

Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

Iholymfooma – potilaan opas

© 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

Iholymfooma – potilaan opas

1 Johdanto

Julkaisun kattavuus

Tämä opas on tarkoitettu henkilöille, jotka sairastavat iholymfoomaa (kutaanista lymfoomaa). Opas on muiden järjestöjen tuottamien alkuperäistietojen ja -materiaalin pohjalta laadittu versio, jota on korjattu, mukautettu ja lyhennetty. Näitä järjestöjä ovat esimerkiksi Yhdysvalloissa toimiva Cutaneous Lymphoma Foundation ja Isossa-Britanniassa toimiva Lymphoma Action. Tavoitteena on luoda vakioituinen, helposti sisäistettävä ja yleispätevä opas, jonka käännetty versio on käytettävissä useilla Euroopan alueen kielillä.

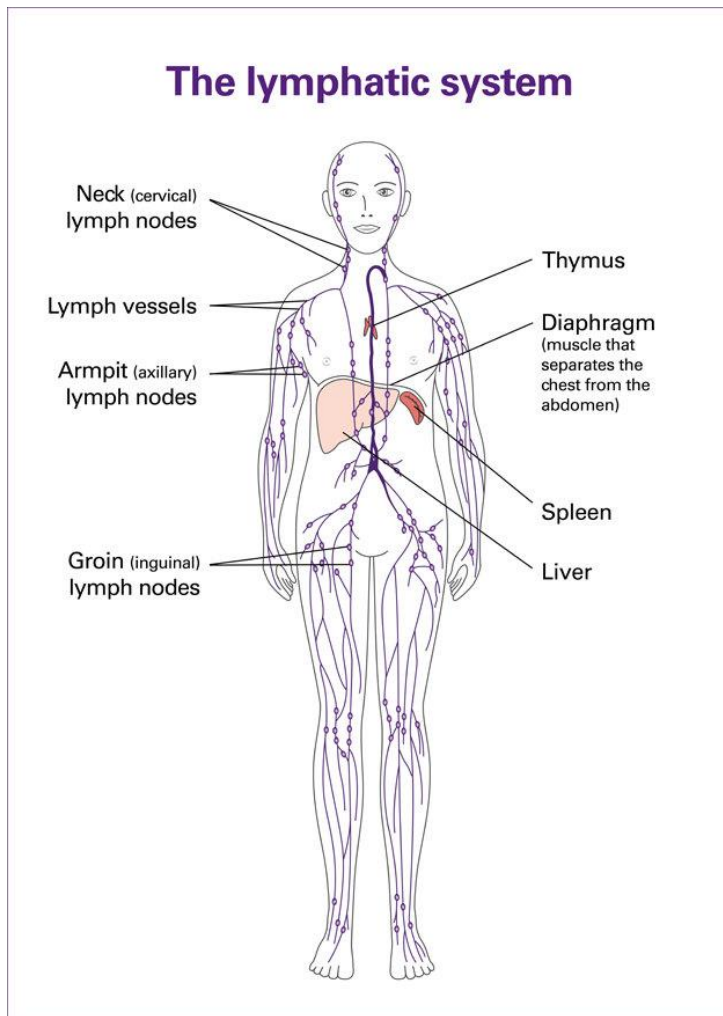
Vaikka oppaan tiedoista voi olla hyötyä missä tahansa päin maailmaa, lukijan tulee muistaa, että se on tarkoitettu käytettäväksi ensisijaisesti Euroopassa. Euroopan maissa asuvien lukijoiden pitää ottaa huomioon se, että terveydenhoitojärjestelmät sekä diagnostiikka, hoitoihin ja terveydenhuoltoon liittyvät käytännöt ovat maakohtaisia. Tämän vuoksi Lymphoma Coalition Europe on maininnut liitteessä alkuperäiset lähdemateriaalit ja sisällön, joka koskee Euroopan aluetta. Tämä julkaisu ei kuitenkaan kata jokaisen yksittäisen Euroopan maan tilannetta. Julkaisussa käsitellään yleisellä tasolla iholymfoomaa, sen hoitoja ja lääketieteellisiä toimenpiteitä, jotka voivat olla erilaisia eri maissa.

Tietyt hoidot ja tutkimukset voivat kuulua joissain maissa julkisen terveydenhuollon piiriin. Potilas voi saada joitain hoitoja osana kliinistä lääketutkimusta tai erityiskäyttöohjelmaa, kun taas joillain hoidoilla ei vielä ole hyväksyntää Euroopan maissa. Tässä julkaisussa viitatuista hoidoista ja ihon hoidossa käytetyistä tuotteista on mahdollisuuksien mukaan käytetty sekä yleisnimeä että tunnettua kaupanimeä. Lukijan tulee muistaa, että kaupanimi voi olla maakohtainen.

Suosittellemme, että hankit lisätietoja hoitojen saatavuudesta ottamalla yhteyden paikalliseen tai kansalliseen syöpäjärjestöön tai Lymphoma Coalitioniin.

Mikä on iholymfooma?

Lymfooma tarkoittaa syöpää, joka alkaa lymfosyyteistä eli imusoluista, jotka ovat osa ihmisen immuunijärjestelmää. Lymfosyyttejä on normaalisti imusolmukkeissa (imurauhasissa). Niitä on myös muualla imukudoksessa, kuten pernassa, suolistossa ja ihossa.



Kuva: imukudosjärjestelmä (imusuonisto ja imusolmukkeet merkitty vihreällä) (julkaistu Lymphoma Action -järjestön luvalla)

The Lymphatic system	Imukudosjärjestelmä
Neck (cervical) lymph nodes	Kaulan (servikaaliset) imusolmukkeet
Lymph vessels	Imusuonisto
Armpit (axillary) lymph nodes	Kainalon imusolmukkeet
Groin (inguinal) lymph nodes	Nivusten imusolmukkeet
Thymus	Kateenkorva
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Pallea (diaphragma, rintaontelon ja vatsaontelon välinen lihas)
Spleen	Perna
Liver	Maksa

Jos imusolut alkavat kasvaa tai jakautua hallitsemattomasti tai eivät kuole normaalin elinkaarensa päättyessä, ne voivat lisääntyä ja muodostaa syöpäsolukkoa. Tätä kutsutaan

lymfoomaksi eli imukudossyöväksi. Jos lymfooma alkaa ihon imusoluista, sitä sanotaan iholymfoomaksi (kutaaninen lymfooma).

Iholymfoomat ovat harvinaisia sairauksia. Arvioiden mukaan länsimaissa ilmaantuu vuosittain yksi uusi tapaus 100 000 henkilöä kohti. Vaikka iholymfoomat ovat yksi syöpämuoto, ne ovat monissa tapauksissa hyvin hidaskasvuisia eivätkä vaikuta elinajan odotteeseen. Ne käyttäytyvät yleensä pikemminkin pitkäaikaisen (kroonisen) ihosairauden kuin syövän tavoin.

Huomaa, että iholymfoomalla ei tarkoiteta lymfoomaa, joka alkaa muualta kuin iholta, kuten imusolmukkeissa, ja leviää tämän jälkeen iholle. Syövät nimetään niiden solutyypin ja alkuperän mukaan – ei leviämiskohteen mukaan. Jos potilaalla on esimerkiksi rintasyöpä, joka leviää imusolmukkeeseen tai luuhun, sairaudesta käytetään edelleen nimitystä rintasyöpä (ei luussyöpä eikä imukudossyöpä eli lymfooma).

Lymfoomatyytit

Iholymfoomista tunnetaan useita eri tyyppisiä. Iholymfoomasta, kuten muistakin imukudossyöväistä, on tärkeää tietää, mistä alatyypistä on kysymys, ja käyttää siitä tarkinta mahdollista nimeä. Tarkan nimen avulla ymmärrät hoitajaksojen merkityksen, sen, mitä on odotettavissa, sekä mahdolliset hoitotulokset ja löydät tarkimmat tiedot sekä kyseiseen alatyypin liittyvän tuen. Kysy hoitavalta lääkäriltä, mitä lymfooman alatyypistä sairastat, jotta löydät uusimmat ja tarkimmat siitä koskevat tiedot.

Diagnoosi ja hoito

Iholymfoomien diagnosointi on usein vaikeaa, sairaus kehittyy hitaasti ja muistuttaa oireiltaan yleisempiä ihosairauksia, kuten ihottumaa tai psoriasista. Joidenkin henkilöiden osalta iholymfooman diagnosointiin saattaa mennä vuosia. Onneksi useimmissa näistä lymfoomista varhaisvaiheen hoito ei ole olennaista, ja niillä on hyvä vaste moniin saatavilla oleviin hoitoihin.

On tärkeää tietää myös, ettei iholymfooma tartu – se ei ole infektio eikä voi tarttua henkilöltä toiselle.

Tämän julkaisun käyttö

Tässä oppaassa käsitellään seuraavia aiheita:

- iholymfoomatyytit
- diagnosointi ja levinneisyysaste
- terveydenhoidon ammattilaisten tehtävät
- hoitomuodot ja niihin valmistautuminen
- hoitojen sivuvaikutukset
- yleiskatsaus iholymfoomaa sairastavien lasten ja nuorten erikoistapauksiin
- ihon hoito
- seksuaalisuus.

Oppaan loppuosassa on tekstissä käytettyjen lääketieteen termien sanasto.

Varoitus

Tämän oppaan tietoja ei saa käyttää itsediagnosointiin, itsehoitoon eikä lääketieteellisten hoitojen vaihtoehtona. Jos tämän oppaan tiedot herättävät kysymyksiä, ota yhteys omaan lääkäriisi tai muuhun terveydenhoidon ammattilaiseen. Jos epäilet sairastavasi lymfoomaa, ota välittömästi yhteyttä terveydenhoidon ammattilaiseen.

Tietoja Lymphoma Coalition -järjestöstä

Lymphoma Coalition (LC) on voittoa tavoittelematon järjestö, joka on perustettu vuonna 2002 ja yhdistetty vuonna 2010. Sen nimenomaisena tavoitteena on helpottaa lymfoomapotilasjärjestöjen maailmanlaajuisia toimintaa lymfoomapotilaiden auttamiseksi, tukemiseksi ja parhaan hoidon takaamiseksi. Lymphoma Coalition on sitoutunut edistämään lymfoomapotilasjärjestöjen ja potilaiden yhdenvertaisia mahdollisuuksia tiedon saantiin koulutuksen, tiedottamisen ja neuvonnan avulla. Järjestön perustamisen taustalla on yhteisen keskusorganisaation tarve sekä tarve tuottaa luotettavaa ja ajantasaista tietoa, jakaa resursseja sekä tietoa parhaista käytännöistä ja menettelytavoista lymfoomapotilasjärjestöjen kesken. Lymphoma Coalitioniin kuuluu 76 potilasjärjestöä 50 maasta. Järjestön toiminta-ajatuksena on lymfoomaan liittyvän asiantiedon ja tilastojen maailmanlaajuisena tietolähteenä toimiminen, lymfoomiin liittyvän tietoisuuden ja ymmärryksen lisääminen sekä nykyisten ja uusien lymfoomapotilasjärjestöjen toimintamahdollisuuksien kehittäminen.

2 Iholymfoomatyytit

Johdanto

Imusoluja (lymfosyyttejä) on kahdentyyppisiä: B-lymfosyytit (B-solut) ja T-lymfosyytit (T-solut). Niillä on eri tehtävät immuunijärjestelmässä. Iholymfooma voi kehittyä joko T- tai B-soluista. Tämän perusteella iholymfoomat jaetaan kahteen pääryhmään seuraavasti:

- **Ihon T-solulymfoomat (CTCL, cutaneous T-cell lymphoma)** ovat yleisin iholymfoomatyyppi. T-solulymfoomat näyttävät usein ihottumaa muistuttavilta punaisilta ja kuivilta läiskiltä, jotka voivat levitä laajalle ihoalueelle.
- **Ihon B-solulymfoomat (CBCL)** aiheuttavat tavallisimmin kyyhmyjä, joita ilmenee 1 tai 2 kehon alueella.

European Society of Medical Oncology -yhdistyksen Clinical Practice Guidelines on primary cutaneous lymphoma -julkaisun (kesäkuu 2018) mukaan länsimaissa kaikista primaareista iholymfoomista 75–80 prosenttia on ihon T-solulymfoomia (joista yleisin on mycosis fungoides, MF) ja ihon B-solulymfoomia vastaavasti 20–25 prosenttia. Maailmanlaajuisesti tästä jakaumasta on kuitenkin poikkeamia eri maissa. Esimerkiksi Kaakkois-Aasiassa ihon T-solulymfoomat (muut kuin mycosis fungoides) ovat paljon yleisempiä ja ihon B-solulymfoomat puolestaan paljon harvinaisempia kuin länsimaissa.

Ihon T-solulymfoomat (CTCL)

Ihon T-solulymfoomien kaksi yleisintä tyyppiä ovat:

- mycosis fungoides (MF)
- Sézaryn oireyhtymä (SS).

Muita ihon T-solulymfooman muotoja ovat esimerkiksi:

- primaariset CD30 + lymfoproliferatiiviset taudit
- subkutaaninen pannikuliitin kaltainen T-solulymfooma
- ekstranodaalinen NK/T-solulymfooma, nasaalinen tyyppi (länsimaissa erittäin harvinainen, yleisempi Aasiassa sekä Keski- ja Etelä-Amerikassa)
- primaari perifeerinen epäspesifinen T-solulymfooma.

Suurin osa ihon T-solulymfoomista on indolenteja (ts. kroonisia) eli hitaasti eteneviä. Ne eivät parane mutta ovat hoidettavissa, eivätkä ne yleensä ole hengenvaarallisia.

Ihon T-solulymfoomissa (CTCL) pahalaatuiset T-solut siirtyvät ihon pintakerrokseen ja aiheuttavat ihomuutoksia, jotka johtavat diagnoosiin. Ihon T-solulymfoomasta käytetään joskus virheellistä nimitystä "ihosyöpä", koska se oireilee iholla. Tämä on kuitenkin epätarkkaa ihosyöpä-termin käyttöä. Ihosyöpä tarkoittaa syöpiä, jotka kehittyvät muista ihon soluista kuin imusoluista, kuten ihon pintasolukon (epidermis) soluista (aiheuttaa levyepiteelikarsinooman) ja pigmenttisolusta (melanosyytit; aiheuttaa melanooman).

Klassinen mycosis fungoides (MF)

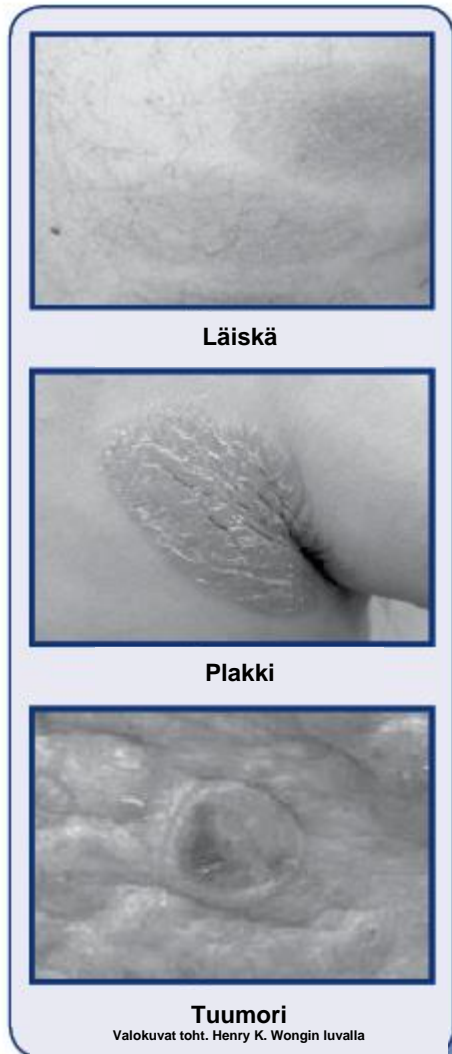
Mycosis fungoides on yleisin T-solulymfooman (CTCL) muoto. Sairaus on tyypiltään indolentti, ja se leviää hitaasti usein vuosien tai vuosikymmenien kuluessa. Se ei yleensä leviä muualle kuin iholle. Noin 10 prosentissa tapauksista sairaus voi levitä ajan kuluessa ihokudosta syvemmälle. Useimmat sairastavat klassista mycosis fungoidesta, mutta sairaudesta esiintyy myös lukuisia harvinaisempia muotoja. Useimmat sairastuneet elävät täysin normaalia elämää, kun sairauden hoito on hallinnassa. Tauti voi olla remissiossa pitkiä aikoja.

Mycosis fungoides voi ilmestyä minne päin kehoa tahansa, mutta sillä on taipumus ilmetä ihoalueilla, jotka on vaatetuksella suojattu auringonvalolta. Klassinen mycosis fungoides alkaa yleensä epäsäännöllisen muotoisina, soikeina tai rengasmaisina läiskinä, jotka ovat kuivia tai hilseileviä (yleensä litteitä, värittömiä tai vaaleita). Läiskät voivat käyttäytyä monin eri tavoin: ne voivat kadota yllättäen, pysyä samanmuotoisina ja -kokoisina tai laajentua vähitellen. Ne voivat ilmaantua minne päin kehoa tahansa, mutta tavallisin paikka on keskivartalo tai pakarat.

Sairaus voi myös esiintyä paksuuntuneina ja lievästi koholla olevina iho-alueina, joita kutsutaan plakeiksi. Ne voivat olla kutisevia ja joskus haavaisia (rikkoutunut/vetistävä iho). Plakit ilmaantuvat yleensä pakaroihin tai ihotaiveisiin, ja ihokarvat voivat lähteä sairastuneelta ihoalueelta. Harvinaisissa tapauksissa iholle voi ilmaantua suurempia tai koholla olevia kyhmyjä, joita sanotaan tuumoreiksi. Ne voivat haavautua, vetistää ja olla kivuliaita.

Erittäin harvinaisissa tapauksissa potilaille kehittyy erythrodermia, jossa koko iho muuttuu punoittavaksi, paksuuntuneeksi ja ärtyneeksi.

Kaikkia edellä kuvattuja leesiötyyppejä voi esiintyä samanaikaisesti. Useita vuosia sairastaneilla henkilöillä on kuitenkin useimmiten vain yhden- tai kahdentyyppisiä leesioita, yleensä läiskiä ja plakkeja (valokuva).



Vaikka mycosis fungoides on yleensä indolentti krooninen sairaus, sen etenemistä yksittäisillä henkilöillä on mahdotonta ennustaa. Se voi olla hitaasti tai nopeasti etenevä tai jäädä staattiseen tilaan. Useimmat potilaat saavat ainoastaan iho-oireita ilman vakavia komplikaatioita. Noin 10 prosentilla potilaista sairaus etenee aiheuttamatta vaikeita komplikaatioita. Toisin kuin erityyppiset ihosyövät, erityisesti melanooma, mycosis fungoides ei juuri koskaan etene imusolmukkeisiin ja sisäelimiin ilman havaittavia merkkejä ja iho-oireita.

Harvinaiset mycosis fungoides -muodot

Klassisen mycosis fungoidesin lisäksi sairaudesta tunnetaan kolme harvinaisempaa muotoa, jotka käyttäytyvät hieman eri lailla ja näkyvät mikroskooppitutkimuksissa eri näköisinä:

- **Folikulotrooppinen mycosis fungoides** esiintyy erityisesti karvatupissa. Yleensä pään alueella ja kaulassa esiintyvä muoto voi aiheuttaa hiustenlähtöä. Se voi ilmetä ainoastaan yksittäisenä läiskänä, plakkina tai tuumorina, mutta useimmilla sairastuneilla näitä on lukuisia. Iholla voi olla pieniä kystoja tai tukkeutuneita ihohuokosia. Iholla olevia vaaleita kyhmyjä voidaan joskus erheellisesti kutsua akneksi tai luufinneiksi. Paikallisesti annettavat hoidot, kuten PUVA ja kemoterapeuttiset voiteet, tehoavat heikosti tämän tyyppiseen ihohuokosien muodot. Hoitosuositukseen voi sisältyä koko ihon elektronisädehoitoa, PUVA-valohoitoa yhdistettynä retinoideihin, interferoneja tai sädehoitoja.
- **Pagetoidi retikuloosi (Woringer-Koloppin tauti)** esiintyy yleensä yksittäisenä hilseilevänä plakkina kädessä tai jalassa. Se ei koskaan leviä ihonalaiskudokseen. Sairauden hoitona voidaan käyttää leikkausta tai pieniä sädehoitoannoksia.
- **Granulomatoottiset ihopoimut (GSS, granulomatous slack skin)** on erittäin harvinainen mycosis fungoides -muoto. Pehmeitä ihopoimuja voi ilmaantua kainalo- ja nivusalueelle. Tämän tyyppiselle T-solulyymfoomalle ei ole hyväksyttyä vakiohoitoa. Hoitosuositukseen voi sisältyä leikkaushoito, sädehoito, PUVA, steroidivoiteet tai interferoni.

Lisätietoja hoidoista on tämän oppaan osassa 5.

Sézaryn oireyhtymä (SS, Sézary syndrome)

Sézaryn oireyhtymä on harvinainen, edellä kuvattuja aggressiivisempi T-solulyymfooman muoto. Se oireilee erittäin voimakkaana kutinana, koko ihon punoituksena (erythrodermia) ja voimakkaana hilseilynä, ja usein siihen liittyy hiustenlähtöä. Sézaryn oireyhtymää sairastavien iho voi hilseillä niin voimakkaasti yön aikana, että vuodevaatteet ovat valkoisenaan hilseestä aamuisin. Muita oireita ovat väsymys, kuumeilu ja suurentuneet imusolmukkeet. Ihossa havaittuja pahanlaatuisia T-soluja havaitaan myös verenkierrossa.

Sézaryn oireyhtymä on ainoa T-solulyymfooman muoto, joka esiintyy sekä iholla että veressä. Iho voi kuumottaa, haavautua, kutista voimakkaasti ja ajoittain kesiä ja kirvellä. On tavallista, että ihosta vuotaa kirkasta eritettä. Potilas palelee usein, koska lämpöä haihtuu ihon kautta runsaasti. Oireisiin voi liittyä muutoksia kynsissä, hiuksissa tai silmäluomissa.

Primaaristi ihossa esiintyvät CD30-positiiviset T-solujen lymfoproliferatiiviset taudit (PCCD30+LPD)

Näitä tautimuotoja on kahta päätyyppiä, joihin kuuluu lähes kolmannes kaikista diagnosoiduista T-solulymfoomista:

- lymfomatoidi papuloosi (LyP)
- primaaristi ihossa esiintyvä anaplastinen suurisolainen lymfooma (PC-ALCL).

Molemmissa tautityypeissä havaitaan CD30-proteiinia epänormaalien imusolujen pinnalla. Molempia tauteja voidaan hoitaa menestyksekkäästi, ja niiden ennuste on erittäin hyvä. Lymfomatoidin papuloosin kymmenen vuoden elonjäämisluku on 100 % ja primaaristi ihossa esiintyvän anaplastisen suurisoluisen lymfooman 90 %.

Lymfomatoidi papuloosi (LyP)

Lymfomatoidi papuloosi ilmenee ihossa pieninä punaruskeina kyhmyinä ja näppyinä (papula), jotka paranevat ja häviävät itsestään mutta ilmaantuvat välillä uudelleen. Leesiöt voivat olla huomaamattomia tai kutisevia ja kipeitä, ja niiden paraneminen kestää 2–3 kuukautta. Oireet voivat puhjeta toistuvasti, tai ne voivat pysyä poissa pitkiä aikoja ennen seuraavaa oireilua. Oireiden on todettu usein puhkeavan stressin seurauksena.

Lymfomatoidi papuloosi luokitellaan yleensä hyvänlaatuiseksi, tai se edeltää T-solulymfoomaa (ts. noin yhdelle LyP-potilaalle 20:stä kehittyy muu lymfooma, kuten PC-ALCL, MF tai Hodgkinin lymfooma). Jotkut tutkijat ovat nimittäneet taudin erittäin matala-asteiseksi T-solulymfooman muodoksi.

Sairaus voi puhjeta sukupuolesta riippumatta aina lapsuudesta keski-ikään. Taudin esiintyvyys on huomattavasti harvinaisempaa tummaihoisilla kuin muissa ihonvärityypeissä.

Primaaristi ihossa esiintyvä anaplastinen suurisolainen lymfooma (PC-ALCL)

Primaaristi ihossa esiintyvä ALCL on indolentti ja hidaskasvuinen T-solulymfoomatyyppejä. Sen oireita ovat tyypillisesti yksi tai useita koholla olevia punaisia iholeesioita ja kyhmyjä, jotka eivät yleensä kesi vaan haavautuvat. Leesioita voi ilmaantua minne kehon osiin tahansa. Koska ne kasvavat erittäin hitaasti, niitä voi esiintyä pitkän aikaa ennen taudin diagnosointia.

Harvinaiset ihon T-solulymfoomatyypit

Harvinaisia ihon T-solulymfoomatyyppejä tunnetaan useita, esimerkiksi:

- **Subkutaaninen pannikuliitin kaltainen T-solulymfooma (SPTCL)**, joka on hidaskasvuinen ja jota esiintyy kaikenikäisillä. Se on naisilla hiukan yleisempi kuin miehillä. Se alkaa ihonalaisesta rasvakerroksesta. Potilaalla voi olla yksi tai useampia plakkeja tai kyhmyjä, yleensä jaloissa. Muita mahdollisia yleisoreita ovat kuumeilu, huonot veriarvot ja painon lasku. Sairaudella on hyvä vaste suun kautta annettaviin steroidilääkkeisiin, jotka saattavat olla ainoa tarvittava hoitomuoto. Jos muita hoitoja tarvitaan, näitä ovat paikallinen sädehoito (vain esiintymisalueelle) tai Doxorubicin-kemoterapia. Nopeakasvuisen SPTCL:n hoitomuotona voi olla kemoterapialääkeyhdistelmä, kuten CHOP, tai kantasolusiirto.
- **Ekstranodaalinen NK/T-solulymfooma, nasaalinen tyyppi** on nopeasti kasvava lymfoomatyyppi, joka on länsimaissa erittäin harvinainen. Sitä esiintyy yleisemmin Aasiassa sekä Keski- ja Etelä-Amerikassa. Tauti havaitaan joskus ihossa, mutta se voi alkaa myös muualta kehosta ja levitä ihoon. Tähän lymfoomatyyppiin sairastuneilla henkilöillä todetaan usein positiivinen reaktio Epstein-Barr-virustestissä.(EBV). Useimmissa tapauksissa tätä lymfoomatyyppiä hoidetaan systeemisellä (koko kehon) kemoterapeuttisella hoito-ohjelmalla, kuten SMILE (deksametasoni, metotreksaatti, ifosfamidi, l-asparaginaasi ja etoposidi), yhdistettynä paikallisen taudin sädehoitoon.

Primaari perifeerinen epäspesifinen T-solulymfooma

ESMO:n kliinisen käytännön ohjeistuksessa (Clinical Practice Guidelines) luetellaan seuraavat iholymfooman alaryhmät primaarin perifeerinen epäspesifisen T-solulymfooman luokassa:

- **Primaarinen ihon CD4-positiivinen pieni-/keskisuurisoluinen T-solulymfooma** on hidaskasvuinen lymfooma, jolla on hyvä ennuste (prognoosi). Se ilmenee yleensä yksittäisenä plakkina tai kyhmyinä (noduulina) kasvojen, kaulan tai ylävartalon alueella. Hoitomuotona on yleensä plakin tai kyhmyyn poisto leikkauksella tai käsittely sädehoidolla. Jos lymfooma on levinnyt, hoitomuodoksi suositellaan yleensä syklofosfamidi-kemoterapiaa tai immunoterapiaa alfainterferonilla.
- **Primaarinen ihon gamma/delta T-solulymfooma** on nopeakasvuisempi iholymfooma, jota tavataan yleensä aikuisilla. Se ilmenee yleisimmin läiskinä tai plakkeina käsivarsissa tai jaloissa. Oireisiin voi kuulua myös yöhikoilua, kuumetta ja painonlaskua. Joillakin

potilailla ilmenee huonoja veriarvoja ja suurentunut maksa ja perna. Hoitosuosituksena on kemoterapialääkeyhdistelmä tai joissain tapauksissa kantasolusiirto.

- **Primaarinen ihon CD8-positiivinen aggressiivinen epidermotrooppinen T-solulymfooma** on nopeakasvuisempi lymfooma, jota esiintyy pääasiassa aikuisilla. Potilaalla on ihossa laajalle levinneitä näppyjä (papuloita), plakkeja ja tuumoreita. Sairastunut ihoalue voi haavautua. Sairaus voi myös ilmetä suun limakalvolla. Lääkäri suosittelee hoidoksi todennäköisesti kemoterapialääkeyhdistelmää tai joissain tapauksissa kantasolusiirtoa.

Lisätietoja hoidoista on tämän oppaan osassa 5.

Ihon B-solulymfoomat (CTCL, Cutaneous B-cell lymphomas)

Ihon B-solulymfoomien kolme päätyyppiä ovat:

- primaarinen ihon itukeskuslymfooma (PCFCL, primary cutaneous follicle centre lymphoma)
- primaarinen ihon marginaalivyöhykkeen B-solulymfooma (PCMZL, primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma)
- primaarinen ihon diffuusi suurisoluihin B-solulymfooma (PCLBCL-LT, primary cutaneous diffuse large cell lymphoma, leg type)

Primaarinen ihon itukeskuslymfooma (PCFCL) ja marginaalivyöhykkeen B-solulymfooma (PCMZL) ovat hidaskasvuisia indolenteja sairaustyyppiä, joilla on hyvä ennuste (10 vuoden elonjäämisosuus on yli 90 %). Sen sijaan diffuusin suurisoluisen B-solulymfooman (PCLBCL-LT) ennuste on huonompi (5 vuoden elonjäämisosuus noin 50 %).

Primaarinen ihon itukeskuslymfooma (PCFCL)

Primaarinen ihon itukeskuslymfooma on yleisin ihon B-solulymfoomatyyppi. Se esiintyy usein pään, kaulan tai ylävartalon alueella. Leesiöt ovat vaaleanpunaisia tai punaisia kyhmyjä tai hitaasti kasvavia tuumoreita. Ne eivät yleensä ole haavaisia eivätkä kehity haavaumiksi. Joillain potilailla voi olla kyhmyjä useissa kehon osissa, mutta useimmiten tuumorit ovat yksittäisiä tai kyhmyt esiintyvät pienenä ryhmänä.

PCFCL:llä on hyvä vaste sädehoitoihin. Sädehoitoa käytetään, jos leesioita esiintyy vain yhdellä tai muutamilla ihoalueilla. Jos lymfooma on rajoittunut yhdelle ihoalueelle, se voidaan myös leikata. Molemmat hoitotyypit onnistuvat erittäin hyvin.

Jos lymfooma on levinnyt laajemmalle alueelle, hoito riippuu hoidettavan ihoalueen laajuudesta. Jos iho-oireita on vain muutamia eri puolilla kehoa, erikoislääkäri voi tutkimusten jälkeen määrätä hoidot annettavaksi myöhemmin sopivana ajankohtana. Puhutaan sairauden seurannasta (engl. watch and wait). Monissa seuranta herättää ahdistusta, koska heistä tuntuu, ettei sairauden hoitamiseksi tehdä mitään. Voit kuitenkin olla luottavaisella mielellä: tutkimuksen perusteella lääkärit ovat todenneet, että varhaisen hoidon haitat ovat suuremmat kuin siitä saatavat edut.

Jos sairastat lymfoomaa, jota ilmenee useilla ihoalueilla, sitä voidaan hoitaa rituksimabilla. Tätä immunoterapialääkettä annetaan suonensisäisesti (intravenoosisti, tiputuksena laskimoon). Jotkut voivat saada rituksimabia ihonalaisena ruiskeena (subkutaanisena injektiona). Joillekin potilaille voidaan laatia kemoterapeuttinen hoito-ohjelma (useita eri lääkeaineita), joka sisältää usein rituksimabia.

Immunoterapialääkkeet eivät tuhoa lymfoomaa suoraan. Ne stimuloivat immuunijärjestelmää tunnistamaan lymfoomasolut elimistölle vieraina ja tuhoamaan ne. Toinen mahdollinen hoidoissa käytettävä immunoterapialääke on alfainterferoni.

Jos primaarinen ihon itakeskuslymfooma uusiutuu (relapsoituu), siihen voidaan useissa tapauksissa käyttää menestyksekkäästi samaa hoitoa kuin ensimmäisellä kerralla.

Lisätietoja hoidoista on tämän oppaan osassa 5.

Primaarinen ihon marginaalivyyöhykkeen B-solulymfooma (PCMZL)

Tämä on toiseksi yleisin B-solulymfooman muoto. Se on yhden non-Hodgkin-lymfoomatyyppin, limakalvon imukudoksen ekstranodaalisen marginaalivyyöhykkeen MALT-lymfooman, sukuinen sairaus. Potilaan iholla on vaaleanpunaisia tai punaisia näppyjä, kyhmyjä tai harvemmissa tapauksissa tuumoreita. Ne voivat olla missä tahansa kehon osassa mutta yleisimmin käsivarsissa, jaloissa tai keskivartalossa.

Tämä on yksi harvoista iholymfoomista, jonka aiheuttaja tunnetaan. Joillakin MALT-lymfoomaa sairastavilla on todettu *Borrelia burgdorferi* -bakteeritartunta. Jos potilas sairastaa kyseistä tartuntatautiä, se pitää ensin hoitaa antibiooteilla. Jos infektiota ei esiinny, hoitona käytetään yleensä säde- tai leikkaushoitoa erityisesti siinä tapauksessa, että lymfooma rajoittuu yhdelle alueelle.

Muuten PCMZL:n hoito on sama kuin PCFCL-lymfooman hoito (katso edellä) ESMO:n kliinisen käytännön ohjeistuksen mukaan.

Lisätietoja hoidoista on tämän oppaan osassa 5.

Primaarinen ihon diffuusi suurisoluinen B-solulymfooma (PCLBCL-LT)

PCLBCL-LT on harvinainen ja muita vaarallisempi ihon B-solulymfooman tyyppi.

Mikroskooppitutkimuksissa näyte poikkeaa edellisistä huomattavasti. Useimmiten sairaus esiintyy säären alueella (LT, leg type), ja sitä todetaan eniten iäkkäillä naisilla, joilla lymfooma voi kasvaa huomattavan suureksi.

PCLBCL-LT kasvaa usein suurikokoisiksi tuumoreiksi, jotka ulottuvat syvälle kehon rasvakerrokseen, kasvavat nopeasti ja haavautuvat. Toisin kuin hidaskasvuiset lymfoomatypit, PCLBCL-LT leviää erittäin todennäköisesti ihosta syvempiin kudoksiin.

Hoitona käytetään usein kemoterapiaa mahdollisesti yhdistettynä sädehoitoon.

Kemoterapiassa käytetään yleisimmin R-CHOP-yhdistelmää (rituksimabi yhdistettynä syklofosfamidiin, hydroksi-daunorubisiiniin, vinkristiiniin (Oncovin®) ja prednisoloniin).

Hoitoon voidaan käyttää myös pelkästään rituksimabia. Jos lymfooma uusiutuu, lääkäri ehdottaa todennäköisesti kemoterapian lisäämistä.

3 Diagnoosi

Johdanto

Iholymfooman lopullisen diagnoosin varmistaminen on haastavaa, koska sen merkit ja oireet vaihtelevat potilaskohtaisesti. Erityisesti lievemmat oireet voidaan tulkita ihottumaksi, psoriasisiksi tai ihon sieni-infektioiksi (esimerkiksi silsaksi) tai lääkeaine-, ruoka-aine- tai muiksi allergioiksi.

Tärkeimmät oireet

Läiskä, plakki, näppy (papula) ja tuumori ovat erilaisten iho-oireiden (leesioiden) kliinisiä nimityksiä. Näillä oireilla voi olla ratkaiseva merkitys diagnoosiin päädyttäessä.

Läiskät ovat yleensä matalia, mahdollisesti hilseileviä ihoalueita, jotka muistuttavat ihottumaa. Plakit ovat paksumpia, ihosta koholla olevia leesioita. Papulat ovat pieniä ja kiinteitä, ihosta koholla olevia näppyjä, jotka muistuttavat ihottumaa. Tuumorit ovat ihosta koholla olevia patteja tai kyhmyjä, jotka saattavat haavautua. Kyhmyä sanotaan tuumoriksi, jos sen halkaisija on vähintään 1 cm. Samanaikaisesti voi esiintyä useamman tyyppisiä leesioita. Joillain potilailla sairaus voi ilmetä vuosien ajan ainoastaan yhtenä leesiotyyppinä.

Joillain potilailla on turvonneita imurauhasia, yleensä kaulalla, kainaloissa tai nivusissa.

Kutina on yleinen oire, jota kuitenkin ei esiinny kaikilla potilailla.

Diagnostiikka

Perusterveydenhuollossa

Iholymfooman alatyypin diagnoosi voi vaihdella, ja joskus diagnoosin vahvistaminen kestää kauan. Kaikkien iholymfoomatyyppien diagnostiikka on kuitenkin samankaltainen prosessi.

Eri maiden terveydenhuoltojärjestelmät poikkeavat toisistaan. Tästä johtuen diagnostiikan yksityiskohdat voivat olla erilaiset asuinmaassasi. Yleensä iholymfoomaa mahdollisesti sairastava henkilö hakeutuu kuitenkin yleislääkäriin (perusterveydenhuollon lääkäriin) vastaanotolle, jos hänellä on punaisia tai kutiavia alueita ihossaan tai kyhmyjä jossain päin kehoa. Monet iholymfoomat muistuttavat ulkoisesti tavallisempia ihosairauksia, kuten ihottumaa tai psoriasista. Monet iholymfoomat myös kasvavat erittäin hitaasti, joskus jopa 10–40 vuotta. Muiden sairauksien poissulkemiseen voi kulua paljon aikaa, ennen kuin

perusterveydenhuollon lääkäri antaa lähetteen erikoislääkärille. Erikoislääkäri voi olla ihotautilääkäri (dermatologi) tai veritautien ja imusuoniston sairauksiin perehtynyt erikoislääkäri (hematologi).

Arviointi

Sairaalan tai erikoisklinikan erikoislääkäri esittää kysymyksiä siitä, miten ja milloin iho-oireita alkoi esiintyä, miten ne ovat kehittyneet ja miten oireet vaikuttavat sinuun. Lääkäri tutkii oirehtivan ihoalueen ja tarkastelee ihon läiskiä tai kyhmyjä. Tarvittaessa oireiset ihoalueet valokuvataan. Erikoislääkäri tekee sinulle kysymyksiä, jotka liittyvät yleiskuntoon ja mahdollisiin muihin oireisiin, kuten painonlaskuun tai kuumeiluun.

Biopsia

Lääkärillä voi olla alustava käsitys taudin laadusta, mutta hänen on vahvistettava diagnoosi ihobiopsian avulla. Biopsiaa tehdessään lääkäri ottaa kudoksenäytteen irrottamalla pienen palan ihoa oirehtivalta ihoalueelta paikallispuudutuksessa. Ihonäytteelle tehdään mikroskooppitutkimus ja se lähetetään laboratoriotutkimuksiin, joissa tutkitaan näytteen solut, geenit ja proteiinit yksityiskohtaisesti. Laboratoriotutkimukset voidaan teettää jonkun muun sairaanhoidon yksikön laboratoriossa. Biopsian tulosten saaminen voi kestää 2–3 viikkoa.

Iholymfoman diagnosointi ei ole kokeneelle erikoislääkärillekään suoraviivainen prosessi. Joskus tarvitaan lisää ihonäytteitä seuraavien viikkojen tai kuukausien kuluessa. Joillain henkilöillä ihottuma ei näytä ulkoisesti iholymfomalle tyypilliseltä. Tässä tapauksessa voidaan joutua ottamaan useita kudoksenäytteitä muutaman vuoden kuluessa, ennen kuin diagnoosi voidaan täydellisesti varmistaa. Potilas voi kokea tämän ahdistavana ja turhauttavana. On kuitenkin tärkeää, että lääkärit tekevät tarkan diagnoosin ja hankkivat mahdollisimman tarkat tiedot iho-oireista, jotta he voivat määrittää sairauteen parhaiten sopivan hoidon.

Laboratoriotutkimukset, kuvantamistutkimukset ja kliiniset tutkimukset

Iho-ongelman syntyyn ja kehittymiseen liittyvät tiedot, kliininen tutkimus ja ihonäytteiden tulokset auttavat hoitotiimiä diagnosoimaan lymfoman. Jotta lymfomasta ja sen vaikutuksista kehoon saadaan mahdollisimman tarkka kuva, potilaalle pitää tehdä täydellinen kliininen tutkimus ja ottaa häneltä verikokeita. Kokeet ovat välttämättömiä, jotta voidaan kartoittaa lymfoman levinneisyysaste.

Kliinisen tutkimuksen yhteydessä lääkäri tunnustelee laajentuneita imusolmukkeita kaulalta, kainaloista ja nivusista. Sisätutkimuksia ei tarvita. Verikokeissa mitataan verisolujen määrä ja tiettyjen kemiallisten aineiden, kuten laktaattidehydrogenaasin (LDH), taso veressä. Tätä kehon entsyymiä tarvitaan sokerin muuttamisessa energiaksi.

Jatkotutkimukset riippuvat diagnosoidusta lymfoomatyyppistä ja potilaan yleiskunnosta. Jos potilaalla diagnosoidaan yleisin ihon T-solulymfooma, mycosis fungoides, ja kliinisen tutkimuksen ja verikokeiden tulokset ovat normaalit, tarvitaan ainoastaan keuhkojen röntgenkuvaus.

Ihon T-solulymfoomien yhteydessä ei tehdä yhtä paljon kuvantamistutkimuksia kuin muissa non-Hodgkin-lymfoomien yhteydessä. Kuvantamistutkimuksia saatetaan tarvita, jos muissa tutkimuksissa ilmenee, että lymfoomasoluja on veressä tai imusolmukkeissa.

Tavallisin iholympooman yhteydessä tehtävä kuvantamistutkimus on tietokonetomografia (TT, CT) rintakehän, vatsan ja lantion (lantioluiden väliseltä) alueelta. Joillekin voidaan tehdä PET-tutkimus (positroniemissiotomografia) tai se voidaan yhdistää tietokonetomografiaan (PET-TT-tutkimus). Kuvantamistutkimuksissa saadaan erittäin yksityiskohtaisia kuvia sisäelimestä. Tutkimukset voidaan tehdä avohoidossa, ja ne kestävät 30 minuutista 2 tuntiin. PET-TT-tutkimuksia ei tehdä kaikissa sairaaloissa eikä kuvantamiskeskuksissa, joten niitä varten voi olla tarpeellista käydä tutkimuksissa esimerkiksi keskussairaalassa.

Joiltain henkilöiltä, joilla epäillään iholympoomaa, saatetaan ottaa luuydinnäyte. Luuydinnäytteessä otetaan pieni näyte neulalla lantioluun ytimestä (huokoisesta kudoksesta joidenkin suurten luiden ydinontelossa). Ennen näytteenottoa lääkäri puuduttaa luun päällä olevan ihon paikallispuudutusaineella. Näyte tutkitaan mikroskoopilla ja määritetään, sisältääkö se lymfoomasoluja. Potilaalle voidaan antaa särkylääkkeitä tutkimuksen jälkeisiin kipuihin.

Jos imusolmukkeet ovat laajentuneet, imusolmukebiopsia ja imusolmukkeen poistaminen paikallispuudutuksessa tai nukutuksessa voi olla välttämätöntä. Toimenpiteestä käytetään joskus nimitystä eksisiobiopsia. Poistettu imusolmuke lähetetään laboratorioon mikroskooppitutkimuksia varten.

Joiltain henkilöiltä saatetaan ottaa imusolmukkeen ohutneulanäyte (FNA). Tutkimuksessa otetaan ohuella neulalla kasvaneesta imusolmukkeesta muutamia soluja poistamatta sitä. Ohutneulanäyte otetaan ennen erikoissairaanhoidon lähetettä. Ohutneulanäytteen jälkeen

imusolmukebiopsia on kuitenkin todennäköisesti välttämätön, koska ohutneulanäytteessä saadaan näyte ainoastaan muutamista imusolmukkeen soluista. Tällöin epänormaalit solut saattavat jäädä näytteen ulkopuolelle.

Tutkimusten tarkoituksena on selvittää, missä kehon osissa lymfooma sijaitsee. Niiden avulla varmistetaan, että lymfooma on alkanut ihosta eikä levinnyt ihoon muualta elimistöstä. Tämä on olennaisen tärkeää. Kehon syvemmistä kudoksista alkaneet lymfoomat käyttäytyvät eri tavalla kuin iholymfoomat, ja niiden hoidot ovat erilaisia. Kun tutkimustulokset on saatu, hoitotiimi voi tehdä optimaalista hoitosuunnitelmaa koskevia päätöksiä.

Ihon ulkonäön, kliinisen tutkimuksen ja muiden tutkimustulosten perusteella saadaan yleensä seuraavat tiedot:

- iholymfoomatyypin tarkka diagnoosi: onko kysymyksessä ihon T-solu- vai B-solulymfooma ja mikä on sen tarkka tyyppi
- onko lymfooma tyypiltään hidaskasvuinen (matala-asteinen eli indolentti) vai nopeakasvuinen (korkea-asteinen eli aggressiivinen)
- sairauden levinneisyysaste (stage).

Lymfooman tyypin, pahanlaatuisuusluokan (gradus) ja levinneisyysasteen (stage) perusteella lääkärit voivat ennustaa taudin etenemistä tulevaisuudessa sekä päättää siihen mahdollisimman sopivasta hoidosta.

Mitä stage eli levinneisyysaste tarkoittaa?

Stage tarkoittaa lymfooman levinneisyyttä kehossa. Levinneisyysasteen perusteella hoitotiimi voi tehdä tarvittaviin hoitoihin liittyviä päätöksiä. Potilaat voivat havaita diagnoosissaan, että iholymfooman levinneisyysastetta voidaan ilmaista kahdella eri tavalla. Ensimmäistä tapaa on edellä käytetty mycosis fungoidesin ja Sézaryn oireyhtymän yhteydessä. Kuten useissa muissa syövässä, niillä on neljä levinneisyysastetta:

Aste I

Lymfooma sijaitsee pelkästään iholla (läiskät tai plakit):

- Aste 1A tarkoittaa, että lymfoomaa on alle 10 prosentissa ihosta.
- Aste 1B tarkoittaa, että lymfoomaa on 10 prosentissa ihosta tai tätä suuremmalla alueella.

Aste II

- Aste 2A tarkoittaa, että iholla on läikkiä tai plakkeja ja imusolmukkeet ovat suurentuneet, mutta niissä ei ole epänormaaleja lymfoomasoluja.
- Aste 2B tarkoittaa, että ihossa on yksi tai useampia kyhmyjä tai tuumoreita, ja imusolmukkeet saattavat olla suurentuneet, mutta niissä ei ole epänormaaleja lymfoomasoluja.

Aste III

Lymfoomaa on vähintään 80 prosentissa ihosta, ja iho on punoittava, turvonnut, kutiseva ja joskus kipeä (erythrodermia). Imusolmukkeet saattavat olla suurentuneet, mutta niissä ei ole epänormaaleja lymfoomasoluja. Lisäksi:

- Aste 3A tarkoittaa, että verenkierrossa ei ole ollenkaan tai on vain vähän lymfoomasoluja (erythroderminen mycosis fungoides).
- Aste 3B tarkoittaa, että verenkierrossa on kohtuullinen määrä lymfoomasoluja (Sézaryn oireyhtymä).

Aste IV

Iho-ongelmien lisäksi:

- Aste 4A tarkoittaa, että verenkierrossa on paljon epänormaaleja lymfoomasoluja (Sézaryn oireyhtymä) tai lymfoomasoluja on imusolmukkeissa.
- Aste 4B tarkoittaa, että lymfoomaa on muissa elimissä.

Levinneisyysasteen nimityksen yhteydessä voidaan käyttää roomalaisia numeroita: Aste I, II, III tai IV.

Varhaisvaiheen lymfoomalla tarkoitetaan lymfoomia levinneisyysasteeseen 2A saakka. Tämä on tavallisin levinneisyysaste diagnoosin yhteydessä. Joidenkin potilaiden lymfooma on korkeamman levinneisyysasteen vaiheessa (aste 2B, 3 tai 4), kun diagnoosi saadaan. Muutoksia havaitaan erittäin harvoin veressä diagnosointihetkellä (vaihe 3B tai 4A, myös Sézaryn oireyhtymä).

TNM-luokitus

Harvinaisille iholymfoomatyypeille käytetään erilaista luokittelujärjestelmää. Nämä luokittelujärjestelmät perustuvat yleensä TNM-luokitukseen (TNMB). TNMB-luokitus on

lyhenne englanninkielisistä sanoista Tumour (tuumori), Node (imusolmuke), Metastasis (metastaasi, etäpesäke), Blood (veri). ESMO:n kliinisen käytännön ohjeistuksen mukaan TNMB-luokitusta tulee käyttää myös mycosis fungoidesista ja Sézaryn oireyhtymästä.

Tämä syövän levinneisyysluokitusjärjestelmä perustuu seuraavaan:

- Kuinka monella ihoalueella on muutoksia, ihomuutosten koko ja sijainti (ilmaistaan T + numero 1–3).
- Kuinka monessa imusolmukkeessa sairaus mahdollisesti ilmenee ja missä nämä imusolmukkeet sijaitsevat (ilmaistaan N + numero 0–3).
- Ilmeneekö lymfooma muilla kehon alueilla (ts. kehon muut osat kuin iho ja imusolmukkeet, ilmaistaan M0 tai M1).
- Kuinka suuressa osassa verestä on Sézaryn soluja diagnosointihetkellä (ilmaistaan B + numero 0–2).

TNMB on käyttökelpoinen luokitus, sillä se on yksityiskohtainen ja osoittaa ajan mittaan tapahtuvat muutokset. Lääkärit voivat sen avulla seurata potilaan kuntoa ja määrittää parhaan hoitomuodon.

4 Terveysthoidon ammattilaiset

Diagnosointiin, hoitoihin ja terveydenhuoltoon voi osallistua lukuisia eri alojen terveydenhoidon ammattilaisia asuinmaastasi riippuen:

- **Dermatologi:** ihotautilääkäri, joka on jossain määrin erikoistunut ihohymfooman hoitoon.
- **Hematologi tai onkologi:** verisyöpien tai laajemmin syöpätautien hoitoon erikoistunut lääkäri.
- **Histopatologian, hemopatologian tai dermatopatologian erikoislääkäri:** kudoksen mikroskooppi- tai solutason laboratoriotutkimukseen erikoistunut lääkäri.
- **Sädehoitoon erikoistunut onkologi tai radiologi:** syövän sädehoitoon erikoistunut lääkäri.
- **Asiantuntija-sairaanhoitajat:** erikoissairaanhoitajat, joilla on ao. tutkinto ja työkokemus ja jotka hoitavat lääkärin ohella sairautta, sen oireita ja sivuvaikutuksia.
- **Kliinisen hoitotyön asiantuntijat:** sairaanhoitajat, jotka keskittyvät potilaan hoitoon tietyissä hoitovaiheissa.
- **Kliiniset koordinaattorit, potilaskoordinaattorit tai hoitokoordinaattorit:** terveydenhoidon ammattilaiset, jotka huolehtivat potilaiden ohjaamisesta, auttavat potilaita hoitajaksojen suunnittelussa ja ohjaavat heitä terveydenhoitopalvelujen hankkimisessa.
- **Sosiaalityöntekijät:** sosiaalialan koulutuksen saanut henkilöstö, joka arvioi potilaan ja hänen omaistensa sosiaalisia, henkisiä, taloudellisia ja perheolosuhteisiin liittyviä tarpeita ja auttaa asiaankuuluvan tuen hakemisessa ja suunnittelussa.
- **Farmaseutit:** lääkehoidon asiantuntijat, jotka opastavat lääkkeiden käytössä, tuntevat lääkkeiden yhteisvaikutukset ja auttavat lääkäreitä tunnistamaan allergiat ja lääkkeiden yhteisvaikutukset.
- **Psykologit, terapeutit tai kuntoutusohjaajat:** erikoiskoulutuksen saaneita terveydenhoidon ammattilaisia, jotka tarjoavat potilaille ohjausta ja henkistä tukea diagnoosin aiheuttamiin tunne-elämän ja mielenterveyden ongelmiin.
- **Ravitsemusterapeutit:** ruokavalion ja terveellisen ravitsemuksen asiantuntijoita, jotka opastavat potilaita löytämään oikeat ruokailu-, juoma- ja ravitsemustottumukset.

Joissain maissa ja sairaaloissa nämä ammattilaiset (tai suurin osa heistä) työskentelevät osana monialaista hoitotiimiä, joka koordinoi yksittäisen potilaan hoitosuunnitelmaa ja terveydenhuoltoa.

Potilas saattaa haluta tukijoukkoihinsa myös tukihenkilön omasta henkisestä yhteisöstään.

5 Hoito

Ennen hoitojen aloittamista

Mitä enemmän sinulla on tietoa hoidoista ennen niiden aloittamista, sitä paremmin pystyt määrittämään (yhdessä lääkärin, hoitotiimin ja perheen/ystävien kanssa) hoitoon liittyvät vaihtoehdot sekä erilaisten hoitomuotojen edut ja haitat. Tiedot auttavat sinua päättämään itsellesi sopivimmasta hoidosta. Hoitosuunnitelmaasi kuuluu todennäköisesti yhdistelmähoitoja, lääkitystä ja muita hoitomuotoja – sekä runsaasti kärsivällisyyttä. Ennen hoitopäätöstä ota huomioon omat voimavarasi, elämäntapasi ja työelämän vaatimukset sekä muut päivittäiseen elämään liittyvät tekijät.

Iholymfooman hoitojen tarkoituksena on: keskeyttää taudin eteneminen ja saattaa se remissiovaiheeseen; poistaa kaikki iholla olevat läiskät, plakit tai tuumorit; vähentää veressä olevien T-solujen määrää (Sézaryn oireyhtymä); helpottaa oireita, kuten kipua, kutinaa, kuumotusta ja punaisuutta. Vertaileva tutkimus eri hoitomuotojen tehosta on toistaiseksi erittäin vähäistä, joten yksilöllisen hoito-ohjelman kartoittamisessa joudutaan etenemään yrityksen ja erehdyksen kautta, ennen kuin oma hoitotiimi löytää oikean hoitojen yhdistelmän juuri sinulle. Terveellisen ruokavalion, liikunnan ja viestinnän oman lääkärin kanssa hoidon aikana (mahdollisista uusista oireista tai muutoksista) on todettu edistävän potilaan hoitomyönteisyyttä.

Hoidot ovat potilaskohtaisia, ja ne vaihtelevat oireiden, taudin etenemisvaiheen, aiempien hoitojen ja potilaan terveydentilan mukaan (ikä, elämäntapa ja muut mahdolliset sairaudet mukaan lukien).

Hoidot jaetaan kahteen luokkaan hoidon kohteen perusteella:

- iho (ihoon kohdistuvat hoidot)
- koko keho (systemiset hoidot).

Ihoon kohdistuvat hoidot ovat yleensä tehokkaita taudin varhaisvaiheessa. Jos potilaan iholymfooma on hoidoille vastustuskykyinen tai jos se on edennyt vereen tai sisäelimiin, tarvitaan systeemisiä hoitoja. Aggressiivisempia hoitomuotoja tarvitaan taudin myöhäisemmässä vaiheessa, kun pahanlaatuiset T-solut eivät enää rajoitu ihoon vaan etenevät ihonalaisiin kudoksiin.

Päinvastoin kuin useimpien muiden syöpätyyppien hoidossa, lääkärit käyttävät iholymfoomien hoidossa useammin kuin kerran samaa hoitomuotoa, kuten valohoitoa tai sädehoitoa. Kun hoito on toiminut kerran, se useimmiten toimii uudelleen. Lääkärit kirjaavat ylös kaikki saamasi hoidot, ja sen lisäksi sinun kannattaa pitää hoidoista päiväkirjaa omaan käyttöön.

Kun joudut tekemään päätöksiä itsellesi parhaista hoitomuodoista, tavallisia kysymyksiä ovat: Mitä sivuvaikutuksia hoidoilla on? Kuinka hyvin tämä hoito tehoaa? Niiden lisäksi voit esittää hoitotiimille seuraavat keskeiset kysymykset:

- Miten varma olet iholymfoomadiagnoosistani?
[Mitä epävarmempi lääkäri on diagnoosista, sitä vähemmän terapiaan liittyviä riskejä sinun kannattaa ottaa.]
- Minkä tyyppistä iholymfoomaa sairastan?
[On tärkeää tietää taudin alatyypin. Potilailla, jotka sairastavat mycosis fungoidesta, on erilaisia hoitovaihtoehtoja kuin niillä, jotka sairastavat Sézaryn oireyhtymää tai ihon B-solulymfoomaa.]
- Mikä on sairastamani iholymfooman levinneisyysaste ja mikä on sen ennuste?
[Tämä on tärkeä kysymys. Yleisesti varhaisvaiheen potilaille pitäisi harkita (suun kautta annosteltujen ja suonensisäisten lääkkeiden sijasta) paikallista lääkitystä tai ultravioletivalohoitoa. Nämä ovat erittäin tehokkaita hoitomuotoja, niillä on vähemmän sivuvaikutuksia ja ennuste on yleensä erittäin hyvä. Korkeamman levinneisyysasteen vaiheessa olevien potilaiden ennuste on heikompi, joten heidän kannattaa ottaa enemmän riskejä hoitojen valinnassa.]
- Mitä ovat lyhyen aikavälin ja pitkän aikavälin sivuvaikutukset? Miten todennäköisiä ne ovat? Poistuvatko ne, ja kuinka pitkään ne kestävät?
[Edellisiin kysymyksiin saadut vastaukset vaikuttavat usein ratkaisevasti potilaiden tekemiin hoitopäätöksiin.]
- Miten vaikeita ovat hoitojen haittavaikutukset? (Miten usein haittavaikutuksia on? Mihin haittavaikutukset kohdistuvat? Kuinka pitkään ne kestävät?)
[Valitettavasti kaikista hoitomuodoista aiheutuu potilaille jonkun verran haittavaikutuksia, mutta jokaisen potilaan on harkittava oman hoito-ohjelmansa yksityiskohtia henkilökohtaisesti oman elämäntilanteen mukaan.]

Voit kartoittaa hoitoihin liittyviä tietoja laatimalla taulukon, johon sijoitat eri vaihtoehdot ja tärkeimmät vaikuttavat tekijät. Seuraavat vinkit voivat olla hyödyllisiä:

- Hakeudu mahdollisuuksien mukaan iholymfoomaan erikoistuneen lääkärin tai hoitoyksikön potilaaksi ja varmista, että lääkärisi voi olla yhteistyössä ja vaihtaa tietoja muissa hoitoyksiköissä olevien erikoislääkärien kanssa.
- Vastaanotolla voi olla hankalaa palauttaa mieleen valmisteltuja kysymyksiä. Kirjoita kysymykset etukäteen muistiin ja tallenna vastaukset jokaisella vastaanotolla, ettet unohda niitä.
- Ota vastaanotolle mukaan henkilö, jonka kanssa voit keskustella lääkärin vastauksista.
- Hankin toisen lääkärin mielipide. Monet haluavat tietoja mahdollisimman monelta taholta voidakseen tehdä harkittuja hoitopäätöksiä.
- Harkitse vaihtoehtoja riittävän pitkään. Älä koe painetta tehdä päätöksiä välittömästi.
- Varmistu siitä, että hoitotiimisi ymmärtää sinua. Jotta hoitotiimin jäsenet tuntevat sinut mahdollisimman hyvin ja ymmärtävät, mitkä tekijät vaikuttavat hoitovalintoihisi, kerro heille kaikki tiedot, jotka koskevat elämäntapaasi, aikataulujasi, päivittäisiä rutiineja ja velvollisuuksiasi. Kun elämäntilanteesi otetaan huomioon kokonaisvaltaisesti, voidaan tietyn hoitomuodon etuja punnita paremmin. Esitä hoitotiimille kysymyksiä kaikista mahdollisista hoitovaihtoehdoista, jotta sinulla on asianmukaiset tiedot päätöksenteon tueksi.

Ystävien ja perheen tuki

Ihoon kohdistuvien hoitojen yhteydessä potilas ei tarvitse saattajaa. Läheisen henkilön tuki ja läsnäolo hoitopaikalla voi kuitenkin olla hyväksi valohoidon, sädehoidon tai paikallisen hoidon yhteydessä.

Systeemihoitojen yhteydessä ja erityisesti ensimmäisillä hoitokerroilla kannattaa ottaa mukaan tukihenkilö, koska et tiedä vielä, miten elimistösi reagoi. Läheisen henkilön läsnäolo voi rauhoittaa ja auttaa pelkojen käsittelyssä. On mahdollista, että hoito aiheuttaa allergisen reaktion, jota hoidetaan antihistamiinilla (esimerkiksi Benadryl). Jos lääkkeellä on rauhoittava vaikutus, tarvitset saattajan kotiin lähtiessäsi.

Useimmat potilaat eivät saa reaktioita välittömästi kemoterapiahoitojen jälkeen. Pahoinvointi, oksentelu ja muut sivuvaikutukset voivat alkaa muutaman päivän kuluttua hoidosta, jolloin tukihenkilö voi auttaa sinua pääsemään pahimman vaiheen yli.

Ahdistusoireiden hallinta

Joihinkin hoitomenetelmiin voi liittyä liikerajoite tai ahdas tila, joka voi aiheuttaa sinulle ahdistuksen tunnetta ennen hoitoa. Voit valmistautua hoidon asettamiin haasteisiin esimerkiksi hypnoterapian avulla, joka auttaa ylläpitämään rauhallista ja tasapainoista oloa. Täydentävät hoitomuodot voivat auttaa hallitsemaan tunteita ja fyysisiä oireita. Voit harkita esimerkiksi ravitsemusterapeutin, reikihoitajan, hierojan tai hypnoterapeutin palveluja, akupunktiota, akupainantaa, joogaa, taiji-harjoituksia ja muita vastaavia harjoitteita, jotka auttavat hallitsemaan stressiä ja antavat sinulle tunteen tilanteen hallinnasta.

Hoitoväsytys

Monet kokevat hoitojen aikana uupumusta tai masennusta. Tämän tiedostaminen voi auttaa valmistautumaan hoitoväsytymykseen etukäteen. Voit etsiä terapeutin, johon voit tukeutua hoitojen aikana. Voit myös muuttaa aikataulujasi siten, että ne vastaavat paremmin energiatasosi muutoksia. Mukaudu hoitojen tahtiin. Älä ylikuormita aikataulujasi velvoitteilla. Yritä siirtää muut kuin välttämättömät tapaamiset myöhemmäksi, kunnes hoitajakso on saatu päätökseen.

Lääkärit ja hoitajat esittävät sinulle todennäköisesti kysymyksiä, jotka liittyvät nukahtamisvaikeuksiin, painajaisuniin ja unihäiriöihin, mielialan laskuun, levottomuuteen ja väsymykseen. Sinun kannattaa ottaa huomioon, että masennus liittyy olennaisesti joihinkin hoitoihin. Pyydä tällöin rohkeasti masennuslääkkeitä tai muuta vastaavaa sivuvaikutuksiin sopivaa lääkitystä.

Hoitovaihtoehdot

Huomautus: Hoitoihin ja terapioihin pääsy on maakohtaista. Ota huomioon, että tässä jaksossa mainittuja hoitoja ei ole saatavana kaikissa Euroopan maissa.

Ihohon kohdistuvat hoidot

Ihohon kohdistuvat eli paikalliset hoidot annetaan suoraan iholle. Niitä käytetään yleensä ihoholymfooman varhaisvaiheessa. Hoitojen tarkoituksena on rajoittaa tauti tietylle alueelle, hallita oireita ja minimoida sivuvaikutuksia. Paikallisia hoitoja ovat:

- steroidit
- kemoterapia eli lääkehoito
- valohoito (PUVA ja UVB)
- sädehoito.

Potilaan pitää mahdollisesti puhdistaa ja valmistella iho paikallista hoitoa varten. Hoidot tehoavat ihoon paremmin, jos hoidettava ihoalue on riittävän kostea. Ennen lääkehoitoa kannattaa käydä kylvyssä tai suihkussa ja kosteuttaa iho sen jälkeen, jotta iho on mahdollisimman kostea hoidon aikana. Kuiva iho liittyy usein sairauden oireisiin. Kosteusvoiteet toimivat paremmin, jos iho kastellaan ensin ja voidellaan tämän jälkeen perusvoiteella, joka sitoo kosteuden ihoon.

Ulkoisesti annosteltavat steroidit

Ulkoisesti annosteltavat steroidit ovat iho-ongelmien hoidon kulmakivi. Steroidit eivät vaikuta pelkästään ulkonäköön, vaan ne tuhoavat tehokkaasti lymfosyyttejä. Steroideilla on lukuisia immuniteettia tukevia ja tulehduksia estäviä vaikutuksia. Taudin varhaisvaiheessa paikallisesti annosteltavat steroidit voivat poistaa leesioita ja estää niiden ilmenemisen pitkiksi ajoiksi. Ne parantavat usein merkittävästi kutinaa. Ulkoisesti annosteltavia steroideja on saatavana useina eri koostumuksina, kuten voiteena, salvana, emulsiona, liuoksena ja geelinä. Ulkoisesti annosteltavien steroidien voimakkuudet ovat erilaisia eri maissa. Hoitotiimisi ilmoittaa sinulle, käytetäänkö hoidossa esimerkiksi mietoä, keskivahvaa, vahvaa tai erittäin vahvaa steroidia. Jotkut lääkkeitä ovat reseptivapaita, ja toisia on saatavana pelkästään reseptilääkkeenä.

Valohoito

Ultravioletivalohoito on suositelluimpia ihoholymfooman hoitomuotoja erityisesti taudin varhaisvaiheessa. Ultravioletivalohoito hidastaa ihosolujen kasvua ja rauhoittaa tulehduksia. Sitä on käytetty jo varsin pitkään erilaisten iho-ongelmien, mukaan lukien ihoholymfooman, hoidossa. Potilaille, joiden sairaus on laaja-alainen (yli 30 prosenttia ihon kokonaispinta-alasta), määrätään usein valohoitoa, jos paikallisesti annettavien hoitojen toteuttaminen voi olla hankalaa.

Valohoidossa käytetään joko ultravioletti-B-säteitä (UVB) tai ultravioletti-A-säteitä (UVA), johon yhdistetään usein valohoidolle herkistävä psoralenilääkitys. Psoraleni- ja ultraviolettihoitosta käytetään usein PUVA-nimitystä. UVB-valohoitoa on saatavana yleisemmin, kun taas PUVA-hoitoja annetaan yleensä suuremmissa tai erikoistuneissa hoitoyksiköissä.

- UVB (myös kapeakaistainen UVB tai laajakaistainen UVB) viittaa ultraviolettivalon lyhyeen aallonpituuteen, joka aiheuttaa ihon ruskettumista. Valvotuissa olosuhteissa annettu UVB-valohoito voi parantaa merkittävästi läiskä- ja plakkivaiheessa olevia

leesioita sekä vähentää kutinaa. Tämän UV-valohoidon yhteydessä ei tarvita suun kautta nautittavaa lääkitystä. UVB-valohoitoa voidaan antaa yksityisessä (dermatologiseen hoitoon keskittyneessä) lääkärikeskuksessa tai sairaalassa. Useimmat potilaat saavat kolme hoitokertaa viikossa, jolloin hoitoaikaa pidennetään muutamista sekunneista muutamiin minuutteihin. Taudin parantuessa ja siirtyessä remissioon UVB-hoitokertojen määrää vähennetään yhteen kertaan viikossa.

- PUVA-hoidolla tarkoitetaan ultravioletti-A (aallonpituudeltaan pidempi ultraviolettivalo) yhdistettynä psoraleeniin. Psoraleeni on yhdiste, joka aktivoi UVA-valon ihosoluissa. PUVA-hoito vaikuttaa syvemmälle ihoon, ja se soveltuu hyvin paksuuntuneiden plakkien hoitoon tai potilaille, joiden ihohymfooma on edennyt karvatuppien tasolle. PUVA-hoitoa annetaan UVB-hoidon tapaan yksityisessä lääkärikeskuksessa tai sairaalassa. Potilas ottaa hänelle määrätyn psoraleeniannoksen tuntia ennen UVA-hoidon aloittamista. Silmäsuojaimia käytetään 12–24 tunnin ajan hoidon päätyttyä. Kun PUVA-hoidolla on saavutettu hoitotuloksia, hoitojen lukumäärää aletaan vähentää säännöllisesti. Tavoitteena on yksi hoitokerta 4–8 viikon välein.

PUVA-hoitoon valmistautuminen

PUVA-hoitoa saavan potilaan on huolehdittava erityisen hyvin silmien suojaamisesta. On olemassa teoreettinen, joskin häviävän pieni mahdollisuus, että UVA-valohoitoa saavalle potilaalle kehittyä kaihi. Tämän vuoksi kannattaa tutkituttaa silmät ennen hoidon aloittamista, jotta voidaan varmistaa silmien terveys. Varmista, että käytössäsi on hyvät silmäsuojaimet eli UVA-valoa suodattavat ja myös sivulta suojaavat kaarevat aurinkolasit, joita on käytettävä koko PUVA-hoitopäivän ajan auringonlaskuun saakka.

Koska PUVA-hoito herkistää valolle, voit yrittää järjestää hoidot tämän mukaan. PUVA-hoitoa ei kannata aloittaa aikaisin aamulla, koska joudut loppupäivän aikana olemaan hetkittäin auringonvalossa. Keskustele päivittäisistä rutiineistasi ja elämäntapaan liittyvistä vaatimuksista lääkärin kanssa, jotta voitte määrittää parhaan ajankohdan valohoidoille.

Keskustele lääkärin kanssa myös mahdollisista hoitojen sivuvaikutuksista (joihin voi kuulua pahoinvointi) ja luontaislääkkeistä, jotka voivat helpottaa näitä oireita.

Paikallisesti annettava kemoterapia

Mekloreтамиini (Mustargen®), josta käytetään myös nimitystä kloorimetriini tai typpisinappi, on sytotoksinen (soluja tappava) kemoterapeuttinen aine, jota käytetään paikallisesti

varhaisvaiheen iholyymfooman hoitoon. Lääkkeellä on saatu erittäin hyviä tuloksia sellaisten potilaiden hoidossa, joilla on rajoittuneita tai laaja-alaisia ihomuutoksia ja joiden tauti on vastustuskykyinen, kun muita ihoon kohdistuvia hoitoja on kokeiltu. Lääkevalmistukseen erikoistunut farmaseutti valmistaa kloorimetriinin sekoittamalla sitä tavallisimmin liuokseen tai geeliin. Hoitoon voidaan määrätä myös Valchlor®- tai Ledaga®-lääkkeitä, jotka ovat valmiita kloorimetriiniseoksia. Koska kloorimetriiniä annostellaan paikallisesti eikä systeemisesti, se ei aiheuta pahoinvointia eikä hiustenlähtöä. Hoito voi korostaa aiemmin huomaamattomien leesioiden ulkonäköä, mutta tämä ei ole merkki taudin etenemisestä. Lääkettä ei saa annostella genitaalialueelle. Lääkkeen annostelu voi aiheuttaa ärsytystä tai allergisen reaktion. Tämän vuoksi sinua voidaan pyytää levittämään lääkettä pienelle alueelle 7–10 päivän ajan, jotta lääkkeen sivuvaikutukset saadaan selville ennen laajempaa käyttöä.

Beksaroteenigeeli (Targretin®)

Beksaroteeni- tai Targretin®-geeli on A-vitamiinin johdannainen, joka kuuluu suurempaan retinoidireseptoreja aktivoivaan retinoidien lääkeyhmään. Retinoidi X:n reseptorit (RXR) käynnistävät epänormaalien T-solujen solukuoleman. Targretin®-geeliä käytetään paikallisesti sitkeiden varhaisvaiheen leesioiden hoitoon. Ensimmäisten hoitoviikkojen aikana paikallisesti annosteltavaa steroidia käytetään usein yhdessä Targretin®-geelin kanssa vähentämään hoitoalueen ärsytystä.

Tatsaroteeni (Tazorac®)

Tatsaroteenivoide on myös retinoidi. Se sitoutuu retinoidihapon reseptoreihin (RAR), millä katsotaan olevan tulehduksia estäviä vaikutuksia. Voide voi aiheuttaa paikallista ihoärsytystä ja ihon kuivumista.

Imikimodi (Aldara®) -voide

Imikimodivoide on immuunijärjestelmää aktivoiva lääkeaine. Se stimuloi immuunijärjestelmän vasteen, joka tunnistaa epänormaalit solut ja tuhoaa niitä. Voidetta levitetään ainoastaan pienelle ihoalueelle. Se sopii parhaiten yksittäisiin tai refraktorisiin leesioihin, joihin muut hoidot eivät ole tehonneet. Voide saattaa aiheuttaa ihon punoitusta ja joissain tapauksessa flunssan tapaisia oireita.

Efudix

Efudix-voidetta käytetään ihosyövän hoitoon, ja tutkimuksissa on ilmennyt, että se mahdollisesti tehoaa iholyymfoomaan joillain potilailla.

Takrolimuusi

Takrolimuusi on immuunivastetta moduloiva salva, joka luokitellaan ihottuman hoitoon käytettäväksi ei-steroidiseksi lääkkeeksi. Se voi heikentää iholymfoomaan liittyvää tulehdusta, ja sitä voidaan käyttää, jos steroidien sivuvaikutukset ovat vakavia.

Sädehoito

Sädehoitoa on käytetty iholymfooman hoitoon 1900-luvun alusta saakka. Sädehoitona käytetään röntgensäteilyä tai elektronisädehoitoa. Nykyisin käytössä on kaksi sädehoitotyyppiä:

- paikallinen sädehoito
- koko ihon elektronisädehoito (TSEBT, total skin electron beam therapy).

Molemmissa sädehoitomuodoissa sädetys kohdistuu ainoastaan ihon pintaan, ja sivuvaikutukset ovat vähäiset.

Paikallisessa sädehoidossa sädetetään rajoitettu pinnallinen ihoalue. Hoito voidaan antaa elektronisädehoitona kauempana olevasta säteilylähteestä tai brakyterapiana (lähisädehoito), jossa asetin viedään ihon sisälle. Paikallista sädehoitoa annetaan tyypillisesti 2–15 hoitokertaa.

Koko ihon sädehoitoon on tehty ajan mittaan paljon muutoksia ja parannuksia tavoitteena sädetää kohdekudos (iho) ja minimoida ympäröivien kudosten vauriot. Koko ihon sädehoitoa annetaan avohoidossa erikoistuneen sädehoitolääkärin johdolla. Tyypillisesti potilas saa koko ihon sädehoitoa noin 3–10 viikon hoitjaksoissa. Koko ihon sädehoito on erittäin tehokasta potilailla, joilla tauti on levinnyt laajalle ihoalueelle, jossa on plakki- tai tuumorivaiheen leesioita.

Systemiset hoidot

Systemiset hoidot vaikuttavat koko kehoon. Niitä käytetään yleensä levinneen iholymfooman hoitoon tai tapauksissa, joissa paikallishoidoilla ei saada hoitovastetta.

Kehonulkoinen fotofereesi (ECP, extracorporeal photopheresis)

Kehonulkoinen fotofereesi on immunoterapiaa, jota suositellaan iholymfoomapotilaille, joiden perifeerisessä veressä on todettu epänormaali kiertävä T-solupopulaatio. Kehonulkoisen fotofereesin aikana valkosolut erotellaan verestä ja altistetaan (kehon ulkopuolella) UVA-

säteilylle ja psoraleenille, minkä jälkeen ne palautetaan infusoimalla takaisin potilaan kehoon. UVA-säteilylle altistettujen valkosolujen katsotaan tuottavan rokotteen kaltaisen vaikutuksen pahanlaatuisia T-soluja vastaan. Muita hoitoja (interferonit, Targretin®) käytetään usein yhdessä kehonulkoisen fotofereesin kanssa.

Hoitajat antavat fotofereesihoidoa kahtena peräkkäisenä päivänä 2–4 viikon välein avohoidossa.

Mitä enemmän potilaalla on tietoa fotofereesista, sitä paremmin hoidot sujuvat. Ennen fotofereesin aloittamista on suositeltavaa tehdä tiettyjä verikokeita. Lääkärit kartoittavat yleensä potilaan T-solut, punasolujen määrän ja veren hyytymisen saadakseen selville hoidon lähtötilanteen ennen hoitajaksojen aloittamista.

Fotofereesin yhteydessä on tärkeää suojata silmät, joten varmista, että sinulla on tarvittavat silmäsuojaimet ennen hoidon aloittamista. Kun potilaan kehon nestepitoisuus on riittävä, verisuonet saadaan helpommin esille hoitoa varten. Potilaan pitää huolehtia runsaasta nesteytyksestä useiden vuorokausien ajan ennen kunkin hoitajakson alkua. Lääkärit suosittelevat, että potilaat tutustuvat fotofereesiyksikköön ennen hoidon aloittamista ja antavat tarkistaa, että suoniyhteyden avaaminen onnistuu ongelmitta.

Hoito kestää useita tunteja, joten voit ottaa mukaan esimerkiksi kirjoja tai elokuvia katseltavaksi, jotta saat ajan kulumaan nopeammin. Todennäköisesti tutustut hoitoyksikössä toisiin potilaisiin, koska monilla potilailla on sama hoitoaikataulu ja kohtaatte toisenne hoidoissa useita kertoja.

Steroidilääkkeet

Steroidilääkkeitä käytetään erilaisten ihosairauksien hoitoon. Iholymfooman hoidossa suun kautta otettavia steroidilääkkeitä voidaan käyttää vähentämään tulehdussoluja, kun ihon sairaus on levinnyt laajalle alalle ja siihen liittyy vakavia oireita.

Esimerkkejä steroidilääkkeistä ovat kortisoni, prednisoni ja metyyliprednisoloni. Prednisonia voidaan määrätä alenevina annoksina vähentäen sitä 40–60 milligrammasta 5 milligrammaan muutaman viikon kuluessa. Toisissa tapauksissa voidaan määrätä pieni prednisoniannos (10–20 mg) otettavaksi päivittäin pidemmän ajanjakson kuluessa. Pitkäaikaisen lääkityksen usein esiintyviä sivuvaikutuksia ovat nesteen kertyminen kehoon, painonnousu, kohonnut verenpaine, kohonnut verensokeri, lisääntynyt ruokahalu, vatsakivut,

kihtynyt mielentila, unihäiriöt, akne, hidastunut haavojen parantuminen, luuston ja lihasten heikkeneminen ja lisääntyneet infektiot.

Biologiset hoidot / immunoterapia / kohdennettu hoito

Biologiset hoidot (tai immunoterapia) hyödyntävät kehon omaa immuunijärjestelmää iholymfooman poistamiseksi.

Interferonit

Interferoni on kehossa luontaisesti muodostuva proteiini, jolla on viruksia ja tuumoreita tuhoavia sekä immunologisia ominaisuuksia. Sitä voidaan valmistaa suurina määrinä lääkkeeksi. Lääkärit pyrkivät stimuloimaan lääkkeellä kehon immuunijärjestelmää korkean levinneisyysasteen T-solulymfooman hoidossa. Alfa-interferoni 2b (Intron A®) ja gamma-interferoni 1b (Actimmune®) edustavat ihon T-solulymfooman hoidossa käytettävien synteettisten interferonien kahta luokkaa. Interferonia annetaan potilaalle ihonalaisina pistoksina yleensä 3 päivänä viikossa. Täydellistä verenkuvaa ja maksan toimintaa pitää seurata laboratoriotestien avulla. Useimmiten interferonia käytetään yhdessä muiden hoitomuotojen, kuten fotofereesin, kanssa.

Retinoidit

Beksaroteeni (Targretin®) -kapselit ovat A-vitamiinijohdannaisia, jotka luokitellaan retinoidien lääkeyhmään. Retinoidi X:n reseptorit (RXR) käynnistävät epänormaalien T-solujen solukuoleman. Suun kautta annosteltava beksaroteeni on systeeminen lääke, joka on hyväksytty kaikkien ihon T-solulymfoomien levinneisyysasteiden hoitoon. Terapiajaksojen aikana pitää sekä lipidiarvoja että kilpirauhashormonia seurata laboratoriotesteillä (verikokeilla).

HDAC-estäjät

Vorinostaatti (Zolinza®) on suun kautta annosteltava histonideasetylaasi-inhibiittori (HDAC). Sitä annetaan potilaille, joilla on paheneva tai pitkäkestoinen iholymfooman muoto. HDAC-estäjä muuntaa solujen DNA:ta tavalla, joka edistää syöpäsolujen kuolemista. Lääkkeen antaminen edellyttää säännöllisiä ja usein tehtäviä veriarvojen, elektrolyyttien ja verihiutalemäärän tutkimuksia sekä EKG:n (elektrokardiografia, sydänfilmi) mittaamista ensimmäisten hoitoviikkojen aikana. Vorinostaattia käytetään joko yksin tai yhdistettynä muihin hoitomuotoihin.

Romidepsiini (Istodax®) on toinen histonideasetylaasi-inhibiittori, jota annetaan vähintään yhden aiemman systeemihoidon saaneille iholymfoomapotilaille. Romidepsiiniä annetaan

suonensisäisenä infuusiona 4 tunnin ajan viikoittain 3 viikon ajan, minkä jälkeen pidetään yhden viikon tauko. Muiden histonideasetylaasi-inhibiittorien tapaan myös romidepsiinin käyttö edellyttää verikokeita, jossa tutkitaan elektrolyytit, magnesiumiarvo ja verihiutaleet.

Proteasomi-inhibiittorit

Bortetsomibi (Velcade®) on inhibiittori, joka estää proteasomien toiminnan. Proteasomit auttavat soluja tarpeettomien proteiinien tuhoamisessa. Proteasomien vuoksi proteiinit, jotka muuten tuhoaisivat tiettyjen syöpien syöpäsoluja, tuhoutuvat liian nopeasti. Proteasomi-inhibiittoria annostellaan suonensisäisesti joka 4. päivä, päivinä 1–11, 21 päivän hoitajaksoissa. Mahdollisiin sivuvaikutuksiin kuuluu pistely käsissä ja jaloissa tai veriarvojen muutokset.

Monoklonaaliset vasta-aineet

Alemtutsumabi (Campath®) on T- ja B-lymfosyyttien pinnalla olevan CD52-antigeenin (merkkiaineen) vasta-aine. Sitä annostellaan pieniannoksisina ihonalaisina pistoksina tai joskus suonensisäisesti 3 päivänä viikossa 8–12 viikon ajan. Alemtutsumabia saaville potilaille määrätään immuunijärjestelmän suojaksi suun kautta otettavia antibiootteja ja antiviruseräkkeitä hoidon aikana ja 6 kuukauden ajan sen päätyttyä.

Brentuksimabi-vedotiini (Adcetris®) on CD30-antigeenin (merkkiaineen) vasta-aine, jota on joidenkin T-lymfosyyttien ja muiden immuunisolujen pinnalla, ja kemoterapialääke, joka vapautuu syöpäsoluihin. Sitä annostellaan suonensisäisenä infuusiona 3 viikon välein. Tavallisimpia sivuvaikutuksia on pistely käsissä ja jaloissa, pahoinvointi, huonot veriarvot, uupumus ja ripuli.

Pembrolitsumabi (Keytruda®) sitoutuu T-lymfosyyteissä ja muissa imusoluissa ilmenevään PD-1-reseptoriin ja estää sen toiminnan. PD-1:n signalointi estää syöpäsoluja tuhoavien T-solujen toiminnan. Pembrolitsumabi on yksi immunoterapian muoto, koska se palauttaa immuunijärjestelmän toimintakyvyn. Sitä annostellaan suonensisäisenä infuusiona 3 viikon välein.

Rituksimabi (MabThera®) on useiden non-Hodgkin-lymfoomatyyppien hoidossa käytettävä lääke, joka tehoaa myös ihon B-solulymfoomiin. Lääkettä on yhä useammin saatavana biosimilaarina (sisältää samaa vaikuttavaa ainetta kuin alkuperäislääke, mutta myydään eri kauppanimellä).

Mogamulitsumabi (Poteligeo®) kohdentuu CC-kemokiinireseptoriin 4, ja sitä käytetään uusiutuneen tai refraktorisen (hoitoon huonosti reagoivan) mycosis fungoidesin tai Sézaryn oireyhtymän hoitoon.

Kemoterapia

Levinneen iholymfooman oireiden hoidossa voidaan käyttää yksittäistä lääkettä tai yhdistelmähoitoa. Yhdistelmä- ja monilääkekemoterapiaa käytetään yleensä korkean levinneisyysasteen tautiin. Seuraavien yksittäisten kemoterapialääkkeiden on todettu olevan "lempeämpiä", eivätkä ne aiheuta runsasta hiustenlähtöä tai oksentelua. Useimpien lääkeaineiden yhteydessä lääkärit tarkkailevat verenkuvaa sekä munuaisten ja maksan toimintaa.

Metotreksaatti (Matrex®) on antimetaboliittinen lääkeaine, jota käytetään moniin immuunijärjestelmän sairauksiin. Se vaikuttaa syöpäsolujen foolihappoaineenvaihduntaan. Iholymfooman yhteydessä lääke annostellaan suun kautta, tavallisimmin yksi tabletti viikossa.

Pralatreksaatti (Folotyn®) -lääkeainetta käytetään transformoituneen mycosis fungoidesin ja muiden aggressiivisten non-Hodgkin-lymfoomien, kuten perifeerisen T-solulymfooman, hoitoon. Se on antifolaattilääke, jonka vaikutusreitti on sama kuin metotreksaatilla. Pralatreksaattihoitoa saavat potilaat nauttivat päivittäin foolihappoannoksen ja saavat B12-vitamiiniruiskeen 8–12 viikon välein. Läkettä annetaan suonensisäisesti 3 viikon välein, minkä jälkeen hoidossa pidetään viikon tauko.

Liposomaalinen doksorubisiini (Doxil®) on doksorubisiinin erityisformulaatio, joka vaikuttaa syöpäsolujen DNA:han. Doksorubisiinia ympäröivä mikroskooppinen rasvakalvo eli liposomi minimoi lääkkeen sivuvaikutukset ja parantaa sen toimivuutta. Doksorubisiinia annetaan suonensisäisenä infuusiona 2–4 viikon välein. Joillekin potilaille pitää tehdä sydämen toiminnan arviointi ennen hoidon aloittamista.

Gemsitabiini (Gemzar®) on kemoterapialääke, joka vaikuttaa syöpäsolujen DNA-tuotantoon. Sitä annetaan suonensisäisesti eripituisina hoitjaksoina.

Monilääke-yhdistelmäkemoterapia

Iholymfooman yhdistelmäkemoterapia ei ole suositeltavaa, koska sen tehokkuutta – verrattuna yksittäisten kemoterapialääkkeiden antamiseen hoitjaksoittain – ei ole pystytty todistamaan. Lisäksi monilääkekemoterapia on paljon toksisempaa kuin yksittäiset

lääkeaineet. Suonensisäisiä yhdistelmäkemoterapioita, kuten CHOP (syklofosfamidi, doksorubisiini, vinkristiini ja prednisoni), ESHAP (etoposidi, solu-medrol, korkea-annoksinen Ara-C ja sisplatiini) ja GND (gemsitabiini, Navelbine ja doksiili), tai suun kautta annosteltavaa PEP-C-yhdistelmää (klorambusiili, syklofosfamidi, etoposidi, prednisoni) voidaan käyttää, jos muita hoitoja ei ole saatavana tai harvoissa tapauksissa nopean vasteen saamiseksi valmisteltaessa luuydinsiirtoa.

Kantasolusiirto

Luuydin- tai kantasolusiirto on hoitomuoto potilaille, joiden sairaus on levinnyt. Allogeeninen kantasolusiirto on suositeltava hoitomenetelmä korkean levinneisyysasteen iholymfoomapotilaille. Useimpien iholymfoomapotilaiden ei kuitenkaan tarvitse harkita tätä hoitovaihtoehtoa. Allogeeninen kantasolusiirto tarkoittaa operaatiota, jossa terveitä kantasoluja siirretään luovuttajalta potilaalle. Kantasoluja saadaan luuytimeistä, perifeerisestä verestä tai napaverestä. Hematopoieettiset kantasolut voivat kehittyä miksi tahansa verenkierrossa oleviksi soluiksi. Niistä kehittyy verisoluja sekä komponentteja, joita immuunijärjestelmä tarvitsee toimiakseen. Kantasolusiirron yhteydessä kehoon infusoidaan terveitä kantasoluja, jotka kasvavat ja tuottavat kaikki veren komponentit, joita keho ja immuunijärjestelmä tarvitsevat.

Kokeellinen tutkimus

Jatkuva tutkimustyö ja lääkkeiden ja hoitojen kokeelliset tutkimukset ovat tehokkain tapa löytää uusia iholymfooman hoidossa käytettäviä lääkkeitä ja hoitomuotoja. Koska iholymfoomat ovat muita syöpämuotoja harvinaisempia, tutkijat tarvitsevat kokeellisiin tutkimuksiin vapaaehtoisia osallistujia. Kokeelliset tutkimukset ovat kriittisen tärkeitä, koska niiden avulla voidaan määrittää ennustestrategioita ja optimaalisia lääkeainemääriä.

Jos haluat osallistua kokeellisiin tutkimuksiin, keskustele sinulle sopivista tutkimuksista lääkärisi kanssa.

6 Varautuminen hoitojen sivuvaikutuksiin

Hoitojen tarkoituksena on vähentää sairauden oireita, mutta niiden sivuvaikutukset voivat olla epämiellyttäviä ja vaikeuttaa käytännön arjessa pärjäämistä. Ilmoita lääkärillesi kaikista sivuvaikutuksista, kuten:

- ihoärsytys ja -tulehdus
- ihon punoitus, ihottuma ja kutina
- ihon kuumotus, arkuus tai polttava tunne (kuin auringonpolttama)
- uupumus tai masennus
- flunssan kaltaiset oireet.

Monet suun kautta nautittavat lääkkeet ja suonensisäinen kemoterapia voivat aiheuttaa muutoksia ruokahalussa tai ruokahaluttomuutta. Jos sinulla on kroonista pahoinvointia, oksentelua tai painonlaskua, ota yhteys ravitsemusterapeuttiin ja keskustele ravintoaineiden saannin lisäämisestä tavalla, jonka kehosi hyväksyy. Ruuansulatuskanavassa voi esiintyä muita ongelmallisia sivuvaikutuksia, kuten ripulia tai ummetusta. Kokeile lääkkeenottoaikataulun muuttamista. Tämä voi parantaa ruokahalua ja vähentää ruuansulatusongelmia.

Monet iholymfoomapotilaat kokevat hoidon sivuvaikutuksena äärimmäistä uupumusta. Yritä ennakoida sitä ja järjestää päivääsi taukoja ja lepohetkiä sekä organisoida työaikatauluja uudelleen, mikäli mahdollista. Arkielämässä kannattaa tehdä uudelleenjärjestelyjä, joissa otetaan huomioon sairauden ja hoitojen mukanaan tuomat muutokset. Terveellinen ruokavalio, riittävä yöuni ja omien tarpeiden asettaminen etusijalle ovat nyt tärkeitä – sinun ei tarvitse suoriutua kaikista annetuista tehtävistä tai velvollisuuksista. Itsehoito on tärkeää, sillä se vaikuttaa hoitotuloksiin ja paranemisprosessiin.

Jos koet hoitoihin liittyvää masennusta, keskustele tästä lääkärisi kanssa. Älä epäröi pyytää masennuslääkitystä, jotta mielialasi säilyy hyvänä ja energisenä.

Nauti aina riittävästi nesteitä. Ravintolisät ja proteiinijuomat voivat auttaa ylläpitämään riittävästä ravinteiden saantia ja estävät painonmenetystä.

Yleensä sivuvaikutusten voimakkuus vaihtelee eri aikoina: joskus sivuvaikutuksia on useita, joskus ne taas pahenevat hoitomäärän lisääntyessä. Potilaan tulee tietää, että jokainen

erillinen hoitokäytäntö johtaa omanlaisiinsa sivuvaikutuksiin, joista lääkärin pitää antaa tietoja.

Iho-ongelmia voidaan hoitaa rauhoittavilla perusvoiteilla, lisäkosteutuksella ja nauttimalla enemmän nesteitä, jotta iho säilyttää kosteutensa. Levitä kosteusvoide välittömästi kylvyn tai suihkun jälkeen. Käytä vaatteita, jotka eivät ärsytä ihoa, ja suojaa iho auringolta. Tarkkaile tartuntatautien oireita ja ilmoita heti, jos havaitset niitä. Suojaava vaatetus ja/tai sidokset voivat auttaa, jos jollain ihoalueella on ongelmia tai kipuja.

Voimakkaaseen kutinaan on saatavana suun kautta nautittavia antihistamiineja tai muita lääkkeitä, jotka helpottavat hermostoperäistä kutinaa ja parantavat oloasi. Asianmukainen ihonhoito kuuluu osana paranemisprosessiin. Levitä iholle lääkärin määräämiä lääkkeitä, vältä leesioiden raapimista ja nauti suositeltuja antihistamiineja.

Jos ihosi on kuumottava tai siinä tuntuu polttelua, oireisiin on saatavana hoitoa. Viileät kylvyt, kosteus ja mentolia sisältävät kylmägeelit voivat auttaa. Harkitse lisäksi kylmien kääreiden ja jääpussien käyttöä erittäin hankalilla ihoalueilla.

Kysy neuvoja lääkäriltä ja/tai farmaseutilta ennen käsikauppatuotteiden tai lisäravinteiden käyttöä ja varmista, etteivät ne sisällä haitallisia aineita.

7 Lapset ja nuoret aikuiset

Iholymfoomat ovat yleisesti ottaen harvinaisia tauteja. Lapsilla ne ovat vielä harvinaisempia. Euroopassa ja Yhdysvalloissa kaikista tapauksista enintään 5 prosenttia diagnosoidaan ennen 20. ikävuotta. Kuitenkin joillain maantieteellisillä alueilla, kuten Lähi-idän arabiväestön keskuudessa, jopa 60 prosenttia mycosis fungoides -potilaista on lapsia. Esiintyvyys vaihtelee suuresti maantieteellisen alueen ja väestön mukaan.

Monet tutkijat ovat sitä mieltä, että erityisesti nuorilla esiintyvä mycosis fungoides johtuu mahdollisesti perintötekijöistä ja puhkeaa ympäristötekijöiden vaikutuksesta. Ihotyyppi voi vaikuttaa taudin varhaiseen ilmenemiseen. Esimerkiksi afroamerikkalaisilla diagnosoidaan huomattavasti kaukasialaisia useammin mycosis fungoides ennen 40. ikävuotta.

Huolimatta sairauden harvinaisuudesta lapsilla diagnoosimenettelyt ovat samat potilaan iästä riippumatta. Tämän ikäryhmän suhteen on kuitenkin otettava huomioon joitain erityisiä näkökohtia. Lääkärit joutuvat nuorten potilaiden hoitajaksoja määrittäessään harkitsemaan tarkkaan, onko terapiasta saatava hyöty suurempi kuin mahdolliset pitkän aikavälin komplikaatiot, jotka saattavat olla hallitsevampia tässä ikäryhmässä kuin aikuisilla. Valohoito on mycosis fungoidesin suositeltavin hoitomuoto, mutta sitä ei voida teknisesti toteuttaa nuorimmille potilaille.

Lapsilla tämän taudin tunnusomaiset oireet voivat olla harhaanjohtavia, minkä vuoksi iholymfooman diagnosointi lapsilla on erityisen vaikeaa. Toinen diagnosointia vaikeuttava tekijä on se, että lääkärit eivät yleensä mielellään ota biopsioita lapsilta, ellei taudista ole selviä oireita. Näytepalan avulla voidaan kuitenkin tarkimmin tehdä iholymfooman diagnoosi. Näiden syiden vuoksi lasten diagnosointi kestää yleensä paljon pidempään kuin aikuisten. Lapsilla taudin ennuste on samanlainen kuin aikuisilla.

Jos lapsilla on krooninen tulehduksellinen ihottuma tai jatkuvaa ihon oireilua, jolla ei ole tarkkaa diagnoosia (esim. psoriasiksen, ihottuman tai atooppisen ihottuman epätavallinen muoto), lääkärin tulee ottaa huomioon mycosis fungoidesin mahdollisuus. Monimuotoisten ja usein epäselvästi oireilevien sairauksien diagnosoinnin tekee entistä haasteellisemmaksi vanhempien huoli ja odotukset sekä lapsen kehitysvaihe.

Vasta aivan viime vuosina saadun tiedon perusteella tutkijat ovat alkaneet tarkemmin ymmärtää lasten ja nuorten iholymfoomien luonteenomaisia ilmenemismuotoja.

Lapsipotilaiden hoitopäätösten tekeminen on vaikeaa, koska lapset ovat herkempiä tiettyjen hoitojen haittavaikutuksille. Erityinen ongelma nuorten potilaiden kohdalla on se, että he joutuvat kärsimään syöpähoitojen mahdollisista haittavaikutuksista pidempään. Nuorilla potilailla on aikuisia suurempi riski ihosyövän kehittymiseen, suun kautta tai paikallisesti annettavan psoraleni- + UVA-valohoidon (PUVA) tai kapeakaistaisen UVB-valohoidon, paikallisen sädehoidon tai koko ihon elektronisädehoidon jälkeen, koska heillä on pidempi elinajan odote.

Vastaavasti lapsipotilaiden systeeminen kemoterapia lisää myöhempää leukemiariskiä. Retinoideja, kuten isotretinoiinia (Accutane®), saavilla potilailla on ennenaikaisen luiden kasvun pysähtymisen riski. Paikallisesti annosteltavat steroidit ja kloorimetini voivat olla varhaisvaiheen sairauden turvallisimpia hoitomuotoja, koska niihin liittyvä syöpäriski on vähäisempi. Lasten ihoholymfooman hoito suunnitellaan kuitenkin aina taudin ainutkertaisen ilmenemismuodon ja potilaan tarpeiden mukaiseksi.

Nuorten aikuisten ihoholymfoomadiagnoosit ovat harvinaisia mutta mahdollisia. Seksuaalisesti aktiivisille potilaille diagnoosi voi olla järkyttävä. Joillekin potilaille sairauden fyysiset oireet ovat suurin ongelma, erityisesti aktiivisen työelämän tai alkavan seurustelusuhteen vuoksi. Kasvojen ihottuma tai muut näkyvät oireet voivat aiheuttaa ulkonäköön liittyviä estoja.

"On sellainen tunne, että olisi menettänyt osan yksityisintä minuuttaan eikä ole enää kokonainen ihminen."

Potilas

Ihoholymfoomadiagnosiin kannattaa suhtautua kuin mihin tahansa muuhun vakavaan lääketieteelliseen diagnoosiin. Työyhteisö, ystävät ja kumppanit saattavat ymmärtää paremmin tilannettasi, jos kerrot heille, että sinulla on diagnosoitu vakava sairaus – kysymyksessä on kuitenkin yksi syövän muodoista.

8 Ihon hoito

Ihoholymfooma sekä tietyt hoitomuodot voivat aiheuttaa ihon kuivumista, kutinaa ja hilseilyä. Koska ihoholymfooman oireisiin voi kuulua ihoärsytys, potilaille annettavat ihonhoitoon liittyvät suositukset ovat samoja kuin kroonisten ihosairauksien, esimerkiksi ihottuman, yhteydessä. Seuraavat suositukset voivat auttaa päivittäisissä ihonhoidon rutiineissa.

Kosteutus

Riittävä kosteus on erittäin tärkeä osa ihonhoitoa, koska se parantaa ihon läpäisyestettä ja pitää ihon miellyttävänä. Ihon riittävä kosteuttaminen ja kuivumisen estäminen voivat myös helpottaa kutinaa. Tehokas kuivan ihon hoitomuoto on kosteusvoiteen tai perusvoiteen levittäminen iholle riittävän usein.

Erilaisia kosteusvoiteita on nykyisin tarjolla runsaasti, joten voi olla vaikeaa päättää, mikä niistä sopii parhaiten omaan käyttöön. Seuraavassa on muutamia vinkkejä tuotteiden vertailuun:

- Kosteuttavat perusvoiteet ja kosteusvoiteet kosteuttavat ihoa tehokkaimmin. Runsaan öljypitoisuuden ansiosta ne imeytyvät tehokkaasti ihoon ja säilyttävät kosteuden, mikä tekee niistä kosteusominaisuuksiltaan parhaita.
- Vältä kosteusemulsioita, koska ne sisältävät pääasiassa vettä ja vain vähän öljyä. Vältä geelejä, koska ne sisältävät alkoholia tai asetonia, joka voi kuivattaa ihoa. Vältä kosteusvoiteita, jotka sisältävät hajusteita ja väriaineita.
- Levitä kosteusvoidetta iholle riittävän usein, vähintään 2–3 kertaa päivässä, jotta iho ei pääse kuivumaan.
- Saatat joutua kokeilemaan erilaisia tuotteita, ennen kuin löydät itsellesi parhaiten sopivan.

Levitä kosteusvoidetta määrälle iholle, koska voide sitoo veden ihoon ja estää ihon kuivumista pidempään. Jos iho alkaa kuivua ja hilseillä, kastele iho ja levitä sille lanoliinipitoista voidetta, kuten vaseliinia. Potilaat joutuvat yleensä voitelemaan ja kosteuttamaan ihoa useita kertoja päivässä. Ajankohtaista tietoa kosteusvoiteista saa paikallisilta tai kansallisilta ihosairauksien potilasyhdistyksiltä.

Kuiva iho

Kuiva iho liittyy lähes kaikkiin ihoholymfooman ilmenemismuotoihin.

Tämän vuoksi kuivaihoisuus (kseroosi) aiheuttaa tavallisimmin kutinaa, joka on yksi suurimpia potilaan oloa vaikeuttavista tekijöistä.

Ihon kuivuminen voi ilmetä useilla eri tavoilla iholymfooman yhteydessä. Joidenkin potilaiden iholla on kuivia läiskiä erityisesti kylmänä vuodenaikana, kun ilman kosteuspitoisuus on alhainen. Toisilla potilailla iho hilseilee vuodenaikasta riippumatta, kun sairaus leviää yhä suuremmalle ihoalueelle. Jos potilaan iho oireilee runsaasti, erityisesti punaihoisuuden (erythrodermia) yhteydessä, iho voi kesiä (ihon deskvamaatio).

Potilaalle tästä voi tulla erityinen huolenaihe. Jotkut voivat tuntea olonsa kiusalliseksi julkisilla paikoilla ja kotioloissa, jos ihon hilseileminen tai kesiminen on näkyvää. Nämä ovat ymmärrettäviä tunteita. Potilaat voivat hoitaa oireita usein eri tavoin, esimerkiksi levittämällä iholle paksun kerroksen voidetta, kuten vaseliinia, joka vähentää hilseilyä ja kesimistä vähintään 2–5 tunniksi, jonka jälkeen käsittely pitää uusia.

Hajustamattoman kylpyöljyn lisääminen kylpyveteen ja 10 minuutin oleilu vedessä useita kertoja viikossa voi rauhoittaa hilseilyä ja kesimistä joillain potilailla. Huomaa, että tämä tekee ihosta erittäin liukkaan, joten kylvystä noustessa tulee olla erityisen varovainen.

Maitohappopitoiset ulkoisesti käytettävät käsikauppatuotteet voivat myös helpottaa kuivan ihon poistumista hilseilevältä alueelta. Näiden voiteiden maitohappopitoisuus on yleisesti 12 prosenttia ja ureapitoisuus 10 prosenttia.

Kutina

Kutina (pruritus) kuuluu useimpien iholymfoomaa sairastavien henkilöiden oireisiin. Tähän krooniseen ja arkea haittaavaan oireeseen on vaikeaa löytää tehokasta hoitokeinoa. Vasta viime vuosina on alettu tarkemmin tutkia kutinan syitä ja ymmärtää sen perusmekanismia.

Potilaat, joiden iho kutisee, alkavat raapia kutisevaa aluetta. Tämä lähettää aivoille signaalin, ja aivojen iholle palauttama signaali johtaa edelleen kutinan voimistumiseen. Ihon kutinaan voi parhaiten auttaa kylmäpakkauksen, pyyhkeeseen käärityn jääpussin, pakastevihannespussin tai tiiviiseen muovipussiin pakatun jäämurskan pitäminen kutisevalla alueella jopa 10 minuutin ajan. Tällä toimenpiteellä voidaan rauhoittaa ihoa ja "sammuttaa liekit". Kutinaa voidaan verrata metsäpaloon: jos palopesäke saadaan rajattua, voidaan estää sen leviäminen suuremmalle alalle – tässä tapauksessa suuremmalle ihoalueelle.

Useimmilla iholymfoomaa sairastavilla henkilöillä kutina vaihtelee vähäisestä ja ärsyttävästä kutinasta tuskaiseen ja piinaavaan tuntemukseen, joka merkittävästi heikentää elämänlaatua. Iholymfoomaan liittyvä kutina on erityisen ongelmallista, koska se voi alkaa pieneltä alueelta ja levitä koko kehoon. Tohtori Marie-France Demierren (Boston University School of Medicine, Yhdysvallat) tekemän tutkimuksen mukaan 88 prosenttia iholymfoomapotilaista on ilmoittanut kutinan olevan yksi eniten elämänlaatua haittaavista oireista.

Pruritus on pohjimmiltaan fysiologinen vaiva, johon asianmukainen hoito löytyy parhaiten, kun osaat kuvailla vaivan vaikeusastetta yksityiskohtaisesti lääkärillesi. Kun tapaat lääkärin, yritä kuvata kutinan vaikeusastetta asteikolla 1–10, jossa 1 vastaa vähäistä tai puuttuvaa kutinaa ja 10 sietämätöntä kutinaa, joka vaikeuttaa jokapäiväistä elämää.

Vaikka kutinan täsmällistä aiheuttajaa ei ole vielä pystytty määrittämään, siihen on saatavana hoitoja. Antihistamiinit ovat yleinen ensivaiheen hoito. Vaihtoehtoina ovat esimerkiksi Allegra® ja Claritin® päiväkäyttöön tai Benadryl® ja Atarax®, joita käytetään yleensä öisin, koska ne sisältävät rauhoittavia ainesosia. Monia lääkkeitä on saatavana käsikauppatavarana, toiset ovat reseptilääkkeitä. Nämä lääkkeet estävät punoitusta, turvotusta ja kutinaa. Monet kärsivät kutinasta pahiten nukkumaan mennessä, joten rauhoittavia aineita sisältävät antihistamiinit voivat olla tällöin erityisen tehokkaita.

Ihottumaa voidaan myös hillitä helpoin kotikonstein. Liota ihoaluetta 15 minuutin ajan kaurakylvyssä. Aseta kylmä kompressio voimakkaasti kutisevalle alueelle hillitsemään ärsytystä ja vähentämään kutinaa. Kylmä kääre on yksinkertainen, turvallinen ja tehokas tapa helpottaa kutinaa sekä vähentää ihon punoitusta, polttelua ja leesioiden vetistystä. Pyydä lääkäriltä tarkkoja ohjeita kylmien kääreiden käytöstä.

Saatavana on myös muita kutinaa helpottavia lääkkeitä. Esimerkkejä:

- Gabapentiini (Neurontin®) on kouristuksen estoon käytettävä lääkeaine, joka on todettu tehokkaaksi kutinan hoidossa.
- Mirtatsapiini (Remeron®) on masennuksen hoitoon käytettävä lääkeaine, jota voidaan määrätä iltaisin otettavaksi nukahtamislääkkeenä kutinasta kärsiville potilaille.
- Aprepitantti (Emend®) on reseptilääke, jota käytetään kemoterapiasta aiheutuvan pahoinvoinnin ja oksennuksen estoon ja jonka on todettu vähentävän kutinaa tehokkaasti.

- Valohoito on tehokas hoitovaihtoehto erityisesti kutinasta kärsiville mycosis fungoides -potilaille.
- Paikallisesti annosteltavat steroidit voivat olla tehokkaita yhdistettynä muihin hoitomenetelmiin, mutta niiden käyttö on hankalaa vaikeissa tapauksissa, jos käsiteltävä ihoalue on suuri.
- Jos kutina ei ole kovin voimakasta, tehokkaimpia käsikauppalääkkeitä ovat pramoksiinia sisältävät voiteet. Tämä puuduttava aine vähentää kutinan tunteen välittymistä ihon hermoihin. Muita vaihtoehtoja ovat mentolipitoiset voiteet. Mentolin viilentävät ominaisuudet voivat vaimentaa kutinan aistimista. Käytä särkylääkkeitä harkiten, koska niiden on todettu vaikeuttavan kutinaa.

Jotkut ovat kertoneet saaneensa lievitystä kutinaan myös vaihtoehtoisista hoitomuodoista, kuten akupunktiosta ja biopalautehoidoista.

Fissuurat, pykimät

Fissuura on ihossa oleva suoraviivainen halkeama, joka ulottuu usein alempaan ihokerrokseen. Se on kivulias ja hankaloittaa arjessa suoriutumista. Pykimiä esiintyy useimmiten sormien ja käsien kämmenpuolella. Pykimät voivat haitata sormien hienomotoriikkaa esimerkiksi pukeutumisessa, kirjoittamisessa, ruuanlaitossa tai ruokailussa. Pykimiä voi ilmaantua kenelle tahansa ajankohdasta riippumatta, mutta yleisimmin niitä saadaan talvisin. Niitä ilmaantuu erityisesti paksuuntuneelle ja hilseilevälle kämmenten iholle sairauden, kuten iholyymfooman, yhteydessä.

Useimpien lääkäreiden mukaan pykimät ilmaantuvat hilseilevälle iholle. Pieni ihovaurio aiheuttaa bakteeritartunnan, jonka jälkeen haavauma laajenee ja kipeytyy. Tätä esiintyy enemmän talvella kuin kesällä, koska kesällä ilmakehän kosteus on suurempi. Kostealla ilmalla myös iho pysyy kosteampana, mikä vähentää ihon pykimistä.

Potilaat voivat ehkäistä ihon pykimistä huolehtimalla käsien ja jalkojen paksuuntuneen ja hilseilevän ihon riittävästä kosteutuksesta. Ihoa pitää voidella useita kertoja päivässä hajustamattomalla voiteella tai paksulla vaseliinikerroksella. Ihon hoitoon kuuluu myös kämmenten ja jalkapohjien runsas rasvaaminen ennen nukkumaanmenoa, ja iho suojataan käyttämällä ohuita puuvillakäsineitä ja -sukkia nukkuessa.

Pykimän ilmaantuessa ihoon alue pitää pestä vähintään kahdesti päivässä vedellä ja saippualla, minkä jälkeen pykimään tai fissuuraan levitetään antibiootteja sisältävää voidetta

nopeuttamaan paranemista. Useimmat ihotautilääkärit kehottavat potilaita välttämään sellaisten antibioottivoiteiden käyttöä, joiden sisältämä neomysiini (esim. Neosporin®) saattaa allergisoida ja aiheuttaa ihottumaa. Jos pykimät eivät parane, potilaan pitää ottaa yhteyttä lääkäriin, joka voi määrätä voimakkaampia paikallisesti käytettäviä antibiootteja.

Joskus pykimä voi olla niin syvä ja leveä, että lääkäri saattaa suositella reunojen liimaamista yhteen pikaliimalla. Jos saat tällaisen ohjeistuksen, puhdista haavauma hyvin saippualla ja vedellä, purista siihen pieni pisara pikaliimaa ja paina reunoja yhteen 60–90 sekunnin ajan. Pikaliima kuivuu erittäin nopeasti. Tällöin pitää varoa liimaamasta sormia kiinni toisiinsa.

Tämän lisäksi kannattaa käyttää antibiootteja sisältäviä suihkelaastareita (esim. New Skin®). Se muodostaa pykimää suojaavan vedenpitävän kalvon, joka suojaa haavaumaa lialta ja mikrobeilta sekä pitää ihon kosteana. Tuotteesta voidaan käyttää esimerkiksi nimitystä spraylaastari tai suihkelaastari.

Infektiot

Ihon infektiota eli tulehdustiloja esiintyy usein iholymfoomapotilailla. Jos tauti on levinnyt laajalle alueelle, suurella osalla potilaan ihosta voi esiintyä staphylococcus aureus - bakteeria. Iholla elää normaalisti joitain stafylokokkeja, mutta staphylococcus aureus on yleisin iholymfoomapotilaan iholla infektiota aiheuttava bakteeri. Ne ilmenevät yleensä iholymfooman leesioiden infektoitumisena. Infektio on iholymfoomapotilaiden suurin huolenaihe, koska hoitamattoman infektion seuraukset voivat olla hengenvaaralliset.

Tämän vuoksi on tärkeää tunnistaa ihon infektiotilat ja ottaa ajoissa yhteys lääkäriin. Ihon infektoitumisen merkkejä voivat olla:

- punainen ihoalue, joka on kipeä, turvonnut, rupeutunut tai vetistävä
- leesiota ympäröivä alue on arka ja punoittava
- leesio on kivulias muttei kutiseva
- leesio on karstoittunut (kellertävä kuori iholla).

Ota välittömästi yhteys lääkäriin seuraavien oireiden ilmetessä (ne voivat olla ihonalaiskudoksen tulehduksen tai verenmyrkytyksen oireita):

- kuume, vilunväristykset, äkillinen uupumus ja heikotus

- kaikki leesiot muuttuvat aroiksi sekä punoittaviksi, ja leesioista lähtee punaisia juovia kohti keskivartaloa (kainaloihin tai nivusiin).

Kylvyt, suihku

Kun käyt kylvyssä tai suihkussa, käytä haaleaa, ei kuumaa vettä. Kuuma vesi poistaa ihon luontaisia rasvoja, jotka ylläpitävät ihon kosteutta, ja iho voi kuivaa entisestään. Kuuma vesi myös kiihdyttää pintaverenkiertoa, mikä voi joillain potilailla pahentaa kutinaa suihkun tai kylvyn jälkeen. Erittäin kuuma vesi voi hetkellisesti lieventää kutinaa, mutta tätä ei suositella, koska se voi ajan mittaan vaurioittaa ihoa ja pahentaa kutinaa.

Älä viivy kylvyssä tai suihkussa yli 15 minuuttia. Iholle kannattaa levittää kosteusvoidetta heti suihkun tai kylvyn jälkeen, kun iho on edelleen kostea. Kosteusvoiteen (tai paikallisen hoitovoiteen) levittäminen kostealle iholle sitoo kosteuden ihon ulompiin kerroksiin.

Ihon kutinaan ja infektioihin voi saada apua kylpemällä klooripitoisessa vedessä (jonka klooripitoisuus vastaa uimahallin uimavettä). Kloorivesikylpy valmistellaan täyttämällä kylpyammeesta noin 3/4 lämpimällä vedellä, johon sekoitetaan 0,5 dl lisäaineetonta valkaisuainetta, joka on hajutonta ja sisältää 6–8 prosenttia natriumhypokloriittia. Kylvyssä käydään kolmesti viikossa. Kloorivesikylpy voi vähentää ihon infektoitumista, ja sen on todettu estävän tulehduksia.

Saippua

Mitä vähemmän käytät saippuaa, sitä parempi. Jos käytät saippuaa, valitse kosteuttava ja öljypitoinen saippua. Vältä voimakkaasti hajustettujen saippuoiden käyttöä, sillä hajusteet on liuotettu alkoholiin, joka kuivattaa ihoa. Hajusteet voivat myös ärsyttää ihoa ja aiheuttaa allergioita. Käytä hajusteettomia saippuonia ja kosteusvoiteita. Vältä antibakteerisia saippuonia ja deodoranttisaippuonia, koska ne voivat kuivattaa ihoa.

Pyykinpesuaineet

Pyykinpesuaineet voivat vaikuttaa ihoon. Käytä hajustamattomia pyykinpesuaineita. Huuhteluaineet ovat yleensä hajustettuja, mutta niitä valmistetaan myös hajustamattomina. Pyykinpuhdistuksessa käytettävät huuhteluliinat ovat herkkäihoisten potilaiden kannalta äärimmäisen huono vaihtoehto, koska hajusteet jäävät suoraan vaatteiden pinnalle ja joutuvat tätä kautta välittömään ihokosketukseen.

Ihon suojaaminen auringonsäteiltä

Ihon altistaminen liian voimakkaalle auringonvalolle vaurioittaa ihoa. Käytä aurinkovoiteita, lierihattua, pitkähihaisia paitoja ja pitkälahkeisia housuja kaikkina vuodenaikoina. Jos saat valohoitoa, lääkäri saattaa kehottaa sinua käyttämään UV-suojauksella varustettuja aurinkolaseja. Joillekin iholymfoomia sairastaville henkilöille lyhyt (15–20 minuutin) oleilu auringonvalossa voi kuitenkin olla hyödyllistä. Keskustele käytännöstä hoitotiimisi kanssa.

Muita vinkkejä

Voit helpottaa ihoon liittyviä tuntemuksia seuraavasti:

- Käytä löysiä vaatteita, jotka on valmistettu hengittävästä materiaalista. Puuvilla on kankaana paras. Vältä karkeita ja hankaavia kankaita (esim. villakankaat). Älä pidä liian tiukkoja vaatteita.
- Älä hankaa tai harjaa ihoa voimakkaasti.
- Pidä kynnet lyhyinä, jotta vältät ihon infektoitumisen ja ihovauriot.
- Älä pukeudu liian lämpimästi: hikoilu pahentaa kutinaa.
- Pyri välttämään stressaantumista, sillä se voi pahentaa iholymfooman oireilua ja kutinaa.

Luku 14 – Seksuaalisuus

Intiimi kanssakäyminen

Fyysinen läheisyys voi olla haastavaa iholyymfoomaa sairastavalle henkilölle jo siitä yksinkertaisesta syystä, että plakit, leesiot ja ihottumat ovat kipeitä ja saavat välttämään kosketusta. Muutokset ulkonäössä voivat myös aiheuttaa estoja tai haluttomuutta. Iho voi olla joidenkin oireiden vuoksi niin arka, että läheinen kosketus tuntuu vain pahentavan kipua. Sairauteen liittyvät oireet, kuten kutina ja kuumotus, tai vaikkapa paksun rasvakerroksen levittäminen iholle voivat estää intiimin kanssakäymisen kokonaan.

Haasteet kannattaa selvittää yhdessä kumppanin kanssa. Elämässä on kausia, jolloin seksi ei yksinkertaisesti ole mahdollista. Tästä on syytä keskustella – ja sinulla on oikeus olettaa, että kumppanisi ymmärtää tämän. Kun oireilussa on rauhallinen kausi, seksuaalisessa kanssakäymisessä ja halukkuudessa ei todennäköisesti ole mitään ongelmia. Jotkut nuoremmista potilaista hankkivat lapsia sairaudesta huolimatta.

Sairauden kanssa pärjääminen vaatii toimivaa tukiverkostoa, joka auttaa hyvinä ja huonoina aikoina. Samoin se edellyttää kumppanilta välittämistä ja rakastamista, jossa suhteen fyysisyys ei ole pääosassa.

"Kun sairastat ja olet vakavasti sairas, tarvitset erittäin ymmärtäväisen kumppanin. Mitä hoitoihin tulee, on turhauttavaa katsoa voimattomana, kun ei tiedä, miten helpottaisi rakastamansa ihmisen oloa."

Potilas

Keskustelu on tärkeää kaikissa sairauden vaiheissa. On tärkeää kertoa kumppanille, milloin kosketus tuntuu hyvältä ja milloin taas ei, ja selittää hänelle rauhallisesti, että torjuminen ei johdu kumppanista vaan iho-oireistasi.

"Kumppanille on sanottava ääneen: 'Olet minulle todella rakas, mutta en osaa selittää, miltä tämä kaikki minusta tuntuu.' Olen varma, että kumppanisi ymmärtää tämän ja tietää, että rakkaussuhteessanne mikään ei ole muuttunut."

Potilas

Kroonisen sairauden läpikäyminen voi myös syventää rakkaussuhdetta.

Hedelmällisyys ja raskaus

Iholyymfoomat ovat useimmissa tapauksissa kroonisia. Kroonisen sairauden hoidot jatkuvat usein kuukausia tai vuosia. Lääkäri ja potilaat pyrkivät löytämään miedoimmat,

turvallisimmat ja parhaiten siedetyt tehokkaat hoitomuodot, joilla iholymfoomaa voidaan hoitaa ja sen kasvua rajoittaa pitkällä aikavälillä. Kun uusia hoitoja tutkitaan, lääkärit ottavat huomioon vasteen keston (kuinka kauan hoito tehoaa) ja sen, kuinka suurella osalla potilaista hoito on parantanut tilannetta. Tämän perusteella tehdään päätös siitä, onko uusi hoito tehokas.

Perhesuunnittelun näkökulmasta jopa lievät mutta pitkään jatkuvat hoidot voivat olla ongelma. Koska monet hoitomuodot vaikuttavat aktiivisesti vain hoitajaksojen aikana, perhesuunnittelu pitää ottaa huomioon hoitojen valinnassa. Tämä koskee hedelmällisyyttä, raskaaksi tulemistä, raskautta ja rintaruokintaa synnytyksen jälkeen. Näitä näkökohtia pitää harkita, jos potilas tai hänen kumppaninsa haluaa lapsia lähitulevaisuudessa tai myöhemmin suhteen aikana.

Useimpien hoitomuotojen vaikutusta ei ole tutkittu siten, että tutkimukseen on osallistunut raskaana olevia naisia. Tietämyksemme perustuu pitkälti eläintutkimuksiin, lääkkeiden vaikutuksen tuntemiseen ja muutamiin tapauksiin, joissa potilas tuli raskaaksi tai sai kumppaninsa raskaaksi jonkin hoidon aikana. Koska tietoa on saatavana rajallisesti ja jokaisen potilaan hoitoon liittyvät tarpeet ovat yksilöllisiä, käytä näitä yleisluontoisia tietoja keskustelun pohjana hoitavan lääkärin kanssa – ei suosituksena juuri sinun hoitoosi liittyen.

Sanasto

Aggressiiviset lymfoomat

Nopeasti etenevät lymfoomat, jotka edellyttävät yleensä välitöntä hoitoa. Käytetään myös nimitystä korkea-asteiset lymfoomat.

Alemtutsumabi (kauppanimi Campath®)

Monoklonaalinen T- ja B-lymfosyyttien pinnalla olevan CD52-antigeenin (merkkiaineen) vasta-aine. Lääkettä käytetään pitkälle edenneen CTCL:n hoitoon.

Allogeeninen kantasolusiirto

Toimenpide, jossa potilaalle siirretään luovuttajan luuydintä tai kantasoluja.

Antiemeettinen

Oksentamista hillitsevä lääke, pahoinvointilääke

Antigeeni

Solujen pinnalla olevat tunnistusmekanismiin liittyvät proteiinit. Immuunijärjestelmä määrittää antigeenien avulla, mitkä solut ovat elimistölle tärkeitä ja mitkä pitää tuhota.

Autologinen kantasolusiirto

Luuytimen tai kantasolujen siirto, jossa potilaalle siirretään omia kantasoluja.

BCNU

Paikallisesti CTCL:n hoitoon kemoterapiassa käytettävä solunsalpaaja (käytetään myös nimitystä karmustiini).

Beksaroteeni (kauppanimi Targretin®)

Kapseleina tai geelinä annosteltava lääke, joka on osoittautunut tehokkaaksi CTCL:n hoidossa.

Biologiset hoidot

Hoitomuoto, jossa pyritään tehostamaan elimistön omaa immuunijärjestelmää tartuntojen tai sairauden vasteenmuuntajilla.

Biomarkkeri, merkkiaine

Yhdiste (yleensä proteiini), josta mitataan sairauden esiintymistä.

Biopsia

Koepalan otto mikroskooppitutkimusta ja diagnoosia varten.

Campath® – katso alemtutsumabi.

CT- tai TT-tutkimus (computed (axial) tomography), tietokonetomografia

Kuvantamismenetelmä, jossa tietokoneeseen yhdistetyn röntgenlaitteen avulla saadaan sarja poikkileikekuvia kehon alueelta.

Dermatologi

Ihotautilääkäri, joka on erikoistunut ihosairauksien diagnosointiin ja hoitoon.

Elektronisädehoito

Sädehoitomuoto, jossa käsitellään vain ihon pintaosaa. Hoito tehoaa erittäin hyvin kaikenlaisien CTCL-leesioiden (T-solulymfooma) poistoon ihosta. Sitä voidaan käyttää ihon alueiden tai koko ihonpinnan hoitoon. Koko ihon elektronisädehoidosta käytetään nimitystä TSEB (total skin electron beam).

Fatigue, hoitoväsymys

Heikentynyt toimintakyky ja voimakas uupumus, johon yhdistyy usein huolestuneisuutta, unettomuutta tai ärtyneisyyttä.

Grade, pahanlaatuisuusluokka

Kasvaimen luokittelumenetelmä sen perusteella, miten aggressiivisesti se kasvaa.

Hematologi, veritautilääkäri

Lääkäri, joka on erikoistunut veritautien ja verta muodostavien kudosten hoitoon.

Histologia

Kudoksen rakenteen tutkimus, jonka tavoitteena on tunnistaa kudosten tyyppiä.

Immunologiset tutkimukset

Verikokeet, joissa tunnistetaan diagnostiset proteiinit tai tumorien antigeenit.

Immunoterapia

Katso biologiset hoidot.

Immuunijärjestelmä

Kehon puolustusmekanismi infektioita vastaan; tunnistaa vieraat kudokset. Kaikki CTCL:t ja lymfoomat ovat immuunijärjestelmän sairauksia.

Imusolmuke, imurauhanen

Pieni puvun muotoinen rauhanen imusuonistossa. Kehossa on tuhansia imusolmukkeita. Erityisen paljon niitä on kaulalla, kainaloissa, rinnassa, lantiolla ja nivusissa. Imusolmukkeet suodattavat imunestettä, josta ne erottelevat ja tuhoavat haitallisia bakteereja ja viruksia.

Imusuonisto

Imutiet, imukudos ja elimet, joiden sisältämät ja kuljettamat valkosolut torjuvat tartuntatauteja ja muita sairauksia.

Indolentti lymfooma

Hidaskasvuinen ja vähän oireileva lymfooma. Käytetään myös nimitystä matala-asteinen lymfooma.

Interferoni (kauppanimi Intro® tai Roferon®)

Systeemihoito, joka on osoittautunut erittäin tehokkaaksi CTCL:n hoidossa.

Interferonit

Luonnollisia yhdisteitä, jotka stimuloivat immuunijärjestelmää tartuntatautien ja tulehdusten yhteydessä. Synteettisesti valmistettuja interferoneja käytetään virustartuntojen, autoimmunisairauksien ja syöpien hoitoon.

Intron®A – katso Interferoni.

Karmustiini

Paikallisesti CTCL:n hoitoon kemoterapiassa käytettävä solunsalpaaja (käytetään myös nimitystä BCNU).

Kateenkorva

Rintalastan takana oleva rauhanen, joka edistää lymfosyyttien tuotantoa ja kehitystä. T-solut kypsyvät kateenkorvassa.

Kemoterapeuttinen hoito-ohjelma

Syöpälääkeyhdistelmä, joka annetaan määrättyinä annoksina ja peräkkäisinä hoitjaksoina tarkan aikataulun mukaisesti.

Kemoterapia

Lääkehoito, jonka tavoitteena on keskeyttää nopeasti jakautuvien syöpäsolujen, mukaan lukien lymfoomasolujen, kasvu.

Kemoterapiasykli

Termi kuva hoitomenettelyä, jossa kemoterapiajaksoa seuraa lepojakso, jonka aikana keho saa toipua.

Kohdennettu hoito

Hoito, joka kohdennetaan tiettyihin geeneihin tai proteiineihin (hoitokohde), joita syöpäsolussa on poikkeavan paljon tai jotka esiintyvät epänormaalissa muodossa.

Kokeellinen tutkimus

Tutkimus, jossa potilas saa uudentyyppistä hoitoa sen määrittämiseksi, onko hoito turvallista sekä tehokkaampaa ja vähemmän toksista kuin nykyiset hoidot. Kokeellisilla tutkimuksilla on tärkeä merkitys taudin ymmärtämisprosessissa. Niiden avulla saadaan tärkeitä tietoja lääkkeiden sääntelyviranomaisille uusien hoitojen hyväksyttäessä.

LDH, laktaattidehydrogenaasi

Veren plasmasta mitattava entsyymi, jota käytetään syöpien laajuuden tai levinneisyyden merkkiaineena.

Luuydin

Luun sisällä oleva huokoinen aines, joka sisältää kantasoluja. Kantasolut kehittyvät kolmentyyppisiksi soluiksi: punasoluiksi, jotka kuljettavat happea soluihin ja poistavat niistä hiilidioksidia, valkosoluiksi, jotka suojelevat elimistöä infektioilta, ja verihiutaleiksi, jotka edistävät veren hyytymistä.

Lymfa, imuneste

Imusuonistossa oleva neste, joka sisältää valkosoluja (lymfosyyttejä).

Lymfooma

Syöpä, jossa imukudoksen lymfosyytit (imusolut) imusolmukkeissa, imukudoselimissä ja imukudosjärjestelmässä (immuunijärjestelmässä) muuttuvat pahanlaatuisiksi. Luokitellaan yleensä Hodgkinin lymfoomiin ja non-Hodgkin-lymfoomiin.

Lymfosyytti

Imusolu, eräs valkosolutyyppejä. Imunesteen sisältämät valkosolut ovat osa immuunijärjestelmää. Ne torjuvat tartuntatauteja.

Maligni

Pahanlaatuinen. Kasvain, joka leviää ja uusiutuu hengenvaaralliseksi ilman onnistunutta hoitoa.

Matala-asteinen lymfooma – katso indolentti lymfooma.

Matrex® – katso metotreksaatti.

Mekloreтамиini

CTCL:n hoitoon paikallisesti käytettävä lääke. Käytetään myös nimitystä kloorimetriini (typpisinappi).

Metotreksaatti (tai Matrex®)

Kemoterapia, jolla hoidetaan tiettyjä syöpätyyppejä.

Monoklonaaliset vasta-aineet

Vasta-aineet, jotka kohdistuvat tiettyyn antigeeniin. Tutkijat pystyvät tuottamaan suuria määriä vasta-ainetta, joka kohdistetaan tiettyyn kohteeseen (antigeeniin) solun pinnalla. Monoklonaalisten vasta-aineiden avulla tunnistetaan lymfosyyttien (imusolujen) pinnalla olevat valkuaisaineet. Monoklonaalisia vasta-aineita käytetään lymfooman luokituksessa.

MRI (magneettikuvaus, MK)

MRI-kuvauksessa muodostetaan kehon sisäisestä kudoksesta kuva magneetin ja radioaaltojen avulla. MRI:n avulla saadaan tietoja sellaisista kudoksista ja elimistä, joita ei voida kuvata muilla kuvaustekniikoilla.

Mukosiitti

Kudoksen ja elinten limakalvojen tulehdus. Se ilmenee suun limakalvon haavaumina tai tulehduksena.

Mustargen

CTCL:n hoitoon paikallisesti käytettävä lääke. Käytetään myös nimitystä mekloreтамиini.

Non-Hodgkin-lymfooma (NHL)

Joukko imukudossjärjestelmässä esiintyviä syöpiä, jotka muistuttavat läheisesti toisiaan. Vaikka eri NHL-tyypeillä on tiettyjä yhteisiä piirteitä, ne eroavat toisistaan mikroskooppikuvien perusteella, kasvutavaltaan ja vaikutuksiltaan elimistöön. CTCL:t ovat yksi NHL:n tyyppi.

Onkologi, lääkehoidot

Syövän lääkehoitoon, kuten kemoterapiaan, hormonihoidoihin ja muihin biologisiin hoitoihin, erikoistunut lääkäri.

Onkologi, syöpälääkäri

Syövän hoitoon erikoistunut lääkäri. Erikoistumisaloja ovat kemoterapia (lääkehoitoihin erikoistunut onkologi), sädehoidot (sädehoitoihin erikoistunut onkologi) tai kirurginen hoito (syöpäkirurgi).

Ontak®

CTCL:n hoidossa käytetty lääke.

Paikallinen tauti

Syöpä, joka esiintyy ainoastaan rajatussa kehon osassa, kuten kaulalla tai kainalossa.

Patologi

Lääkäri, joka on erikoistunut kudoksista ja elimistä otettujen näytteiden (biopsia) arviointiin mikroskooppitutkimusten avulla. Patologin pitää ensin tutkia kaikki kudoksenäytteet, joissa epäillä olevan syöpäsoluja, ja vahvistaa diagnoosi.

Pentostatiini

CTCL:n hoidossa käytetty lääke.

PUVA

Yhdistetty hoitomuoto, jossa yhdistetään psoraleeni- ja ultraviolettisäteily A (UVA). Psoraleeni edistää valoherkkyyttä.

Rokote

Lääkevalmiste tai -valmisteryhmä, jonka tarkoituksena on immuunijärjestelmän stimulointi

immuunivasteen aikaansaamiseksi. Rokote voi auttaa kehoa tunnistamaan ja tuhoamaan syöpäsoluja. Lymfoomien hoidossa käytetyt rokotteet sisältävät usein syövän antigeenien yhdistelmiä ja aineita, joiden tavoitteena on potilaan oman luonnollisen puolustusmekanismin stimulointi tautia vastaan. Potilaskohtaiset rokotteet valmistetaan potilaalta otetusta imurauhasesta otetun kasvainnäytteen perusteella.

Röntgensäteily

Säteily, jota käytetään matalina annoksina muodostamaan kuvia kehon sisäpuolelta ja suurina annoksina syövän hoitamiseen.

Stage, levinneisyysaste

Syövän levinneisyys diagnoosihetkellä; kertoo, rajoittuuko kasvain paikallisesti, onko se levinnyt viereisiin kudoksiin tai muodostanut etäpesäkkeitä kehossa.

Systeeminen kemoterapia

Kemoterapia, jossa yksittäiset vaikuttavat lääkeaineet ja yhdistelmä-lääkehoito varataan korkean levinneisyysasteen (aste III ja IV) kasvaimien hoitoon, jotka ovat vastustuskykyisiä muille hoitomuodoille. Lääkkeet annostellaan oraalisesti (suun kautta) tai suonensisäisesti.

Syöpä

Solun epänormaali jakautuminen ja kasvu, jota kehon omat puolustusmekanismit eivät pysty hallitsemaan. Jakautuvat syöpäsolut voivat muodostaa kasvaimen.

Targretin® – katso beksaroteeni.

Trombosytopenia

Verihiutaleiden (trombosyyttien) puute, joka heikentää veren hyytymistä.

Taudin eteneminen

Termiä käytetään sairauden pahentumisesta hoidosta huolimatta (myös hoidon epäonnistuminen).

Toksisuus

Syöpähoitojen ei-toivotut sivuvaikutukset, kuten verisolujen vähenemä, pahoinvointi, oksentelu ja hiustenlähtö.

TSEB (Total skin electron beam, koko ihon elektronisädehoito)

Sädehoitomuoto, jossa käsitellään vain ihon pintaosaa. Hoito tehoaa erittäin hyvin kaikenlaisien CTCL-leesioiden (T-solulymfoma) poistoon ihosta. Käytetään myös nimitystä elektronisädehoito.

Tuumori, kasvain

Epänormaali kudossmassa tai patti. Tuumoreita voi esiintyä missä päin kehoa tahansa. Tuumori voi olla hyvänlaatuinen (ei hengenvaarallinen) tai pahanlaatuinen (kasvava ja mahdollisesti hengenvaarallinen ilman onnistunutta hoitoa).

Typsinappi

CTCL:n hoitoon paikallisesti käytettävä lääke. Käytetään myös nimitystä mekloretamiini.

Ulkoisen

Esimerkiksi ihoon ulkoisesti annosteltava lääke tai hoito.

Ulkoisesti annosteltavat steroidit

Voimakkaat ulkoisesti annosteltavat steroidit vaikuttavat CTCL:ään ja kutistavat varhaisen levinneisyysasteen kasvaimia (aste I-A ja I-B). Ulkoisesti annettavia steroideja on helppo

annostella, ja niihin liittyvä komplikaatioiden vaara on pienempi kuin muissa ihoon kohdistuvissa CTCL:n hoitomuodoissa.

UVB (kapeakaista)

Valohoidon muoto, jossa ultraviolettisäteilyannos keskitetään kapealle UVB-säteilyn aallonpituusalueelle. Sitä pidetään tehokkaana hoitomuotona läiskävaiheessa olevalle CTCL:lle sekä muille ihosairauksille.

UVB (laajakaista)

Valohoidon muoto, jossa käytetään ultraviolettisäteilyn kaikkia UVB-säteilyn aallonpituuksia.

Vasta-aine

Monimutkainen B-lymfosyyttien kehittämä proteiini, joka reagoi toksiinien, bakteerien ja joidenkin syöpäsolujen pintarakenteissa olevien antigeenien kanssa joko tuhoten ne tai merkitsemällä ne tuhottaviksi.

Yhdistelmähoito

Usean lääkkeen samanaikainen annostelu, minkä avulla halutaan nostaa tiettyjen syöpien vastetta.