdige produkter. Dette kan omfatte anvendelse af et tykt lag på håndflader og fodsåler ved sengetid og sove med hvide bomuldshandsker eller bomuldsstrømper.

Når hudrevner er dannede, er det vigtigt at rense dem mindst to gange om dagen med sæbe og vand og anvende en antibiotisk salve til revner eller sprækker for at fremskynde helingen. De fleste dermatologer opfordrer patienterne til at undgå triple-antibiotiske salver (som Neosporin®), fordi neomyciningrediensen kan udgøre et allergen, der forårsager udslæt.

Hvis hudrevnen ikke heler, bør patienten konsultere sin læge for at udskrive et receptpligtigt topisk antibiotika.

Af og til er en hudrevne så dyb og bred, at læger kan ordinere brug af superlim til at klæbe hudrevnen sammen. Hvis hudlim ordineres skal revnen renses med sæbe og vand og en lille dråbe superlim dryppes i revnen. Den omgivende hud klemmes sammen i 60-90 sekunder for at hjælpe med at lukke den. Det tørrer meget hurtigt. Patienterne skal dog være forsigtige med ikke at lime fingrene sammen.

Derudover bør det overvejes at bruge et produkt som New Skin®, et antibiotika, der indeholder et let klæbemiddel, som også danner en barriere over sprækker, og en blanding af kemikalier, der skaber et polymerlag, der binder sig til huden, holder snavs og bakterier borte og fastholder fugtighed. Kig efter produkter med navnet flydende plaster eller tilsvarende.

Infektion

Hudinfektioner er ikke ualmindelige hos patienter med kutant lymfom. Nogle patienter med større angrebne hudarealer kan opleve, at deres hud er koloniseret med en bakterie kaldet stafylococcus aureus. Mens nogle former for stafylokokbakterier normalt findes på vores hud, er denne version de mest almindelige bakterier, der inficerer huden hos patienter med kutant lymfom. Når de optræder, opstår der normalt infektioner i hudlæsioner, der skyldes kutant lymfom. Infektion er den største bekymring for patienter med kutant lymfom, for hvis den ikke behandles, kan dens konsekvenser være livstruende.

Med dette i tankerne er det vigtigt at kende tegn på hudinfektion og vide, hvornår du skal kontakte din læge. Tegn på hudinfektion kan omfatte følgende:

- et rødt område på huden, der er smertefuldt, hævet og dækket af skorpe eller væskende
- rødme og ømhed omkring en hudlæsion
- en hudlæsion, der ikke klør men gør ondt
- læsioner der udvikler en tynd gullig skorpe.

Du bør straks kontakte din læge hvis noget af følgende opstår (hvilket kan indikere begyndelsen på cellulitis eller blodinfektion):

- du udvikler feber og kulderystelser forbundet med abrupt udbrud af træthed og svaghed
- alle dine hudlæsioner bliver pludselig ømme og røde, især med rødme, der strækker sig fra læsionerne mod din mave (armhule eller lænden).

Badning og brusebad

Ved badning eller brusebad skal du bruge lunkent vand – ikke varmt – da varmt vand har tendens til at fjerne de naturlige olier fra vores hud, der holder den fugtig, og kan efterlade huden mere tør end før. Varmt vand giver forøger også blodgennemstrømningen til huden, hvilket kan øge kløe, når patienten kommer ud af brusebadet eller badet. Overdrevent varmt vand kan midlertidigt lindre kløe, men det anbefales ikke, fordi det kan forværre huden tilstand og dermed kløen på lang sigt.

Tag korte bade og brusebade, ikke længere end 15 minutter. Det bedste tidspunkt til at påføre blødgøringsmidler er efter badet, mens huden stadig er fugtig. Anvendelse af fugtighedscreme (eller topisk medicin i et hudblødgørende middel) på fugtig hud hjælper med at forsegle fugten i hudens ydre lag.

Omfanget af kløe og hudinfektioner kan reduceres ved brug af "blegemiddelbad" – det er som at gøre dit badekar til en swimmingpool. Blegemiddelbad indebærer at ligge i blød i 15 minutter i et $\frac{3}{4}$ fyldt badekar med varmt vand og $\frac{1}{4}$ kop almindelig husholdningsblegemiddel (duftfri, natriumhypoklorit 6-8 %) tre gange om ugen. Blegemiddelbad kan ikke alene reducere risikoen for infektion, men de har vist sig også at være anti-inflammatoriske.

Sæber

Hvad sæbe angår gælder reglen: jo mindre jo bedre. Når patienter føler sig nødsaget til at bruge sæbe, så prøv en fugtighedsgivende sæbe, der indeholder ekstra olier. Undgå stærkt duftende sæbe, fordi et produkt er tilsat duft først skal opløses i alkohol, hvilket udtørre huden. Duftstoffer kan også være irriterende og potentielle allergener. Vælg sæbe og fugtighedscreme, der er mærket som duftfri. Undgå antibakterielle eller deodorantsæber, da de kan være for udtørrende.

Vaskemidler

Vaskemidler kan også påvirke huden. Sørg for at bruge et duftfrit middel. Også skyllemidler indeholder ofte dufte, så brug duftfri skyllemidler. Stofblødgøringsstykker tilsat til tørretumbleren er ofte det værste produkt til patienter med følsom hud, fordi duftene dækker tøj, som kommer i direkte kontakt med huden og kan være en konstant kilde til irritation.

Solbeskyttelse

For meget sol er skadeligt for huden. Brug solcreme, bær en hat med skygge, og overvej at have lange ærmer og bukser året rundt. Hvis du modtager lysterapi som en del af din behandling, kan din læge råde dig til at bruge UV-blokerende solbriller. Men for nogle personer med kutant lymfom kan kort perioder (15-20 minutter) af sollys være gavnlige for din hud. Drøft dette med dit sundhedsplejeteam for at bestemme, hvilken protokol der passer bedst til dig.

Øvrige tips

Du kan holde din hud behagelig ved også at følge disse nyttige tips:

- Brug løstsiddende, komfortable stoffer, der "ånder". Bomuld er bedst. Undgå grove kradsende stoffer såsom uld. Undgå tætsiddende tøj.
- Skrub ikke huden, eller gnid den ikke hårdt.
- Hold fingernegle korte for at forhindre infektion og beskadigelse af huden.
- Undgå at blive overophedet; sved forværrer kløe.
- Find måder at håndtere stress på, da det kan udløse opblussen af kutant lymfom og øge kløe.

Kapitel 14 - Seksualitet

Intimitet

At være intim kan være udfordrende, når du har kutant lymfom af den simple grund, at plaque, læsioner og udslæt kan være så ubehagelige, at du ikke ønsker at blive berørt. Sommetider oplever personer med kutant lymfom, at de har nok i sig selv eller er uinteresserede i intime forhold på grund af ændringerne i deres fysiske udseende. Nogle symptomer får huden til at føles så ru, at en fysisk kontakt vil forværre denne følelse. Fra kløe og den brændende fornemmelse til indsmøring med salve efter et brusebad kan behandlingen af denne sygdom helt sikkert skabe en hindring for intimitet.

Par kan finde løsninger på disse problemer. Der er tidspunkter, hvor du bare ikke ønsker seksuelle forhold, og forhåbentlig forstår din partner dette. Andre gange, når der ikke er opblussen, vil du sikkert føle dig lige så seksuel som normalt. Yngre patienter får børn på trods af deres sygdom.

Ligesom du har brug for et solidt støttesystem omkring dig for at hjælpe dig med op- og nedturene i denne sygdom, har du også brug for en partner, hvis kærlighed og forståelse går dybere end det fysiske.

"Når du har en sygdom, enhver form for forfærdelig sygdom, har du brug for en partner, som er meget, meget forstående. Det er frustrerende, fra et plejesynspunkt, ikke at vide, hvad du kan gøre, for at få den person du elsker, til at føle sig bedre tilpas."

Patient

Kommunikation er afgørende i løbet af denne sygdom. Lad din partner vide, hvornår det er i orden med berøring, og hvornår det ikke er. Det er vigtigt at forklare forsigtigt, at det ikke er en afvisning af den anden person, men et symptom på din huds tilstand.

"Du skal fortælle din partner, "Jeg elsker dig af hele mit hjerte, men jeg kan ikke forklare, hvad jeg går igennem", og jeg er sikker på, at partneren vil være forstående, vel vidende at I elsker hinanden."

Patient

En rutsjebanetur med en kronisk sygdom kan faktisk gøre din kærlighed stærkere.

Fertilitet

Kutane lymfomer er oftest kroniske sygdomme. Fordi det er kroniske sygdomme, bliver behandlingerne ofte givet kontinuerligt i mange måneder og endda år. Både læger og

patienter søger milde, sikre, godt tolererede og effektive terapier, der kan behandle og kontrollere lymfomet over lang tid. Når en ny behandling undersøges, tager lægerne hensyn til både responsvarighed (hvor længe behandlingen er effektiv), og hvor mange patienter, der får det bedre, for at afgøre, om en ny behandling er effektiv.

Når det kommer til familieplanlægning, kan det være et problem at bruge selv mild terapi i lang tid. Fordi mange terapier kun virker, mens de bliver givet, skal aspekter af familieplanlægning ofte overvejes, når man vælger terapi. Dette omfatter fertilitet (evnen eller muligheden for at blive gravid eller gøre nogen gravid), undfangelse (den egentlige proces at blive gravid og gøre nogen gravid), graviditet og amning efter graviditet. Disse aspekter bør overvejes, hvis en patient eller dennes partner gerne vil have et barn i nær eller endda i fjern fremtid.

De fleste behandlinger er ikke undersøgt på gravide kvinder. Meget af vores viden kommer fra studier på dyr, forståelse for hvordan stoffer virker eller i nogle få tilfælde, hvor patienter har gjort deres partner gravid eller blev gravide, mens de var under behandling med et af disse lægemidler. Da der er begrænsede oplysninger til rådighed, og hver patients behandlingsbehov er unikt, skal du bruge dette som generel information til at starte en snak med din behandlende læge og ikke som en specifik anbefaling til din pleje.

Ordbog

Aggressive lymfomer

Lymfomer, der er hurtigt voksende og generelt skal behandles straks; også kendt som lymfomer med høj grad.

Alemtuzumab (eller Campath®)

Et monoklonalt antistof, der er rettet imod CD52 antigenet (overflademærker), der findes på både B-lymfocytter og T-lymfocytter. Lægemidlet anvendes til behandling af avanceret CTCL.

Allogen (stamcelle) transplantation

En procedure, hvor en patient får knoglemarv eller stamceller doneret af en anden person.

Antiemetika

Lægemidler, der reducerer eller forhindrer kvalme og opkastning.

Antigen

Identifikation af proteiner placeret på overfladen af alle celler. Immunsystemet bruger antigener til at bestemme, hvorvidt celler er en nødvendig del af kroppen eller skal destrueres.

Antistof

Et komplekst protein fremstillet af B-lymfocytter, der reagerer med antigener på toksiner, bakterier og nogle kræftceller og dræber eller markerer dem til fjernelse.

Autolog (stamcelle) transplantation

En form for knoglemarvs- eller stamcelle-transplantation, hvor en patient får transplanteret sine egne stamceller.

BCNU

Et kemoterapeutisk stof, der anvendes topisk i CTCL. (Også kendt som carmustine).

Bexaroten (eller Targretin®)

Medikamenter i både kapsel- og gelformer, der har vist sig at være effektive til behandling af CTCL.

Biologisk terapi

Behandling, der bruger eller stimulerer immunsystemet til at rette forsvaret mod en infektion eller sygdom.

Biomarkør

En forbindelse (normalt et protein), der bruges til at måle tilstedeværelsen af en sygdom.

Biopsi

Fjernelse af væv til mikroskopisk undersøgelse til diagnostiske formål.

Campath® – se alemtuzumab

Cancer

Unormal cellevækst, der ikke kan styres af kroppens naturlige forsvar. Kræftceller kan vokse og til sidst danne tumorer.

Carmustin

Et kemoterapeutisk stof, der anvendes topisk i CTCL (også kendt som BCNU).

CT eller CAT (computer (aksial) tomografi) scanning

Denne billedbehandlingstest optager en række detaljerede billeder af kroppens indvendige ved hjælp af en røntgenmaskine koblet til en computer.

Dermatolog

En læge med speciale i diagnose og behandling af hudsygdomme.

Elektronstrålebehandlet af hele hudens overfladeareal – TSEB (Total skin electron beam)

En form for strålebehandling, der kun behandler hudoverfladen. Den er meget effektiv til at fjerne alle former for CTCL-læsioner fra huden. Også kendt som elektronstråleterapi.

Elektronstrålebehandling

En form for strålebehandling, der kun behandler hudoverfladen. Den er meget effektiv til at fjerne alle former for CTCL-læsioner fra huden. Kan bruges til at behandle dele af huden eller hele hudoverfladen. Hvis hele hudens overfladeareal behandles, betegnes det som (TSEB).

Histologi

Undersøgelsen af vævsegenskaber, som kan føre til diagnosticering af en bestemt type tumor.

Hæmatolog

En læge, der specialiserer sig i behandling af sygdomme i blod og bloddannende væv.

Immunologiske test

Blodprøver, der registrerer tilstedeværelsen af diagnostiske proteiner eller antigener på en tumor.

Immunsystem

Kroppens forsvarsmekanismer involveret i bekæmpelse af infektioner og anerkendelse af fremmedvæv. Alle CTCL'er og lymfomer er sygdomme i immunsystemet.

Immunterapi

Se biologisk terapi.

Indolent lymfom

Lymfom, der er langsomt voksende med et snigende forløb og kun få symptomer. Også kaldet lymfom af lav grad.

Interferon (eller Intro® eller Roferon®)

En systemisk terapi, der har vist sig at være meget effektiv til behandling af CTCL.

Interferoner

Naturligt forekommende stoffer, der stimulerer immunsystemet i infektioner og inflammation. Syntetiske former anvendes til behandling af virale infektioner, autoimmune sygdomme og kræftformer.

Intron®A – se Interferon

Lactat dehydrogenase (LDH)

Et enzym målt i blodet og anvendt som biomarkør til måling af omfanget eller spredningen af kræftformer.

Kemoterapeutisk cyklus

Term anvendt til at beskrive processen, hvor kemoterapi gives, efterfulgt af en hvileperiode, hvor kroppen får lov til at komme sig.

Kemoterapeutisk regime

Kombinationer af lægemidler mod kræft givet ved en bestemt dosis i en specifik sekvens i henhold til en streng tidsplan.

Kemoterapi

Behandling med medicin for at stoppe væksten af hurtigt delende kræftceller, herunder lymfocytter.

Klassifikation

En metode til at klassificere en tumor på grundlag af, hvor aggressivt den vokser.

Kliniske forsøg

En undersøgelse, hvor patienterne får en ny behandling for at afgøre, om den er sikkert, mere effektiv eller mindre giftig end allerede eksisterende behandlinger. Kliniske forsøg er en vigtig del af processen med at forstå sygdomme og har været med til at give information til de regulerende myndigheder til godkendelse af nye lægemidler.

Knoglemarv

Svampet materiale, der findes inde i knoglerne, og som indeholder stamceller, der udvikler sig til tre typer af celler: røde blodlegemer, der leverer ilt til kroppen og fjerner kuldioxid, hvide blodlegemer, der beskytter kroppen mod infektion, og blodplader, der hjælper blodet med at størkne.

Kombineret kemoterapi

Flere lægemidler indgivet samtidigt for at øge responsenheden for visse tumorer.

Kvælstofsennepsgas

En medicin, der anvendes topisk til behandling af CTCL. Også kendt som mechlorethamin.

Lokaliseret sygdom

En kræft, som kun er til stede i en begrænset del af kroppen - for eksempel hals eller armhuler.

Lymfekarsystemet

De kanaler, væv og organer, der opbevarer og bærer lymfocytter, der bekæmper infektion og andre sygdomme.

Lymfeknude

Små bønneformede kirtler placeret i lymfesystemet. Der findes tusindvis af lymfeknuder i hele kroppen med klynger i halsen, armhulerne, brystet, maven og lysken. Lymfeknuder filtrerer lymfevæske, fanger og ødelægger potentielt skadelige bakterier og vira.

Lymfocyt

En type hvid blodcelle. Lymfocytter, der bæres af lymfevæsken, er en del af immunsystemet og bekæmper infektion.

Lymfom af lav grad – se indolent lymfom

Lymfe

Den vandige væske i lymfesystemet, der indeholder hvide blodlegemer (lymfocytter).

Lymfom

En lymfocytkræft, der involverer lymfeknuder, organer og væv i lymfesystemet (immunsystem), generelt klassificeret i enten Hodgkin lymfom eller non-Hodgkin lymfom.

Malign

Har tendens til forværring og være livstruende, hvis behandlingen ikke er effektiv.

Matrex® – se methotrexat.

Mechlorethamin

En medicin, der anvendes topisk til behandling af CTCL. Også kendt som topisk svovlsennepsgas.

Medicinsk onkolog

En læge, der specialiserer sig i brugen af kemoterapi, hormonbehandling og mange andre typer af biologiske terapier til behandling af kræft.

Methotrexat (eller Matrex®)

En kemoterapi, der gives som en behandling for visse former for kræft.

Monoklonale antistoffer

En kemoterapi, der fungerer som en behandling for visse former for kræft. Forskere kan producere store mængder af et antistof, der kan rettes mod et enkelt mål (eller antigen) på celleoverfladen. Monoklonale antistoffer anvendes til at klassificere lymfomer ved at identificere overfladeproteiner på lymfocytter.

MRI (magnetisk resonansbilleddannelse)

MRI bruger magneter og radiofrekvensbølger til at optage billeder af kroppens indvendige organer. MRI kan give oplysninger om væv og organer, der ikke er tilgængelige med andre billeddannelsesteknikker.

Mucositis

Inflammation i hinder omkring væv og organers. Optræder i munden i form af sår eller betændelse.

Mustargen

En medicin, der anvendes topisk til behandling af CTCL. Også kendt som mechlorethamin.

Målettet terapi

En behandling, der er rettet mod specifikke gener eller proteiner (mål), der er unik eller abnormt udtrykt i en cancercelle.

Non-Hodgkin lymfom (NHL)

En gruppe af flere nært beslægtede kræftformer, der opstår fra lymfesystemet. Selvom de forskellige typer af NHL har nogle ting til fælles, varierer de i, hvordan kræftcellen ser ud under et mikroskop, hvordan cellerne vokser og hvordan tumoren påvirker kroppen. CTCL'er er en type NHL.

Onkolog

En læge, der har specialiseret sig i behandling af kræft. Nogle specialiserer sig i kemoterapi (medicinsk onkolog), strålebehandling (stråleonkolog) eller kirurgi (kirurgisk onkolog).

Ontak®

En medicin, der anvendes til behandling af CTCL.

Patolog

En læge, der specialiserer sig i at studere sygdom ved mikroskopisk undersøgelse af kropsvæv og organer (biopsi). Ethvert væv, der mistænkes for at være kræft, skal først undersøges af en patolog for at bekræfte diagnosen.

Pentostatin

En medicin, der anvendes til behandling af CTCL.

PUVA

Kombinerer behandling med UVA med psoralen, et lægemiddel, der fremmer lysfølsomhed.

Røntgen

Stråling, der anvendes i lave doser til at tilvejebringe billeder af kroppens indvendige organer og i høje doser til behandling af kræft.

Stadie

Angiver kræftsygdommens udvikling på tidspunktet for diagnosen og skelner mellem, om den er lokaliseret til oprindelsesstedet, spredt til naboområder eller fjerntliggende steder i kroppen.

Sygdomsprogression

Udtryk der anvendes, hvis sygdommen forværres på trods af behandling (også kaldet behandlingssvigt).

Systemisk kemoterapi

En kemoterapi med enkeltagenter sammen med kombineret kemoterapi er sædvanligvis forbeholdt fremskredne stadier (trin III og IV), som kun vanskeligt kan behandles andre former for terapi, og indgives oralt eller intravenøst.

Targretin® – se bexaroten.

Trombocytopeni

En mangel på blodplader i blodet, hvilket forringer blodets evne til at størkne.

Thymus

En kirtel placeret bag sternum (brystbenet), der forbedrer reproduktion og udvikling af lymfocytter. T-lymfocytter dannes i thymus.

Toksiciteter

De uønskede bivirkninger af kræftbehandlinger, såsom et fald i blodlegemer, kvalme og opkastning og hårtab.

Topisk

En medicin eller behandling, der påføres huden lokalt.

Topiske steroider

Topiske steroider med høj styrke har vist sig at være virksomme i CTCL og fjerne symptomer i et tidligt sygdomsstadie (trin I-A og I-B). Topiske steroider er nemme at anvende og er ikke forbundet med mange af de komplikationer som dem, der ses med andre hudbaserede behandlinger for CTCL.

Tumor

En unormal masse eller hævelse af væv. Tumorer kan forekomme overalt i kroppen. En tumor kan være godartet (ikke livstruende) eller ondartet (forværring og potentielt livstruende, medmindre den behandles med succes).

Udmattelse

En nedsat aktivitetskapacitet, der ofte ledsages af følelser af træthed, søvnighed eller irritabilitet.

UVB, bredbånd

En form for fototerapi, der bruger ultraviolet lys, der involverer hele spektret af UVB bølgelængder.

UVB, smalbånd

En form for fototerapi, der koncentrerer ultraviolet lys i et smalt område af UVB bølgelængder. Det kan være en effektiv behandling af plet-stadie CTCL samt andre hudsygdomme.

Vaccine

Et stof eller en gruppe stoffer, der er beregnet til at stimulere immunsystemet til at reagere. En vaccine kan hjælpe kroppen med at genkende og ødelægge kræftceller. Lymfomvacciner kombinerer ofte kræftantigener med et stof til at stimulere patientens eget naturlige forsvar til at bekæmpe sygdommen. Disse vacciner er specialfremstillede for hver patient under anvendelse af en tumorprøve taget fra patientens lymfeknuder.