

# Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

## Δερματικό λέμφωμα – Οδηγός για ασθενείς

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

Adapted, abridged and translated from *A Patient’s Guide to Understanding Cutaneous Lymphoma* (Cutaneous Lymphoma Foundation, 2<sup>nd</sup> edition, 2018, [www.clfoundation.org](http://www.clfoundation.org)).

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



Translated and published by Lymphoma Coalition Europe in 31 languages.  
Website: [www.lymphomacoalition.org/europe](http://www.lymphomacoalition.org/europe)

# Δερματικό λέμφωμα – Οδηγός για ασθενείς

## 1 Εισαγωγή

### Σκοπός του εντύπου

Το έντυπο αυτό απευθύνεται σε άτομα που πάσχουν από δερματικό λέμφωμα. Πρόκειται για την τροποποιημένη, προσαρμοσμένη και συντομευμένη έκδοση των πληροφοριών και υλικών που έχουν επιμεληθεί άλλοι οργανισμοί, όπως το Ίδρυμα Δερματικού Λεμφώματος (Cutaneous Lymphoma Foundation), με έδρα τις ΗΠΑ, και το Lymphoma Action, με έδρα το Ηνωμένο Βασίλειο. Σκοπός του είναι η δημιουργία ενός πρότυπου, προσβάσιμου και ολοκληρωμένου οδηγού για χρήση και μετάφραση σε πολλές γλώσσες σε όλη την Ευρώπη.

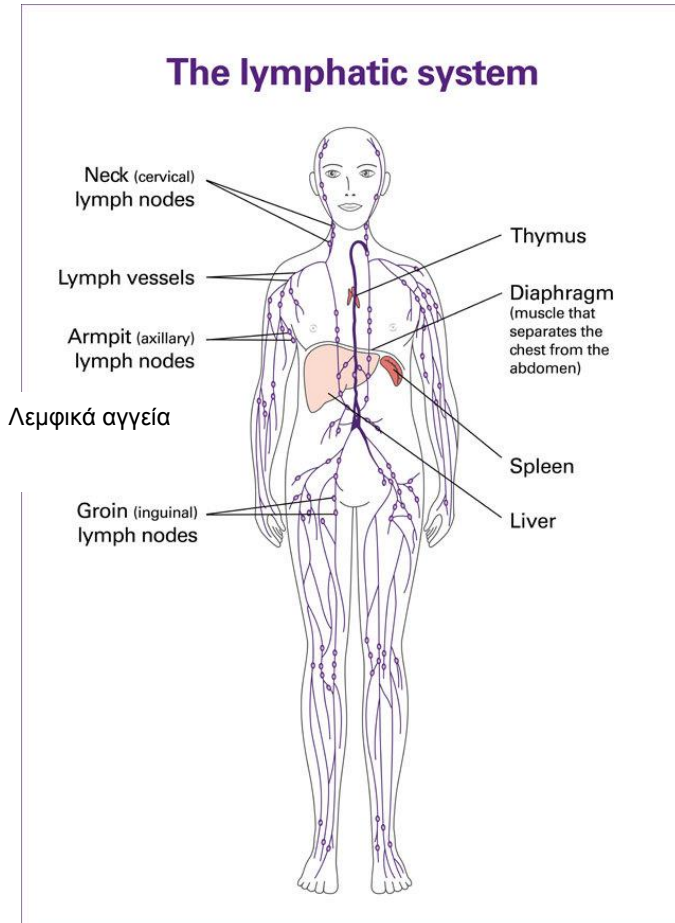
Αν και ο οδηγός θα φανεί χρήσιμος σε άλλα μέρη του κόσμου, ενημερώνουμε τους αναγνώστες ότι έχει σχεδιαστεί κυρίως για χρήση σε ευρωπαϊκό επίπεδο. Οι αναγνώστες στην Ευρώπη γνωρίζουν ότι τα συστήματα υγείας και οι πρακτικές διάγνωσης, θεραπείας και φροντίδας διαφέρουν από χώρα σε χώρα. Επιπλέον, ο οργανισμός Lymphoma Coalition Europe έχει ενισχύσει τις πρωτότυπες πηγές υλικών και τα κείμενα με περιεχόμενο για το ευρωπαϊκό πλαίσιο. Ωστόσο, σκοπός του εντύπου δεν είναι να καλύψει την κατάσταση κάθε ευρωπαϊκής χώρας. Το έντυπο ακολουθεί μια γενικευμένη προσέγγιση ως προς το δερματικό λέμφωμα, καλύπτοντας πρόσβαση σε και χρήση θεραπειών και ιατρικών επεμβάσεων, που μπορεί να διαφέρουν από χώρα σε χώρα.

Κάποιες θεραπείες και επεμβάσεις ενδέχεται να είναι διαθέσιμες ως συνήθης φροντίδα σε κάποιες χώρες, ενώ σε άλλες μπορεί να μην είναι. Κάποιες μπορεί να είναι διαθέσιμες μέσω κλινικών μελετών ή προγραμμάτων παρηγορητικής χρήσης, ενώ άλλες μπορεί να μην έχουν λάβει ακόμη έγκριση για χρήση στην Ευρώπη. Αντίστοιχα, ως προς τις θεραπείες και τα προϊόντα περιποίησης δέρματος που αναφέρονται σε αυτή την έκδοση, έχουμε χρησιμοποιήσει γενόσημα ονόματα όπου είναι δυνατόν, αναφέροντας επίσης και μια γνωστή εμπορική ονομασία. Οι αναγνώστες πρέπει να γνωρίζουν ότι τα εμπορικά ονόματα ενδέχεται να διαφέρουν από χώρα σε χώρα.

Για περισσότερες πληροφορίες σχετικά με πρόσβαση σε θεραπείες, σας συστήνουμε να επικοινωνήσετε με τον τοπικό/εθνικό φορέα υποστήριξης για λέμφωμα ή καρκίνο του αίματος ή τον οργανισμό Lymphoma Coalition Europe.

## Τι είναι το δερματικό λέμφωμα

Το λέμφωμα είναι καρκίνος που ξεκινά σε κύτταρα που ονομάζονται λεμφοκύτταρα, τα οποία αποτελούν μέρος του ανοσοποιητικού μας συστήματος. Τα λεμφοκύτταρα συνήθως εντοπίζονται σε λεμφαδένες. Εντοπίζονται επίσης σε άλλους λεμφοειδείς ιστούς, όπως για παράδειγμα τον σπλήνα, το στομάχι και το δέρμα.



**Εικόνα: Το λεμφικό σύστημα (τα λεμφικά αγγεία και οι λεμφαδένες απεικονίζονται με πράσινο)**

**(Αναπαράγωγή με άδεια από το Lymphoma Action)**

The Lymphatic system	Το λεμφικό σύστημα
Neck (cervical) lymph nodes	Αυχενικοί λεμφαδένες
Lymph vessels	Λεμφικά αγγεία
Armpit (axillary) lymph nodes	Μασχαλιαίοι λεμφαδένες
Groin (inguinal) lymph nodes	Λεμφαδένες βουβωνικής χώρας
Thymus	Θύμος αδένας
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Διάφραγμα (ο μυς που διαχωρίζει τον θώρακα από την κοιλία)
Spleen	Σπλήνας
Liver	Ήπαρ

Εάν τα λεμφοκύτταρα αρχίσουν να αναπτύσσονται ανεξέλεγκτα ή πεθάνουν μετά το πέρας της φυσιολογικής διάρκειας ζωής τους, μπορούν να συσσωρευτούν και να δημιουργήσουν μια καρκινική συλλογή κυττάρων. Αυτό ονομάζεται λέμφωμα. Αν το λέμφωμα ξεκινήσει από τα δερματικά λεμφοκύτταρα, ονομάζεται δερματικό λέμφωμα, δηλαδή λέμφωμα του δέρματος.

Το δερματικό λέμφωμα είναι σπάνιο. Η ετήσια επίπτωσή του εκτιμάται σε 1 ανά 100.000 άτομα σε δυτικές χώρες. Αν και το δερματικό λέμφωμα είναι μια μορφή καρκίνου, σε πολλές περιπτώσεις αναπτύσσεται πολύ αργά και δεν επηρεάζει το προσδόκιμο ζωής. Συμπεριφέρεται περισσότερο ως χρόνια δερματική πάθηση παρά ως καρκίνος.

Σημειώστε ότι ένα λέμφωμα που ξεκινά αλλού, π.χ. στους λεμφαδένες, και μετά επεκτείνεται στο δέρμα δεν είναι δερματικό λέμφωμα. Ο κάθε καρκίνος αναγνωρίζεται με βάση τον τύπο των κυττάρων που επηρεάζει και την περιοχή από όπου ξεκίνησε, όχι την περιοχή στην οποία έφτασε. Για παράδειγμα, εάν μια ασθενής έχει καρκίνο του μαστού ο οποίος μεταναστεύει σε λεμφαδένα ή σε οστό, συνεχίζει να έχει καρκίνο του μαστού και όχι λέμφωμα ή καρκίνο οστών.

## **Είδη λεμφώματος**

Υπάρχουν πολλά διαφορετικά είδη δερματικού λεμφώματος. Όπως με όλες τις μορφές καρκίνου, είναι σημαντικό να γνωρίζετε τον υπότυπό σας και να χρησιμοποιείτε όσο το δυνατόν το πιο συγκεκριμένο όνομα, για να κατανοήσετε την ορθή πορεία της θεραπείας, τι να περιμένετε και τις ενδεχόμενες εκβάσεις, αλλά και για να εντοπίσετε τις ορθότερες πληροφορίες και υποστήριξη που ταιριάζουν στον υπότυπό σας. Φροντίστε να ρωτήσετε τον γιατρό σας για τον συγκεκριμένο υπότυπο του καρκίνου σας, ώστε να έχετε την πιο ενημερωμένη και λεπτομερή πληροφόρηση.

## **Διάγνωση και θεραπεία**

Το δερματικό λέμφωμα συχνά διαγιγνώσκεται δύσκολα, καθώς αναπτύσσεται πολύ σιγά και μοιάζει με συνήθεις δερματικές παθήσεις, όπως το έκζεμα και η ψωρίαση. Μπορεί να περάσουν χρόνια για μερικούς ανθρώπους μέχρι να διαγνωστούν με δερματικό λέμφωμα. Ευτυχώς, η έγκαιρη θεραπεία δεν είναι ζωτικής σημασίας για τα περισσότερα από αυτά τα λεμφώματα, τα οποία ανταποκρίνονται θετικά σε διάφορες διαθέσιμες θεραπείες.

Επίσης είναι σημαντικό να γνωρίζετε ότι το δερματικό λέμφωμα δεν είναι μολυσματική ασθένεια. Δεν είναι λοίμωξη και δεν μεταδίδεται από άτομο σε άτομο.

## Πώς να χρησιμοποιήσετε τον οδηγό

Στο οδηγό θα καλύψουμε τα ακόλουθα:

- είδη δερματικού λεμφώματος,
- διάγνωση και σταδιοποίηση,
- ρόλος των επαγγελματιών υγείας,
- είδη θεραπειών και πώς να προετοιμαστείτε για αυτές,
- παρενέργειες θεραπειών,
- επισκόπηση των διαφορών μεταξύ παιδιών και νέων που πάσχουν από δερματικό λέμφωμα,
- περιποίηση δέρματος,
- σεξουαλικότητα.

Στο τέλος του οδηγού θα βρείτε ένα γλωσσάρι με τους βασικούς ιατρικούς όρους που χρησιμοποιήθηκαν στο έντυπο.

### **Προσοχή**

Οι πληροφορίες αυτές δεν πρέπει να χρησιμοποιηθούν με σκοπό την αυτοδιάγνωση ή αυτοθεραπεία, ή ως εναλλακτική της ιατρικής φροντίδας. Αν έχετε ανησυχίες σχετικά με τις πληροφορίες του εντύπου, συμβουλευτείτε τον γιατρό ή τον ιατρικό σύμβουλό σας. Εάν υποψιάζεστε ότι έχετε λέμφωμα, αναζητήστε επαγγελματική φροντίδα αμέσως.

### **Σχετικά με το Lymphoma Coalition**

Το Lymphoma Coalition (LC) είναι ένας μη κερδοσκοπικός οργανισμός που δημιουργήθηκε το 2002 και συστάθηκε το 2010, με μοναδικό σκοπό τη διευκόλυνση οργανισμών ασθενών με λέμφωμα σε όλον τον κόσμο, ώστε να δημιουργήσουν μια κοινωνία αλληλοϋποστήριξης που θα βοηθήσει τους ασθενείς με λέμφωμα να λάβουν την καλύτερη φροντίδα και υποστήριξη. Δέσμευση του Lymphoma Coalition είναι να διασφαλίσει ισότιμη πληροφόρηση παγκοσμίως για οργανισμούς ασθενών με λέμφωμα και για ασθενείς, μέσω εκπαίδευσης, ενημέρωσης και υποστηρικτικών δραστηριοτήτων. Αναγνωρίστηκε η ανάγκη δημιουργίας κόμβου συνεχούς και αξιόπιστης πληροφόρησης, καθώς και η ανάγκη να μοιραστούν οι οργανισμοί ασθενών με λέμφωμα τις πηγές, ορθές πρακτικές, πολιτικές και διαδικασίες τους. Το Lymphoma Coalition αποτελείται από 76 οργανισμούς ασθενών από 50 χώρες. Αποστολή του είναι να γίνει η παγκόσμια πηγή στοιχείων και στατιστικών για το λέμφωμα, να ευαισθητοποιήσει το κοινό για το λέμφωμα και να αυξήσει τις δυνατότητες για νέες και υπάρχουσες ομάδες στήριξης λεμφώματος.

## 2 Είδη δερματικού λεμφώματος

### Εισαγωγή

Υπάρχουν 2 είδη λεμφοκυττάρων: Τα Β-λεμφοκύτταρα (Β-κύτταρα) και τα Τ-λεμφοκύτταρα (Τ-κύτταρα). Το καθένα έχει διαφορετικό ρόλο στο ανοσοποιητικό σύστημα. Το δερματικό λέμφωμα μπορεί να αναπτυχθεί από Τ-λεμφοκύτταρα ή από Β-λεμφοκύτταρα. Έτσι, τα δερματικά λεμφώματα διακρίνονται σε δύο βασικές κατηγορίες:

- Τα **δερματικά λεμφώματα Τ-λεμφοκυττάρων (CTCL)** είναι η πιο συχνή μορφή δερματικού λεμφώματος. Τα CTCL συχνά είναι ερυθρά και ξηρά σαν έκζεμα και μπορούν να επηρεάσουν εκτενή μέρη του σώματος.
- Τα **δερματικά λεμφώματα Β-λεμφοκυττάρων (CBCL)** πιο συχνά προκαλούν εξογκώματα στο δέρμα, συνήθως σε 1 με 2 μέρη του σώματος.

Σύμφωνα με τις Κατευθυντήριες Οδηγίες Κλινικής Πρακτικής της Ευρωπαϊκής Εταιρείας Παθολογικής Ογκολογίας (European Society of Medical Oncology – ESMO) για το πρωτοπαθές δερματικό λέμφωμα (που εκδόθηκαν τον Ιούνιο του 2018), στη Δύση, τα CTCL αποτελούν το 75 με 80% όλων των πρωτοπαθών δερματικών λεμφωμάτων (με πιο κοινό τύπο την σπογγοειδή μυκητίαση [MF]) και τα CBCL το 20 με 25%. Ωστόσο, η κατανομή είναι διαφορετική σε άλλα μέρη του κόσμου. Για παράδειγμα, στη ΝΑ Ασία, τα CTCL (εκτός από την MF) είναι πολύ πιο συχνά απ' ό,τι στη Δύση και τα CBCL πολύ πιο σπάνια.

### Δερματικά λεμφώματα Τ-λεμφοκυττάρων (CTCL)

Τα δύο πιο κοινά είδη CTCL είναι:

- η σπογγοειδής μυκητίαση (MF),
- το σύνδρομο Sézary (SS).

Άλλες μορφές CTCL περιλαμβάνουν:

- πρωτοπαθείς δερματικές CD30+ λεμφοπλασματοειδείς διαταραχές,
- υποδόριο λέμφωμα Τ-λεμφοκυττάρων τύπου υποδερματίτιδας,
- εξωλεμφαδενικό λέμφωμα NK/Τ-λεμφοκυττάρων, ρινικού τύπου (πολύ σπάνιο σε δυτικές χώρες, αλλά πιο κοινό σε Ασία, Κεντρική και Νότια Αμερική),
- πρωτοπαθές δερματικό περιφερικό λέμφωμα Τ-λεμφοκυττάρων μη περαιτέρω προσδιορισμένο.

Τα περισσότερα CTCL είναι χαμηλού βαθμού (δηλ. χρόνια) λεμφώματα, μη ιάσιμα, αλλά αντιμετωπίσιμα, και συνήθως δεν είναι απειλητικά για τη ζωή.

Στα CTCL τα κακοήγη T-λεμφοκύτταρα κινούνται προς τις εξωτερικές στοιβάδες του δέρματος και προκαλούν εξάνθημα, που οδηγεί στη διάγνωση. Το CTCL ορισμένες φορές αποκαλείται λανθασμένα καρκίνος του δέρματος γιατί επηρεάζει το δέρμα, αλλά ο όρος «καρκίνος του δέρματος» δεν είναι ακριβής. Ως καρκίνος του δέρματος χαρακτηρίζεται ο καρκίνος που αναπτύσσεται από διαφορετικά, μη λεμφοειδή κύτταρα του δέρματος, όπως επιδερμικά κύτταρα (που οδηγεί σε πλακώδες καρκίνωμα) και μελανοκύτταρα ή χρωμοφόρα κύτταρα (που οδηγεί σε μελάνωμα).

### **Κλασική σπογγοειδής μυκητίαση (MF)**

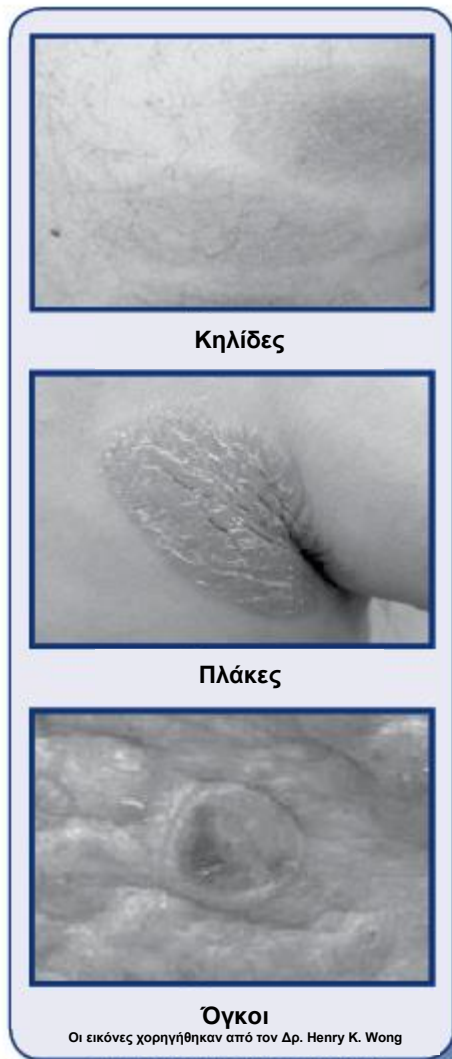
Η σπογγοειδής μυκητίαση είναι η πιο κοινή μορφή CTCL. Πρόκειται για είδος χαμηλού βαθμού, που ακολουθεί αργή, χρόνια πορεία, συχνά πολλών ετών ή δεκαετιών, και πολύ συχνά δεν εκτείνεται πέραν του δέρματος. Με την πάροδο του χρόνου, σε περίπου 10% των περιπτώσεων, μπορεί να προχωρήσει πέραν του δέρματος. Οι περισσότεροι άνθρωποι πάσχουν από την κλασική μορφή MF, αλλά υπάρχουν αρκετές πιο σπάνιες μορφές. Πολλοί ασθενείς ζουν μια φυσιολογική ζωή κατά τη θεραπεία της ασθένειάς τους και σε αρκετούς η ασθένεια παραμένει σε ύφεση για μεγάλα διαστήματα.

Η MF μπορεί να εμφανιστεί οπουδήποτε στο σώμα, αλλά τείνει να επηρεάζει μέρη του δέρματος που προστατεύονται από τον ήλιο με ρούχα. Η κλασική MF συνήθως ξεκινά με τη μορφή ακανόνιστων, οβάλ ή στρογγυλών, ξηρών ή αποφολιδωμένων κηλίδων (συνήθως επίπεδες και αποχρωματισμένες ή ωχρές). Οι κηλίδες συμπεριφέρονται διαφορετικά: εξαφανίζονται ξαφνικά, διατηρούν το ίδιο σχήμα και μέγεθος, ή μεγαλώνουν σταδιακά. Μπορεί να εμφανιστούν σε οποιοδήποτε σημείο του σώματος, αλλά συνήθως εντοπίζονται στον κορμό ή τους γλουτούς.

Μπορεί επίσης να εμφανιστούν ως παχύτερες και ελαφρώς ανασηκωμένες περιοχές του δέρματος, γνωστές ως πλάκες, που μπορεί να προκαλέσουν φαγούρα και ορισμένες φορές να κάνουν πληγή (σπάσιμο/δάκρυ). Αυτές τείνουν να εμφανίζονται στους γλουτούς ή τις πτυχώσεις του δέρματος και ενδέχεται να προκαλέσουν τριχόπτωση στις πάσχουσες περιοχές. Σε πιο σπάνιες περιπτώσεις, μπορεί να εμφανιστούν μεγαλύτερα οζίδια ή εξογκώματα, οι ονομαζόμενοι όγκοι, που ενδέχεται να εξελιχθούν σε πληγές ή να αποβάλλουν υγρό και να είναι επίπονα.

Σε ελάχιστους ανθρώπους μπορεί να παρουσιαστεί ερυθροδερμία, κατά την οποία το δέρμα κοκκινίζει, σκληραίνει και πονάει παντού.

Αν και υπάρχει περίπτωση να εμφανίσετε όλα αυτά τα είδη εξεργασιών παράλληλα, οι περισσότεροι άνθρωποι που πάσχουν από την ασθένεια για πολλά χρόνια παρουσιάζουν μόνο ένα ή δύο είδη εξεργασιών, συνήθως κηλίδες και πλάκες (βλ. εικόνα).



Αν και γενικά πρόκειται για χαμηλού βαθμού, χρόνια πάθηση, η πορεία της MF σε μεμονωμένους ασθενείς είναι απρόβλεπτη. Μπορεί να είναι αργή, γρήγορη ή στατική. Οι περισσότεροι ασθενείς θα παρουσιάσουν μόνο δερματικά συμπτώματα, χωρίς σοβαρές επιπλοκές. Σε περίπου 10% η πάθηση θα παρουσιάσει σοβαρές επιπλοκές. Σε αντίθεση με τα είδη καρκίνου του δέρματος, κυρίως το μελάνωμα, η MF σχεδόν ποτέ δεν προχωρά στους λεμφαδένες και τα εσωτερικά όργανα χωρίς να έχει επιδείξει πολύ εμφανή σημεία εξέλιξης στο δέρμα.



### Σπανιότερες μορφές σπογγοειδούς μυκητίασης

Εκτός από την κλασική μορφή σπογγοειδούς μυκητίασης, υπάρχουν άλλες 3 σπανιότερες μορφές που συμπεριφέρονται και εμφανίζονται κάπως διαφορετικά στο μικροσκόπιο:

- Η **θυλακιοτρόπος σπογγοειδής μυκητίαση** επηρεάζει ειδικά τους θύλακες των τριχών. Συνήθως επηρεάζει το κεφάλι και τον αυχένα, και μπορεί να προκαλέσει τριχόπτωση. Μπορεί να εμφανιστεί μόνο μία κηλίδα, πλάκα ή όγκος, αλλά οι περισσότεροι παρουσιάζουν αρκετές. Μπορεί να υπάρχουν επίσης μικρές κύστες ή βουλωμένοι πόροι. Αυτοί αναφέρονται κάποιες φορές ως «φαγέσωρες» (άσπρα στίγματα) ή «κέγκρια» (κηλίδες γάλακτος), καθώς μοιάζουν με λευκά εξογκώματα στο δέρμα. Οι τοπικές θεραπείες, όπως PUVA (φωτοχημειοθεραπεία) και αλοιφές χημειοθεραπείας, δεν ανταποκρίνονται καλά σε αυτό το είδος δερματικού λεμφώματος. Προτεινόμενη θεραπεία μπορεί να αποτελέσει η ολοσωματική ακτινοβολήση με δέσμες ηλεκτρονίων και η PUVA σε συνδυασμό με ρετινοειδή, ιντερφερόνη ή ακτινοθεραπεία.
- Η **παζετοειδής δικτύωση (νόσος Woringer-Kolopp)** συνήθως εμφανίζεται ως μια αποφολιδωμένη πλάκα, κυρίως στο χέρι ή το πόδι. Δεν επεκτείνεται ποτέ πέραν του δέρματος. Μπορεί να αντιμετωπιστεί χειρουργικά ή με ακτινοθεραπεία χαμηλής δόσης.
- Το **κοκκιωματώδες χαλαρό δέρμα (GSS)** είναι μια πολύ σπάνια μορφή σπογγοειδούς μυκητίασης. Αναπτύσσονται χαλαρές πτυχώσεις δέρματος στις μασχάλες και τη βουβωνική χώρα. Δεν υπάρχει αποδεκτή συμβατική θεραπεία για αυτό το είδος CTCL. Στις προτεινόμενες θεραπείες περιλαμβάνονται η χειρουργική αντιμετώπιση, η ακτινοθεραπεία, η PUVA, οι κρέμες στεροειδών ή η ιντερφερόνη.

Για περισσότερες πληροφορίες σχετικά με τις θεραπείες, ανατρέξτε στην Ενότητα 5 του οδηγού.

### Σύνδρομο Sézary (SS)

Το σύνδρομο Sézary είναι ένα πιο σπάνιο, αλλά πιο επιθετικό είδος CTCL που σχετίζεται με την MF, αλλά παρουσιάζει πιο έντονη φαγούρα, ερυθρότητα σε όλο το σώμα (ερυθροδερμία), έντονο ξεφλούδισμα του δέρματος και συχνή τριχόπτωση. Τα άτομα με SS συνήθως χάνουν μεγάλες ποσότητες δέρματος κατά τη διάρκεια της νύχτας και το πρωί τα σεντόνια τους είναι γεμάτα ξεφλουδισμένο δέρμα. Μπορεί επίσης να νιώσουν κόπωση, και να παρουσιάσουν πυρετό και διογκωμένους λεμφαδένες. Τα κακοήγη T-λεμφοκύτταρα που υπάρχουν στο δέρμα συχνά κυκλοφορούν και στο αίμα.

Το SS είναι το μόνο είδος CTCL που πάντα επηρεάζει το δέρμα και το αίμα. Το δέρμα μπορεί να είναι θερμό, να πονάει, να έχει έντονη φαγούρα, να ξεφλουδίζει περιστασιακά και να καίει. Συχνά τρέχει διάφανο υγρό από το δέρμα. Επειδή υπάρχει μεγάλη απώλεια θερμότητας από το δέρμα, οι ασθενείς συνήθως κρυώνουν. Τα συμπτώματα μπορεί να συνοδεύονται από αλλαγές στα νύχια, τα μαλλιά και τα βλέφαρα.

### **Πρωτοπαθείς δερματικές CD30-θετικές λεμφοπολλαπλασιαστικές διαταραχές (PCCD30+LPD)**

Εντοπίζονται δύο κύρια είδη τέτοιων διαταραχών, τα οποία αποτελούν περίπου το ένα τρίτο όλων των διαγνωσμένων CTCL:

- λεμφωματοειδής βλατίδωση (LyP),
- πρωτοπαθές δερματικό αναπλαστικό λέμφωμα από μεγάλα κύτταρα (PCALCL).

Και στα δύο είδη εντοπίζεται η πρωτεΐνη CD30 στην επιφάνεια των παθολογικών λεμφοκυττάρων. Οι δύο διαταραχές μπορούν να αντιμετωπιστούν επαρκώς και η πρόγνωση είναι εξαιρετική, με 10ετή επιβίωση στο 100% των ασθενών με LyP και το 90% των ασθενών με PCALCL.

#### *Λεμφωματοειδής βλατίδωση (LyP)*

Η λεμφωματοειδής βλατίδωση (LyP) εκδηλώνεται με μικρά αυτοεπουλωτικά κόκκινο-καφέ δερματικά εξογκώματα και κηλίδες (βλατίδες) που εμφανίζονται και εξαφανίζονται. Οι εξεργασίες μπορεί να περάσουν απαρατήρητες ή να προκαλούν φαγούρα και πόνο, και χρειάζονται 2-3 μήνες για να κάνουν τον κύκλο τους. Η πάθηση μπορεί να είναι επίμονη, με συχνά, επανεμφανιζόμενα ξεσπάσματα ή μπορεί να εξαφανιστεί για μεγάλο διάστημα πριν εμφανιστεί ξανά. Έχει αναφερθεί ότι το στρες συνήθως συμβάλλει στην έξαρση της πάθησης.

Η LyP συνήθως ταξινομείται ως μη κακοήθης ή ως πρόδρομος του CTCL (δηλ. περίπου 1 στα 20 άτομα με LyP θα εμφανίσουν κάποιο άλλο λέμφωμα, όπως PCALCL, MF ή λέμφωμα Hodgkin), αν και πολλοί ειδικοί θεωρούν ότι πρόκειται για χαμηλού βαθμού μορφή του CTCL.

Η πάθηση μπορεί να εκδηλωθεί σε οποιαδήποτε ηλικία – από παιδιά έως μεσήλικες – και επηρεάζει εξίσου και τα δύο φύλα. Τα άτομα με μαύρο δέρμα επηρεάζονται λιγότερο από άλλες φυλετικές ομάδες.

### *Πρωτοπαθές δερματικό αναπλαστικό λέμφωμα από μεγάλα κύτταρα (PCALCL)*

Το πρωτοπαθές δερματικό αναπλαστικό λέμφωμα από μεγάλα κύτταρα (PCALCL) είναι ένα χαμηλού βαθμού, βραδείας εξέλιξης είδος CTCL, με χαρακτηριστικά που περιλαμβάνουν μεμονωμένες ή πολλαπλές ανασηκωμένες, κόκκινες δερματικές εξεργασίες και οζίδια, τα οποία συνήθως δεν κάνουν καύκαλο και τείνουν να εξελίσσονται σε πληγές. Οι εξεργασίες μπορεί να εμφανιστούν οπουδήποτε στο σώμα και αναπτύσσονται πολύ αργά, οπότε μπορεί να υπάρχουν για πολύ καιρό πριν διαγνωστούν.

### **Σπάνια είδη δερματικού λεμφώματος T-λεμφοκυττάρων**

Υπάρχουν αρκετά σπάνια είδη CTCL, όπως:

- Το **υποδόριο λέμφωμα T-λεμφοκυττάρων τύπου υποδερματίτιδας (SPTCL)** είναι βραδείας εξέλιξης και μπορεί να εμφανιστεί σε οποιαδήποτε ηλικία. Είναι ελαφρώς πιο κοινό στις γυναίκες. Ξεκινά στο λιπώδες στρώμα δέρματος, ακριβώς κάτω από την επιφάνεια. Μπορεί να εμφανιστούν μία ή περισσότερες πλάκες ή οζίδια, συνήθως στα πόδια. Συχνά μπορεί να εμφανιστούν γενικευμένα συμπτώματα, όπως πυρετός, χαμηλός αριθμός αιμοσφαιρίων και απώλεια βάρους. Η πάθηση ανταποκρίνεται πολύ καλά σε ταμπλέτες στεροειδών, που ενδέχεται να είναι και η μόνη θεραπεία που χρειάζεται. Αν χρειαστεί περαιτέρω θεραπεία, μπορεί να είναι τοπική ακτινοθεραπεία (μόνο στην πάσχουσα περιοχή) ή χημειοθεραπεία με δοξορουβικίνη. Αν το SPTCL εξελίσσεται πιο γρήγορα, η προτεινόμενη θεραπεία μπορεί να είναι ένας συνδυασμός χημειοθεραπευτικών φαρμάκων, π.χ. CHOP, ή ακόμη και μεταμόσχευση βλαστοκυττάρων.
- Το **εξωλεμφαδενικό λέμφωμα NK/T-λεμφοκυττάρων, ρινικού τύπου** είναι ένα ταχείας εξέλιξης είδος λεμφώματος που είναι πολύ σπάνιο σε δυτικές χώρες, αλλά πιο κοινό σε Ασία, Κεντρική και Νότια Αμερική. Μερικές φορές εντοπίζεται στο δέρμα, αλλά μπορεί να ξεκινήσει αλλού και να επηρεάσει το δέρμα. Τα άτομα με αυτού του είδους το λέμφωμα συνήθως είναι θετικοί στον ιό Epstein-Barr (EBV). Στις περισσότερες περιπτώσεις, αυτού του είδους το λέμφωμα αντιμετωπίζεται με συστηματικό (σε όλο το σώμα) σχήμα χημειοθεραπείας, π.χ. SMILE (δεξαμεθαζόνη, μεθοτρεξάτη, ιφωσφαμίδη, L-ασπαραγινάση και ετοποσίδη) σε συνδυασμό με ακτινοθεραπεία για εντοπισμένη πάθηση.

### *Πρωτοπαθές δερματικό λέμφωμα T-λεμφοκυττάρων μη περαιτέρω προσδιορισμένο*

Οι Κατευθυντήριες Οδηγίες Κλινικής Πρακτικής της ESMO περιλαμβάνουν τις παρακάτω υποομάδες δερματικού λεμφώματος στην κατηγορία πρωτοπαθούς δερματικού λεμφώματος T-λεμφοκυττάρων μη περαιτέρω προσδιορισμένου:

- Το **πρωτοπαθές δερματικό CD4 θετικό λέμφωμα T-λεμφοκυττάρων από μικρού/μέσου μεγέθους κύτταρα** είναι λέμφωμα βραδείας εξέλιξης με καλή πρόγνωση (έκβαση). Συνήθως εμφανίζεται ως μεμονωμένη πλάκα ή οζίδιο στο πρόσωπο, τον αυχένα ή τον άνω κορμό. Η θεραπεία συνήθως περιλαμβάνει τη χειρουργική αφαίρεση της πλάκας ή του οζιδίου ή την ακτινοβολήσή του. Αν το λέμφωμα είναι πιο εκτεταμένο, η προτεινόμενη θεραπεία μπορεί να είναι χημειοθεραπεία με κυκλοφωσφαμίδη ή ανοσοθεραπεία με άλλο φάρμακο, την ιντερφερόνη άλφα.
- Το **πρωτοπαθές δερματικό γ/δ λέμφωμα T-λεμφοκυττάρων** είναι ένα είδος δερματικού λεμφώματος πιο ταχείας εξέλιξης που συνήθως εκδηλώνεται σε ενήλικες. Πιο συχνά εμφανίζεται ως κηλίδες ή πλάκες στα χέρια και τα πόδια. Τα συμπτώματα ενδέχεται να περιλαμβάνουν νυχτερινή εφίδρωση, πυρετό και απώλεια βάρους. Κάποιοι ασθενείς παρουσιάζουν χαμηλό αριθμό αιμοσφαιρίων και διογκωμένο συκώτι και σπλήνα. Η προτεινόμενη θεραπεία είναι συνήθως συνδυασμός χημειοθεραπευτικών φαρμάκων ή σε κάποιες περιπτώσεις μεταμόσχευση βλαστοκυττάρων.
- Το **πρωτοπαθές δερματικό CD8 θετικό επιθετικό επιδερμοτροπικό κυτταροτοξικό λέμφωμα T-λεμφοκυττάρων** είναι λέμφωμα πιο ταχείας εξέλιξης που εκδηλώνεται κυρίως σε ενήλικες. Εμφανίζεται ως εκτεταμένες κηλίδες (βλατίδες), πλάκες ή όγκους στο δέρμα. Οι πάσχουσες περιοχές μπορεί να εξελιχθούν σε πληγές. Μπορεί επίσης να επηρεάσει τον στοματικό βλεννογόνο. Ο γιατρός σας ενδεχομένως να σας προτείνει θεραπεία με συνδυασμό χημειοθεραπευτικών φαρμάκων ή σε κάποιες περιπτώσεις μεταμόσχευση βλαστοκυττάρων.

Για περισσότερες πληροφορίες σχετικά με τις θεραπείες, ανατρέξτε στην Ενότητα 5 του οδηγού.

## **Δερματικά λεμφώματα B-λεμφοκυττάρων (CBCL)**

Τα τρία βασικά είδη CBCL είναι:

- πρωτοπαθές δερματικό λέμφωμα κεντρικού θύλακα (PCFCL),
- πρωτοπαθές δερματικό λέμφωμα B-λεμφοκυττάρων οριακής ζώνης (PCMZL),
- πρωτοπαθές διάχυτο δερματικό λέμφωμα από μεγάλα κύτταρα, τύπου ποδός (PCLBCL-LT).

Τα PCFCL και PCMZL είναι βραδείας εξέλιξης, χαμηλού βαθμού με καλή πρόγνωση (η 10ετής επιβίωση ξεπερνά το 90%), ενώ το PCLBCL-LT έχει πιο δυσμενή πρόγνωση (η 5ετής επιβίωση σχετιζόμενη με την ασθένεια είναι περίπου 50%).

### **Πρωτοπαθές δερματικό λέμφωμα κεντρικού θύλακα (PCFCL)**

Το PCFCL είναι το πιο κοινό είδος CBCL και συνήθως εντοπίζεται στο κεφάλι, τον αυχένα ή τον άνω κορμό. Οι εξεργασίες έχουν τη μορφή ροζ ή ερυθρών οζιδίων, ή όγκων βραδείας ανάπτυξης. Σπάνια εξελίσσονται σε ανοιχτές πληγές ή έλκη. Κάποιοι ασθενείς εντοπίζουν οζίδια σε πολλές περιοχές του σώματος, αλλά συνήθως πρόκειται για μεμονωμένο όγκο ή μικρή ομάδα οζιδίων.

Το PCFCL ανταποκρίνεται καλά στην ακτινοβολία. Μπορείτε να υποβληθείτε σε ακτινοθεραπεία αν έχει επηρεαστεί μία ή μόνο ελάχιστες περιοχές του δέρματός σας. Κάποιες φορές, μπορεί να υποβληθείτε σε χειρουργική επέμβαση αν το λέμφωμα περιορίζεται σε μία περιοχή. Και οι δύο θεραπείες είναι εξίσου αποτελεσματικές.

Αν το λέμφωμα είναι πιο εκτεταμένο, η θεραπεία εξαρτάται από το πόσο έχει επηρεαστεί το δέρμα. Αν εντοπίζεται μόνο σε ελάχιστες, διάσπαρτες περιοχές του δέρματός σας, ο γιατρός σας θα το παρακολουθεί και θα σας υποβάλει σε θεραπεία όταν τη χρειαστείτε. Αυτό είναι γνωστό ως «παρακολούθηση και αναμονή». Πολλοί άνθρωποι συχνά αγχώνονται με την «παρακολούθηση και αναμονή», καθώς θεωρούν ότι τίποτα δεν γίνεται για να τους θεραπεύσει. Σας διαβεβαιώνουμε ότι από έρευνες που έχουν γίνει οι γιατροί γνωρίζουν πως τα μειονεκτήματα της πρώιμης θεραπείας μπορεί να υπερτερούν των πλεονεκτημάτων.

Αν έχετε λέμφωμα σε αρκετές περιοχές του δέρματος, μπορείτε να πάρετε ριτουξιμάμπη. Πρόκειται για ανοσοθεραπευτικό φάρμακο που χορηγείται ενδοφλεβίως (μέσω ορού στη φλέβα). Σε κάποιους η ριτουξιμάμπη χορηγείται ως υποδόρια ένεση (ένεση κάτω από το δέρμα). Κάποιοι άλλοι ακολουθούν θεραπεία με χημειοθεραπευτικό σχήμα (πολλά φάρμακα), συχνά σε συνδυασμό με ριτουξιμάμπη.

Τα ανοσοθεραπευτικά φάρμακα δεν σκοτώνουν άμεσα το λέμφωμα. Διεγείρουν το ανοσοποιητικό σύστημά σας ώστε να αναγνωρίσει να κύτταρα του λεμφώματος ως ξένα στο σώμα σας και να τα σκοτώνει. Ένα άλλο ανοσοθεραπευτικό φάρμακο που μπορεί να πάρετε είναι η ιντερφερόνη άλφα.

Αν υπάρξει υποτροπή (επιστροφή) του πρωτοπαθούς δερματικού λεμφώματος κεντρικού θύλακα, συχνά αντιμετωπίζεται επιτυχώς με την ίδια θεραπεία που είχατε λάβει και την πρώτη φορά.

Για περισσότερες πληροφορίες σχετικά με τις θεραπείες, ανατρέξτε στην Ενότητα 5 του οδηγού.

### **Πρωτοπαθές δερματικό λέμφωμα B-λεμφοκυττάρων οριακής ζώνης (PCMZL)**

Το PCMZL είναι η δεύτερη πιο κοινή μορφή CBCL και σχετίζεται με ένα είδος λεμφώματος μη Hodgkin γνωστό ως εξωλεμφαδενικό λέμφωμα λεμφοειδούς ιστού σχετιζόμενου με τον βλεννογόνο (MALT). Οι ασθενείς παρουσιάζουν ροζ ή ερυθρές βλατίδες, οζίδια ή σπανιότερα όγκους. Μπορεί να εμφανιστεί οπουδήποτε στο δέρμα, αλλά συνήθως εκδηλώνεται στα χέρια, τα πόδια ή τον κορμό.

Είναι από τα ελάχιστα δερματικά λεμφώματα με γνωστό αίτιο. Σε ορισμένα άτομα με λέμφωμα MALT υπάρχουν ενδείξεις μιας βακτηριακής λοίμωξης που ονομάζεται *Borrelia burgdorferi*. Αν έχετε αυτή τη λοίμωξη, πρέπει πρώτα να ακολουθήσετε θεραπεία με αντιβιοτικά. Όταν δεν υπάρχει λοίμωξη, η θεραπεία συνήθως περιλαμβάνει ακτινοθεραπεία ή χειρουργική επέμβαση, ειδικά αν το λέμφωμα εντοπίζεται σε μία μόνο περιοχή.

Σε άλλες περιπτώσεις, η θεραπευτική προσέγγιση για το PCMZL είναι ίδια με αυτή για το PCFCL (βλ. παραπάνω), όπως συνιστούν και οι Κατευθυντήριες Οδηγίες Κλινικής Πρακτικής της ESMO.

Για περισσότερες πληροφορίες σχετικά με τις θεραπείες, ανατρέξτε στην Ενότητα 5 του οδηγού.

### **Πρωτοπαθές διάχυτο δερματικό λέμφωμα από μεγάλα κύτταρα, τύπου ποδός (PCLBCL-LT)**

Το PCLBCL-LT είναι ένα σπάνιο και πολύ επικίνδυνο είδος CBCL που φαίνεται πολύ διαφορετικό στο μικροσκόπιο. Τις περισσότερες φορές εντοπίζεται στο κάτω μέρος των ποδιών, συνήθως σε μεγαλύτερες γυναίκες, και μπορεί να αυξηθεί σημαντικά σε μέγεθος.

Το PCLBCL-LT συχνά εξελίσσεται σε μεγάλους όγκους που εκτείνονται βαθιά μέσα στο λίπος του σώματος, αναπτύσσονται γρήγορα και μετατρέπονται σε ανοιχτές πληγές. Σε

αντίθεση με είδη λεμφώματος βραδείας εξέλιξης, αυτό το είδος είναι πολύ πιθανόν να επεκταθεί πέραν του δέρματος.

Αντιμετωπίζεται συνήθως με χημειοθεραπεία, με ή χωρίς ακτινοθεραπεία. Στη χημειοθεραπεία χρησιμοποιείται πιο συχνά R-CHOP (ριτουξιμάμπη μαζί με κυκλοφωσφαμίδη, υδροξυ-δαουνορουβικήνη, βινκριστίνη [Oncovin®] και πρεδνιζολόνη). Μπορεί επίσης να λάβετε μόνο ριτουξιμάμπη. Αν υπάρχει υποτροπή του λεμφώματος, ο γιατρός σας ενδεχομένως να συστήσει επιπλέον χημειοθεραπεία.

## 3 Διάγνωση

### Εισαγωγή

Μια από τις προκλήσεις για την οριστική διάγνωση του δερματικού λεμφώματος είναι ότι οι ενδείξεις και τα συμπτώματα δεν είναι τα ίδια σε όλους τους ασθενείς. Αυτό σε συνδυασμό με το γεγονός ότι μερικά συμπτώματα, ειδικά όταν είναι πιο ήπια, συχνά αναγνωρίζονται εσφαλμένα ως παθήσεις όπως το έκζεμα και η ψωρίαση, ως μυκητιασικές δερματικές αντιδράσεις (π.χ. λειχήνες), ως δερματικές αλλεργικές αντιδράσεις σε φάρμακα ή κάποιες ουσίες, ή ως αλλεργίες.

### Κύρια συμπτώματα

Οι κηλίδες, οι πλάκες, οι βλατίδες και οι όγκοι είναι κλινικές ονομασίες για μια σειρά δερματικών παθήσεων (γνωστές και ως εξεργασίες) που μπορεί να αποτελούν ενδείξεις που οδηγούν σε διάγνωση.

Οι κηλίδες είναι συνήθως επίπεδες, ενδεχομένως ξεφλουδισμένες, και μοιάζουν με εξάνθημα. Οι πλάκες είναι παχύτερες, ανασηκωμένες εξεργασίες. Οι βλατίδες είναι μικρές, συμπαγείς, ανασηκωμένες περιοχές του δέρματος που μοιάζουν με εξάνθημα. Οι όγκοι είναι ανασηκωμένα εξογκώματα ή οζίδια που μπορεί να εξελιχθούν σε πληγές. Για να ονομαστεί όγκος ένα οζίδιο πρέπει γενικά να είναι τουλάχιστον 1 cm σε μέγεθος ή μεγαλύτερο. Είναι πιθανό να παρουσιάσετε ένα ή και όλα αυτά τα είδη εξεργασιών. Κάποιοι άνθρωποι νοσούν για χρόνια και παρουσιάζουν μόνο ένα είδος.

Ορισμένοι άνθρωποι έχουν διογκωμένους λεμφαδένες, συνήθως στον αυχένα, τις μασχάλες ή τη βουβωνική χώρα.

Συχνό σύμπτωμα είναι η φαγούρα, αν και ορισμένοι ασθενείς δεν επηρεάζονται από αυτή.

### Διαδικασία της διάγνωσης

#### Στην πρωτοβάθμια φροντίδα

Η διάγνωση πολλών υποτύπων του δερματικού λεμφώματος μπορεί να διαφέρει και ορισμένες φορές χρειάζεται αρκετός χρόνος μέχρι να επιβεβαιωθεί. Παρ' όλα αυτά, η διαδικασία της διάγνωσης είναι παρόμοια για όλα τα είδη.

Τα συστήματα υγείας διαφέρουν από χώρα σε χώρα, οπότε η ακριβής διαγνωστική διαδικασία ή σύστημα μπορεί να διαφέρει ανάλογα με τη χώρα όπου ζείτε. Ωστόσο, κάποιος



που μπορεί να έχει δερματικό λέμφωμα είναι πιο πιθανό να επισκεφτεί έναν παθολόγο (δηλ. έναν γιατρό πρωτοβάθμιας φροντίδας) αν εμφανίσει κόκκινες ή κνησμώδεις κηλίδες, ή αν εμφανίσει εξογκώματα κάπου. Πολλά δερματικά λεμφώματα μοιάζουν με κοινές δερματικές παθήσεις, όπως το έκζεμα ή η ψωρίαση. Πολλά αναπτύσσονται πολύ αργά, κάποια σε διάστημα έως και 10–40 χρόνια. Μπορεί ο παθολόγος σας να χρειαστεί πολύ χρόνο για να αποκλείσει άλλες παθήσεις και μετά να σας παραπέμψει σε ειδικό. Ο ειδικός μπορεί να είναι εξειδικευμένος σε δερματοπάθειες (δερματολόγος) ή σε ασθένειες του αίματος και του λεμφικού συστήματος (αιματολόγος).

## **Εκτίμηση**

Στο νοσοκομείο ή το εξειδικευμένο κέντρο υγείας, ο ειδικός θα σας ρωτήσει πώς και πότε ξεκίνησαν τα δερματολογικά προβλήματα, και πώς σας επηρεάζουν. Θα σας υποβάλουν σε κλινική εξέταση, εξετάζοντας προσεκτικά τις δερματικές κηλίδες και τα εξογκώματα. Ένας ιατρικός φωτογράφος μπορεί να πάρει φωτογραφίες των πάσχουσων περιοχών του δέρματος. Ο ειδικός θα σας κάνει επίσης ερωτήσεις σχετικά με την κατάσταση της υγείας σας γενικά και σχετικά με τυχόν συμπτώματα, όπως απώλεια βάρους ή πυρετός.

## **Βιοψία**

Ο γιατρός μπορεί να υποψιαστεί ποιο μπορεί να είναι το πρόβλημα, αλλά θα πρέπει να επιβεβαιώσει τη διάγνωση με βιοψία του δέρματος. Στη βιοψία, ο γιατρός κάνει τοπική αναισθησία στην πάσχουσα περιοχή για να τη μουδιάσει και αφαιρεί ένα μικρό κομμάτι δέρματος. Το δείγμα έπειτα εξετάζεται στο μικροσκόπιο και αποστέλλεται για ειδικές εξετάσεις, ώστε να μελετηθούν τα κύτταρα, τα γονίδια και οι πρωτεΐνες αναλυτικά. Ορισμένες φορές οι εξετάσεις αυτές πρέπει να γίνουν σε εργαστήριο σε άλλο κέντρο. Τα αποτελέσματα της βιοψίας βγαίνουν σε 2-3 εβδομάδες.

Η διάγνωση δερματικού λεμφώματος δεν είναι πάντα απλή, ακόμη και για ειδικούς. Μπορεί να χρειαστούν και άλλες βιοψίες του δέρματος στις επόμενες εβδομάδες. Σε κάποιους ανθρώπους, το δερματικό εξάνθημα δεν μοιάζει με χαρακτηριστικό λέμφωμα. Σε αυτή την περίπτωση, μπορεί να χρειαστούν αρκετές βιοψίες σε διάστημα αρκετών χρόνων πριν την οριστική διάγνωση. Η περίοδος αυτή φέρνει άγχος και εκνευρισμό. Είναι σημαντικό να κάνουν ακριβή διάγνωση οι γιατροί και να μάθουν όσα περισσότερα μπορούν για τη δερματική πάθησή σας, ώστε να υποβληθείτε στην πιο κατάλληλη θεραπεία.

## **Απεικονιστικές και ιατρικές εξετάσεις**

Πληροφορίες όπως πώς και πότε ξεκίνησε το δερματικό πρόβλημα, η κλινική εξέταση και τα αποτελέσματα των βιοψιών του δέρματος βοηθούν την ιατρική ομάδα να διαγνώσει το λέμφωμα. Για να μάθουν περισσότερα για το λέμφωμα και πώς επηρεάζει το σώμα σας, πρέπει να υποβληθείτε σε πλήρη κλινική εξέταση και σε αιματολογικές εξετάσεις. Οι εξετάσεις αυτές είναι απαραίτητες για τη σταδιοποίηση του λεμφώματός σας.

Κατά την κλινική εξέταση ο γιατρός θα ψάξει για διογκωμένους λεμφαδένες στον αυχένα, τις μασχάλες και τη βουβωνική χώρα. Δεν απαιτούνται επεμβατικές εξετάσεις. Οι αιματολογικές εξετάσεις περιλαμβάνουν γενική αίματος και μέτρηση των επιπέδων κάποιων χημικών ουσιών στο αίμα σας, όπως η γαλακτική αφυδρογονάση (LDH). Πρόκειται για ένζυμο του σώματος που συμβάλλει στη διαδικασία μετατροπής του σακχάρου σε ενέργεια.

Η διεξαγωγή επιπλέον εξετάσεων εξαρτάται από το είδος του λεμφώματος που διαγιγνώσκεται και τη γενική κατάσταση υγείας του ασθενή. Αν από τη διάγνωση προκύψει η πιο κοινή μορφή λεμφώματος T-λεμφοκυττάρων, η σπογγοειδής μυκητίαση, και η κλινική εξέταση και οι αιματολογικές εξετάσεις είναι φυσιολογικές, τότε το μόνο που απαιτείται είναι μια ακτινογραφία θώρακος.

Απεικονιστικές εξετάσεις για λεμφώματα T-λεμφοκυττάρων δεν διεξάγονται τόσο συχνά όσο σε άλλα είδη λεμφώματος μη Hodgkin. Απεικονιστικές εξετάσεις μπορεί να χρειαστούν αν οι άλλες εξετάσεις καταδείξουν κύτταρα λεμφώματος στο αίμα ή τους λεμφαδένες.

Η πιο συχνή απεικονιστική εξέταση για δερματικό λέμφωμα είναι η αξονική τομογραφία (CT) θώρακος, κοιλίας και πυέλου (η περιοχή ανάμεσα στα ισχία σας). Κάποιοι υποβάλλονται σε μια απεικονιστική εξέταση που ονομάζεται τομογραφία εκπομπής ποζιτρονίων (PET). Αυτή μπορεί να συνδυάζεται με την αξονική τομογραφία στην εξέταση PET/CT. Οι εξετάσεις αυτές παρέχουν αναλυτικές εικόνες των εσωτερικών οργάνων. Συνήθως υποβάλλεστε σε αυτές ως εξωτερικός ασθενής και διαρκούν από 30 λεπτά έως 2 ώρες. Η εξέταση PET/CT δεν είναι διαθέσιμη σε όλα τα νοσοκομεία ή διαγνωστικά κέντρα, οπότε καλύτερα να επισκεφτείτε ένα μεγάλο ιατρικό κέντρο παρά ένα τοπικό νοσοκομείο.

Ορισμένα άτομα με υποψία δερματικού λεμφώματος υποβάλλονται σε οστεομυελική βιοψία. Κατά την οστεομυελική βιοψία λαμβάνεται ένα μικρό δείγμα μυελού των οστών (ο σπογγώδης ιστός στο κέντρο μερικών εκ των μεγαλύτερων οστών του σώματος, όπου δημιουργούνται τα αιμοσφαίρια) από το ισχίο με βελόνα. Αρχικά ο γιατρός κάνει τοπική αναισθησία στην περιοχή πάνω από το οστό για να τη μουδιάσει. Το δείγμα έπειτα εξετάζεται στο μικροσκόπιο για να διαπιστωθεί αν περιέχει κύτταρα λεμφώματος. Χορηγούνται παυσίπονα σε περίπτωση ενόχλησης μετά την επέμβαση.

Αν είναι διογκωμένοι οι λεμφαδένες, μπορεί να χρειαστεί βιοψία λεμφαδένων, κατά την οποία αφαιρείται ένας λεμφαδένας υπό τοπική ή γενική αναισθησία. Αυτή είναι γνωστή και ως «βιοψία με εκτομή». Ο λεμφαδένας έπειτα αποστέλλεται σε εργαστήριο για να εξεταστεί στο μικροσκόπιο.

Κάποιοι επίσης μπορεί να υποβληθούν σε βιοψία δια λεπτής βελόνης (FNA) ενός λεμφαδένα. Σε αυτή την περίπτωση χρησιμοποιείται μια λεπτή βελόνα για να αναρροφήσει μερικά κύτταρα από τον διογκωμένο λεμφαδένα, χωρίς την εκτομή του. Μερικές φορές η FNA πραγματοποιείται πριν από παραπομπή σε ειδική κλινική. Ωστόσο, μετά την FNA μπορεί να χρειαστεί και βιοψία λεμφαδένων, καθώς η FNA συλλέγει δείγματα μόνο μερικών κυττάρων του λεμφαδένα. Αυτό σημαίνει ότι κάποια παθολογικά κύτταρα μπορεί να παραβλεφθούν.

Όλες αυτές οι εξετάσεις πραγματοποιούνται για να εντοπιστούν τα μέρη του σώματος που επηρεάζονται από το λέμφωμα. Επίσης πραγματοποιούνται για να επιβεβαιωθεί ότι το λέμφωμα ξεκίνησε σίγουρα από το δέρμα και δεν έφτασε εκεί από αλλού. Αυτό είναι σημαντικό. Τα λεμφώματα που ξεκινούν μέσα από το σώμα συμπεριφέρονται διαφορετικά από τα δερματικά λεμφώματα και χρειάζονται άλλη θεραπεία. Μόλις βγουν τα αποτελέσματα, η ιατρική ομάδα θα αποφασίσει για την πιο κατάλληλη θεραπεία.

Η όψη του δέρματος, σε συνδυασμό με την κλινική εξέταση και τα αποτελέσματα των άλλων εξετάσεων, συνήθως προσφέρουν:

- διάγνωση του λεμφώματος, είτε πρόκειται για δερματικό λέμφωμα Β-λεμφοκυττάρων είτε Τ-λεμφοκυττάρων, και του ακριβούς είδους,
- πληροφορίες σχετικά με το αν το λέμφωμα είναι βραδείας εξέλιξης (χαμηλού βαθμού) ή ταχείας εξέλιξης (υψηλού βαθμού ή επιθετικό),
- μια εκτίμηση του σταδίου της πάθησης.

Το είδος, ο βαθμός και το στάδιο του λεμφώματος βοηθούν τους γιατρούς να προβλέψουν πώς ενδέχεται να συμπεριφερθεί στο μέλλον και ποια είναι η καλύτερη θεραπεία.

### **Τι σημαίνει «στάδιο»;**

Το στάδιο του λεμφώματος υποδεικνύει πόσο έχει εξελιχθεί. Το στάδιο καθοδηγεί την ιατρική ομάδα ώστε να αποφασίσει ποια θεραπεία θα χρειαστείτε. Υπάρχουν δύο τρόποι σταδιοποίησης του δερματικού λεμφώματος που μπορεί να συναντήσουν οι ασθενείς κατά

τη διάγνωση. Ο πρώτος είναι αυτός που χρησιμοποιούνταν παλαιότερα για τη σπογγοειδή μυκητίαση και το σύνδρομο Sézary. Όπως ισχύει για άλλα είδη καρκίνου, έχει τέσσερα στάδια:

#### Στάδιο 1

Το λέμφωμα επηρεάζει μόνο το δέρμα (κηλίδες ή πλάκες):

- Στο στάδιο 1A επηρεάζεται κάτω από το 10% του δέρματος.
- Στο στάδιο 1B επηρεάζεται πάνω από το 10% του δέρματος.

#### Στάδιο 2

- Στο στάδιο 2A υπάρχουν κηλίδες ή πλάκες στο δέρμα και οι λεμφαδένες είναι διογκωμένοι, αλλά δεν περιέχουν παθολογικά κύτταρα λεμφώματος.
- Στο στάδιο 2B υπάρχουν ένα ή περισσότερα εξογκώματα ή όγκοι στο δέρμα και οι λεμφαδένες μπορεί να είναι διογκωμένοι, αλλά δεν περιέχουν κύτταρα λεμφώματος.

#### Στάδιο 3

Έχει επηρεαστεί 80% του δέρματος και πάνω, με γενικευμένη ερυθρότητα, οίδημα, φαγούρα και σε ορισμένες περιπτώσεις πόνο (ερυθροδερμία). Οι λεμφαδένες μπορεί να είναι διογκωμένοι, αλλά δεν περιέχουν παθολογικά κύτταρα λεμφώματος. Επιπροσθέτως:

- Στο στάδιο 3A υπάρχουν ελάχιστα ή και καθόλου κύτταρα λεμφώματος στο αίμα (ερυθροδερμική σπογγοειδής μυκητίαση).
- Στο στάδιο 3B υπάρχει μέτριος αριθμός κυττάρων λεμφώματος στο αίμα (σύνδρομο Sézary).

#### Στάδιο 4

Επιπροσθέτως με τα δερματολογικά προβλήματα:

- Στο στάδιο 4A υπάρχουν αρκετά παθολογικά κύτταρα λεμφώματος στο αίμα (σύνδρομο Sézary) ή οι λεμφαδένες περιέχουν κύτταρα λεμφώματος.
- Στο στάδιο 4B το λέμφωμα έχει προχωρήσει σε άλλα όργανα.

Τα στάδια μπορεί να αριθμηθούν και με λατινικούς αριθμούς: I, II, III ή IV.

Το «αρχικό» στάδιο περιλαμβάνει μέχρι και το στάδιο 2A. Οι περισσότεροι ασθενείς βρίσκονται σε αυτό το στάδιο δερματικού λεμφώματος όταν γίνεται η διάγνωσή τους.

Ελάχιστοι άνθρωποι έχουν πιο προχωρημένη νόσο (στάδια 2B, 3 και 4). Πολύ σπάνια έχει επηρεαστεί το αίμα κατά τη διάγνωση (στάδια 3B ή 4A, επίσης γνωστό ως σύνδρομο Sézary).

#### *Σταδιοποίηση TNMB*

Χρησιμοποιούνται διαφορετικά συστήματα σταδιοποίησης για άλλα πιο σπάνια είδη δερματικού λεμφώματος. Αυτά τα συστήματα συνήθως βασίζονται στο σύστημα σταδιοποίησης TNMB. Το TNMB σημαίνει tumour, node, metastasis, blood (όγκος, λεμφαδένας, μετάσταση, αίμα). Στις Κατευθυντήριες Οδηγίες Κλινικής Πρακτικής, η ESMO αναφέρει ότι το σύστημα σταδιοποίησης TNMB πρέπει επίσης να χρησιμοποιείται για τη στογγοειδή μυκητίαση και το σύνδρομο Sézary.

Πρόκειται για τρόπο καταγραφής των σταδίων καρκίνου και περιγράφει:

- πόσες πάσχουσες περιοχές δέρματος υπάρχουν, πόσο μεγάλες είναι και πού εντοπίζονται (αναφέρεται με το γράμμα «T» [όγκος] και έναν αριθμό από το 1 έως το 3),
- πόσοι λεμφαδένες έχουν επηρεαστεί (αν έχουν επηρεαστεί) και ποιοι είναι αυτοί (αναφέρεται με το γράμμα «N» [λεμφαδένας] και έναν αριθμό από το 0 έως το 3),
- αν έχουν επηρεαστεί και άλλα μέρη του σώματος (δηλ. εκτός από το δέρμα ή τους λεμφαδένες, αναφέρεται με το γράμμα «M» [μετάσταση] και τον αριθμό 0 ή 1),
- τον βαθμό στον οποίον έχει επηρεαστεί το αίμα κατά τη διάγνωση λόγω κυκλοφορίας κυττάρων Sézary (αναφέρεται με το γράμμα «B» [αίμα] και έναν αριθμό από το 0 έως το 2).

Το σύστημα TNMB είναι χρήσιμο, καθώς είναι αναλυτικό και μπορεί να εντοπίσει αλλαγή σε στάδιο με την πάροδο του χρόνου. Αυτό βοηθά τους γιατρούς να παρακολουθούν την κατάσταση του ασθενή και να επιλέγουν την καλύτερη θεραπεία.

## 4 Οι επαγγελματίες υγείας

Ανάλογα με τη χώρα όπου ζείτε, μπορεί να εμπλακούν πολλές διαφορετικές ειδικότητες επαγγελματιών υγείας στη διάγνωση, θεραπεία και φροντίδα σας, όπως:

- **Δερματολόγοι** – έχουν ειδικότητα σε δερματολογικά νοσήματα, ενώ κάποιοι έχουν εξειδικευτεί στο δερματικό λέμφωμα.
- **Αιματολόγοι ή ογκολόγοι** – έχουν ειδικότητα σε καρκίνους του αίματος και σε καρκίνους γενικά.
- **Ιστοπαθολόγοι, αιματοπαθολόγοι ή δερματοπαθολόγοι** – γιατροί που ειδικεύονται στην εξέταση ιστών σε μικροσκοπικό/κυτταρικό επίπεδο σε εργαστήριο.
- **Ακτινοθεραπευτές ογκολόγοι ή ακτινολόγοι** – γιατροί που ειδικεύονται στην ακτινοθεραπεία για τον καρκίνο.
- **Νοσηλευτές** – νοσηλευτές με εξειδικευμένη γνώση και εκπαίδευση που βοηθούν τους γιατρούς στη διαχείριση της ασθένειας, των συμπτωμάτων και των παρενεργειών.
- **Κλινικοί νοσηλευτές** – εξειδικευμένοι νοσηλευτές που ασχολούνται με τη φροντίδα ασθενών για ορισμένες παθήσεις ή θεραπείες.
- **Κλινικοί συντονιστές, οδηγοί ασθενών ή οδηγοί φροντίδας** – προσωπικό υγείας επιφορτισμένο με τα διαδικαστικά, το οποίο βοηθά τους ασθενείς στον σχεδιασμό της πορείας της θεραπείας τους και τους προσφέρει καθοδήγηση σε όλα τα στάδια του υγειονομικού συστήματος.
- **Κοινωνικοί λειτουργοί** – εξειδικευμένο προσωπικό που εκτιμά και εξυπηρετεί τις ανάγκες των ασθενών και των φροντιστών τους σε κοινωνικό, ψυχολογικό, περιβαλλοντικό, οικονομικό και υποστηρικτικό επίπεδο.
- **Φαρμακοποιοί** – έχουν εξειδίκευση σε φάρμακα, κατανοούν και μπορούν να προσφέρουν συμβουλές για την χρήση και την αλληλεπίδραση των φαρμάκων, και βοηθούν τους γιατρούς να εξετάσουν αλλεργίες και αλληλεπιδράσεις μεταξύ φαρμάκων.
- **Ψυχολόγοι, ψυχοκοινωνικοί θεραπευτές ή σύμβουλοι** – εξειδικευμένοι επαγγελματίες που μπορούν να προσφέρουν συμβουλευτικές υπηρεσίες και ψυχολογική υποστήριξη σε ασθενείς, ώστε να αντιμετωπίσουν τα συναισθηματικά και ψυχολογικά προβλήματα που επιφέρει η διάγνωσή τους.
- **Διατροφολόγοι** – επαγγελματίες με εξειδίκευση στη διαιτολογία και τη διατροφική υγεία, οι οποίοι βοηθούν τους ασθενείς να ανακαλύψουν τις σωστές στρατηγικές σχετικά με το φαγητό, τα ποτά και τα θρεπτικά στοιχεία.

Σε ορισμένες χώρες και κάποια νοσοκομεία, οι επαγγελματίες αυτοί (ή τουλάχιστον η πλειονότητά τους) συνεργάζονται στενά μεταξύ τους ως μέλη της διεπιστημονικής ομάδας που συντονίζει τη βέλτιστη θεραπεία και φροντίδα μεμονωμένων ασθενών.

Μερικοί ασθενείς νιώθουν ανακούφιση όταν η ομάδα υποστήριξής τους περιλαμβάνει και κάποιον πνευματικό της θρησκείας τους.

## 5 Θεραπεία

### Πριν από την έναρξη της θεραπείας

Όσες περισσότερες πληροφορίες έχετε πριν από την έναρξη της θεραπείας σχετικά με τι να αναμένετε, τόσο καλύτερα θα μπορέσετε να κατανοήσετε (μαζί με τους γιατρούς, την ομάδα θεραπείας και την οικογένεια/τους φίλους σας) τις επιλογές που έχετε και τα πλεονεκτήματα και μειονεκτήματα των διαφορετικών θεραπευτικών προσεγγίσεων, και να καταλήξετε στην καλύτερη εναλλακτική για εσάς. Αν και δεν υπάρχει ένα μαγικό χάπι που θα τα εξαφανίσει όλα, ένας συνδυασμός θεραπειών, φαρμάκων και άλλων προσεγγίσεων – μαζί με μια γερή δόση υπομονής – πολύ πιθανόν να αποτελέσει την προσωπική σας γιατρεία. Λάβετε υπόψη σας τις ικανότητές σας, τον τρόπο ζωής σας, τις απαιτήσεις της δουλειάς σας και άλλα στοιχεία της καθημερινότητάς σας πριν αποφασίσετε για την πορεία της θεραπείας που θα ακολουθήσετε.

Στόχος της θεραπείας για το δερματικό λέμφωμα είναι να υπάρξει ύφεση και να εξαφανιστούν οι κηλίδες, οι πλάκες ή οι όγκοι, να μειωθεί ο αριθμός των T-λεμφοκυττάρων στο αίμα (για το σύνδρομο Sézary) και να υποχωρήσουν τα συμπτώματα, όπως ο πόνος, η φαγούρα, το αίσθημα καύσου και η ερυθρότητα. Ωστόσο, καθώς έχουν διεξαχθεί ελάχιστες μελέτες σύγκρισης της αποτελεσματικότητας μεταξύ διαφορετικών θεραπειών για το δερματικό λέμφωμα, είναι θέμα εξατομικευμένου πειραματισμού και σφάλματος μέχρι να μπορέσει η ιατρική ομάδα σας να βρει τον σωστό συνδυασμό θεραπειών για εσάς. Επιπλέον, οι ασθενείς τείνουν να διαχειρίζονται πιο εύκολα τις θεραπείες όταν ακολουθούν υγιεινή διατροφή, ασκούνται και αναφέρουν στον γιατρό τους τυχόν νέα συμπτώματα ή αλλαγές που προκύπτουν κατά τη θεραπεία.

Οι θεραπείες διαφέρουν από ασθενή σε ασθενή, ανάλογα με τα συμπτώματα, το στάδιο της πάθησης, προηγούμενες θεραπείες και το προσωπικό ιατρικό προφίλ τους (όπως ηλικία, τρόπος ζωής και άλλες ασθένειες που μπορεί να έχετε).

Οι θεραπείες εμπίπτουν σε δύο κατηγορίες, που απευθύνονται:

- στο δέρμα (θεραπείες που στοχεύουν το δέρμα), ή
- σε όλο το σώμα (συστηματικές θεραπείες).



Για ασθενείς σε αρχικό στάδιο, οι θεραπείες που στοχεύουν το δέρμα είναι αποτελεσματικές. Ασθενείς με δερματικό λέμφωμα και ανθεκτική δερματολογική ή αιματολογική νόσο, καθώς και διήθηση των εσωτερικών οργάνων, χρειάζονται συστηματικές θεραπείες. Πιο επιθετικές θεραπείες απαιτούνται σε μεταγενέστερο στάδιο της νόσου, όταν τα κακοήγη Τ-λεμφώματα εξαρτώνται λιγότερο στο δέρμα και η νόσος έχει επεκταθεί πέραν του δέρματος.

Αντίθετα με αυτό που ισχύει για την πλειονότητα των άλλων καρκίνων, οι πάροχοι υγείας συχνά χρησιμοποιούν την ίδια θεραπεία για το δερματικό λέμφωμα παραπάνω από μία φορά, όπως φωτοθεραπεία και ακτινοθεραπεία, κατά της διάρκειας της θεραπείας σας. Αν κάτι δούλεψε στο παρελθόν, συχνά δουλεύει ξανά. Αν και οι γιατροί οφείλουν να διατηρούν αρχείο με τις θεραπείες που σας χορηγήθηκαν, θα ήταν χρήσιμο να διατηρούσατε και το δικό σας αρχείο για προσωπική χρήση.

Για να αποφασίσετε ποιο θεραπευτικό μονοπάτι είναι το σωστό για εσάς, μπορείτε να θέσετε αρκετά καλά ερωτήματα στην ιατρική σας ομάδα, και όχι μόνο «Τι παρενέργειες έχει;» και «Δουλεύει καλά η θεραπεία αυτή;», όπως:

- Πόσο σίγουρος είστε ότι είναι σωστή η διάγνωση δερματικού λεμφώματος;  
*[Όσο λιγότερο σίγουρος είναι ο γιατρός σας για τη διάγνωση, τόσο λιγότερο ρίσκο πρέπει να αναλαμβάνετε με θεραπείες.]*
- Τι είδους δερματικό λέμφωμα έχω;  
*[Είναι σημαντικό να γνωρίζετε τον υπότυπό σας. Ασθενείς με σπογγοειδή μυκητίαση θα έχουν διαφορετικές θεραπευτικές επιλογές σε σχέση με ασθενείς με σύνδρομο Sézary ή δερματικό λέμφωμα Β-λεμφοκυττάρων.]*
- Σε ποιο στάδιο δερματικού λεμφώματος βρίσκομαι και ποια είναι η πρόγνωσή μου;  
*[Είναι σημαντική ερώτηση. Γενικά, οι ασθενείς σε αρχικό στάδιο πρέπει να σκεφτούν φάρμακα τοπικής εφαρμογής ή θεραπεία με υπεριώδεις ακτίνες αντί για χάπια ή ενδοφλέβια φάρμακα, καθώς είναι πιο αποτελεσματικά, έχουν λιγότερες παρενέργειες και η πρόγνωση είναι πολύ καλή γενικά. Επειδή η πρόγνωση είναι δυσμενέστερη για ασθενείς σε πιο προχωρημένο στάδιο, οι ασθενείς αυτοί μπορεί να αναλάβουν μεγαλύτερο ρίσκο ως προς τις θεραπευτικές τους επιλογές.]*
- Ποιες είναι οι βραχυπρόθεσμες και μακροπρόθεσμες παρενέργειες; Πόσο πιθανόν είναι να εκδηλωθούν; Είναι αναστρέψιμες και πόσο διαρκούν;  
*[Οι απαντήσεις σε αυτές τις ερωτήσεις αποτελούν σημαντικό παράγοντα σε πολλές αποφάσεις ασθενών σχετικά με τη θεραπευτική τους επιλογή.]*

- Πόσο θα με ταλαιπωρήσουν οι θεραπευτικές επιλογές; (Πόσο συχνά; Πού; Πόσο διαρκούν;)

*[Δυστυχώς, όλες οι θεραπείες ενέχουν κάποια ταλαιπωρία για τους ασθενείς, αλλά ο κάθε ασθενής αντιμετωπίζει τις λεπτομέρειες κάθε πρωτοκόλλου διαφορετικά, σύμφωνα με το πώς ταιριάζει με τη ζωή του.]*

Ένας τρόπος για να διαχειρίζεστε τις λεπτομέρειες και πληροφορίες είναι να δημιουργήσετε ένα διάγραμμα με τις επιλογές και τους παράγοντες που είναι σημαντικοί για εσάς. Οι παρακάτω συμβουλές μπορεί επίσης να φανούν χρήσιμες:

- Αν είναι εφικτό, βρείτε έναν γιατρό ή ένα κέντρο υγείας που ειδικεύεται σε δερματικό λέμφωμα, ή μπορεί να συνεργαστεί ή να επικοινωνήσει με ειδικούς από αλλού.
- Είναι δύσκολο να θυμάστε ποιες ερωτήσεις να ρωτήσετε όταν είστε στο ιατρικό κέντρο. Γράψτε τις ερωτήσεις σας από πριν και καταγράψτε τις απαντήσεις έπειτα από κάθε επίσκεψη, για να μην τις ξεχάσετε.
- Πάρτε κάποιον μαζί σας για να συζητήσετε αυτά που σας είπε ο γιατρός.
- Αναζητήστε και δεύτερη γνώμη. Σε πολλούς ανθρώπους αρέσει να αντλούν πληροφορίες από πολλές πηγές, ώστε να είναι σίγουροι πριν πάρουν την απόφαση για τη θεραπεία τους.
- Πάρτε τον χρόνο σας για να σκεφτείτε τις επιλογές σας και μη νιώθετε την ανάγκη να πάρετε μια απόφαση εσπευσμένα.
- Βεβαιωθείτε ότι η ιατρική σας ομάδα σας καταλαβαίνει. Μοιραστείτε όλες τις λεπτομέρειες της προσωπικής σας ζωής σχετικά με τον τρόπο ζωής, το πρόγραμμα, τη ρουτίνα και τις ανησυχίες σας, ώστε να κατανοήσουν όσο το δυνατόν περισσότερο για εσάς και τους παράγοντες που θα επηρεάσουν τις θεραπευτικές επιλογές σας. Ανάλογα με την κατάστασή σας, μια θεραπεία μπορεί να είναι καλύτερη από μια άλλη. Ρωτήστε να μάθετε για όλες τις δυνατές θεραπευτικές επιλογές, ώστε να είστε πλήρως ενημερωμένοι πριν πάρετε αποφάσεις.

## **Στήριξη από συγγενείς και φίλους**

Για θεραπείες που στοχεύουν το δέρμα, δεν θα χρειαστείτε κάποιον συγγενή ή φίλο για να συνοδεύσει μέχρι το σπίτι. Ωστόσο, μπορεί να νιώσετε ανακούφιση αν έχετε τη στήριξη κάποιου δικού σας όταν πηγαίνετε σε φωτοθεραπείες, θεραπείες τοπικής εφαρμογής ή ακτινοθεραπείες.

Σε περίπτωση συστηματικών θεραπειών, ιδιαίτερα κατά τον πρώτο κύκλο, που δεν ξέρετε πώς θα αντιδράσετε στη θεραπεία, καλό είναι να φέρετε κάποιον μαζί σας. Ένας συνοδός μπορεί να κατευνάσει τους φόβους και τις ανησυχίες σας. Επιπλέον, σε περίπτωση που εκδηλώσετε αλλεργική αντίδραση σε κάποια θεραπεία και χρειαστεί να πάρετε αντισταμινικά, όπως το Benadryl, που μπορεί να επιφέρει υπνηλία, θα νιώσετε ανακούφιση από την παρουσία κάποιου που θα σας βοηθήσει κατά τη διάρκεια της θεραπείας και θα σας συνοδεύσει σπίτι.

Ακόμη και με τη χημειοθεραπεία, οι περισσότεροι άνθρωποι δεν επηρεάζονται αμέσως μόλις τους χορηγηθεί η θεραπεία. Η σχετιζόμενη ναυτία, ο εμετός και άλλες παρενέργειες θέλουν μερικές μέρες για να εκδηλωθούν, αλλά είναι παρήγορο να έχετε κάποιον κοντά σας ώστε να μη σας καταβάλει το άγχος.

## **Διαχείριση άγχους**

Επειδή ορισμένες θεραπευτικές μέθοδοι δημιουργούν ένα αίσθημα περιορισμού και κλειστοφοβίας, μπορεί να νιώσετε άγχος πριν ή κατά τη διάρκεια της θεραπείας. Συνδυαστικές προσεγγίσεις, όπως η υπνοθεραπεία, μπορεί να σας βοηθήσουν να διατηρήσετε την ηρεμία και ισορροπία σας εν όψει τέτοιων προκλήσεων. Η συμπληρωματική φροντίδα είναι συχνά χρήσιμη, ώστε να εξασφαλίσετε ισορροπία μεταξύ των συναισθημάτων και των σωματικών συμπτωμάτων σας. Εξετάστε την περίπτωση να συμβουλευτείτε διατροφολόγο, θεραπευτή ρέικι, μασέρ, υπνοθεραπευτή, βελονιστή, θεραπευτή πιεσοθεραπείας, δάσκαλο γιόγκα ή χι γονγκ, ή άλλα άτομα που μπορεί να σας βοηθήσουν να διαχειριστείτε το άγχος σας και να διατηρήσετε τον έλεγχο.

## **Σωματικοί περιορισμοί κατά τη θεραπεία**

Πολλοί ασθενείς αισθάνονται κόπωση ή κατάθλιψη κατά τη θεραπεία τους. Όταν γνωρίζετε ότι αυτό είναι πολύ πιθανό, μπορείτε να προετοιμαστείτε για μια τέτοια έκβαση αναζητώντας τη βοήθεια ψυχολόγου για να συζητήσετε κατά τη θεραπεία και τροποποιώντας το πρόγραμμά σας για να αντεπεξέλθετε στα μειωμένα επίπεδα ενέργειας. Με το μαλακό. Μη φορτώνετε το πρόγραμμά σας με υποχρεώσεις. Προσπαθήστε να αναβάλετε μη αναγκαία ραντεβού μέχρι να ολοκληρώσετε τη θεραπεία σας.

Οι γιατροί και οι νοσηλευτές πιθανόν να σας ρωτήσουν αν δυσκολεύεστε να κοιμηθείτε, αν έχετε εφιάλτες, ή αν νιώθετε θλίψη, αναστάτωση ή κούραση. Να γνωρίζετε ότι κάποιες θεραπείες μπορεί να προκαλέσουν κατάθλιψη, οπότε μη φοβηθείτε να πάρετε αντικαταθλιπτικά ή άλλα φάρμακα ώστε να ανακουφίσετε τέτοιες παρενέργειες.

## Θεραπευτικές επιλογές

**Εισαγωγικό σημείωμα** – Καθώς η πρόσβαση σε θεραπείες διαφέρει από χώρα σε χώρα, σημειώστε ότι όλες οι θεραπείες που αναφέρονται σε αυτή την ενότητα μπορεί να μην είναι διαθέσιμες σε όλες τις ευρωπαϊκές χώρες.

### Θεραπείες που στοχεύουν το δέρμα

Θεραπείες που στοχεύουν το δέρμα ή τοπικές θεραπείες είναι αυτές που εφαρμόζονται απευθείας στο δέρμα. Συνήθως χρησιμοποιούνται για δερματικό λέμφωμα σε αρχικά στάδια, με σκοπό να το θέσουν υπό έλεγχο, να διαχειριστούν τα συμπτώματα και να ελαχιστοποιήσουν τις παρενέργειες. Οι θεραπείες αυτές περιλαμβάνουν:

- στεροειδή,
- χημειοθεραπεία,
- φωτοθεραπεία (PUVA και UVB),
- ακτινοθεραπεία.

Στις περισσότερες τοπικές θεραπείες, οι ασθενείς πρέπει να πλύνουν και να προετοιμάσουν το δέρμα. Οι ασθενείς αναφέρουν καλύτερη διείσδυση στο δέρμα όταν το δέρμα τους είναι καλά ενυδατωμένο από πριν. Καλό είναι να κάνετε μπάνιο ή ντους ώστε το δέρμα σας να είναι καλά ενυδατωμένο πριν από την εφαρμογή του φαρμάκου. Πολλοί ασθενείς αναφέρουν ξηροδερμία λόγω της πάθησής τους. Οι ενυδατικές κρέμες δρουν καλύτερα αν το δέρμα μουσκέψει πρώτα και μετά σφραγίσει με γαλάκτωμα.

#### *Τοπικά στεροειδή*

Τα τοπικά στεροειδή βρίσκονται στην πρώτη γραμμή θεραπείας για μια σειρά δερματολογικών παθήσεων. Δεν είναι καλλυντικά, αλλά όντως σκοτώνουν λεμφοκύτταρα. Οι παράγοντες αυτοί διαθέτουν πολλαπλές δράσεις ανοσιακής επιτήρησης και αντιφλεγμονώδεις δράσεις. Στα αρχικά στάδια της πάθησης, τα τοπικά στεροειδή μπορεί να προκαλέσουν κλινικό καθαρισμό των εξεργασιών και να τον διατηρήσουν για παρατεταμένο διάστημα. Η φαγούρα μπορεί να υποχωρήσει αισθητά με τη χρήση τέτοιων παραγόντων. Τα τοπικά στεροειδή είναι διαθέσιμα σε διάφορες μορφές, όπως κρέμες, αλοιφές, λοσιόν, διαλύματα και τζελ. Κάθε χώρα κατηγοριοποιεί την περιεκτικότητα του κάθε τοπικού στεροειδούς διαφορετικά, έτσι θα σας συμβουλέψει η ιατρική σας ομάδα σχετικά με το αν οι θεραπείες είναι ήπιες, μέτριες, δυνατές, πολύ δυνατές, κ.λπ. Κάποια στεροειδή διατίθενται από το φαρμακείο χωρίς συνταγογράφηση, ενώ άλλα χρειάζονται συνταγή γιατρού.

### Φωτοθεραπεία

Μια από τις πιο διαδεδομένες θεραπείες για δερματικό λέμφωμα, ειδικά στα αρχικά στάδια, είναι η θεραπεία με υπεριώδη ακτινοβολία (φωτοθεραπεία). Η υπεριώδης ακτινοβολία του ηλιακού φωτός επιβραδύνει την ανάπτυξη των καρκινικών κυττάρων, μειώνει τη φλεγμονή και είναι γνωστό από παλιά ότι συμβάλλει στην αντιμετώπιση πολλών δερματολογικών παθήσεων, όπως το δερματικό λέμφωμα. Ασθενείς με πιο εκτεταμένες βλάβες στο δέρμα (πάνω από το 30% της επιφάνειας του σώματος) συχνά υποβάλλονται σε φωτοθεραπεία όταν οι τοπικές θεραπείες δεν είναι πρακτικές.

Η φωτοθεραπεία χορηγείται με υπεριώδη ακτινοβολία τύπου Β (UVB) ή υπεριώδη ακτινοβολία τύπου Α (UVA), η οποία συχνά συνδυάζεται με ένα χάπι που προάγει τη φωτοευαισθησία, το ψωραλένιο. Ο συνδυασμός ψωραλενίου με UVA είναι γνωστός ως PUVA. Η θεραπεία με UVB είναι πιο ευρέως διαδεδομένη, ενώ η θεραπεία PUVA προσφέρεται μόνο σε μεγάλα ή πιο εξειδικευμένα ιατρικά κέντρα.

- Η UVB (γνωστή και ως UVB στενού φάσματος ή UVB ευρέως φάσματος) ανήκει στο βραχύτερο φάσμα της υπεριώδους ακτινοβολίας που προκαλεί εγκαύματα. Σε ελεγχόμενο περιβάλλον, η φωτοθεραπεία με UVB μπορεί να βελτιώσει εξεργασίες σε στάδιο κηλίδων ή πλάκων και να ελέγξει τα συμπτώματα της φαγούρας. Αυτή η μορφή θεραπείας με υπεριώδη ακτινοβολία δεν απαιτεί τη χορήγηση θεραπείας από το στόμα. Η UVB χορηγείται σε ιδιωτικά δερματολογικά ιατρεία ή σε νοσοκομεία. Οι περισσότεροι ασθενείς υποβάλλονται σε 3 θεραπείες την εβδομάδα, οι οποίες αυξάνονται σε διάρκεια από μερικά δευτερόλεπτα σε μερικά λεπτά. Καθώς βελτιώνεται η ασθένεια και επιτυγχάνεται ύφεση, η συχνότητα των θεραπειών με UVB μειώνεται σε 1 την εβδομάδα.
- Η PUVA είναι θεραπεία με υπεριώδης ακτινοβολία τύπου Α (στο μακρύτερο φάσμα της υπεριώδους ακτινοβολίας) και ψωραλένιο, μια ουσία που κάνει την ακτινοβολία UVA βιολογικά ενεργή στα καρκινικά κύτταρα. Η θεραπεία PUVA εισχωρεί πιο βαθιά μέσα στο δέρμα και βοηθά στη διαχείριση ασθενών με παχύτερες πλάκες ή με δερματικό λέμφωμα που επηρεάζει τους θύλακες των τριχών. Όπως και η θεραπεία με UVB, η PUVA χορηγείται σε δερματολογικά ιατρεία ή σε νοσοκομεία. Οι ασθενείς λαμβάνουν το συνταγογραφημένο ψωραλένιο 1 ώρα πριν από την έκθεσή τους στην ακτινοβολία UVA. Οι ασθενείς φορούν προστατευτικά γυαλιά για 12-24 ώρες μετά το τέλος της θεραπείας. Μόλις ένας ασθενής επιτύχει κλινική βελτίωση με PUVA, σταδιακά μειώνεται η συχνότητα των θεραπειών, με στόχο τη χορήγηση θεραπείας κάθε 4-8 εβδομάδες.

### Προετοιμασία για PUVA

Οι ασθενείς που υποβάλλονται σε θεραπεία PUVA είναι σημαντικό να φροντίζουν τα μάτια τους. Υπάρχει ένας θεωρητικός – αν και ελάχιστος – κίνδυνος ανάπτυξης καταρράκτη σε ασθενείς λόγω της έκθεσης σε ακτινοβολία UVA. Έχοντας αυτό κατά νου, καλό θα ήταν να κάνετε μια εξέταση ματιών πριν από την έναρξη της θεραπείας για να βεβαιωθείτε ότι τα μάτια σας είναι υγιή. Επίσης βεβαιωθείτε ότι έχετε προστατευτικά γυαλιά, δηλ. ειδικά γυαλιά ηλίου που μπλοκάρουν την ακτινοβολία UVA, για να τα φοράτε έως τη δύση του ηλίου τις ημέρες που κάνετε θεραπεία με PUVA.

Επειδή θα έχετε ευαισθησία στο φως μετά τη θεραπεία PUVA, πρέπει να κανονίσετε τις συνεδρίες θεραπείας σας αναλόγως. Δεν είναι πολύ σοφή επιλογή να κάνετε θεραπεία PUVA νωρίς το πρωί, καθώς την υπόλοιπη ημέρα θα μπαινοβγαίνετε στον ήλιο. Συζητήστε με τον γιατρό σας τις απαιτήσεις του προσωπικού σας τρόπου ζωής και την καθημερινότητά σας, για να βρείτε την κατάλληλη ώρα της ημέρας να προγραμματίσετε τις θεραπείες σας με ακτινοβολία.

Επίσης συζητήστε με τον γιατρό σας τις πιθανές παρενέργειες αυτής και τυχόν άλλων θεραπειών (που μπορεί να περιλαμβάνουν και ναυτία), καθώς κάποιες φυσικές θεραπείες μπορεί να ανακουφίσουν τέτοια συμπτώματα.

### *Τοπική χημειοθεραπεία*

Η μεχλωραιθαμίνη (Mustargen®), γνωστή και ως μουστάρδα αζώτου, είναι ένας κυτταροτοξικός (σκοτώνει κύτταρα) χημειοθεραπευτικός παράγοντας που χρησιμοποιείται τοπικά σε δερματικό λέμφωμα αρχικού σταδίου. Έχει επιδείξει πολύ καλά αποτελέσματα όταν χρησιμοποιείται σε ασθενείς με περιορισμένη ή εκτεταμένη βλάβη στο δέρμα και μη ανταποκρινόμενη ασθένεια έπειτα από θεραπείες που στοχεύουν το δέρμα. Ένας εξειδικευμένος φαρμακοποιός, γνωστός ως παρασκευαστής, προετοιμάζει τη μουστάρδα αζώτου, συνήθως αναμειγνύοντάς τη με αλοιφή η τζελ. Μπορεί επίσης να χορηγηθεί και Valchlor® ή Ledaga®, ένα προπαρασκευασμένο τζελ μουστάρδας αζώτου. Με τοπική εφαρμογή, η μουστάρδα αζώτου δεν απορροφάται από το σύστημα, άρα δεν προκαλεί ναυτία ή τριχόπτωση. Μπορεί να κάνει τις ήπιες εξεργασίες πιο ορατές, αλλά αυτό δεν αποτελεί ένδειξη επιδείνωσης της ασθένειας. Δεν πρέπει να εφαρμόζεται στο πρόσωπο και τα γεννητικά όργανα. Συχνά προκαλεί ερεθισμό ή αλλεργική αντίδραση, οπότε μπορεί να σας ζητηθεί να εφαρμόσετε το φάρμακο σε μια μικρή περιοχή για 7-10 ημέρες για να εντοπίσετε τέτοια συμπτώματα πριν από την ευρεία χρήση.

### *Τζελ βηξαροτένιου (Targretin®)*

Το βηξαροτένιο ή Targretin® σε μορφή τζελ είναι παράγοντας που προέρχεται από τη βιταμίνη Α και ανήκει σε μια μεγάλη κατηγορία φαρμάκων, τα ρετινοειδή, τα οποία ενεργοποιούν υποδοχείς ρετινοειδών. Οι υποδοχείς ρετινοειδών X (RXR) οδηγούν τα παθολογικά Τ-κύτταρα σε κυτταρικό θάνατο. Το τζελ Targretin® εφαρμόζεται ως τοπικός παράγοντας για την αντιμετώπιση επίμονων εξεργασιών αρχικού σταδίου. Κατά τις πρώτες εβδομάδες θεραπείας, συχνά χρησιμοποιείται ένα τοπικό στεροειδές μαζί με το τζελ Targretin®, για τη μείωση του τοπικού ερεθισμού.

### *Ταζαροτένη (Tazorac®)*

Η ταζαροτένη σε μορφή κρέμας είναι άλλο ένα ρετινοειδές. Δεσμεύει τους υποδοχείς ρετινοϊκού οξέως (RAR), που εικάζεται ότι έχει αντιφλεγμονώδη δράση. Η κρέμα μπορεί να προκαλέσει τοπικό ερεθισμό και ξηροδερμία.

### *Κρέμα ιμικιμόδης (Aldara®)*

Η ιμικιμόδη σε μορφή κρέμας είναι ένας παράγοντας ενεργοποίησης του ανοσοποιητικού. Διεγείρει το ανοσοποιητικό σας σύστημα για να αναπτύξετε ανταπόκριση που αναγνωρίζει και καταστρέφει παθολογικά κύτταρα. Η κρέμα εφαρμόζεται μόνο σε μικρές περιοχές του δέρματος. Για τον λόγο αυτό, είναι καλύτερη για μεμονωμένες ή ανθεκτικές εξεργασίες. Μπορεί να προκαλέσει φλεγμονή του δέρματος και κάποιες φορές συμπτώματα που μοιάζουν με γρίπη.

### *Efudix*

Το Efudix είναι κρέμα που χρησιμοποιείται στη θεραπεία του καρκίνου του δέρματος. Έρευνες έχουν καταδείξει ότι ενδέχεται να βοηθήσει και κάποια άτομα με δερματικό λέμφωμα.

### *Τακρόλιμους*

Η τακρόλιμους είναι μια ανοσορρυθμιστική αλοιφή που χαρακτηρίζεται ως μη στεροειδής θεραπεία για το έκζεμα. Μπορεί να μειώσει τη φλεγμονή στο δερματικό λέμφωμα και χρησιμοποιείται όταν υπάρχει φόβος για παρενέργειες από στεροειδή.

### *Ακτινοθεραπεία*

Η ακτινοθεραπεία έχει μακρά ιστορία στη θεραπεία του δερματικού λεμφώματος, από τις αρχές του 20ου αιώνα. Χρησιμοποιείται είτε ακτινοβολία φωτονίων (ακτίνες X) είτε πιο συχνές μορφές ακτινοβολίας με ηλεκτρόνια. Υπάρχουν δύο είδη ακτινοβολίας προς το παρόν:

- εντοπισμένη (γνωστή και ως «spot») ακτινοβολία,
- ολοσωματική θεραπεία με δέσμες ηλεκτρονίων (TSEBT).

Και οι δύο μορφές χορηγούν ακτινοβολία που διαπερνά μόνο το δέρμα, με περιορισμένες παρενέργειες.

Η εντοπισμένη ακτινοθεραπεία, που χορηγεί ακτινοβολία σε περιορισμένη επιφάνεια του δέρματος, μπορεί να έχει τη μορφή δέσμης ηλεκτρονίων που χορηγείται από μια μακρινή πηγή ακτινοβολίας ή βραχυθεραπείας, η οποία είναι μια μορφή ακτινοβολίας που εκπέμπεται από απλικατέρ το οποίο τοποθετείται και ευθυγραμμίζεται πάνω από το δέρμα. Συνήθως η εντοπισμένη θεραπεία χορηγείται σε 2 έως 15 συνεδρίες.

Η ολοσωματική θεραπεία με δέσμες ηλεκτρονίων (TSEBT) έχει τροποποιηθεί και εξελιχθεί σε μεγάλο βαθμό με την πάροδο του χρόνου, με σκοπό τη χορήγηση ακτινοβολίας σε ιστό-στόχο (δέρμα) και την ελαχιστοποίηση της βλάβης σε γειτονικούς ιστούς. Η TSEBT χορηγείται σε εξωτερικούς ασθενείς, με την καθοδήγηση εξειδικευμένου ακτινοθεραπευτή. Οι ασθενείς συνήθως υποβάλλονται σε TSEBT καθημερινά, για έναν κύκλο θεραπείας 3-10 εβδομάδων. Ως θεραπεία που στοχεύει το δέρμα, η TSEBT είναι πολύ αποτελεσματική σε ασθενείς με εκτεταμένη βλάβη στο δέρμα, με εξεργασίες σε στάδιο πλακών ή όγκων.

### **Συστηματικές θεραπείες**

Οι συστηματικές θεραπείες επηρεάζουν όλο το σώμα και συνήθως χρησιμοποιούνται σε δερματικό λέμφωμα προχωρημένου σταδίου ή όταν η ασθένεια δεν ανταποκρίνεται σε τοπικές θεραπείες.

#### *Εξωσωματική φωτοφόρηση (ECP)*

Η εξωσωματική φωτοφόρηση (ECP) είναι ανοσοθεραπεία που συνιστάται σε ασθενείς με δερματικό λέμφωμα στους οποίους έχει εντοπιστεί παθολογική κυκλοφορία T-κυττάρων στο περιφερικό αίμα. Κατά την ECP, τα λευκά αιμοσφαίρια διαχωρίζονται, εκτίθενται (έξω από το σώμα) σε ακτινοβολία UVA και ψωραλένιο, και μετά εισάγονται ξανά στο σώμα. Πιστεύεται ότι λευκά αιμοσφαίρια που έχουν εκτεθεί σε ακτινοβολία UVA παράγουν μια δράση εναντίον των κακοήθων T-κυττάρων παρόμοια με εμβόλιο. Συχνά χρησιμοποιούνται και άλλες θεραπείες (ιντερφερόνες, Targretin®) παράλληλα με τη θεραπεία ECP.



Οι θεραπείες φωτοφόρησης χορηγούνται από νοσηλευτές σε εξωτερικούς ασθενείς για δύο συνεχόμενες ημέρες ανά 2-4 εβδομάδες.

Όσες περισσότερες πληροφορίες έχουν οι ασθενείς σχετικά με τη φωτοφόρηση τόσο καλύτερα θα προχωρήσει η διαδικασία. Πριν από την έναρξη της φωτοφόρησης, πρέπει να γίνουν κάποιες εξετάσεις αίματος. Οι γιατροί ελέγχουν τα Τ-κύτταρα, το πλήθος ερυθροκυττάρων και την πήξη αίματος του ασθενή, ώστε να έχουν τιμές αναφοράς πριν από την έναρξη της θεραπείας.

Η φροντίδα των ματιών είναι σημαντική στη φωτοφόρηση, οπότε βεβαιωθείτε ότι έχετε προμηθευτεί προστατευτικά γυαλιά πριν από την έναρξη της θεραπείας. Όσο πιο ενυδατωμένος είναι ένας άνθρωπος τόσο πιο εύκολη είναι η πρόσβαση στις φλέβες για θεραπεία. Άρα οι ασθενείς πρέπει να φροντίζουν να είναι καλά ενυδατωμένοι για αρκετές μέρες πριν από κάθε συνεδρία. Πολλοί γιατροί συνιστούν στους ασθενείς να επισκεφτούν το κέντρο φωτοφόρησης πριν υποβληθούν σε θεραπεία και να ελεγχθεί η βατότητα στις φλέβες τους.

Καθώς η θεραπεία θέλει αρκετό χρόνο, φέρτε μαζί σας ένα βιβλίο να διαβάσετε ή μια ταινία να δείτε, για να περάσει η ώρα γρηγορότερα. Ενδεχομένως να δημιουργήσετε και φιλίες με άλλα άτομα στο κέντρο θεραπείας, καθώς πολλοί ακολουθούν το ίδιο πρόγραμμα και έτσι βλέπετε τα ίδια πρόσωπα κάθε φορά.

#### *Ταμπλέτες στεροειδών*

Τα στεροειδή είναι φάρμακα που χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία πολλών διαφορετικών δερματολογικών παθήσεων. Στο δερματικό λέμφωμα, τα στεροειδή σε μορφή ταμπλέτας που λαμβάνονται από το στόμα μπορεί να χρησιμοποιηθούν για τη μείωση των φλεγμονωδών κυττάρων όταν η δερματική πάθηση είναι εκτενής και τα σχετιζόμενα συμπτώματα είναι έντονα.

Παραδείγματα στεροειδών σε μορφή ταμπλέτας είναι η κορτιζόνη, η πρεδνιζόνη και η μεθυλοπρεδνιζολόνη. Η πρεδνιζόνη χορηγείται σε φθίνουσα δοσολογία, που μειώνεται από 40-60 mg σε 5 mg μέσα σε διάστημα μερικών εβδομάδων. Σε άλλες περιπτώσεις, πρεδνιζόνη χαμηλής δοσολογίας (10-20 mg) μπορεί να χορηγείται ημερησίως μακροπρόθεσμα. Στις πιο συχνές παρενέργειες της μακροχρόνιας χορήγησης περιλαμβάνονται κατακράτηση υγρών, αύξηση βάρους, αυξημένη αρτηριακή πίεση, αυξημένο σάκχαρο αίματος, αυξημένη όρεξη, ερεθισμός στομάχου, αυξημένη διάθεση,

διαταραχές ύπνου, ακμή, καθυστερημένη επούλωση τραυμάτων, εξασθενημένα οστά και μυς, και αυξημένες λοιμώξεις.

### *Βιολογικές θεραπείες/ανοσοθεραπείες/στοχευμένες θεραπείες*

Οι βιολογικές θεραπείες (ή ανοσοθεραπείες) χρησιμοποιούν το ανοσοποιητικό σύστημα του σώματος για να καταπολεμήσουν το δερματικό λέμφωμα.

### Ιντερφερόνες

Η ιντερφερόνη είναι μια πρωτεΐνη που παράγεται από τον οργανισμό. Έχει αντιικές, αντικαρκινικές και ανοσολογικές ιδιότητες, και μπορεί να παραχθεί σε μεγάλες ποσότητες για χρήση ως φάρμακο. Στη διαχείριση CTCL προχωρημένου σταδίου, οι γιατροί αναζητούν δράσεις που διεγείρουν το ανοσοποιητικό. Η ιντερφερόνη άλφα 2b (Intron A®) και η ιντερφερόνη γάμμα 1b (Actimmune®) εκπροσωπούν δύο διαφορετικές κατηγορίες συνθετικών ιντερφερονών που χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία της ασθένειας. Η ιντερφερόνη χορηγείται στους ασθενείς με υποδόρια ένεση, 3 φορές την εβδομάδα το πολύ. Απαιτούνται εργαστηριακές εξετάσεις για την παρακολούθηση του αριθμού αιμοσφαιρίων και της ηπατικής λειτουργίας. Συχνότερα η ιντερφερόνη χρησιμοποιείται σε συνδυασμό με άλλες θεραπευτικές μεθόδους, όπως η φωτοφόρηση.

### Ρετινοειδή

Το **βηξαροτένιο (Targretin®)** σε κάψουλες είναι παράγοντας που προέρχεται από τη βιταμίνη Α και ανήκει σε μια μεγάλη κατηγορία φαρμάκων, τα ρετινοειδή. Οι υποδοχείς ρετινοειδών X (RXR) οδηγούν τα παθολογικά T-κύτταρα σε κυτταρικό θάνατο. Το βηξαροτένιο από το στόμα είναι συστηματικός παράγοντας που έχει λάβει έγκριση για όλα τα στάδια του δερματικού λεμφώματος T-κυττάρων. Εργαστηριακή παρακολούθηση (εξετάσεις αίματος) των λιπιδίων και θυρεοειδικών ορμονών απαιτούνται κατά τη διάρκεια της θεραπείας.

### Αναστολείς HDAC

Η **βορινοστάτη (Zolinza®)** είναι ένας αναστολέας ιστόνης αποακετυλασών (HDAC) που λαμβάνεται από το στόμα για ασθενείς με εξελισσόμενες ή επίμονες εκδηλώσεις δερματικού λεμφώματος. Η αναστολή της HDAC επιτρέπει τη μεταγραφή του DNA ενός κυττάρου, που οδηγεί στον θάνατο των καρκινικών κυττάρων. Το φάρμακο απαιτεί συχνό έλεγχο αίματος, ηλεκτρολυτών και αιμοπεταλίων, και ηλεκτροκαρδιογράφημα (ΗΚΓ) κατά τις πρώτες εβδομάδες της θεραπείας. Η βορινοστάτη χρησιμοποιείται μόνη ή σε συνδυασμό με άλλες θεραπείες.

Η **ρομιδεψίνη (Istodax®)** είναι άλλος ένας αναστολέας ιστόνης αποακετυλασών (HDAC) που χορηγείται σε ασθενείς με δερματικό λέμφωμα οι οποίοι έχουν λάβει τουλάχιστον άλλη μία συστηματική θεραπεία. Η ρομιδεψίνη χορηγείται με ενδοφλέβια έγχυση σε διάστημα 4 ωρών κάθε εβδομάδα για 3 εβδομάδες και ακολουθεί μια εβδομάδα ανάπαυσης. Όπως και με άλλους παράγοντες HDAC, οι αιματολογικές εξετάσεις, που περιλαμβάνουν έλεγχο ηλεκτρολυτών, μαγνησίου και αιμοπεταλίων, είναι απαραίτητες.

#### Αναστολείς πρωτεασώματος

Η **βορτεζομίδη (Velcade®)** είναι ένας αναστολέας πρωτεασώματος το οποίο συνήθως χρησιμοποιούν τα κύτταρα για να καταστρέψουν ανεπιθύμητες πρωτεΐνες. Σε κάποιους καρκίνους, οι πρωτεΐνες που άλλοτε θα σκότωναν τα καρκινικά κύτταρα αποβάλλονται πολύ γρήγορα. Χορηγείται ενδοφλεβίως κάθε 4 ημέρες, την ημέρα 1-11, σε κύκλο 21 ημερών. Οι ενδεχόμενες παρενέργειες περιλαμβάνουν μυρμήγκιασμα στα χέρια και τα πόδια ή αλλαγές στις αιματολογικές εξετάσεις σας.

#### Μονοκλωνικά αντισώματα

Η **αλεμτουζουμάμπη (Campath®)** δρα κατά του CD52, ενός αντιγόνου (ή επιφανειακού δείκτη) που εντοπίζεται τόσο σε Β-λεμφοκύτταρα όσο και σε Τ-λεμφοκύτταρα. Συνήθως χορηγείται σε χαμηλή δοσολογία με υποδόρια ένεση, ή κάποιες φορές ενδοφλεβίως, 3 φορές την εβδομάδα για διάστημα 8-12 εβδομάδων. Στους ασθενείς που λαμβάνουν αλεμτουζουμάμπη χορηγούνται αντιβιοτικά από το στόμα και αντικα φάρμακα για την προστασία του ανοσοποιητικού συστήματος κατά τη διάρκεια της θεραπείας και για έως 6 μήνες αργότερα.

Η **μπρεντουξιμάμπη βεδοτίνη (Adcetris®)** δρα κατά του CD30, ενός αντιγόνου (ή επιφανειακού δείκτη) που εντοπίζεται σε μερικά Τ-λεμφοκύτταρα ή άλλα ανοσοκύτταρα, και μεταφέρει έναν χημειοθεραπευτικό παράγοντα που απελευθερώνεται στα καρκινικά κύτταρα. Είναι ενδοφλέβια έγχυση που χορηγείται κάθε 3 εβδομάδες. Οι πιο συνήθεις παρενέργειες περιλαμβάνουν μυρμήγκιασμα στα χέρια και τα πόδια, ναυτία, χαμηλό πλήθος αιμοσφαιρίων, κόπωση και διάρροια.

Η **πεμπρολιζουμάμπη (Keytruda®)** δεσμεύει και μπλοκάρει τη δράση του υποδοχέα PD-1 που εκφράζεται σε Τ-λεμφοκύτταρα και άλλα ανοσοκύτταρα. Η σηματοδότηση PD-1 αναστέλλει τη λειτουργία των Τ-κυττάρων που σε άλλη περίπτωση θα επιτίθονταν στα καρκινικά κύτταρα. Η πεμπρολιζουμάμπη είναι μια μορφή ανοσοθεραπείας, καθώς η δράση της ενεργοποιεί το ανοσοποιητικό σύστημα. Είναι ενδοφλέβια έγχυση που χορηγείται κάθε 3 εβδομάδες.

Η **ριτουξιμάμπη (MabThera®)** χρησιμοποιείται για τη θεραπεία πολλών ειδών λεμφώματος μη Hodgkin και είναι επίσης αποτελεσματική σε δερματικά λεμφώματα B-κυττάρων. Διατίθεται όλο και περισσότερο ως βιοομοειδές (μια μορφή της πρωτότυπης θεραπείας χωρίς επωνυμία που είναι παρόμοια βιολογικά).

Η **μογκαμουλιζουμάμπη (Poteligeo®)** στοχεύει τον υποδοχέα CC χημειοκίνης τύπου 4 και χρησιμοποιείται για υποτροπιάζουσα (που έχει επιστρέψει) ή ανθεκτική (που έχει αποκτήσει ανοσία σε μια συγκεκριμένη θεραπεία) σπογγοειδή μυκητίαση ή σύνδρομο Sézary.

### *Χημειοθεραπεία*

Η χημειοθεραπεία, ως μεμονωμένος παράγοντας ή συνδυαστικά, μπορεί να χρησιμοποιηθεί για τη θεραπεία εκδηλώσεων δερματικού λεμφώματος προχωρημένου σταδίου. Η συνδυαστική χημειοθεραπεία ή χημειοθεραπεία πολλαπλών παραγόντων συνήθως χορηγείται σε προχωρημένα στάδια της νόσου. Τα παρακάτω χημειοθεραπευτικά φάρμακα μονού παράγοντα θεωρούνται ηπιότερα, άρα δεν προκαλούν τριχόπτωση ή εμετό. Με τους περισσότερους από αυτούς τους παράγοντες, οι γιατροί παρακολουθούν τις αιματολογικές εξετάσεις, καθώς και τη νεφρική και ηπατική λειτουργία.

Η **μεθοτρεξάτη (Matrex®)** είναι ένας παράγοντας αντιμεταβολίτη που χρησιμοποιείται για ένα πλήθος νοσημάτων που βασίζονται στο ανοσοποιητικό. Επηρεάζει τον μεταβολισμό του φυλλικού οξέος στα καρκινικά κύτταρα. Στο δερματικό λέμφωμα, χορηγείται από το στόμα, συνήθως με ένα χάπι την εβδομάδα.

Η **πραλατρεξάτη (Folotyn®)** χρησιμοποιείται για τη θεραπεία της μετασχηματισμένης σπογγοειδούς μυκητίασης και άλλων επιθετικών λεμφωμάτων μη Hodgkin, όπως το περιφερικό λέμφωμα T-λεμφοκυττάρων. Είναι ένας μεταβολικός αναστολέας φυλλικού οξέως που στοχεύει την ίδια οδό με τη μεθοτρεξάτη. Οι ασθενείς που ακολουθούν θεραπεία με πραλατρεξάτη λαμβάνουν μία ημερήσια δόση φυλλικού οξέως και ενέσεις βιταμίνης B12 κάθε 8 με 12 εβδομάδες. Χορηγείται ενδοφλεβίως κάθε 3 εβδομάδες και ακολουθεί μία εβδομάδα ανάπαυσης.

Η **λιποσωμιακή δοξορουβικίνη (Doxil®)** είναι μια ειδική σύνθεση δοξορουβικίνης, ένα φάρμακο που επηρεάζει τη δράση του DNA στα καρκινικά κύτταρα. Το λιπόσωμα, ή το μικροσκοπικό σφαιρίδιο λίπους που περιβάλλει τη δοξορουβικίνη, ελαχιστοποιεί τις παρενέργειες και βελτιώνει τη δράση. Η δοξορουβικίνη χορηγείται με ενδοφλέβια έγχυση

κάθε 2-4 εβδομάδες. Απαιτείται η αξιολόγηση της καρδιακής λειτουργίας για κάποιους ασθενείς πριν από την έναρξη της θεραπείας.

Η **γεμισταβίνη (Gemzar®)** είναι ένα χημειοθεραπευτικό φάρμακο με δράση που επηρεάζει την παραγωγή DNA σε καρκινικά κύτταρα. Χορηγείται ενδοφλεβίως σε διάφορα σχήματα.

#### *Συνδυαστική χημειοθεραπεία πολλαπλών παραγόντων*

Η χρήση συνδυασμών χημειοθεραπευτικών φαρμάκων σε δερματικό λέμφωμα θα πρέπει να αποθαρρύνεται καθώς δεν έχουν αποδειχτεί πιο αποτελεσματικά από διαδοχικούς μεμονωμένους παράγοντες και είναι πάντα πολύ πιο τοξικοί. Ενδοφλέβιοι συνδυασμοί όπως ο CHOP (κυκλοφωσφαμίδη, δοξορουβικίνη, βινκριστίνη και πρεδνιζόνη), ο ESHAP (ετοποσίδη, Solu-Medrol, αρασιτίνη υψηλής δοσολογίας και σισπλατίνη), και ο GND (γεμισταβίνη, Navelbine και Doxil), ή θεραπεία από το στόμα με PEP-C (χλωραμβουκίλη, κυκλοφωσφαμίδη, ετοποσίδη και πρεδνιζόνη), μπορούν να χρησιμοποιηθούν όταν δεν υπάρχει διαθέσιμη κάποια άλλη θεραπεία, ή σπανιότερα ως μέθοδος παραγωγής βραχέων ανταποκρίσεων για την προετοιμασία μεταμόσχευσης μυελού των οστών.

#### *Μεταμόσχευση βλαστοκυττάρων*

Η μεταμόσχευση μυελού των οστών ή βλαστοκυττάρων λαμβάνεται υπόψη σε περιπτώσεις ασθενών με προχωρημένη νόσο. Η αλλογενής μεταμόσχευση βλαστοκυττάρων είναι η συνιστώμενη μέθοδος μεταμόσχευσης για ασθενείς με δερματικό λέμφωμα προχωρημένου σταδίου. Ωστόσο, οι περισσότεροι ασθενείς με δερματικό λέμφωμα δεν θα χρειαστεί να αξιολογήσουν ποτέ αυτή την εναλλακτική. Η αλλογενής μεταμόσχευση βλαστοκυττάρων είναι μια επέμβαση κατά την οποία υγιή βλαστοκύτταρα μεταμοσχεύονται από ένα άτομο σε ένα άλλο. Πηγές βλαστοκυττάρων αποτελούν ο μυελός των οστών, το περιφερικό αίμα ή το αίμα ομφάλιου λώρου. Τα αιμοποιητικά βλαστοκύτταρα μπορούν να εξελιχθούν σε οποιοδήποτε κύτταρο κυκλοφορεί στο αίμα. Παράγουν τα αιμοσφαίρια και τα συστατικά που χρειάζεται το ανοσοποιητικό σύστημά σας για να λειτουργήσει. Κατά τη μεταμόσχευση, εισάγονται στον οργανισμό σας υγιή βλαστοκύτταρα, που μπορούν να αναπτυχθούν και να παράξουν όλα τα διαφορετικά συστατικά του αίματος που χρειάζεται ο οργανισμός και το ανοσοποιητικό σας σύστημα.

### **Κλινικές μελέτες**

Ο καλύτερος τρόπος να εντοπίσετε αποτελεσματικά φάρμακα και να βρείτε νέους τρόπους θεραπείας του δερματικού λεμφώματος είναι συμμετέχοντας σε συνεχιζόμενες έρευνες και δοκιμές, όπως οι κλινικές μελέτες. Επειδή η ασθένεια δεν είναι τόσο κοινή όσο άλλες μορφές καρκίνου, οι επιστήμονες βασίζονται σε εθελοντές. Οι κλινικές μελέτες είναι σημαντικές για

τον εντοπισμό προγνωστικών στρατηγικών και τον προσδιορισμό βέλτιστων δοσολογιών για ασθενείς.

Αν ενδιαφέρεστε να συμμετέχετε σε μια κλινική μελέτη, συμβουλευτείτε τον γιατρό ως προς αυτή που είναι πιο κατάλληλη και διαθέσιμη για εσάς.

## 6 Αντιμετώπιση των παρενεργειών της θεραπείας

Σκοπός της θεραπείας είναι να ανακουφίσει τα συμπτώματα της πάθησής σας, αλλά συχνά οι παρενέργειες από τη θεραπεία μπορεί να προκαλέσουν ενοχλήσεις και να κάνουν την καθημερινή ζωή δύσκολη. Ενημερώστε τον γιατρό σας αν εμφανίσετε συμπτώματα όπως:

- ερεθισμό του δέρματος και φλεγμονή,
- ερυθρότητα, εξάνθημα και φαγούρα,
- θερμότητα, ευαισθησία ή αίσθημα καύσου (σαν κάψιμο από ήλιο),
- κόπωση ή κατάθλιψη,
- συμπτώματα που μοιάζουν με γρίπη.

Πολλά φάρμακα από το στόμα και ενδοφλέβιες χημειοθεραπείες μπορεί να προκαλέσουν αλλαγές στην όρεξη ή και παντελή απώλεια όρεξης. Αν εμφανίσετε χρόνια ναυτία, εμετό ή απώλεια βάρους, αναζητήστε τη βοήθεια διατροφολόγου για να συζητήσετε τις επιλογές σας, ώστε να αυξήσετε την πρόσληψη θρεπτικών στοιχείων με τρόπο που θα μπορεί να διαχειριστεί και να διατηρήσει το σώμα σας. Άλλες προβληματικές παρενέργειες μπορεί να εμφανιστούν στο γαστρεντερικό σύστημα, όπως για παράδειγμα διάρροια ή δυσκοιλιότητα. Προσπαθήστε να αλλάξετε την ώρα της ημέρας που παίρνετε τα φάρμακά σας, το οποίο μπορεί να καταπραΰνει τα συμπτώματα που έχουν να κάνουν με την όρεξη και το γαστρεντερικό σύστημα.

Πολλοί ασθενείς με δερματικό λέμφωμα αισθάνονται υπερβολική κόπωση ως παρενέργεια της θεραπείας. Αν συμβεί κάτι τέτοιο, είναι αναμενόμενο και πρέπει να το πάρετε με το μαλακό, εντάσσοντας περιόδους ανάπαυσης μέσα στη μέρα σας όποτε χρειάζεστε και προσαρμόζοντας το πρόγραμμα εργασίας σας όποτε μπορείτε. Είναι σημαντικό να αναδιοργανώσετε τη ζωή σας για να αντιμετωπίσετε τις αλλαγές που επιφέρει η ασθένεια και οι θεραπείες. Είναι εξίσου σημαντικό να τρώτε σωστά, να κοιμάστε αρκετά και να είστε καλά με τον εαυτό σας, αντί να φέρνετε εις πέρας μόνο ρουτίνες της καθημερινότητας και να ευχαριστείτε τους άλλους. Η προσωπική φροντίδα είναι απαραίτητη και θα επηρεάσει τις εκβάσεις της θεραπείας και της ανάρρωσής σας.

Αν η θεραπεία σας προκαλέσει κατάθλιψη, μιλήστε με τον γιατρό σας και μη διστάσετε να ζητήσετε αντικαταθλιπτικά που θα σας βοηθήσουν να ανεβάσετε τη διάθεση και την ενέργειά σας.

Να παραμένετε ενυδατωμένοι. Τα διατροφικά συμπληρώματα και τα πρωτεϊνούχα ποτά συμβάλλουν στη διατήρηση της πρόσληψης θρεπτικών συστατικών και εμποδίζουν την απώλεια βάρους.

Γενικά κάποιες παρενέργειες μπορεί να είναι πολύ ή λιγότερο έντονες από τη μια στιγμή στην άλλη, άλλες συσσωρευτικές και άλλες με επιδείνωση καθώς αυξάνονται οι θεραπείες. Οι ασθενείς πρέπει να καταλάβουν ότι κάθε συγκεκριμένο θεραπευτικό πρωτόκολλο οδηγεί στο δικό του συνδυασμό παρενεργειών, οπότε μιλήστε με τον γιατρό σας.

Προβλήματα στο δέρμα μπορούν να αντιμετωπιστούν με καταπραϋντικά γαλακτώματα, περισσότερη ενυδάτωση και αυξημένη πρόσληψη υγρών για να διατηρείται το δέρμα ενυδατωμένο. Να βάζετε ενυδατικές κρέμες αμέσως μετά το μπάνιο. Να φοράτε ρούχα που δεν προκαλούν ερεθισμούς και να προστατεύετε το δέρμα σας από τον ήλιο. Να έχετε το νου σας για ενδείξεις λοιμώξεων και να το αναφέρετε αν εμφανιστούν. Τα προστατευτικά ρούχα ή/και οι προστατευτικοί επίδεσμοι μπορεί να βοηθήσουν μια συγκεκριμένη περιοχή που σας δημιουργεί πρόβλημα ή είναι επίπονη.

Σε περίπτωση υπερβολικού κνησμού, υπάρχουν από του στόματος αντιισταμινικά και άλλα φάρμακα που βοηθούν τον κνησμό που σχετίζεται με τα νεύρα και μπορούν να προσφέρουν ανακούφιση. Η καλή περιποίηση του δέρματος είναι στενά συνδεδεμένη με την ίαση. Εφαρμόζετε τοπικούς παράγοντες που σας συστήνει ο επαγγελματίας υγείας σας, αποφεύγετε να ξύνετε τις εξεργασίες και παίρνετε τα αντιισταμινικά που σας συστήνουν.

Αν νιώσετε ζέστη ή αίσθημα καύσου στο δέρμα, υπάρχουν θεραπείες που μπορούν να βοηθήσουν. Δροσερά μπάνια, ενυδάτωση και κρύοι παράγοντες με μενθόλη μπορούν να βοηθήσουν. Επιπλέον, μπορείτε να χρησιμοποιήσετε κρύες κομπρέσες ή παγοκύστες σε περιοχές που έχουν επηρεαστεί πολύ.

Πάντα να ρωτάτε τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας πριν χρησιμοποιήσετε μη συνταγογραφούμενα προϊόντα ή συμπληρώματα, για να βεβαιωθείτε ότι δεν περιέχουν επιβλαβή συστατικά.



## 7 Παιδιά και έφηβοι

Το δερματικό λέμφωμα είναι γενικά σπάνια πάθηση. Είναι ακόμη πιο σπάνια σε παιδιά. Στην Ευρώπη και τις ΗΠΑ έως 5% όλων των διαγνωσμένων περιστατικών αφορούν άτομα κάτω των 20. Ωστόσο, σε άλλα μέρη του κόσμου, όπως στη Μέση Ανατολή και στους αραβικούς πληθυσμούς, τα παιδιά αποτελούν 60% των ασθενών με σπογγοειδή μυκητίαση. Τα ποσοστά επιπολασμού διαφέρουν σημαντικά μεταξύ γεωγραφικών περιοχών και πληθυσμών.

Πολλοί ερευνητές πιστεύουν ότι η σπογγοειδής μυκητίαση, ειδικά σε νεαρά άτομα, μπορεί να εμπεριέχει κάποιον γενετικό παράγοντα και να ενεργοποιείται από περιβαλλοντικούς παράγοντες. Για την ακρίβεια, ενδεχομένως να υπάρχει συσχετισμός μεταξύ τύπου δέρματος και πρόωρης επίπτωσης της νόσου. Για παράδειγμα, οι Αφροαμερικανοί διαγιγνώσκονται με σπογγοειδή μυκητίαση πριν από την ηλικία των 40 πολύ πιο συχνά από τους Καυκάσιους.

Παρά τη σπάνια εκδήλωση της νόσου σε παιδιά, οι αρχές της διάγνωσης παραμένουν οι ίδιες ανεξαρτήτως ηλικίας. Ωστόσο, προκύπτουν ειδικά ζητήματα σε αυτή την ηλικιακή ομάδα. Για παράδειγμα, οι γιατροί είναι πιο προσεκτικοί όταν προσδιορίζουν την πορεία της θεραπείας νεότερων ασθενών, συγκρίνοντας τα οφέλη της θεραπείας έναντι δυνητικά μακροπρόθεσμων επιπλοκών που είναι πιο συχνές σε παιδιατρικές ηλικιακές ομάδες σε σχέση με ενήλικες. Η φωτοθεραπεία είναι η προτιμώμενη θεραπεία για σπογγοειδή μυκητίαση, αλλά όταν ένα παιδί είναι πολύ μικρό, δεν είναι τεχνικά κατάλληλη γι' αυτό.

Τα βασικά χαρακτηριστικά της νόσου μπορεί να είναι παραπλανητικά σε παιδιά, πράγμα που καθιστά τη διάγνωση του δερματικού λεμφώματος ακόμη πιο δύσκολη. Άλλος ένας παράγοντας που περιπλέκει τα πράγματα είναι ότι η ιατρική κοινότητα συνήθως είναι διστακτική να πραγματοποιήσει βιοψίες σε παιδιά εκτός κι αν υπάρχει σαφής ένδειξη παρουσίας της ασθένειας, αν και η βιοψία είναι η καλύτερη μέθοδος για τη σωστή διάγνωση δερματικού λεμφώματος. Για τους λόγους αυτούς, η διάγνωση σε παιδιά συχνά καθυστερεί πολύ περισσότερο σε σχέση με τους ενήλικες. Η πρόγνωση για τα παιδιά είναι παρόμοια με αυτή των ενηλίκων.

Σε παιδιά με χρόνια φλεγμονώδη δερματίτιδα, η οποία είναι συνεχιζόμενη δερματολογική πάθηση που δεν ταξινομείται με κάποια συγκεκριμένη διάγνωση (ασυνήθιστη παρουσία ψωρίασης, εκζέματος ή ατοπικής δερματίτιδας), οι γιατροί πρέπει να εξετάζουν το ενδεχόμενο σπογγοειδούς μυκητίασης. Οι προκλήσεις της διάγνωσης και θεραπείας τόσο

περίπλοκων και συχνά διφορούμενων παθήσεων μεγεθύνονται με τις ανησυχίες και προσδοκίες των γονέων, αλλά και από το επίπεδο κατανόησης του ίδιου του παιδιού.

Μόλις τα τελευταία χρόνια έχουν αρχίσει οι ερευνητές να κατανοούν πραγματικά τα χαρακτηριστικά των παιδιατρικών εκδηλώσεων του δερματικού λεμφώματος, καθώς όλο και περισσότερα δεδομένα είναι διαθέσιμα.

Είναι δύσκολο να παρθούν θεραπευτικές αποφάσεις για παιδιατρικούς ασθενείς, καθώς οι νεαρότεροι ασθενείς είναι πιο επιρρεπείς στις ανεπιθύμητες ενέργειες κάποιων θεραπειών. Ιδιαίτερη ανησυχία προκαλεί το γεγονός ότι, λόγω του νεαρού της ηλικίας τους, οι παιδιατρικοί ασθενείς αναπτύσσουν και βιώνουν τις μακροπρόθεσμες ανεπιθύμητες ενέργειες των αντικαρκινικών θεραπειών για περισσότερο χρόνο. Όταν θεραπεύονται με ψωραλένιο από το στόμα ή τοπικά σε συνδυασμό με υπεριώδη ακτινοβολία τύπου Α (PUVA), φωτοθεραπεία με UVB, τοπική ακτινοθεραπεία ή ολοσωματική θεραπεία με δέσμες ηλεκτρονίων, οι νεαρότεροι ασθενείς διατρέχουν εγγενώς μεγαλύτερο κίνδυνο ανάπτυξης καρκίνων του δέρματος, καθώς έχουν μεγαλύτερο αναμενόμενο προσδόκιμο ζωής.

Ομοίως, οι παιδιατρικοί ασθενείς που χρειάζεται να υποβληθούν σε συστηματική χημειοθεραπεία μπορεί να αναπτύξουν λευχαιμία αργότερα στη ζωή τους, και οι ασθενείς που λαμβάνουν ρετινοειδή όπως η ισοτρετινοΐνη (Accutane®) διατρέχουν τον κίνδυνο πρόωρης στασιμότητας οστικής ανάπτυξης. Τα τοπικά στεροειδή και η μουστάρδα αζώτου ενδέχεται να είναι από τις πιο ασφαλείς θεραπείες στα αρχικά στάδια της πάθησης, με μικρότερο ογκολογικό κίνδυνο. Πάντως, η ορθή θεραπεία για παιδιατρικό δερματικό λέμφωμα πραγματοποιείται εξατομικευμένα λαμβάνοντας υπόψη την ιδιαίτερη εκδήλωση και τις ανάγκες του κάθε ασθενή.

Αν και σπάνιο φαινόμενο, ορισμένοι νεαροί ενήλικες διαγιγνώσκονται με δερματικό λέμφωμα. Για ασθενείς που είναι σεξουαλικά ενεργοί, μια τέτοια διάγνωση είναι συχνά συγκλονιστική. Σύμφωνα με κάποιους ασθενείς, αυτό που είναι πιο δύσκολο είναι η φυσική εικόνα της πάθησης, ειδικά αν δουλεύεις σε ενεργό περιβάλλον εργασίας ή διατηρείς σχέση. Ένα εξάνθημα στο πρόσωπο ή μια εμφανής εκδήλωση μπορεί να σε κάνει να νιώθεις άβολα.

*«Νιώθεις σαν να είσαι τσακισμένος, σαν να μην είσαι πια ολόκληρος».*

*Ασθενής*

Αντιμετωπίστε τη διάγνωση σας όπως κάθε άλλη σοβαρή ιατρική διάγνωση. Πρόκειται για καρκίνο, άλλωστε. Αν το θέσετε έτσι σε συναδέλφους, φίλους και συντρόφους, μπορεί να δείξουν μεγαλύτερη κατανόηση.

## 8 Περιποίηση δέρματος

Το δερματικό λέμφωμα, καθώς και κάποιες θεραπείες της πάθησης, μπορεί να προκαλέσουν ξηροδερμία, φαγούρα και ξεφλούδισμα. Επειδή το δερματικό λέμφωμα εκδηλώνεται στο δέρμα, με επιδράσεις που μπορεί να ερεθίσουν το δέρμα, οι συστάσεις για περιποίηση του δέρματος είναι παρόμοιες με αυτές για ασθενείς με άλλες χρόνιες δερματολογικές παθήσεις, όπως το έκζεμα. Τα παρακάτω ενδεχομένως να σας βοηθήσουν στην καθημερινή περιποίηση του δέρματος.

### Ενυδάτωση

Η επαρκής ενυδάτωση είναι πολύ σημαντική για να διατηρείτε το δέρμα σας υγιές, καθώς συμβάλλει στην αποκατάσταση της λειτουργίας φραγμού και διατηρεί την αίσθηση άνεσης στο δέρμα. Διατηρώντας το δέρμα σας ενυδατωμένο και μειώνοντας την ξηρότητα, μπορείτε να καταπραΰνετε και τη φαγούρα. Ένας απλός και αποτελεσματικός τρόπος να καταπολεμήσετε την ξηροδερμία είναι να χρησιμοποιείτε συχνά ενυδατικές κρέμες ή γαλακτώματα.

Με όλες τις διαφορετικές ενυδατικές που κυκλοφορούν σήμερα στην αγορά είναι δύσκολο να αποφασίσετε ποιες να χρησιμοποιήσετε. Παραθέτουμε μερικές συμβουλές που θα σας βοηθήσουν όταν συγκρίνετε προϊόντα:

- Οι αλοιφές και οι κρέμες προσφέρουν την υψηλότερη ενυδάτωση. Είναι τα πιο κατάλληλα ενυδατικά προϊόντα που μπορείτε να χρησιμοποιήσετε, γιατί έχουν υψηλή περιεκτικότητα ελαίων, που οδηγεί σε μεγαλύτερη διείσδυση και πιο παρατεταμένη διάρκεια.
- Αποφεύγετε τις λοσιόν, καθώς αποτελούνται κυρίως από νερό και λίγα έλαια. Αποφεύγετε τα τζελ, καθώς αυτά περιέχουν οινόπνευμα ή ασετόν και μπορεί να προκαλέσουν ξηρότητα του δέρματος. Αποφεύγετε ενυδατικές κρέμες που περιέχουν αρώματα και χρώμα.
- Εφαρμόζετε τις ενυδατικές κρέμες συχνά, τουλάχιστον 2 με 3 φορές ημερησίως, για να προστατεύετε το δέρμα σας από την ξηρότητα.
- Ίσως χρειαστεί να δοκιμάσετε διαφορετικά προϊόντα πριν βρείτε αυτά που ταιριάζουν καλύτερα σε σας.

Ενυδατώνετε το δέρμα σας όσο είναι ακόμη νωπό, γιατί οι ενυδατικές λοσιόν και οι λιπαντικές αλοιφές παγιδεύουν το νερό στο δέρμα και προσφέρουν μακροπρόθεσμη

ανακούφιση από την ξηρότητα. Όταν το δέρμα γίνεται ξηρό και ξεφλουδίζει, να το βρέχετε με νερό και μετά να απλώνετε μια λιπαντική αλοιφή με λανολίνη, όπως η βαζελίνη. Οι ασθενείς συχνά χρειάζεται να λιπαίνουν και να ενυδατώνουν το δέρμα τους πολλές φορές. Για πληροφορίες σχετικά με κατάλληλες ενυδατικές κρέμες, καλό είναι να επικοινωνήσετε με τον τοπικό ή εθνικό φορέα εκζέματος της χώρας σας.

## **Ξηρότητα**

Η ξηρότητα συνοδεύει σχεδόν όλες τις εκδηλώσεις δερματικού λεμφώματος.

Για τον λόγο αυτό, η ξηρότητα (γνωστή και ως ξήρωση) είναι το πιο κοινό αίτιο της φαγούρας, που συμβάλλει σε μεγάλο βαθμό στο αίσθημα δυσφορίας των ασθενών.

Φυσικά, υπάρχει ευρεία μεταβλητότητα ως προς το πώς εκδηλώνεται το δερματικό λέμφωμα. Μερικοί ασθενείς εμφανίζουν ξηρές κηλίδες, κυρίως τους ψυχρότερους μήνες, όταν το επίπεδο υγρασίας είναι χαμηλό. Άλλοι ασθενείς εκδηλώνουν ξεφλούδισμα των ξηρού δέρματος καθ' όλη τη διάρκεια του χρόνου, καθώς η πάθηση επηρεάζει όλο και μεγαλύτερη επιφάνεια του δέρματος. Σε ασθενείς με εκτεταμένη βλάβη στο δέρμα, ειδικά αυτούς με ερυθρότητα (γνωστή και ως ερυθροδερμία), μπορεί να εκδηλωθεί υπερβολικό ξεφλούδισμα του δέρματος (γνωστή και ως αποφολίδωση).

Αυτό μπορεί να προκαλέσει ανησυχία στους ασθενείς. Μερικοί ντρέπονται που το δέρμα τους είναι εμφανώς ξεφλουδισμένο όταν βρίσκονται σε δημόσιους χώρους ή και στο σπίτι. Τα συναισθήματα αυτά είναι κατανοητά και απολύτως φυσιολογικά. Οι ασθενείς μπορούν να αντιμετωπίσουν τέτοια συμπτώματα με διάφορους τρόπους, όπως λιπαίνοντας το δέρμα με παχιές στρώσεις προϊόντων σε μορφή αλοιφής, π.χ. Vaseline® ή βαζελίνη, που μπορούν να μειώσουν το ξεφλούδισμα και να περιορίσουν την απολέπιση για τουλάχιστον 2-5 ώρες μέχρι να χρειαστεί να εφαρμοστούν ξανά.

Το ξεφλούδισμα και η απολέπιση μπορεί να υποχωρήσουν σε κάποιους ασθενείς αν προσθέσουν έλαια μπάνιου χωρίς άρωμα στη μπανιέρα και μείνουν μέσα για 10 λεπτά. Σημειώνουμε, ωστόσο, ότι αυτό μπορεί να κάνει το δέρμα να γλιστράει πολύ, άρα οι ασθενείς πρέπει να είναι προσεκτικοί όταν βγαίνουν από την μπανιέρα.

Μη συνταγογραφούμενα προϊόντα που περιέχουν γαλακτικό οξύ συμβάλλουν στην αφαίρεση του ξηρού δέρματος. Τα περισσότερα από αυτά τα προϊόντα περιέχουν 12% γαλακτικό οξύ χωρίς άρωμα ή 10% ουρία.

## Φαγούρα

Τα περισσότερα άτομα με δερματικό λέμφωμα έχουν φαγούρα (γνωστή και ως κνησμός) και συχνά η αναζήτηση ανακούφισης από αυτό το χρόνιο και ενοχλητικό σύμπτωμα δεν στέφεται με επιτυχία. Έως πρόσφατα, δεν γνωρίζαμε πολλά ή δεν είχαν ερευνηθεί οι βασικοί μηχανισμοί που διέπουν τη φαγούρα.

Οι ασθενείς που έχουν φαγούρα θα αρχίσουν να ξύνουν την περιοχή που τους τρώει, το οποίο στέλνει ένα μήνυμα στον εγκέφαλο και πίσω στο δέρμα για την έναρξη υπερβολικού ξυσίματος. Αυτό που μπορεί να βοηθήσει είναι η εφαρμογή παγοκύστης, σακούλας κατεψυγμένων λαχανικών ή θρυμματισμένου πάγου σε επανασφραγιζόμενη πλαστική σακούλα καλυμμένη με χαρτί κουζίνας στην περιοχή με τη φαγούρα για 10 λεπτά. Αυτό θα «σβήσει τη φλόγα» που λέμε. Σκεφτείτε ότι στην πάθηση αυτή η φαγούρα είναι σαν την πυρκαγιά. Αν εξουδετερωθεί η εκδήλωση της φαγούρας, θα αποφευχθεί η επέκτασή της σε όλο το δέρμα.

Για τους περισσότερους ασθενείς με δερματικό λέμφωμα, η φαγούρα κυμαίνεται από μια μικρή ενόχληση σε ένα βασανιστικό συναίσθημα που μπορεί να μειώσει σημαντικά την ποιότητα ζωής του ασθενή. Η φαγούρα που σχετίζεται με το δερματικό λέμφωμα αποτελεί ιδιαίτερο πρόβλημα, αφού μπορεί να ξεκινήσει από μια μικρή περιοχή και να καταλάβει όλο το σώμα. Σε μελέτη που διεξήγαγε η αποβιώσασα Δρ Marie-France Demierre της Ιατρικής Σχολής του Πανεπιστημίου της Βοστώνης στις ΗΠΑ, 88% των ασθενών με δερματικό λέμφωμα θεωρούσαν τη φαγούρα ως το κύριο αίτιο δυσφορίας που σχετίζεται με τη νόσο.

Ο κνησμός είναι μια φυσιολογική πάθηση στη ρίζα του και είναι πιθανό να σας συσταθεί η κατάλληλη θεραπεία αν περιγράψετε στον γιατρό σας λεπτομερώς τον βαθμό της δυσφορίας σας. Όταν επισκεφτείτε τον γιατρό σας, προσπαθήστε να περιγράψετε τη βαρύτητα της φαγούρας σας σε μια κλίμακα από το 1 έως το 10, με το 1 να σημαίνει καθόλου φαγούρα και το 10 αβάσταχτη, που εμποδίζει την ομαλή έκβαση της καθημερινότητάς σας.

Αν και δεν έχει προσδιοριστεί ακόμη ένα οριστικό αίτιο για την φαγούρα, υπάρχουν κάποιες θεραπείες. Η πιο συχνή θεραπεία πρώτης γραμμής είναι τα αντιισταμινικά. Μερικές από τις επιλογές περιλαμβάνουν το Allegra® και το Claritin® για χρήση κατά τη διάρκεια της ημέρας ή το Benadryl® και το Atarax®, που χρησιμοποιούνται συνήθως το βράδυ γιατί προκαλούν υπνηλία. Κάποια από αυτά τα φάρμακα δεν χρειάζονται συνταγή γιατρού, όμως άλλα πρέπει να συνταγογραφηθούν. Τα φάρμακα αυτά εμποδίζουν την ερυθρότητα, το πρήξιμο και τη φαγούρα. Για τους περισσότερους πάσχοντες, η φαγούρα εντείνεται αισθητά λίγο πριν

κοιμηθούν, οπότε τα αντιισταμινικά που προκαλούν υπνηλία μπορεί να είναι ιδιαίτερως αποτελεσματικά.

Υπάρχουν και απλά σπιτικά γιατροσόφια που ανακουφίζουν τη φαγούρα. Μπείτε στην μπανιέρα για 15 λεπτά αφού προσθέσετε βρώμη στο νερό. Τοποθετήστε μια κρύα κομπρέσα σε περιοχή που έχει πολλή φαγούρα για να καταπραΰνετε τον ερεθισμό και να μειώσετε την ανάγκη να ξυστείτε. Χρησιμοποιήστε ανοιχτές υγρές γάζες από το φαρμακείο, οι οποίες είναι απλές στη χρήση, ασφαλείς και αποτελεσματικές, και ανακουφίζουν από τη φαγούρα, ενώ μειώνουν την ερυθρότητα, το αίσθημα καύσου και τη διαφυγή υγρού από δερματικές εξεργασίες. Ρωτήστε τον γιατρό σας να σας εξηγήσει αναλυτικά πώς να χρησιμοποιήσετε αυτές τις γάζες.

Υπάρχουν κι άλλα φάρμακα που μπορεί να συμβάλουν στην ανακούφιση της φαγούρας. Ορισμένες εναλλακτικές είναι οι εξής:

- Η γκαμπαπεντίνη (Neurontin®) είναι ένα αντισπασμωδικό που χορηγείται σε άτομα επιρρεπή σε επιληπτικά επεισόδια, το οποίο έχει αποδειχτεί αποτελεσματικό στη θεραπεία της φαγούρας.
- Η μιρταζαπίνη (Remeron®) είναι ένα αντικαταθλιπτικό που χορηγείται σε άτομα πριν πέσουν για ύπνο και τα οποία δυσκολεύονται να κοιμηθούν λόγω της φαγούρας.
- Η απρεπιτάνη (Emend®) είναι ένα συνταγογραφούμενο φάρμακο που χρησιμοποιείται για την πρόληψη της ναυτίας και του εμετού που προκαλεί η χημειοθεραπεία, και το οποίο έχει αποδειχτεί ότι είναι αποτελεσματικό στη μείωση της φαγούρας.
- Η φωτοθεραπεία είναι εφικτή θεραπευτική επιλογή για ασθενείς με σπογγοειδή μυκητίαση, ειδικά για αυτούς που υποφέρουν από φαγούρα.
- Τα τοπικά στεροειδή μπορεί να είναι αποτελεσματικά όταν χρησιμοποιούνται σε συνδυασμό με άλλες θεραπευτικές μεθόδους, αλλά δεν είναι πρακτικά για τη θεραπεία σοβαρών περιστατικών λόγω της μεγάλης επιφάνειας.
- Οι πιο αποτελεσματικές μη συνταγογραφούμενες λοσιόν για λιγότερο σοβαρά περιστατικά είναι αυτές που περιέχουνπραμοξίνη, ένα αναισθητικό που μειώνει τη μετάδοση του αισθήματος φαγούρας από τα δερματικά νεύρα, ή μενθόλη, καθώς οι ψυκτικές της ιδιότητες εξουδετερώνουν το αίσθημα φαγούρας. Προσοχή στη χρήση κάποιων αναλγητικών, καθώς έχει καταδειχτεί ότι επιδεινώνουν τα επεισόδια φαγούρας.

Επιπλέον, έχει αναφερθεί ότι κάποιες εναλλακτικές μέθοδοι, όπως ο βελονισμός και η βιοανατροφοδότηση, προσφέρουν κάποια ανακούφιση από τη φαγούρα.

## Σκασίματα

Το σκάσιμο είναι μια ευθεία ή γραμμική ρωγμή στο δέρμα, η οποία συχνά επεκτείνεται στη δεύτερη στοιβάδα του δέρματος, όπου προκαλεί αρκετό πόνο και ενόχληση. Συνήθως εκδηλώνονται στην παλάμη και την κάτω μεριά των δακτύλων. Τα σκασίματα αυτά καθιστούν δύσκολη τη χρήση των δακτύλων για λεπτές κινητικές δεξιότητες, όπως το ντύσιμο, το γράψιμο, το μαγείρεμα και η πρόσληψη φαγητού. Τα σκασίματα μπορούν να συμβούν οποιαδήποτε στιγμή σε οποιονδήποτε, ειδικά τον χειμώνα και ιδιαίτερα σε άτομα με σκληρό, αποφολιδωμένο δέρμα στις παλάμες τους λόγω πάθησης όπως το δερματικό λέμφωμα.

Οι περισσότεροι γιατροί πιστεύουν ότι εκδηλώνονται σε ασθενείς με αποφολιδωμένο δέρμα επειδή μια μικρή ρωγμή στο δέρμα μολύνεται με βακτήρια που κάνουν τη ρωγμή να ανοίξει και να γίνει πιο επίπονη. Συμβαίνει πιο συχνά τον χειμώνα από το καλοκαίρι, γιατί οι συνθήκες το καλοκαίρι ελαχιστοποιούν τα σκασίματα λόγω αυξημένης υγρασίας.

Οι ασθενείς μπορούν να λάβουν προληπτικά μέτρα για να αποφύγουν τα σκασίματα, διατηρώντας τα σκληρά και αποφολιδωμένα χέρια και πόδια ενυδατωμένα καθ' όλη τη διάρκεια της ημέρας με κρέμες χωρίς άρωμα ή μια παχιά στρώση προϊόντων βαζελίνης. Αυτό περιλαμβάνει την εφαρμογή πριν από τον ύπνο μιας παχιάς στρώσης στις παλάμες και τις φτέρνες και λευκά βαμβακερά γάντια ή κάλτσες.

Μόλις εμφανιστούν τα σκασίματα, είναι σημαντικό να τα πλένετε τουλάχιστον δύο φορές την ημέρα με νερό και σαπούνι, και να βάζετε αντιβιοτική κρέμα στις ρωγμές ή τα σκασίματα για να επισπεύσετε την επούλωση. Οι περισσότεροι δερματολόγοι ενθαρρύνουν τους ασθενείς να αποφεύγουν τριπλές αντιβιοτικές αλοιφές (όπως το Neosporin®) γιατί το συστατικό νεομυκίνη που περιέχει μπορεί να είναι αλλεργιογόνο και να προκαλέσει εξάνθημα. Αν δεν βελτιωθούν τα σκασίματα, οι ασθενείς πρέπει να επικοινωνούν με τον γιατρό τους για να τους δώσει συνταγογραφημένα τοπικά αντιβιοτικά.

Κάποιες φορές το σκάσιμο είναι τόσο βαθύ και πλατύ που οι γιατροί μπορεί να συμβουλέψουν τους ασθενείς να κλείσουν τη ρωγμή με κόλλα. Αν τους δοθεί αυτή η συμβουλή, οι ασθενείς πρέπει να καθαρίσουν τη ρωγμή με νερό και σαπούνι, να βάλουν μια μικρή σταγόνα κόλλας και να κρατήσουν το δέρμα ενωμένο για 60-90 δευτερόλεπτα για να κλείσει. Στεγνώνει πολύ γρήγορα. Ωστόσο, οι ασθενείς πρέπει να είναι προσεκτικοί, ώστε να μην κολλήσουν τα δάχτυλά τους μεταξύ τους.



Επιπλέον, μπορείτε να χρησιμοποιήσετε ένα προϊόν όπως το New Skin®, ένα αντιβιοτικό διάλυμα που περιέχει ένα ελαφρύ συγκολλητικό, το οποίο δημιουργεί ένα φράγμα πάνω από τη ρωγμή, και ένα μείγμα χημικών που δημιουργούν μια πολυμερή στρώση η οποία ενώνει το δέρμα, προστατεύει από τις ακαθαρσίες και τα μικρόβια, και διατηρεί την ενυδάτωση. Ψάξτε για προϊόντα με την περιγραφή υγρός αυτοκόλλητος επίδεσμος ή κάτι παρόμοιο.

## Λοίμωξη

Οι δερματικές λοιμώξεις είναι συχνές σε ασθενείς με δερματικό λέμφωμα. Μερικοί ασθενείς με πιο εκτεταμένη βλάβη στο δέρμα μπορεί να εντοπίσουν ότι στο δέρμα τους υπάρχει αποικία ενός βακτηρίου, του χρυσίζοντος σταφυλόκοκκου. Κάποιες μορφές του βακτηρίου του σταφυλόκοκκου υπάρχουν στο δέρμα μας υπό κανονικές συνθήκες. Πρόκειται για το πιο κοινό βακτήριο που μολύνει το δέρμα ασθενών με δερματικό λέμφωμα. Όταν εκδηλώνονται, οι λοιμώξεις συνήθως εμφανίζονται σε δερματικές βλάβες του δερματικού λεμφώματος. Η λοίμωξη αποτελεί το μεγαλύτερο πρόβλημα των ασθενών με δερματικό λέμφωμα, γιατί αν δεν θεραπευτεί, οι επιπτώσεις μπορεί να είναι απειλητικές για τη ζωή.

Έχοντας αυτό υπόψη, είναι σημαντικό να αναγνωρίζετε τις ενδείξεις δερματικής λοίμωξης και να ξέρετε πότε να επικοινωνήσετε με τον γιατρό σας. Οι ενδείξεις δερματικής λοίμωξης μπορεί να περιλαμβάνουν:

- μια κόκκινη περιοχή στο δέρμα που πονάει, έχει πρηστεί και μπορεί να έχει σχηματίσει καύκαλο ή να βγάζει υγρό,
- ερυθρότητα με ευαισθησία γύρω από τη δερματική εξεργασία,
- δερματική εξεργασία που δεν έχει φαγούρα, αλλά πονάει,
- εξεργασίες που αναπτύσσουν μια λεπτή, κιτρινωπή κρούστα.

Πρέπει να επικοινωνήσετε με τον γιατρό σας αμέσως αν συμβεί κάτι από τα παρακάτω (που μπορεί να σηματοδοτεί την έναρξη κυτταρίτιδας ή αιματολογικής λοίμωξης):

- έχετε πυρετό και κρυάδες που συνοδεύονται από ξαφνική εμφάνιση κόπωσης ή αδυναμίας,
- όλες οι δερματικές εξεργασίες σας γίνουν ξαφνικά ευαίσθητες και κόκκινες, ειδικά με ερυθρές γραμμές, που εκτείνονται από τις εξεργασίες προς τον κορμό (μασχάλες και βουβωνική χώρα).

## Μπάνιο και ντους

Όταν κάνετε μπάνιο ή ντους, να χρησιμοποιείτε χλιαρό νερό – όχι ζεστό – καθώς το ζεστό νερό έχει την τάση να λιώνει τα έλαια του δέρματος που το διατηρούν ενυδατωμένο και κάνει το δέρμα ξηρότερο από πριν. Το ζεστό νερό επίσης προκαλεί την ορμητική κυκλοφορία του αίματος στο δέρμα, που μπορεί να αυξήσει τη φαγούρα μόλις οι ασθενείς βγουν από το μπάνιο ή το ντους. Το πολύ καυτό νερό μπορεί να ανακουφίσει προσωρινά τη φαγούρα, αλλά δεν συνιστάται, γιατί ενοχλεί το δέρμα και επιδεινώνει τη φαγούρα μακροπρόθεσμα.

Μη σπαταλάτε παραπάνω από 15 λεπτά στο μπάνιο ή το ντους. Επίσης, η καλύτερη στιγμή να βάλετε κρέμες είναι μετά το μπάνιο, όταν το δέρμα είναι ακόμη υγρό. Η εφαρμογή ενυδατικής κρέμας (ή τοπικού φαρμάκου σε μορφή γαλακτώματος) σε νωπό δέρμα διατηρεί την ενυδάτωση στις εξωτερικές στοιβάδες του δέρματος.

Μπορείτε να μειώσετε τον βαθμό φαγούρας και δερματικών λοιμώξεων με μπάνιο χλωρίνης, που βασικά μετατρέπει την μπανιέρα σας σε πισίνα. Μπαίνετε στο μπάνιο χλωρίνης για 15 λεπτά τρεις φορές την εβδομάδα. Η μπανιέρα πρέπει να είναι  $\frac{3}{4}$  γεμάτη με χλιαρό νερό και να περιέχει  $\frac{1}{4}$  της κούπας οικιακή χλωρίνη (χωρίς άρωμα, υποχλωριώδες νάτριο 6-8%). Τα μπάνια χλωρίνης όχι μόνο μειώνουν τον κίνδυνο φαγούρας, αλλά έχουν και αντιφλεγμονώδεις ιδιότητες.

## **Σαπούνια**

Όσον αφορά τα σαπούνια, όσο λιγότερα τόσο το καλύτερο. Αν οι ασθενείς νιώσουν την ανάγκη να χρησιμοποιήσουν σαπούνι, να δοκιμάσουν ένα ενυδατικό σαπούνι που περιέχει περισσότερα έλαια. Αποφεύγετε τα πολύ αρωματικά σαπούνια, γιατί όταν ένα προϊόν εμποτίζεται με άρωμα, πρέπει πρώτα να διαλυθεί με οινόπνευμα, που ξηραίνει το δέρμα. Τα αρώματα μπορεί να προκαλέσουν και ερεθισμούς, ενώ είναι δυναμικά αλλεργιογόνα. Επιλέξτε σαπούνια και ενυδατικά προϊόντα που φέρουν την ένδειξη «χωρίς άρωμα» στη συσκευασία. Αποφεύγετε αντιβακτηριδιακά ή αποσμητικά σαπούνια, γιατί μπορεί κι αυτά να προκαλέσουν ξηρότητα.

## **Απορρυπαντικά πλυντηρίου**

Και τα απορρυπαντικά πλυντηρίου μπορεί να επηρεάσουν το δέρμα. Φροντίστε να χρησιμοποιείτε απορρυπαντικά χωρίς άρωμα. Επίσης, άρωμα περιέχουν και τα μαλακτικά ρούχων, οπότε αναζητήστε αυτά που δεν έχουν άρωμα. Τα φύλλα μαλακτικού για στεγνωτήρια είναι συχνά τα χειρότερα προϊόντα για ασθενείς με ευαίσθητο δέρμα, καθώς τα αρώματα καλύπτουν απευθείας τα ρούχα, τα οποία έρχονται μετά σε άμεση επαφή με το δέρμα και μπορεί να αποτελέσουν συνεχή πηγή ερεθισμού.

## **Προστασία από τον ήλιο**

Η υπερβολική έκθεση στον ήλιο καταστρέφει το δέρμα. Χρησιμοποιείτε αντηλιακό, φοράτε καπέλο με γείσο και καλό είναι να βάζετε ρούχα με μακριά μανίκια και παντελόνια χειμώνα-καλοκαίρι. Αν λαμβάνετε φωτοθεραπεία, ο γιατρός σας θα σας συμβουλέψει να φοράτε γυαλιά ηλίου που μπλοκάρουν την ακτινοβολία UV. Ωστόσο, για μερικά άτομα με δερματικό λέμφωμα, η σύντομη έκθεση (15-20 λεπτά) στον ήλιο μπορεί να είναι ευεργετική για το δέρμα. Μιλήστε με την ιατρική σας ομάδα για να βρείτε το καλύτερο πρωτόκολλο για εσάς.

## **Άλλες συμβουλές**

Διατηρήστε το δέρμα σας άνετο ακολουθώντας μερικές χρήσιμες συμβουλές:

- Φοράτε φαρδιά και άνετα ρούχα, από ύφασμα που αναπνέει. Ιδανικά είναι τα βαμβακερά. Αποφεύγετε τραχιά ρούχα που τσιμπάνε, όπως τα μάλλινα. Αποφεύγετε στενά ρούχα.
- Μην κάνετε απολέπιση και μην τρίβετε δυνατά το δέρμα.
- Κόβετε τα νύχια σας για να αποφεύγετε λοιμώξεις και βλάβες στο δέρμα.
- Αποφεύγετε την υπερθέρμανση. Ο ιδρώτας επιδεινώνει τη φαγούρα.
- Βρείτε τρόπους να διαχειρίζεστε το στρες, καθώς μπορεί να προκαλέσει έξαρση του δερματικού λεμφώματος και να αυξήσει τη φαγούρα.

## Κεφάλαιο 14 – Σεξουαλικότητα

### Ερωτικές σχέσεις

Οι ερωτικές σχέσεις αποτελούν πρόκληση όταν έχετε δερματικό λέμφωμα για τον απλούστατο λόγο ότι οι πλάκες, οι εξεργασίες και τα εξανθήματα μπορεί να είναι τόσο ενοχλητικά που να μη θέλετε να σας πιάνουν. Επίσης, ορισμένες φορές άτομα με δερματικό λέμφωμα νιώθουν άβολα ή δεν τους ενδιαφέρουν οι ερωτικές σχέσεις λόγω των αλλαγών στην εμφάνισή τους. Κάποια συμπτώματα αφήνουν το δέρμα τόσο ερεθισμένο, που η φυσική επαφή θα το επιδεινώνει. Από τη φαγούρα, έως το αίσθημα καύσου και την εφαρμογή αλοιφών μετά το ντους, όλες οι λεπτομέρειες αυτής της πάθησης μπορεί να λειτουργήσουν ως εμπόδιο για ερωτικές σχέσεις.

Τα ζευγάρια προσπαθούν να το ξεπεράσουν. Ορισμένες φορές δεν νιώθετε τη διάθεση για επαφή και ελπίζετε να το κατανοήσει αυτό ο σύντροφός σας. Άλλες φορές, όταν δεν υπάρχουν εξάρσεις, ίσως έχετε διάθεση για επαφή, ως συνήθως. Ορισμένοι πιο νέοι ασθενείς κάνουν και παιδιά, παρά την ασθένειά τους.

Όπως ακριβώς χρειάζεστε ένα σταθερό σύστημα υποστήριξης που θα σας βοηθήσει να διαχειριστείτε τις διακυμάνσεις της ασθένειας, έτσι χρειάζεστε κι έναν σύντροφο που η αγάπη και η κατανόησή του είναι περισσότερο από σωματική.

*«Όταν έχεις μια ασθένεια, οποιαδήποτε φρικτή ασθένεια, θες έναν σύντροφο που δείχνει πάρα πολύ μεγάλη κατανόηση. Είναι απογοητευτικό, από άποψη φροντίδας, να μην ξέρεις τι μπορείς να κάνεις για να νιώσει ο άνθρωπος που αγαπάς καλύτερα».*  
Ασθενής

Η επικοινωνία είναι σημαντική καθ' όλη τη διάρκεια της ασθένειας. Είναι σημαντικό να λέτε στον σύντροφό σας πότε μπορεί να σας αγγίζει και πότε όχι, να του εξηγείτε ευγενικά ότι δεν πρόκειται για απόρριψη του άλλου, αλλά για σύμπτωμα της δερματικής σας πάθησης.

*«Πρέπει να πείτε στον σύντροφό σας 'Σε αγαπώ με όλη μου την καρδιά, αλλά δεν μπορώ να σου εξηγήσω τι περνάω' και σίγουρα θα καταλάβουν, αφού ξέρουν ότι αγαπάτε ο ένας τον άλλον».*

Ασθενής

Καθώς βιώνετε τις ραγδαίες διακυμάνσεις μιας χρόνιας πάθησης, μπορεί να δυναμώσει περισσότερο η αγάπη σας.

### Γονιμότητα

Τα δερματικά λεμφώματα είναι συνήθως χρόνιες παθήσεις. Κι επειδή είναι χρόνιες παθήσεις, οι θεραπείες συχνά χορηγούνται συνεχόμενα για πολλούς μήνες ή χρόνια. Τόσο οι γιατροί όσο και οι ασθενείς αναζητούν ήπιες, ασφαλείς, ικανοποιητικά ανεκτές και αποτελεσματικές θεραπείες για να αντιμετωπίσουν και να διαχειριστούν το λέμφωμα για μεγάλο χρονικό διάστημα. Για την ακρίβεια, όταν μελετούν νέες θεραπείες, οι γιατροί λαμβάνουν υπόψη τη διάρκεια ανταπόκρισης (για πόσο καιρό θα είναι αποτελεσματική η θεραπεία) και πόσοι άνθρωποι σημείωσαν βελτίωση, ώστε να αποφασίσουν ποια νέα θεραπεία είναι αποτελεσματική.

Αν προγραμματίζετε να κάνετε οικογένεια, η χρήση ακόμη και ήπιων θεραπειών για μεγάλο χρονικό διάστημα μπορεί να αποτελέσει πρόβλημα. Επειδή πολλές θεραπείες είναι αποτελεσματικές μόνο για το διάστημα που χορηγούνται, πτυχές του οικογενειακού προγραμματισμού συχνά πρέπει να λαμβάνονται υπόψη όταν επιλέγετε μια θεραπεία. Αυτό περιλαμβάνει τη γονιμότητα (την ικανότητα ή πιθανότητα να μείνετε έγκυος ή να αφήσετε μια γυναίκα έγκυο), τη σύλληψη (την διαδικασία αυτή καθαυτή για να μείνετε έγκυος ή να αφήσετε μια γυναίκα έγκυο), την εγκυμοσύνη και τον θηλασμό μετά την εγκυμοσύνη. Οι πτυχές αυτές πρέπει να λαμβάνονται υπόψη αν ένας ασθενής ή ο σύντροφός τους θέλει να αποκτήσει παιδί σύντομα ή και πολύ αργότερα.

Τις περισσότερες φορές δεν περιλαμβάνονται εγκυμονούσες σε μελέτες θεραπειών. Ως επί το πλείστον, οι γνώσεις μας προέρχονται από μελέτες σε ζώα, από την κατανόηση σχετικά με το πώς λειτουργούν τα φάρμακα ή σε κάποιες περιπτώσεις από ασθενείς που συνέλαβαν ή έμειναν έγκυες όσο ακολουθούσαν κάποια θεραπεία. Καθώς οι πληροφορίες είναι περιορισμένες και οι θεραπευτικές ανάγκες κάθε ασθενή είναι διαφορετικές, χρησιμοποιήστε αυτές τις γενικές πληροφορίες για να ξεκινήσετε μια συζήτηση με τον θεράποντα ιατρό σας και όχι ως συγκεκριμένες συμβουλές φροντίδας για εσάς.

# Γλωσσάρι

## **Αιματολόγος**

Γιατρός που ειδικεύεται στη θεραπεία ασθενειών του αίματος και των αιμοποιητικών ιστών.

## **Ακτινογραφία**

Η ακτινοβολία χαμηλής δόσης προσφέρει εικόνες του εσωτερικού του σώματος και η ακτινοβολία υψηλής δόσης χρησιμοποιείται στη θεραπεία του καρκίνου.

## **Αλεμτουζουμάμπη (ή Campath®)**

Μονοκλωνικό αντίσωμα κατά του CD52, ενός αντιγόνου (ή δείκτη) που εντοπίζεται τόσο σε Β- όσο και σε Τ-λεμφοκύτταρα. Το φάρμακο αυτό χρησιμοποιείται για τη θεραπεία CTCL προχωρημένου σταδίου.

## **Αλλογενής μεταμόσχευση (βλαστοκυττάρων)**

Επέμβαση κατά την οποία ο ασθενής λαμβάνει μυελό των οστών ή βλαστοκύτταρα από δωρητή.

## **Ανοσοθεραπεία**

Βλ. βιολογική θεραπεία.

## **Ανοσολογικές εξετάσεις**

Εξετάσεις αίματος που εντοπίζουν την παρουσία διαγνωστικών πρωτεϊνών ή αντιγόνων σε έναν όγκο.

## **Ανοσοποιητικό σύστημα**

Οι αμυντικοί μηχανισμοί του οργανισμού που συμβάλουν στην καταπολέμηση λοιμώξεων και την αναγνώριση ξένων ιστών. Όλα τα CTCL και τα λεμφώματα είναι ασθένειες του ανοσοποιητικού συστήματος.

## **Αντιγόνο**

Αναγνωριστική πρωτεΐνη που εντοπίζεται στην επιφάνεια άλλων κυττάρων. Το ανοσοποιητικό σύστημα χρησιμοποιεί τα αντιγόνα για να προσδιορίσει αν τα κύτταρα αποτελούν απαραίτητο μέρος του οργανισμού ή πρέπει να καταστραφούν.

## **Αντιεμετικό**

Φάρμακο που ελαττώνει ή προλαμβάνει τη ναυτία και τον εμετό.

## **Αντίσωμα**

Σύμπλοκο πρωτεΐνης από Β-λεμφοκύτταρα που αντιδρά με αντιγόνα πάνω σε τοξίνες, βακτήρια ή κάποια καρκινικά κύτταρα και τα σκοτώνει ή τα σημαδεύει προς απομάκρυνση.

## **Αυτόλογη μεταμόσχευση (βλαστοκυττάρων)**

Ένας είδος μεταμόσχευσης μυελού των οστών ή βλαστοκυττάρων κατά την οποία ο ασθενής λαμβάνει δικά του βλαστοκύτταρα.

## **BCNU**

Ένας παράγοντας χημειοθεραπείας που χρησιμοποιείται τοπικά στο CTCL. (Είναι γνωστός και ως καρμουστίνη).

## **Βαθμός**

Μέθοδος ταξινόμησης ενός όγκου με βάση το πόσο επιθετικά αναπτύσσεται.

## **Βηξαροτένιο (ή Targretin®)**

Φάρμακα σε μορφή κάψουλας ή τζελ που έχουν αποδειχτεί αποτελεσματικά για τη θεραπεία του CTCL.

### **Βιολογική θεραπεία**

Θεραπεία που χρησιμοποιεί ή διεγείρει το ανοσοποιητικό σύστημα ώστε να κατευθύνει μια ανταπόκριση εναντίον μιας λοίμωξης ή ασθένειας.

### **Βιολογικός δείκτης**

Ουσία (συνήθως πρωτεΐνη) που χρησιμοποιείται για να μετρήσει την ύπαρξη μιας ασθένειας.

### **Βιοψία**

Απομάκρυνση ιστού για αξιολόγηση στο μικροσκόπιο για διαγνωστικούς σκοπούς.

### **Βλεννογονίτιδα**

Φλεγμονή του βλεννογόνου των ιστών και οργάνων. Στο στόμα χαρακτηρίζεται από έλκη ή φλεγμονή.

**Campath®** – βλ. Αλεμτουζουμάμπη

### **CT (αξονική/υπολογιστική τομογραφία)**

Απεικονιστική εξέταση που προσφέρει μια σειρά αναλυτικών εικόνων του εσωτερικού του σώματος με τη χρήση ακτινογραφικού μηχανήματος που συνδέεται με υπολογιστή.

### **Γαλακτική αφυδρογονάση (LDH)**

Ένζυμο που υπάρχει στο αίμα και χρησιμοποιείται ως βιολογικός δείκτης για τη μέτρηση του βαθμού ή της έκτασης του καρκίνου.

### **Δερματολόγος**

Γιατρός με ειδικότητα στη διάγνωση και θεραπεία δερματολογικών παθήσεων.

### **Εμβόλιο**

Ουσία ή ομάδα ουσιών με σκοπό να διεγείρουν το ανοσοποιητικό σύστημα ώστε να ανταποκριθεί. Το εμβόλιο βοηθά το σώμα να αναγνωρίσει και να καταστρέψει καρκινικά κύτταρα. Τα εμβόλια για το λέμφωμα συχνά συνδυάζουν καρκινικά αντιγόνα με μια ουσία που διεγείρει τη φυσική άμυνα του ασθενή για να καταπολεμήσει την ασθένεια. Τα εμβόλια είναι εξατομικευμένα για κάθε ασθενή και παράγονται με τη χρήση δείγματος όγκου από τους λεμφαδένες του ασθενή.

### **Εντοπισμένη πάθηση**

Καρκίνος που έχει εκδηλωθεί μόνο σε περιορισμένη περιοχή του σώματος, π.χ. στον αυχένα ή στις μασχάλες.

### **Εξέλιξη της νόσου**

Όρος που χρησιμοποιείται όταν μια νόσος επιδεινώνεται παρά τη θεραπεία (γνωστή και ως αστοχία της θεραπείας).

### **Επιθετικά λεμφώματα**

Λεμφώματα ταχείας εξέλιξης που πρέπει γενικά να θεραπεύονται αμέσως. Είναι γνωστά και ως λεμφώματα υψηλού βαθμού.

**Ήπιο λέμφωμα** – Βλ. Λέμφωμα χαμηλού βαθμού

### **Θεραπεία με δέσμες ηλεκτρονίων**

Μορφή ακτινοθεραπείας που θεραπεύει τις επιφανειακές περιοχές του δέρματος. Είναι πολύ αποτελεσματική στην απομάκρυνση όλων των ειδών εξεργασιών του CTCL από το δέρμα. Χρησιμοποιείται για τη θεραπεία περιοχών του δέρματος ή όλης της επιφάνειας του δέρματος. Όταν χρησιμοποιείται για τη θεραπεία όλου του δέρματος ονομάζεται ολοσωματική θεραπεία με δέσμες ηλεκτρονίων (TSEB).

### **Θρομβοκυτταροπενία**

Έλλειψη αιμοπεταλίων στο αίμα, που μειώνει την ικανότητα πήξης του αίματος.

### **Θύμος αδένας**

Αδένας που εντοπίζεται πίσω από το σπέρνο και βελτιώνει την αναπαραγωγή και ανάπτυξη των λεμφοκυττάρων. Τα T-λεμφοκύτταρα υποβάλλονται σε επεξεργασία στον θύμο αδένά.

**Intron®A** – βλ. Ιντερφερόνη

### **Ιντερφερόνες**

Ουσίες που παράγονται από τον οργανισμό και διεγείρουν το ανοσοποιητικό σύστημα σε περίπτωση λοιμώξεων και φλεγμονών. Οι συνθετικές μορφές χρησιμοποιούνται στη θεραπεία ιογενών λοιμώξεων, αυτοάνοσων νοσημάτων και καρκίνων.

### **Ιντερφερόνη (ή Intro® ή Roferon®)**

Συστηματική θεραπεία που έχει αποδειχτεί πολύ αποτελεσματική στη θεραπεία του CTCL.

### **Ιστολογία**

Η μελέτη χαρακτηριστικών των ιστών που μπορεί να οδηγήσει στον προσδιορισμό ενός συγκεκριμένου τύπου όγκου.

### **Ιστοπαθολόγος**

Γιατρός που ειδικεύεται στη μελέτη ασθενειών μέσω μικροσκοπικής αξιολόγησης ιστών και οργάνων (βιοψία). Αν υπάρχει υποψία ότι ένας ιστός έχει καρκίνο, πρέπει να εξεταστεί πρώτα από ιστοπαθολόγο για να επιβεβαιωθεί η διάγνωση.

### **Κακοήθης**

Έχει την τάση να επιδεινώνεται και να γίνεται απειλητικός για τη ζωή αν δεν αντιμετωπιστεί με επιτυχία.

### **Καρκίνος**

Παθολογική ανάπτυξη κυττάρων η οποία δεν μπορεί να τεθεί υπό έλεγχο από τις φυσικές άμυνες του οργανισμού. Τα καρκινικά κύτταρα ενδέχεται να εξελιχθούν και τελικά να σχηματίσουν όγκους.

### **Καρμουστίνη**

Ένας παράγοντας χημειοθεραπείας που χρησιμοποιείται τοπικά στο CTCL. (Είναι γνωστός και ως BCNU).

### **Κλινική μελέτη**

Ερευνητική μελέτη κατά την οποία χορηγείται μια νέα θεραπεία σε ασθενείς ώστε να προσδιοριστεί αν είναι ασφαλής, πιο αποτελεσματική ή λιγότερο τοξική από θεραπείες που ήδη υπάρχουν. Οι κλινικές μελέτες αποτελούν σημαντικό μέρος της διαδικασίας κατανόησης ασθενειών και παίζουν σημαντικό ρόλο στην παροχή πληροφοριών σε ρυθμιστικούς φορείς φαρμάκων για την έγκριση νέων θεραπειών.

### **Κόπωση**

Μειωμένη ικανότητα για δραστηριότητα που συχνά συνοδεύεται από αίσθημα εξάντλησης, υπνηλία ή ευερεθιστότητα.

### **Κύκλος χημειοθεραπείας**

Όρος που χρησιμοποιείται για να περιγράψει τη διαδικασία κατά την οποία λαμβάνεται η χημειοθεραπεία, η οποία ακολουθείται από μια περίοδο ανάπαυσης που επιτρέπει στο σώμα να αναρρώσει.

### **Λεμφαδένας**



Μικροί αδένες σε σχήμα φασολιού που εντοπίζονται σε αγγεία του λεμφικού συστήματος. Υπάρχουν χιλιάδες λεμφαδένες σε όλο το σώμα, με συμπλέγματα στον αυχένα, τις μασχάλες, τον θώρακα, την κοιλιά και τη βουβωνική χώρα. Οι λεμφαδένες φιλτράρουν το λεμφικό υγρό, παγιδεύοντας και καταστρέφοντας δυνητικά επικίνδυνα βακτήρια και ιούς.

### **Λεμφικό σύστημα**

Οι δίοδοι, οι ιστοί και τα όργανα που αποθηκεύουν και μεταφέρουν λεμφοκύτταρα, τα οποία καταπολεμούν λοιμώξεις και άλλες ασθένειες.

### **Λεμφοκύτταρο**

Ένα είδος λευκού αιμοσφαιρίου. Τα λεμφοκύτταρα, που μεταφέρονται μαζί με το λεμφικό υγρό, αποτελούν μέρος του ανοσοποιητικού συστήματος και καταπολεμούν λοιμώξεις.

### **Λέμφος**

Υδαρές υγρό του λεμφικού συστήματος που περιέχει λευκά αιμοσφαίρια (λεμφοκύτταρα).

### **Λέμφωμα**

Καρκίνος των λεμφοκυττάρων που επηρεάζει λεμφαδένες, όργανα και ιστούς του λεμφικού συστήματος (ανοσοποιητικό σύστημα). Γενικά διακρίνεται σε λέμφωμα Hodgkin ή λέμφωμα μη Hodgkin.

### **Λέμφωμα μη Hodgkin (NHL)**

Μια ομάδα στενά σχετιζόμενων καρκίνων που ξεκινούν από το λεμφικό σύστημα. Αν και τα διάφορα είδη NHL έχουν κάποια κοινά στοιχεία, διαφέρουν ως προς την εμφάνιση των καρκινικών κυττάρων στο μικροσκόπιο, τον τρόπο που αναπτύσσονται τα κύτταρα και τον τρόπο που ο όγκος επηρεάζει τον οργανισμό. Τα CTCL είναι είδη NHL.

### **Λέμφωμα χαμηλού βαθμού**

Λέμφωμα βραδείας εξέλιξης με ελάχιστα συμπτώματα. Είναι γνωστό και ως ήπιο λέμφωμα.

**Matrex®** – βλ. Μεθοτρεξάτη

### **MRI (μαγνητική τομογραφία)**

Η μαγνητική τομογραφία χρησιμοποιεί μαγνήτες και ραδιοκύματα για την παραγωγή εικόνων του εσωτερικού του σώματος. Η μαγνητική τομογραφία προσφέρει πληροφορίες σχετικά με ιστούς και όργανα που δεν μπορούν να προσφέρουν άλλες απεικονιστικές τεχνικές.

### **Mustargen**

Φάρμακο που χρησιμοποιείται για την τοπική θεραπεία του CTCL. Είναι γνωστό και ως μεχλωραιθαμίνη.

### **Μεθοτρεξάτη (ή Matrex®)**

Χημειοθεραπεία που χορηγείται ως θεραπεία για κάποια είδη καρκίνου.

### **Μεχλωραιθαμίνη**

Φάρμακο που χρησιμοποιείται για την τοπική θεραπεία του CTCL. Γνωστό και ως τοπική μουστάρδα αζώτου.

### **Μονοκλωνικά αντισώματα**

Αντισώματα που δρουν συγκεκριμένα εναντίον ενός ειδικού αντιγόνου. Οι επιστήμονες μπορούν να παράξουν μεγάλες ποσότητες του αντισώματος, που μπορούν να δράσουν εναντίον ενός στόχου (ή αντιγόνου) στην επιφάνεια του κυττάρου. Τα μονοκλωνικά αντισώματα χρησιμοποιούνται για την ταξινόμηση λεμφωμάτων, μέσω του προσδιορισμού επιφανειακών πρωτεϊνών σε λεμφοκύτταρα.

### **Μουστάρδα αζώτου (NM)**

Φάρμακο που χρησιμοποιείται για την τοπική θεραπεία του CTCL. Είναι γνωστό και ως μεχλωραιθαμίνη.

### **Μυελός οστών**

Σπογγοειδές υλικό που βρίσκεται μέσα στα οστά και περιέχει βλαστοκύτταρα τα οποία εξελίσσονται σε τρία είδη κυττάρων: τα ερυθροκύτταρα που μεταφέρουν οξυγόνο μέσα στον οργανισμό και απομακρύνουν διοξείδιο του άνθρακα, τα λευκοκύτταρα που προστατεύουν τον οργανισμό από λοιμώξεις και τα αιμοπετάλια που συμβάλλουν στην πήξη του αίματος.

### **Ontak®**

Φάρμακο που χρησιμοποιείται για τη θεραπεία του CTCL.

### **Ογκολόγος**

Γιατρός που ειδικεύεται στη θεραπεία του καρκίνου. Κάποιοι ειδικεύονται στη χημειοθεραπεία (παθολόγος - ογκολόγος), άλλοι στην ακτινοθεραπεία (ακτινοθεραπευτής ογκολόγος) και άλλοι στη χειρουργική αντιμετώπιση (χειρουργός ογκολόγος).

### **Όγκος**

Παθολογική μάζα ή διόγκωση ιστού. Όγκοι μπορεί να παρουσιαστούν οπουδήποτε στο σώμα. Ένας όγκος μπορεί να είναι καλοήθης (μη απειλητικός για τη ζωή) ή κακοήθης (επιδεινούμενος και δυνητικά απειλητικός για τη ζωή αν δεν αντιμετωπιστεί με επιτυχία).

### **PUVA**

Συνδυασμός θεραπείας με υπεριώδη ακτινοβολία τύπου A (UVA) και ψωραλένιο, ένα φάρμακο που προάγει τη φωτοευαισθησία.

### **Παθολόγος - Ογκολόγος**

Γιατρός με ειδικότητα στη χορήγηση χημειοθεραπείας, ορμονοθεραπείας και άλλων βιολογικών θεραπειών για την αντιμετώπιση του καρκίνου.

### **Πεντοστατίνη**

Φάρμακο που χρησιμοποιείται για τη θεραπεία του CTCL.

### **Στάδιο**

Ο βαθμός του καρκίνου κατά τη διάγνωση, κάνοντας διάκριση ως προς το αν είναι εντοπισμένος στην περιοχή όπου ξεκίνησε ή αν έχει επεκταθεί σε γειτονικές ή μακρινές περιοχές του σώματος.

### **Στοχευμένη θεραπεία**

Θεραπεία που στοχεύει συγκεκριμένα γονίδια ή πρωτεΐνες (στόχοι), τα οποία είναι μοναδικά ή έχουν παθολογική έκφραση μέσα σε ένα καρκινικό κύτταρο.

### **Συνδυαστική χημειοθεραπεία**

Χορήγηση πολλών φαρμάκων ταυτόχρονα για να αυξηθεί ο ρυθμός ανταπόκρισης σε κάποιους όγκους.

### **Συστηματική χημειοθεραπεία**

Η χημειοθεραπεία με μεμονωμένους παράγοντες, καθώς και η συνδυαστική χημειοθεραπεία, συνήθως χορηγείται σε προχωρημένα στάδια (στάδιο III και IV) που δεν ανταποκρίνονται σε άλλες μορφές θεραπείας. Χορηγείται από το στόμα ή ενδοφλεβίως.

**Targretin®** – βλ. Βηξαροτένιο

**TSEB (Ολοσωματική θεραπεία με δέσμες ηλεκτρονίων)**

Μορφή ακτινοθεραπείας που θεραπεύει τις επιφανειακές περιοχές του δέρματος. Είναι πολύ αποτελεσματική στην απομάκρυνση όλων των ειδών εξεργασιών του CTCL από το δέρμα. Γνωστή και ως θεραπεία με δέσμες ηλεκτρονίων.

### **Τοξικότητες**

Οι ανεπιθύμητες παρενέργειες των θεραπειών για τον καρκίνο, όπως μείωση ερυθρών αιμοσφαιρίων, ναυτία και εμετός, και τριχόπτωση.

### **Τοπικά**

Φάρμακο ή θεραπεία που εφαρμόζεται στο δέρμα.

### **Τοπικά στεροειδή**

Τοπικά στεροειδή υψηλής δραστηριότητας που έχει αποδειχτεί ότι δρουν στο CTCL και προκαλούν κλινικό καθαρισμό στα αρχικά στάδια της ασθένειας (στάδιο I-A και I-B). Τα τοπικά στεροειδή εφαρμόζονται εύκολα και δεν σχετίζονται με πολλές επιπλοκές, όπως αυτές που απαντώνται σε άλλες θεραπείες για το CTCL που στοχεύουν το δέρμα.

### **Χημειοθεραπεία**

Θεραπεία με φάρμακα που εμποδίζουν την ανάπτυξη ταχείας διαίρεσης καρκινικών κυττάρων, όπως τα κύτταρα λεμφώματος.

### **Χημειοθεραπευτικό σχήμα**

Συνδυασμός αντικαρκινικών φαρμάκων που χορηγούνται σε συγκεκριμένη δόση και με συγκεκριμένη σειρά, βάσει αυστηρού προγράμματος.

### **UVB (υπεριώδης ακτινοβολία τύπου Β), ευρέως φάσματος**

Μορφή φωτοθεραπείας που χρησιμοποιεί υπεριώδεις ακτίνες όλου του φάσματος των μικροκυμάτων UVB.

### **UVB (υπεριώδης ακτινοβολία τύπου Β), στενού φάσματος**

Μορφή φωτοθεραπείας που χρησιμοποιεί υπεριώδεις ακτίνες στενού φάσματος μικροκυμάτων UVB. Μπορεί να είναι αποτελεσματική θεραπεία για CTCL στο στάδιο κηλίδων ή για άλλες δερματολογικές παθήσεις.