

Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

Kután limfóma – tájékoztató a betegek számára

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

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

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



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

Kután limfóma – tájékoztató a betegek számára

1 Bevezetés

E kiadvány témája

Ez az útmutató a kután (vagy bőr-) limfóma által érintett betegek számára készült. Az útmutató az eredetileg más szervezetek, elsősorban az Egyesült Államokban működő Cutaneous Lymphoma Foundation, valamint az Egyesült Királyságban működő Lymphoma Action által kiadott információkat és anyagokat tartalmazza módosított, a helyi viszonyokhoz igazított és rövidített formában. A kiadvány célja egy szabványos, mindenki által hozzáférhető és egyetemes, Európa-szerte több nyelven elérhető és több nyelvre lefordítható útmutató létrehozása.

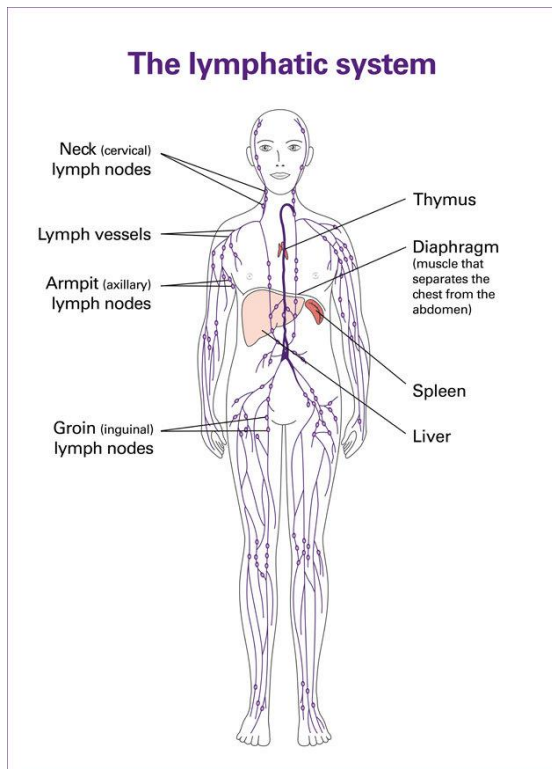
Bár ez az útmutató a világ más részein is hasznos lehet, az olvasóknak tisztában kell lenniük azzal, hogy elsősorban az európai környezetben történő használatra készült. Az európai olvasók ismerik azt a tényt, hogy az egészségügyi rendszer és a diagnosztikai, kezelési és beteggondozási gyakorlat országonként eltérő. Emellett a Lymphoma Coalition Europe az eredeti forrásanyagokat és szövegeket az európai környezetre vonatkozó tartalmakkal egészítette ki. Ez a kiadvány azonban nem foglalkozik részletesen az összes európai ország helyzetével. Ez a kiadvány egy általános megközelítésből tárgyalja a kután limfómát, ideértve a kezelési módokhoz és orvosi eljárásokhoz való hozzáférést és azok alkalmazását, amely az egyes országokban eltérő lehet.

Egyes országokban bizonyos kezeléseket és eljárásokat a rutin ellátás részeként biztosítanak, míg másokat nem. Bizonyos kezelések klinikai vizsgálati vagy méltányossági programok keretében hozzáférhetőek, míg mások engedélyezése jelenleg még nem történt meg Európában. Emellett az ebben a kiadványban említett kezelések és bőrápolási készítmények esetében, ahol csak lehetséges, az általános nevet használtuk, míg egy közismert márkanev szintén feltüntetésre került. Felhívjuk az olvasók figyelmét, hogy a kereskedelmi márkanevek országonként eltérőek lehetnek.

A kezelésekhöz való hozzáféréssel kapcsolatos további információért forduljon a limfómás vagy vérrákos betegeket támogató helyi/nemzeti szervezethez, vagy a Lymphoma Coalitionhoz.

Mi az a kután (vagy bőr-) limfóma?

A limfóma olyan rákos megbetegedés, amely az immunrendszerünk részét képező, limfocitáknak nevezett sejtekből indul ki. A limfociták általában a nyirokcsomókban (nyirokmirigyekben) találhatóak. Más nyirokszövetekben is megtalálhatók, például a lépben, a belekben és a bőrben.



Ábra: A nyirokrendszer (a nyirokerek és nyirokcsomók zöld színnel vannak jelölve) (A Lymphoma Action engedélyével közölve)

The Lymphatic system	A nyirokrendszer
Neck (cervical) lymph nodes	Nyaki nyirokcsomók
Lymph vessels	Nyirokerek
Armpit (axillary) lymph nodes	Hónalji nyirokcsomók
Groin (inguinal) lymph nodes	Ágyéki nyirokcsomók
Thymus	Csecsemőmirigy
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Rekeszizom (a mellkasüreget a hasüregtől elválasztó izom)
Spleen	Lép
Liver	Máj

Ha a limfociták féktelen osztódásba kezdenek, vagy ha nem pusztulnak el szokásos élettartamuk végén, akkor felszaporodhatnak és rákos sejtek összességét képezhetik. Ezt

nevezik limfómának. Ha a limfóma a bőrben található limfocitákból indul ki, akkor „kután” limfómának, azaz „a bőr” limfómájának nevezik.

A kután limfóma ritka betegség. Becsült éves előfordulási gyakorisága a nyugati országokban 1 eset/100 000 fő. Bár a kután limfóma a rák egyik formája, sok esetben nagyon lassan alakul ki és nem befolyásolja a várható élettartamot. Viselkedése alapján jobban hasonlít egy tartósan fennálló (krónikus) bőrbetegséghez, mint egy rákbetegséghez.

Felhívjuk a figyelmet arra, hogy a más szervekből, például a nyirokcsomókból eredő, majd a bőrre áttérő limfóma nem kután limfóma. Egy adott rákbetegség elnevezése az érintett sejtek típusától és eredetének helyétől függ, nem pedig attól, hogy hova terjedt át a rák. Például ha a betegnek emlőrákja van, ami aztán egy nyirokcsomóba vagy csontba vándorol, attól még mellráknak tekintjük, nem limfómának vagy csonttráknak.

A limfóma típusai

A kután limfómának számos különböző típusa van. A limfóma minden formája esetén fontos, hogy ismerjük betegségünk altípusát és a lehető legpontosabb megnevezést használjuk rá. Ez a megfelelő gyógymód, az attól várható lehetséges eredmények és végkimenetel megállapításához, valamint a betegség altípusához illő információk és támogatás megtalálásához szükséges. Kérdezze meg a limfómájának konkrét altípusát kezelőorvosától, ezáltal a lehető legaktuálisabb és legalaposabb tudással rendelkezhet róla.

Diagnózis és kezelés

A kután limfómákat gyakran nehéz diagnosztizálni, mivel lassan alakulnak ki és tüneteik hasonlítanak az olyan gyakoribb bőrbetegségekéhez, mint az ekcéma vagy a pszoriázis (pikkelysömör). Egyes esetekben évek is eltelhetnek a kután limfóma diagnózisának megállapításáig. Szerencsére a korai kezelés a legtöbb ilyen limfóma esetén nem létfontosságú és a betegség jól reagál a különböző rendelkezésre álló kezelésekre.

Fontos tudni azt is, hogy a kután limfóma nem ragályos – tehát nem fertőző betegség és egyik személyről nem adható át a másikkra.

A kiadvány használatáról

Az útmutató további részében a következő témákat ismertetjük:

- a kután limfóma típusai;

- a diagnózis és a betegségstádium meghatározása;
- az egészségügyi szakemberek szerepe;
- a kezelés típusai és az azokra való felkészülés;
- a kezelés mellékhatásai;
- a gyermekkorú és fiatal felnőtt után limfómás betegek közötti különbségek áttekintése;
- bőrápolás;
- szexuális élet.

Az útmutató végén a szövegben előforduló kulcsfontosságú orvosi kifejezések szószedete található.

Figyelmeztetés

Ez az információ nem használható fel öndiagnózis, önkezelés céljából, illetve az orvosi kezelés alternatívájaként. Ha bármilyen aggálya merül fel a tájékoztatóban szereplő információkkal kapcsolatban, forduljon háziorvosához vagy kezelőorvosához. Ha fennáll a gyanúja annak, hogy limfómája lehet, azonnal forduljon orvoshoz!

A Lymphoma Coalitionról

A 2002-ben alakult és 2010-ben bejegyzett Lymphoma Coalition (LC) nevű nonprofit szervezet azzal a kifejezett céllal jött létre, hogy segítse a limfómás betegek világszerte működő szervezeteit egy olyan közösség megteremtésében, amelynek tagjai támogatni tudják egymást abban az erőfeszítésben, hogy a lehető legjobb szintű ellátáshoz és támogatáshoz segítsék hozzá a limfómás betegeket. A Lymphoma Coalition elkötelezett amellett, hogy oktatási, tájékoztatási és képviselési tevékenységei révén globálisan egyenlő feltételeket teremtsen az információhoz való hozzájutásban a limfómás betegek szervezetei és a betegek számára. Felismertük egy egységes és megbízható aktuális információkat biztosító központi platform, valamint az erőforrások, legjobb gyakorlatok, szakpolitikák és eljárások limfómás betegszervezetek között történő megosztásának szükségességét. Az LC 50 országban működő 76 betegszervezetből áll. A szövetség feladata, hogy a limfómával kapcsolatos tényadatok és statisztikák globális forrása legyen, mélyítse a limfóma egyes típusaival kapcsolatos tudatosságot és ismereteket, és kapacitásokat teremtsen az új és meglévő limfómás csoportok számára.

2 A kután limfóma vagy bőrlimfóma típusai

Bevezetés

Kétféle limfocita létezik: B-limfociták (B-sejtek) és T-limfociták (T-sejtek). Mindegyikük más szerepet tölt be az immunrendszerben. A kután limfómák kialakulhatnak mind T-sejtekből, mind B-sejtekből, így a kután limfómák két fő csoportba sorolhatók az alábbiak szerint:

- a **kután T-sejtes limfóma (cutaneous T-cell lymphoma, CTCL)** a bőrlimfóma leggyakoribb fajtája. A CTCL-es betegek bőre küllemre gyakran piros és száraz, akár egy ekcémás kiütés, és a testfelszín jelentős része érintett lehet;
- a **kután B-sejtes limfóma (cutaneous B-cell lymphoma, CBCL)** esetén gyakoribbak a bőrben található csomók, általában 1 vagy 2 testtájat érintve.

Az Európai Orvosi Onkológiai Társaság (European Society of Medical Oncology, ESMO) elsődleges kután limfómára vonatkozó, 2018 júniusában kiadott klinikai gyakorlati irányelvei szerint a nyugati világban a CTCL az összes elsődleges kután limfómás megbetegedés 75–80%-át (ennek a leggyakoribb típusa a mikózis fungoidesz (MF)), a CBCL pedig az esetek 20–25%-át teszi ki. A világ más részein azonban az egyes típusok ettől eltérő eloszlásban fordulnak elő. Például Délkelet-Ázsiában a CTCL MF-en kívüli más típusai sokkal nagyobb gyakorisággal fordulnak elő, mint a nyugati országokban, a CBCL-es megbetegedések pedig sokkal ritkábbak.

Kután T-sejtes limfómák (CTCL)

A CTCL két leggyakoribb típusa:

- a mikózis fungoidesz (MF) és
- a Sézary-szindróma (SS).

A CTCL egyéb formái a következők:

- elsődleges kután CD30-pozitív limfoproliferatív zavarok,
- szubkután pannikulitisz-szerű T-sejtes limfóma,
- nazális (orr-) típusú extranodális NK/T-sejtes limfóma (nagyon ritka a nyugati országokban, de gyakoribb Ázsiában és Közép- és Dél-Amerikában),
- közelebről meg nem határozott, elsődleges kután perifériás T-sejtes limfóma.

A CTCL-es megbetegedések többsége indolens (azaz krónikus) limfóma – nem gyógyítható, de kezelhető és általában nem életveszélyes.

CTCL esetében a rosszindulatú T-sejtek a bőr felső rétegébe jutva kiütéseket okoznak, és ez alapján történik a diagnózis megállapítása. A CTCL-t néha tévesen bőrráknak nevezik, mivel a bőrt érinti, de ez nem a „bőrrák” kifejezés pontos alkalmazása. A bőrrák azoknak a rákos megbetegedésnek a megnevezése, amelyek a bőr egyéb, nem nyiroksejtjeiből alakulnak ki, beleértve a felhámsejteket (amelyek elrákosodása laphámsejtes karcinómához vezet) és a melanocitákat vagy pigmentsejteket (amelyek elrákosodása melanómához vezet).

Klasszikus mikózis fungoidesz (MF)

A mikózis fungoidesz a CTCL leggyakoribb formája. Ez egy indolens típusú betegség, lassú, krónikus, gyakran sok évig vagy évtizedig tartó lefolyással, és nagyon gyakran nem terjed át a bőrön kívüli szövetekbe. Idővel az esetek körülbelül 10%-ában a bőrön túl is terjedhet. A legtöbb betegnél az MF klasszikus formája alakul ki, de több ritkább formája is létezik e betegségnek. Sok beteg normális életet tud élni a betegség kezelése mellett is, néhányan pedig hosszabb ideig gyógyult állapotban (remisszióban) maradnak.

Az MF a test bármely részén megjelenhet, de jellemzően a bőrnek a ruhával fedett, napfény által nem ért részeit érinti. A klasszikus MF kezdetben általában szabálytalan alakú, ovális vagy gyűrűszerű, száraz vagy pikkelyesen hámló (általában lapos és elszíneződött vagy halvány) foltok formájában jelentkezik. A foltok viselkedése változó; hirtelen eltűnhetnek, megőrizhetik formájukat és méretüket vagy fokozatosan növekedhetnek. A testen bárhol megjelenhetnek, de általában a törzsön vagy a fartájékon találhatóak.

A betegség megvastagodott és enyhén kiemelkedő bőrterületek, úgynevezett plakkok formájában is megjelenhet, amelyek viszkethetnek és néha kifelélyesedhetnek (szöveti elhalás, váladékkozás kíséretében). Ezek jellemzően a fartájékon vagy a bőrredőkben jelennek meg és a testszőrzet elvesztését idézhetik elő az érintett területeken. Ritkább esetben nagyobb göbök vagy kiemelkedő csomók, más néven daganatok jelenhetnek meg, amelyek kifelélyesedhetnek vagy váladékozhatnak és fájdalmasak lehetnek.

Nagyon ritka esetekben eritroderma alakulhat ki, amikor a bőr nagy területen vörössé, megvastagodottá és fájdalmassá válik.

Bár előfordulhat, hogy az összes felsorolt bőrelváltozás egyidejűleg megjelenik, a legtöbb beteg, aki már sok éve szenved a betegségben, csak egy- vagy kétféle tünetet – általában foltokat és plakkokat – tapasztal (lásd a fényképet).



Habár az MF általában egy indolens, krónikus betegség, lefolyása az egyes betegek esetében megjósolhatatlan. Ez lehet lassú, gyors vagy nyugvó. A legtöbb beteg csak a bőrtüneteket tapasztalja súlyos szövődmények nélkül. A betegek körülbelül 10%-ánál idővel rosszabbodik a betegség és súlyos szövődmények is kialakulnak. A bőrrák egyes típusaival, főként a melanómával ellentétben az MF szinte soha nem terjed át a nyirokcsomókba és a belső szervekbe anélkül, hogy a bőrön történő betegségprogresszióinak teljesen egyértelmű jelei lennének.

A mikózis fungoidesz ritkább formái

A mikózis fungoidesznak a klasszikus formán kívül 3 további, ritkább formája létezik, amelyek kissé másképp viselkednek és mikroszkóp alatt máshogy néznek ki:

- A **follikulotróp mikózis fungoidesz** különösen a szőrtüszőket érinti. Általában a fejen és a nyakon található és hajhullást okozhat. Lehetséges csupán egyetlen folt, plakk vagy tumor előfordulása, de a legtöbb beteg esetében több van ezekből. Előfordulhatnak kisméretű ciszták vagy elzáródott pórusok. Ezeket néha komedóknak (fehér mitesszereknek) vagy miliumoknak (gríznek) nevezik, mivel a bőrön fehér színű dudorokat alkotnak. A helyileg alkalmazott kezelések, például a PUVA-kezelés és a kemoterápiás kenőcsök az ilyen típusú bőrlimfóma esetén nem hatásosak. A javasolt kezelés a teljes bőr elektronsugaras terápiája, a PUVA-kezelés kombinációja retinoid gyógyszerekkel, interferon- vagy sugárkezelés.
- A **pagetoid retikulózis (Woringer-Kolopp-kór)** általában egyetlen pikkelyesen hámló plakk formájában jelentkezik, gyakran valamelyik karon vagy lábon. Sosem terjed át a bőrön kívüli szövetekbe. Műtétilag vagy kis dózisu sugárkezeléssel kezelhető.
- A „**granulomatous slack skin**” (**GSS**) betegség a mikózis fungoidesz egy rendkívül ritka formája. Laza bőrredők alakulnak ki a hónaljban és az ágyéktájon. A CTCL ezen típusának nincs elfogadott szokásos kezelési módja. A műtéti és sugárkezelés, PUVA-kezelés, szteroidos krémek vagy interferon alkalmazása javasolt.

A kezelésekkkel kapcsolatos további információkért lásd az útmutató 5. fejezetét.

Sézary-szindróma (SS)

A Sézary-szindróma a CTCL kevésbé gyakori, de agresszívebb típusa, amely az MF-fel áll rokonságban, azonban nagyon súlyos viszketéssel, a teljes testen jelentkező bőrpírral (eritroderma), a bőr intenzív hámlásával és gyakori hajhullással kísérve jelentkezik. Az SS-ben szenvedő betegekről gyakran nagy mennyiségű bőr válik le az éjszaka folyamán, emiatt reggel arra ébredhetnek, hogy ágyneműjüket bőrfoszlányok borítják. Fáradtságot érezhetnek, belázasodhatnak és a nyirokcsomók is megnagyobbodhatnak. A bőrben található rosszindulatú T-sejtek a véráramban keringve is megtalálhatók.

Az SS a CTCL egyetlen olyan típusa, amely minden esetben érinti a bőrt és a vért. A bőr meleg, fájdalmas, ritkán viszkető, esetenként hámlás és égő érzés is megjelenhet. Gyakori, hogy a bőrből tiszta váladék szivárog. Mivel a szervezet sok hőt veszít a bőrön keresztül, a betegek gyakran úgy érzik, fáznak. A tüneteket a körmök, a haj vagy a szemhéjak elváltozásai kísérhetik.

Elsődleges kután CD30-pozitív limfoproliferatív zavarok (primary cutaneous CD30-positive lymphoproliferative disorders, PCCD30+LPD)

Ezeknek a zavaroknak két fő típusa létezik, amelyek az összes diagnosztizált CTCL-nek majdnem egyharmadát teszik ki:

- a limfomatoid papulózis (lymphomatoid papulosis, LyP) és
- az elsődleges kután anaplasztikus nagysejtes limfóma (primary cutaneous anaplastic large-cell lymphoma, PCALCL).

Mindkét típusnál a CD30 fehérje megtalálható a kóros limfociták felszínén. Mindkét zavar jól kezelhető és kiváló prognózisú, a 10 éves túlélés a LyP esetében 100%-os, a PCALCL esetében pedig 90%-os.

Limfomatoid papulózis (LyP)

A limfomatoid papulózis (LyP) a bőrön spontán gyógyuló kis vörösesbarna dudorok és foltok (papulák) formájában jelentkezik, amelyek feltűnnek, majd elmúlnak. Az elváltozások maradhatnak észrevétlenek, vagy lehetnek viszketőek és fájdalmasak, és 2–3 hónap alatt rendeződnek. Az állapot állandósulhat, gyakran, ismétlődően jelentkező kiütésekkel, vagy hosszabb időre eltűnhet, hogy azután újra megjelenjen. Gyakran számoltak be a stresszről a fellángolások kiváltó okaként.

A LyP-et általában nem rosszindulatú betegségként, vagy a CTCL megelőző állapotaként kategorizálják (azaz 20 LyP-ben szenvedő betegből körülbelül 1-nél újabb limfóma, például PCALCL, MF vagy Hodgkin-limfóma alakul ki), bár egyes szakértők szerint a LyP a CTCL nagyon kismértékű formájának tekinthető.

A betegség az élet folyamán bármikor megjelenhet, kora gyermekkortól a középkorig, és egyenlő arányban fordul elő a két nemnél. A fekete bőrűek kevésbé érintettek, mint más faji csoportok.

Elsődleges kután anaplasztikus nagysejtes limfóma (primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma, PCALCL)

Az elsődleges kután ALCL (PCALCL) a CTCL egy indolens, lassan növekvő fajtája, amely olyan jellegzetes tulajdonságokkal bír, mint az egyesével vagy többesével megjelenő kiemelkedő vörös bőrelváltozások és csomók, amelyek jellemzően nem hegesednek és

kifekélyesedésre hajlamosak. Ezek az elváltozások a testen bárhol megjelenhetnek és csak nagyon lassan növekszenek, így már régóta jelen lehetnek, mire a diagnózist megállapítják.

A kután T-sejtes limfóma ritka típusai

A CTCL-nek számos ritka típusa létezik, ezek a következők:

- A **szubkután pannikulitisz-szerű T-sejtes limfóma (SPTCL)**, amely lassan növekszik és bármilyen életkorban megjelenhet. Előfordulása kissé gyakoribb a nőknél. A betegség a bőr felszín alatti zsírrétegeből indul ki. Egy vagy több plakk vagy csomó alakjában jelentkezhet, gyakran a lábakon. Egyéb általánosabb tünetek, például láz, alacsony vérszám és fogyás is jelentkezhetnek. Ez az betegség nagyon jól reagál a szteroid tabletták adására, így ez lehet az egyetlen szükséges kezelés. Ha további kezelésre van szükség, ez helyi (csak az érintett területre alkalmazott) sugárkezelés vagy doxorubicinnel végzett kemoterápia formájában történhet. Ha az SPTCL gyorsabban növekszik, a javasolt kezelés lehet kemoterápiás gyógyszerek kombinációja, például az úgynevezett CHOP-protokoll, vagy akár őssejt-transzplantáció.
- A **nazális (orr-) típusú extranodális NK/T-sejtes limfóma** a limfóma egy gyorsan növekvő fajtája, amely nagyon ritka a nyugati országokban, de gyakoribb Ázsiában és Közép- és Dél-Amerikában. Néha a bőrön fordul elő, de más szövetekből is eredhet, majd a folyamat a bőrt is érintheti. Az ilyen típusú limfómában szenvedő betegekben általában kimutatható az Epstein-Barr vírus (EBV) jelenléte. A legtöbb esetben ezt a típusú limfómát szisztémás (az egész testre kiterjedő) kemoterápiával kezelik, például a SMILE (dexametazon, metotrexát, ifoszfamid, L-aszparagináz és etopozid) protokoll szerint, a lokalizált betegség sugárkezelésével kombinálva.

Közelebbről meg nem határozott, elsődleges kután T-sejtes limfóma

Az ESMO klinikai gyakorlati irányelvei a kután limfóma alábbi alcsoportjait ismertetik a „közelebbről meg nem határozott, elsődleges kután T-sejtes limfóma” kategórián belül:

- Az **elsődleges kután CD4-pozitív kis/közepes T-sejtes limfóma** egy lassú növekedésű, jó prognózissal (kilátásokkal) rendelkező limfóma. Általában egyetlen plakk vagy csomó formájában jelenik meg az arcon, nyakon vagy a felsőtesten. A kezelés általában a plakk vagy csomó sebészi eltávolításából vagy sugárkezeléséből áll. Ha a limfóma kiterjedtebb, a javasolt kezelés egy ciklofoszfamidnak nevezett kemoterápiás gyógyszer vagy egy immunterápiás gyógyszer, az alfa-interferon adása lehet.

- A **primer kután gamma/delta T-sejtes limfóma** a kután limfóma egy gyorsabban növekvő típusa, amely általában felnőtteknél fordul elő. Leggyakrabban foltok és plakkok formájában jelenik meg a karokon vagy lábakon. Tünetei közé tartozhatnak az éjszakai izzadás, a láz és a fogyás is. Néhány betegnél alacsony vérsejtszám, valamint máj- és lépmeagnagyobbodás alakul ki. A javasolt kezelés leginkább kemoterápiás gyógyszerek kombinációja, vagy bizonyos körülmények között őssejt-transzplantáció.
- Az **elsődleges kután CD8-pozitív agresszív epidermotrop citotoxikus T-sejtes limfóma** egy gyorsabban növekvő limfóma, amely főleg felnőtteknél fordul elő. A bőrön kiterjedt foltok (papulák), plakkok és daganatok formájában jelentkeznek. Az érintett területek kifehélyesedhetnek. A betegség a száj nyálkahártyáját is érintheti. Orvosa leginkább a kemoterápiás gyógyszerek kombinációját, vagy bizonyos körülmények között az őssejt-transzplantációt javasolhatja kezelésként.

A kezelésekkal kapcsolatos további információkért lásd az útmutató 5. fejezetét.

Kután B-sejtes limfómák (CBCL)

A CBCL három fő típusa:

- az elsődleges kután folliculus center limfóma (primary cutaneous follicle centre lymphoma, PCFCL),
- az elsődleges kután marginális zóna B-sejtes limfóma (primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma, PCMZL) és
- a láb típusú elsődleges kután diffúz nagysejtes limfóma (primary cutaneous diffuse large cell lymphoma, leg type, PCLBCL-LT néven is ismert).

A PCFCL és a PCMZL lassan növekvő, jó prognózisú indolens típusok (a 10 éves túlélés meghaladja a 90%-ot), míg a PCLBCL-LT prognózisa kedvezőtlenebb (a betegséggel kapcsolatos 5 éves túlélés körülbelül 50%-os).

Elsődleges kután folliculus center limfóma (PCFCL)

A PCFCL a CBCL leggyakoribb típusa, leggyakrabban a fejen, a nyakon vagy a felsőtesten fordul elő. Az elváltozások rózsaszín vagy vörös csomók, vagy lassan fejlődő daganatok. Ezek ritkán nyílt sebekké vagy fekélyekké alakulnak. Néhány beteg a teste számos pontján talál csomókat, de gyakrabban egyetlen daganatot vagy csomók kisebb csoportját.

A PCFCL jól reagál a besugárzásra. Ön sugárkezelésben részesülhet akkor, ha egyetlen vagy csupán néhány bőrterületet érint a betegsége. Esetenként műtétet is végezhetnek akkor, ha a limfóma egyetlen területre korlátozódik. Mindkét fajta kezelés nagyon hatásos.

Ha a limfóma kiterjedtebb, a kezelés módja attól függ, hogy a betegség mekkora bőrterületet érint. Ha csak elszórtan néhány bőrterület érintett, szakorvosa figyelemmel kíséri ezek állapotát és akkorra tartalékolja a kezelést, amikor arra szükség lesz. Ez a „figyelés és várakozásnak” nevezett stratégia. A betegek gyakran aggodalommal tölti el a „figyelés és várakozás”, mert olyan érzésük van, mintha semmit sem tennének a kezelésük érdekében. De nyugodtak lehetnek: az orvosok a kutatások alapján tudják azt, hogy a korai kezelés hátrányai meghaladhatják annak előnyeit.

Ha több bőrrészletre kiterjedő limfómája van, rituximabot kaphat. A rituximab egy olyan immunterápiás gyógyszer, amelyet intravénásan (vénába adott cseppinfúzió formájában) adnak be. Egyes betegek a rituximabot szubkután (bőr alá adott) injekció formájában kaphatják. Néhány beteg egy kemoterápiás protokoll szerinti (több gyógyszerből álló) kezelést kap, gyakran rituximabbal együtt.

Az immunterápiás gyógyszerek nem pusztítják el közvetlenül a limfómát. Arra serkentik az immunrendszert, hogy testidegenként ismerje fel a limfómasejteket és elpusztítsa azokat. Az alfa-interferon egy másik immunterápiás gyógyszer.

Ha az elsődleges kután folliculus centrum limfóma kiújul (visszatér), akkor gyakran sikerrel kezelhető ugyanazzal a kezeléssel, mint amit az első alkalommal is kapott a beteg.

A kezelésekkal kapcsolatos további információkért lásd az útmutató 5. fejezetét.

Elsődleges kután marginális zóna B-sejtes limfóma (primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma, PCMZL)

A PCMZL a CBCL második leggyakoribb formája, és a non-Hodgkin limfóma nyálkahártyához társult nyirokszövet extranodális limfómája (extranodal lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue, MALT) néven ismert típusával mutat rokonságot. A betegek rózsaszín vagy vörös papulákat, csomókat vagy ritkábban daganatokat fedeznek fel magukon. A betegség a bőrön bárhol előfordulhat, de többnyire a karokon, a lábakon vagy a törzsön fordul elő.

Ez a betegség egyike annak a kevés bőrlimfóma-fajtának, amelyek oka ismert. Egyes MALT limfómában szenvedő betegeknél kimutatható a *Borrelia burgdorferi* nevű baktériummal való fertőzés. Ha Önnek ilyen fertőzése van, azt először antibiotikumokkal kell kezelni. Ha nincs fertőzés, a kezelés általában sugárkezeléssel vagy műtéttel történik, különösen akkor, ha a limfóma csupán egyetlen területen fordul elő.

Egyéb tekintetben a PCMZL kezelésének megközelítése megegyezik a PCFCL-ével (lásd fent), ahogy azt az ESMO klinikai gyakorlati irányelvei javasolják.

A kezelésekkal kapcsolatos további információkért lásd az útmutató 5. fejezetét.

Láb típusú elsődleges kután diffúz nagysejtes limfóma (PCLBCL-LT néven is ismert)

A PCLBCL-LT a CBCL egy ritka és veszélyesebb típusa, amely mikroszkóp alatt egészen másképp néz ki és többnyire a lábszárakon fordul elő, az idősebb nőknél nagyobb gyakorisággal, akiknél igen jelentős méretűre nőhet.

A PCLBCL-LT gyakran olyan nagyméretű daganatokká nő, amelyek mélyen a test zsírszövetébe hatolnak, gyorsan növekszenek és nyílt sebekké alakulnak. A limfóma lassan növekvő típusaival ellentétben ez a típus nagy valószínűséggel terjed át a bőrön kívüli szövetekbe.

A kezelés általában kemoterápiából áll, sugárkezeléssel együtt vagy anélkül. A leggyakrabban alkalmazott kemoterápia az R-CHOP protokoll (rituximab ciklofoszfamiddal, hidroxidaunorubicinnel, vinkrisztinnel (Oncovin®) és prednizolonnal). A beteg a rituximabot önmagában is kaphatja. Ha a limfóma kiújul, kezelőorvosa valószínűleg további kemoterápiát javasol.

3 Diagnózis

Bevezetés

A kután limfóma végleges diagnosztizálásában rejltő egyik kihívás az, hogy nem minden beteg esetében egyeznek meg a klinikai jelek és tünetek, valamint az a tény, hogy bizonyos tüneteket, különösen, ha azok enyhébbek, gyakran összetévesztenek az ekcéma vagy a pszoriázis, vagy gombás bőrreakciók (pl. a dermatofitózisok) vagy gyógyszerek, bizonyos anyagok által kiváltott különböző bőrreakciók vagy allergiák tüneteivel.

Fő tünetek

A foltok, plakkok, papulák és daganatok a bőrön előforduló különféle megjelenési formákat (más néven elváltozásokat) jelölő klinikai elnevezések. Ezek jelenléte megalapozhatja a diagnózist.

A foltok általában laposak, esetenként pikkelyszerűen hámlanak, kiütéshez hasonlítanak. A plakkok vastagabb, kiemelkedő elváltozások. A papulák kisméretű, kiemelkedő, kemény tapintatú, kiütéshez hasonló bőrterületek. A daganatok kiemelkedő dudorok vagy csomók, amelyek esetenként kifekélyesedhetnek. A csomónak általában legalább 1 cm-esnek vagy nagyobbak kell lennie ahhoz, hogy daganatnak lehessen nevezni. Az említett típusú elváltozások közül jelentkezhet egyszerre csak az egyik vagy akár mindegyik. Néhány olyan betegnél, akinél évek óta fennáll a betegség, csak az egyik féle elváltozás alakul ki.

Néhány betegnek duzzadtak a nyirokcsomói, általában a nyakban, hónaljban vagy ágyékban találhatók.

A viszketés gyakori tünet, bár egyes betegek nem tapasztalnak ilyet.

A diagnózis folyamata

Alapellátásban/a háziiorvosnál

A kután limfómák számos altípusának diagnózisa változatosságot mutathat és a diagnózis megállapítása néha hosszú időt vesz igénybe. Ettől függetlenül a diagnózis folyamata minden típus esetén hasonló.

Az egészségügyi rendszerek országról országra eltérőek, így a diagnosztika pontos folyamata vagy rendszere is különböző lehet annak függvényében, hogy melyik országban élünk. Ugyanakkor a kután limfómás betegek nagy valószínűséggel a háziiorvosukhoz (az

ellátás első vonalában, azaz az alapellátásban dolgozó orvoshoz) fordulnak, ha a bőrükön vörös vagy viszkető foltokat észlelnek, vagy ha csomókat fedeznek fel magukon bárhol. A kután limfóma számos fajtája küllemre hasonló az olyan gyakoribb bőrbetegségekhez, mint az ekcéma vagy a pszoriázis. Egyben sok típus nagyon lassú lefolyású is, sőt egyes típusok kialakulása akár 10–40 évig is eltart. Hosszú időbe is telhet, mire az alapellátásban dolgozó orvos kizárja az egyéb betegségeket és szakorvoshoz utalja a beteget. Utóbbi lehet a bőrbetegségek szakorvosa (bőrgyógyász) vagy a vér- és nyirokrendszeri betegségek szakorvosa (hematológus).

Kivizsgálás

A kórházban vagy a szakrendelésen a szakorvos megkérdezi, hogyan és mikor alakult ki a bőrprobléma, és az hogyan érinti Önt. Fizikális vizsgálatot végeznek, gondosan megvizsgálják a bőrfoltokat vagy a csomókat. Egy fotós fényképeket készíthet az érintett bőrterületekről. A szakorvos kérdéseket tesz fel az általános egészségi állapotával és egyéb tüneteivel, például a fogyással vagy a lázzal kapcsolatban is.

Biopszia (szövetminta)

Az orvos gyaníthatja, hogy mi a probléma, de bőربيopsziával kell megerősítenie a diagnózist. A biopszia során az orvos helyi érzéstelenítővel elzsibbasztja az érintett bőrterületet, majd eltávolít egy kis darabot a bőrből. Ezután a mintát mikroszkóp alatt megvizsgálják és speciális vizsgálatokra küldik, hogy részletesen megvizsgálják a sejteket, valamint azok génjeit és fehérjéit. Ezeket a vizsgálatokat néha egy másik központi intézmény laboratóriumában szükséges elvégezni. 2–3 hétig is tarthat, mire a biopszia eredményei elkészülnek.

A bőrlimfóma diagnosztizálása nem mindig egyszerű feladat, még a szakorvos számára sem. További bőربيopsziákra is szükség lehet a következő néhány hétben vagy hónapban. Egyes betegeknél a bőrkiütések nem a limfómára jellemző módon néznek ki. Ebben az esetben néhány év folyamán többszöri biopsziás vizsgálatra lehet szükség, mielőtt a teljes körű diagnózis felállítható. Ezt az időszakot a tehetetlenség érzése és idegeskedés kísérheti. Fontos, hogy az orvosok pontos diagnózist állítsanak fel, és a lehető legjobban megismerjék a bőrbetegségét, hogy a legmegfelelőbb kezelést nyújthassák.

Laborvizsgálatok, képalkotás és egyéb vizsgálatok

A bőrproblémák kialakulásának körülményei és időpontja, a fizikális vizsgálat és a bőربيopsziák eredményei segítik az orvosi csapatot a limfóma diagnosztizálásában. Teljes

fizikális vizsgálatot és vérvizsgálatokat is el kell végezni Önnél annak érdekében, hogy többet megtudjanak a limfómáról és arról, hogy az hogyan befolyásolja a szervezetét. Ezen vizsgálatok a limfóma stádiumának megállapításához (úgynevezett „staging”) szükségesek. A fizikális vizsgálat során az orvos tapintással megvizsgálja, hogy a nyaki, a hónalji és az ágyéki nyirokcsomók megnagyobbodtak-e. A belső szervek vizsgálatára nincs szükség. A vérvizsgálatok magukban foglalják a vérsejtek számának meghatározását és a vérben található egyes kémiai anyagok szintjének mérését, beleértve a laktát-dehidrogenázét (LDH) is. Az LDH egy olyan, a szervezetben található enzim, amely a cukor energiává történő átalakításában vesz részt.

A további vizsgálatok a diagnosztizálni kívánt limfóma típusától és a beteg általános egészségi állapotától függően kerülnek elvégzésre. Ha a diagnózis a leggyakoribb T-sejtes bőrlimfóma, a mikózis fungoidesz, és a fizikális vizsgálat és a vérvizsgálatok eredményei normálisak, csak mellkasi röntgenfelvétel szükséges.

A T-sejtes bőrlimfómák esetén nem olyan gyakran kerül sor képfelvételek készítésére, mint a non-Hodgkin limfóma más típusai esetén. Képfelvételek készítésére abban az esetben lehet szükség, ha az egyéb vizsgálatok eredménye azt mutatja, hogy limfómasejtek találhatóak a vérben vagy a nyirokcsomókban (nyirokmirigyekben).

Bőrlimfóma esetén a leggyakoribb képalkotó vizsgálat a mellkasról, a hasról és a medencéről (a csípőcsontok közötti területről) készült komputertomográfiás (CT) felvétel. Egyes betegeknél készülhet egy másik fajta, pozitron-emissziós tomográfiának (PET) nevezett felvétel is, amely kombinálható CT-vel és ekkor PET/CT felvételtől beszélünk. E képalkotó vizsgálatok során nagy részletességű képeket rögzítenek a belső szervekről. Ezekre a vizsgálatokra rendszerint járóbeteg-ellátás keretében kerül sor, és 30 perc és 2 óra közötti időt vehetnek igénybe. Nem minden kórház vagy kezelőközpont tud PET/CT vizsgálatot végezni, így előfordulhat, hogy a betegnek a helyi kórház helyett egy nagyobb orvosi központba kell elmennie.

Néhány gyaníthatóan bőrlimfómában szenvedő betegnél csontvelő-biopsziát végeznek. A csontvelő-biopszia során a csípőcsontban található csontvelőből (a test egyes nagyméretű csontjainak közepében található szivacsos állagú szövetből) tűvel egy kis mintát vesznek. A kezelőorvos először helyi érzéstelenítővel zsibbasztja el a csont feletti bőrt. A mintát ezután mikroszkóp alatt megvizsgálják, hogy az tartalmaz-e limfómasejteket. A betegek fájdalomcsillapító gyógyszereket kaphatnak az eljárást követően tapasztalt kellemetlen érzés enyhítésére.

Ha a nyirokcsomók megnagyobbodtak, nyirokcsomó-biopsziára lehet szükség, ennek során helyi vagy általános érzéstelenítés mellett eltávolítanak egy nyirokcsomót. Ezt „kimetszéses biopsziának” is nevezik. A nyirokcsomót ezután elküldik a laboratóriumba, ahol sor kerül a mikroszkópos vizsgálatára.

Egyes betegeknél vékonytűs biopsziát (fine needle aspiration, FNA) is végezhetnek egy nyirokcsomóból. Ennek során egy vékony tű segítségével levesznek néhány sejtet a megnagyobbodott nyirokcsomóból anélkül, hogy eltávolítanák azt. Az FNA-t néha már azelőtt elvégzik, hogy a beteget a szakrendelőbe utalják. Azonban az FNA-t követően továbbra is szükség lehet a nyirokcsomó-biopsziára, mivel az FNA során csak néhány sejtet vesznek le mintaként a nyirokcsomóból. Így előfordulhat, hogy a kóros sejtek kimaradnak a mintából.

Mindezek a vizsgálatok annak a megállapítására szolgálnak, hogy a szervezet mely részeit érinti a limfóma. Segítségükkel arról is meg lehet győződni, hogy a limfóma biztosan a bőrből és nem pedig máshonnan ered-e. Ez lényeges dolog. A belső szervekben kialakuló limfómák másképp viselkednek, mint a bőr limfómái és eltérő kezelést igényelnek. Miután az összes eredmény elkészült, az orvosi csapat dönteni tud arról, mi a legjobb gyógymód.

A bőr külleméből, a fizikális vizsgálat és egyéb vizsgálatok eredményeivel együtt általában a következő információk állapíthatók meg:

- a bőrlimfóma pontos típusának diagnózisa – hogy a bőrlimfóma T-sejtes vagy B-sejtes-e, és hogy mi annak a pontos típusa;
- információ azzal kapcsolatban, hogy a limfóma lassan növekvő (kisfokú vagy „indolens”) vagy gyorsabban növekvő (nagyfokú vagy „agresszív”) típusú-e;
- a betegség stádiuma.

A limfóma típusa, fokozata és stádiuma alapján az orvosok meg tudják jósolni, hogy a betegség hogyan fog viselkedni a jövőben, és el tudják dönteni, mi a legalkalmasabb módszer annak kezelésére.

Mit jelent a „stádium”?

A limfóma stádiuma azt írja le, hogy mennyire előrehaladott a betegség. A stádium támpontot ad az orvosi csapatnak a szükséges kezeléstről való döntéshez.

Diagnosztizálásuk során a betegek a bőrlimfóma stádiumának kétféle meghatározási

módjával találkozhatnak. Az első módszert korábban a mikózis fungoidesz és Sézary-szindróma esetében alkalmazták. A rák számos más típusához hasonlóan itt is a következő négy stádiumot különböztetik meg:

1. stádium

A limfóma csak a bőrt érinti (foltok vagy plakkok):

- Az 1A stádium azt jelenti, hogy a betegség a bőr kevesebb mint 10%-át érinti.
- Az 1B stádium azt jelenti, hogy a betegség a bőr több mint 10%-át érinti.

2. stádium

- A 2A stádium azt jelenti, hogy a bőrön foltok vagy plakkok találhatóak és a nyirokcsomók megnagyobbodtak, de kóros limfómasejteket nem tartalmaznak.
- A 2B stádium azt jelenti, hogy a bőrön egy vagy több kiemelkedő csomó vagy daganat található és a nyirokcsomók vagy megnagyobbodtak, vagy sem, de nem tartalmaznak limfómasejteket.

3. stádium

A betegség a bőr több mint 80%-át érinti, általános bőrpír, duzzanat, viszketés és néha fájdalom kíséretében (eritroderma). A nyirokcsomók megnagyobbodtak lehetnek, de kóros limfómasejteket nem tartalmaznak. Továbbá:

- A 3A stádium azt jelenti, hogy a vérkeringésben kevés limfómasejt található vagy nem található limfómasejtek (eritrodermás mikózis fungoidesz).
- A 3B stádium azt jelenti, hogy a vérkeringésben mérsékelt számú limfómasejt található (Sézary-szindróma).

4. stádium

A bőrproblémákon túlmenően:

- A 4A stádium azt jelenti, hogy a vérkeringésben nagyszámú kóros limfómasejt található (Sézary-szindróma) vagy a nyirokcsomók limfómasejteket tartalmaznak.
- A 4B stádium azt jelenti, hogy a limfóma más szervekben is megtalálható.

A stádiumokat néha római számokkal is jelölik: I, II, III vagy IV.

A „korai” stádium a 2A-ig bezárólag bármelyik stádiumot jelentheti. A legtöbb beteg ebben a stádiumban van, amikor a bőrlimfómát diagnosztizálják náluk. Néhány betegnek előrehaladottabb betegsége van (2B, 3. és 4. stádium). Nagyon ritkán már a vér is érintett a diagnózis idején (3B vagy 4A stádium, más néven Sézary-szindróma).

TNMB stádiummeghatározás

A kután limfóma más, ritkább típusai esetén másfajta stádiummeghatározási rendszereket alkalmaznak. Ezek a rendszerek általában a TNMB stádiummeghatározási rendszeren alapulnak. A TNMB rövidítés a „tumour, node, metastasis, blood” (daganat, csomó, áttét, vér) szavakat jelöli. Klinikai gyakorlati irányelveiben az ESMO kimondja, hogy a mikózis fungoides és a Sézary-szindróma esetén a TNMB stádiummeghatározási rendszert is alkalmazni kell.

Ez a rák stádiumainak rögzítésére szolgáló módszer, amely leírja:

- hány megváltozott bőrterület van, azok mekkorák és hol találhatóak („T” betűvel és 1 és 3 közötti számmal jelölve);
- hány és melyik nyirokcsomó érintett (ha van ilyen) („N” betűvel és 0 és 3 közötti számmal jelölve);
- a szervezet mely egyéb részei érintettek (azaz a bőrön vagy a nyirokcsomókon kívüli részek, „M” betűvel és 0-val vagy 1-gyel jelölve);
- milyen mennyiségben találhatóak keringő Sézary-sejtek a vérben a diagnózis időpontjában („B” betűvel és 0 és 2 közötti számmal jelölve).

A TNMB rendszer azért hasznos, mert részletes és jelezhető vele a stádiumban idővel bekövetkező változások. Segítségével az orvosok figyelemmel kísérhetik a beteg állapotát és meghatározhatják a legjobb kezelést.

4 Az egészségügyi szakemberek

Attól függően, hogy Ön melyik országban él, a betegsége diagnózisában, kezelésében és ápolásában számos különböző egészségügyi szakember részt vehet, ideértve a következőket:

- **Bőrgyógyászok** – a bőrbetegségekkel foglalkozó szakorvosok, közülük egyesek a kután limfóma kezelésére is szakosodtak.
- **Hematológusok** vagy **onkológusok** – a vérrákkal vagy általánosabban véve a rákbetegségekkel foglalkozó szakorvosok.
- **Hisztopatológusok, hematopatológusok** vagy **dermatopatológusok** – a szövetek laboratóriumban történő mikroszkópos/sejtszintű vizsgálatára szakosodott orvosok
- **Radioonkológusok** vagy **radiológusok** – a rákbetegségek sugárkezelésére szakosodott orvosok.
- **Diplomás ápolók** – olyan felsőfokú végzettséggel és képzettséggel rendelkező betegápolók, akik segítik az orvosokat a betegség, a tünetek és a mellékhatások kezelésében.
- **Klinikai szakápolók** – szakosodott ápolók, akik bizonyos betegségek vagy kezelések esetén nyújtanak szakszerű betegápolást.
- **Klinikai koordinátorok, betegirányítók** vagy **ápolási irányítók** – egészségügyi dolgozók, akik feladata a logisztikai feladatok lebonyolítása, segítségnyújtás a betegeknek a kezelések menetének megtervezésében, és útmutatás nyújtása az egészségügyi rendszerben való eligazodásban.
- **Szociális munkások** – olyan képzett személyzet, akik a betegek és gondozóik társadalmi, érzelmi, környezeti, pénzügyi és támogatási szükségleteit vizsgálják és közreműködnek azok kielégítésében.
- **Gyógyszerészek** – a gyógyszerek szakértői, akik jól ismerik a gyógyszerek alkalmazását és kölcsönhatásait és tanácsot adhatnak azokkal kapcsolatban, valamint az orvosok segítségére vannak az esetleges allergiák és a gyógyszerkölcsönhatások vizsgálatában.
- **Pszichológusok, pszichoszociális terapeuták** vagy **tanácsadók** – olyan képzett szakemberek, akik tanácsot és pszichológiai támogatást tudnak nyújtani a betegeknek, hogy meg tudjanak birkózni a diagnózisuk által okozott érzelmi és lelki nehézségekkel.

- **Táplálkozási tanácsadók** – az étrend és az egészséges táplálkozás szakértői, akik együttműködnek a betegekkel a megfelelő étel-, italfogyasztási és tápanyagbeviteli szokások kialakítása érdekében.

Egyes országokban és kórházakban ezek a szakemberek (vagy azok többsége) egy multidiszciplináris csapat tagjaként, egymással szoros együttműködésben összehangolják az egyes betegek számára legideálisabb kezelést és gondozást.

Egyes betegek számára megnyugvást jelenthet, ha a támogató csapatba bevonnak egy vallási felekezetükhöz tartozó spirituális tanácsadót is.

5 Kezelés

A kezelés megkezdése előtt

Minél több ismeretre tesz szert még a kezelés előtt arról, hogy mit várhat tőle, annál könnyebb lesz eldöntenie (az orvosokkal, a kezelőcsapattal és a családjával/barátaival közösen), mik a választási lehetőségei, mik a különféle kezelési megközelítések előnyei és hátrányai, és végső soron azt, hogy melyik kezelés a legalkalmasabb az Ön számára. Bár nem létezik egyetlen csodaszer, amely egy csapásra megszüntetné a problémákat, várhatóan a kezeléseket, gyógyszereket és egyéb megközelítéseket összességében – a nagy türelemmel együtt – fogja elhozni Önnek a gyógyulást. A kezelés menetéről hozott döntés előtt vegye figyelembe saját képességeit, életmódját és a munkájával kapcsolatos elvárásokat, valamint mindennapi életének egyéb mozzanatait is.

A bőrlimfóma kezelésének célja a remisszió elérése és az összes folt, plakk, illetve daganat megszüntetése; a vérben található T-sejtek számának csökkentése (Sézary-szindróma esetében), valamint a fájdalom, viszketés, égő érzés és bőrvörösség csillapítása. Mivel azonban csak nagyon kevés vizsgálatot végeztek abból a célból, hogy összehasonlítsák az egyes bőrlimfóma elleni terápiák hatékonyságát, így az Ön számára megfelelő kombinációs kezelést az egészségügyi szakembercsapat próba-szerencse módszerrel kell, hogy megtalálja. Ezen kívül a betegek általában jobban képesek viselni a kezeléseket, ha egészséges étrendet és rendszeres testedzést folytatnak, és ha jelentik orvosainak a kezelésük során újonnan fellépő tüneteket vagy változásokat.

Az egyes betegek más és más kezeléseket kapnak a tünetektől, a betegség stádiumától, a korábbi kezelésektől és a beteg személyes egészségi profiljától (beleértve a beteg életkorát, életmódját és esetleges egyéb betegségeit) függően.

A kezeléseket – célpontjuktól függően – két kategóriába sorolhatók:

- bőr (a bőr célirányos kezelése), illetve
- a teljes szervezet (szisztémás kezelések).

Számos korai stádiumú beteg esetében a bőr célirányos kezelése hatékonyak. Ellenálló bőrbetegség vagy a vér és a belső szervek érintettsége esetén a kután limfómás betegek szisztémás kezeléseket igényelnek. Agresszívabb kezeléseket válnak szükségessé a

betegség későbbi szakaszában, amikor a rosszindulatú T-sejtek bőrtől való függése csökken és a betegség a bőrön kívüli szövetekbe terjed.

A kután limfómák kezelése során a legtöbb más ráktípussal ellentétben az egészségügyi ellátást végzők gyakran alkalmazzák az Ön kezelése során többször is ugyanazt a kezelést, például a fénykezelést és a sugárkezelést. Ami egyszer már működött, az sok esetben újra hatásos lesz. Bár orvosainak nyilván kell tartaniuk az Ön által kapott kezeléseket, hasznos lehet, ha Ön is feljegyzi magának ezeket.

A „mik a mellékhatások?” és „mennyire hatásos ez a kezelés?” kérdések mellett számos más helyénvaló kérdést is feltehet az orvoscsapatának, amely segítségével el tudja dönteni, hogy melyik kezelési mód a megfelelő az Ön számára. Ilyen kérdés például, hogy:

- Mennyire biztosak abban, hogy a kután limfóma a helyes diagnózis az esetemben?
[Minél kevésbé biztos az orvosa a diagnózist illetően, annál kevesebb kockázatot javasolt vállalnia a kezeléseknél.]
- Mi a kután limfómám típusa?
[Az Ön betegsége altípusának ismerete fontos. A mikózis fungoidesben szenvedő betegeknek más kezelési lehetőségekkel kell számolniuk, mint a Sézary-szindrómában vagy a kután B-sejtes limfómában szenvedő betegeknek.]
- Milyen stádiumban van a bőrlimfómám és milyen a prognózisom?
[Ez fontos kérdés. Általában véve a korai stádiumú betegeknek a helyileg alkalmazott gyógyszeres kezelés vagy az ultraibolya fénykezelés lehetőségét kell számba venniük, a tablettában és intravénásan adott gyógyszerek helyett, mivel ezek általában nagyon hatásosak, kevesebb mellékhatásuk van és a prognózis többnyire nagyon kedvező. Mivel az előrehaladottabb stádiumú betegeknél a prognózis rosszabb, ezek a betegek a nagyobb kockázattal járó terápiás lehetőségeket is fontolóra vehetik.]
- Mik a rövid és hosszú távú mellékhatások? Mekkora ezek előfordulásának valószínűsége? Visszafordíthatók-e és mennyi ideig jelentkeznek?
[Az ezekre a kérdésekre adott válaszok meghatározóak a betegek kezeléssel kapcsolatos döntéseiben.]
- Milyen kellemetlenségekkel járhatnak az egyes kezelési lehetőségek? (Milyen gyakran? Hol? Mennyi ideig?)

[Sajnos minden kezelés jár valamennyi kényelmetlenséggel a betegek számára, de minden beteg másképp látja, hogy a kezelési protokolljának egyes mozzanatai hogyan illeszkednek az életükbe.]

Az összes részlet és információ áttekintését segítő egyik módszer az, hogy diagramot készít a lehetőségeiről és az Ön számára fontos tényezőkről. Az alábbi tippek szintén hasznosak lehetnek:

- Ha lehetséges, keressen egy olyan orvost vagy kezelőközpontot, amely a kután limfómára szakosodott, vagy ahol a máshol dolgozó szakemberekkel való együttműködés vagy kommunikáció lehetősége adott.
- Nehéz lehet észben tartani a kórházban felteendő kérdéseket. Írja le előre a kérdéseit és minden látogatáskor írja le a válaszokat, hogy ne felejtse el azokat.
- Vigyen magával egy olyan személyt, akivel megbeszélheti az orvos által mondottakat.
- Kérjen egy második szakvéleményt. Sokan szeretnek több forrásból tájékozódni, hogy magabiztosan tudjanak döntést hozni a kezelésükkel kapcsolatban.
- Szánjon időt arra, hogy számba vegye a lehetőségeket, és ne érezze úgy, hogy azonnali döntéseket kell hoznia.
- Gondoskodjon arról, hogy az egészségügyi szakembercsapata biztosan ismeri Önt. Osszon meg velük minden, az Ön életmódjával, időbeosztásával, napirendjével és aggályaival kapcsolatos személyes információt, hogy a lehető legjobban megismerjék Önt és azt, hogy milyen tényezők befolyásolják a kezeléssel kapcsolatos döntéseit. Az Ön helyzetétől függően az egyik kezelés előnyösebb lehet, mint egy másik. Kérdezzen rá az összes szóba jöhető kezelési lehetőségre, hogy a döntés meghozatala előtt teljes körű információval rendelkezessen.

Támaszkodás a barátokra és családra

A bőr célirányos kezelése esetén nem lesz szükség arra, hogy barátja vagy rokona autóval hazavigye kezelés után. Amikor viszont a fénykezelésekre, helyileg alkalmazott kezelésekre vagy sugárkezelésekre jár, jól eshet, ha van Ön mellett egy Önhöz közel álló személy is.

Ha szisztémás kezelésekről van szó, különösen az első ciklus alkalmával, amikor még nem tudja, hogyan fog reagálni, javasolt, hogy hozzon magával valakit a kezelésre. A segítő társ jelenléte csökkentheti az idegességet és félelmeket, és amennyiben az adott kezelés kapcsán allergiás reakciója alakul ki, melynek tüneteit egy antihisztaminnal, például difenhidraminnal kívánja csillapítani, amely szedatív (nyugtató) hatású lehet, megnyugvást

jelenthet egy olyan másik személy jelenléte, aki segítségére tud lenni a kezelés során és utána haza tudja Önt szállítani.

A betegek többségénél nem jelentkeznek tünetek közvetlenül a kezelés után, még kemoterápia esetén sem. A kezeléshez kapcsolódó hányinger, hányás és egyéb mellékhatások több nap múltán jelentkeznek, de mindig jól esik, ha ott van valaki Önnel, hogy a szorongásérzés ne uralkodhasson el.

A szorongás kezelése

Mivel egyes kezelési módok a mozgása korlátozottságával vagy egy szűk helyre való bezártsággal járhatnak, a kezelés előtt vagy alatt szorongást érezhet. Az integratív módszerek, így például a hipnoterápia segíthetnek a nyugalom és egyensúlyi állapot fenntartásában, amikor ilyen nehézségekkel szembesül. A kiegészítő gondozás gyakran segít visszanyerni az egyensúlyt az érzelmekkel és a fizikai tünetekkel. Fontolja meg a táplálkozási tanácsadó, reiki terapeuta, masszázsterapeuta, hipnoterápiás szakértő, akupunktúrás szakember, akupresszúrás terapeuta, jógatanár, csikung oktató vagy mások tanácsadásán vagy foglalkozásain való részvételt, mivel ez segítheti Önt a stressz kezelésében és az élete feletti uralma érzésének fenntartásában.

Fizikai korlátozottság a kezelés során

Sok beteg fáradtságot vagy depressziót tapasztal a kezelése során. Tudva, hogy ez valós veszély, Ön felkészülhet erre az eshetőségre azzal, ha egy terapeuta segítségét kéri, akivel beszélhet a kezelése során, és fáradtságának mértékét figyelembe véve változtat az időbeosztásán. Diktálja Ön a iramot magának. Ne terhelje túl az időbeosztását kötelezettségek vállalásával. Próbálja a kevésbé fontos találkozóit a kezelése befejezése utánra halasztani.

Az orvosok és az ápolók várhatóan megkérdezik Öntől, hogy vannak-e gondjai az elalvással, vannak-e rossz álmai és rémálmai, és hogy szokta-e szomorúnak, idegesnek vagy fáradtnak érezni magát. Érdeemes tudni, hogy egyes kezelések ténylegesen depressziót válthatnak ki, ezért ne zárkózzon el az antidepresszánsok vagy más olyan gyógyszerek szedésétől, amelyek enyhíthetik az ilyen jellegű mellékhatásokat.

Kezelési lehetőségek

Bevezető megjegyzés – mivel a kezelésekhöz és terápiákhoz való hozzáférés országonként eltérő, tisztában kell lennie azzal, hogy nem minden, ebben a fejezetben felsorolt kezelés érhető el az összes európai országban.

A bőr célirányos kezelése

A közvetlenül a bőrön alkalmazott kezelések a bőr célirányos vagy helyileg alkalmazott kezelése. Ezeket jellemzően a korai stádiumú bőrlimfóma esetén alkalmazzák a betegség kordában tartása, a tünetek kezelése és a mellékhatások minimálisra csökkentése céljából. Ezek közé a kezelések közé tartoznak:

- a szteroidok,
- a kemoterápia,
- a fénykezelés vagy fototerápia (PUVA és UVB),
- a sugárkezelés (radioterápia).

A legtöbb helyileg alkalmazott kezelés esetében szükség lehet a bőr megtisztítására és előkészítésére. A gyógyszerek jobban be tudnak hatolni a bőrbe, ha a betegek kellően hidratált állapotban tartják bőrüket a kezelés előtt. A gyógyszerek alkalmazása előtt javasolt a fürdés vagy a zuhanyozás, hogy a bőr jól hidratálttá váljon. Sok beteg a száraz bőrt a betegsége velejárójának tekinti; a hidratálószer jobban kifejti hatásukat, ha a bőrt először beáztatják, majd bőrpuhító készítménnyel „lezárlják”.

Helyileg alkalmazott szteroidok

A helyileg alkalmazott szteroidok jelentik számos bőrbetegség kezelésének a fő pillérét. Nem kozmetikumok, hanem valóban elpusztítják a limfocitákat. Ezek a szerek az immunrendszer ellenőrző funkcióival és a gyulladással szemben többszörösen is gátló hatást fejtenek ki. Korai betegségstádiumban a helyileg alkalmazott szteroidok hosszabb időn keresztül képesek serkenteni és fenntartani a bőrkárosodások, elváltozások klinikai gyógyulását. A viszketés gyakran jelentősen enyhül ezen szerek alkalmazása révén. A helyileg alkalmazott szteroidok számos formában léteznek, találhatók köztük krémek, kenőcsök, oldatok és gélek. A különböző országokban a helyileg alkalmazott szteroidokat erősségük szerint különbözőképp kategorizálják, így az egészségügyi szakembercsapat adhat tájékoztatást azzal kapcsolatban, hogy a kezelések enyhe, mérsékelt, erős, nagyon erős stb. hatásúak-e. Egyes készítmények gyógyszertárakban vény nélkül megvásárolhatók, míg mások csak orvosi rendelvényre kaphatók.

Fénykezelés/fototerápia

Kután limfóma esetén az egyik legelterjedtebb kezelés, különösen a betegség korai stádiumában, az ultraibolya fénykezelés (fototerápia). A napfény ultraibolya tartománya

lassítja a bőrsejtek osztódását, csökkenti a gyulladást, és már régóta ismert róla, hogy számos bőrbetegség, így a kután limfóma esetén is hatásos. Az olyan betegek számára, akik bőre nagyobb mértékben érintett (a teljes testfelület több mint 30%-a), gyakran fénykezelést rendelnek, ha helyileg alkalmazott kezelések nem kivitelezhetők.

A fénykezelést ultraibolya B (UVB) vagy ultraibolya A (UVA) fénnel végzik, amelyet gyakran egy pszoralén hatóanyagú, fényérzékenyítő hatású tablettával kombinálnak. A pszoralénnel kombinált UVA-kezelést gyakran PUVA-nak is nevezik. Az UVB-kezelés általában szélesebb körben elérhető, a PUVA-t csak a nagyobb vagy specializáltabb kezelőközpontokban végzik.

- Az UVB (más néven keskenysávú UVB vagy szélessávú UVB) az ultraibolya fény egy rövidebb hullámhosszú spektrumát jelenti, amely a napégést okozza. Ellenőrzött környezetben az UVB fénykezelés jelentős javulást eredményezhet a folt és plakk típusú elváltozásokban, valamint enyhítheti a viszketéses tüneteket. Az ultraibolya fénykezelés ezen formájában gyógyszer szájon át történő adására nincs szükség. Az UVB-kezelés bőrgyógyászati magánrendeléseken vagy kórházi környezetben is elvégezhető. A betegek többsége heti 3 kezelést kap, a kezelések időtartamát idővel néhány másodpercről néhány percre növelik. Az állapot javulása és a remisszió elérése után az UVB-kezelések gyakorisága idővel heti 1-re csökken.
- A PUVA rövidítés az ultraibolya A (az ultraibolya fény nagyobb hullámhosszú spektruma) plusz pszoralént jelenti; utóbbi egy olyan vegyület, amely az UVA fényt biológiailag aktívvá teszi a bőrsejtekben. A PUVA-kezelés mélyebbre képes hatolni a bőrben és a vastagabb plakkokkal rendelkező betegek, illetve azon betegek kezelésében hatásos, akiknél a kután limfóma a szőrtüszőket is érinti. Az UVB-kezeléshez hasonlóan a PUVA-kezelést bőrgyógyászati rendelésen vagy kórházi környezetben végzik. A betegeknek a pszoralén készítményt 1 órával az UVA fénnel történő kezelés előtt kell bevenniük. A betegeknek a kezelés befejezését követően 12–24 órán át védőszemüveget kell viselniük. Ha a betegnél klinikai javulást eredményezett a PUVA-kezelés, a kezelések gyakoriságát fokozatosan csökkentik. A cél az, hogy a kezelés végül 4–8 hetente történjen.

Felkészülés a PUVA-kezelésre

PUVA-kezelésben részesülő betegeknél a szemek védelme elengedhetetlenül fontos. Fennáll annak az elméleti kockázata, hogy a betegeknél szürkehályog alakul ki az UVA-fénynek való kitettség következtében, bár ez a kockázat minimális. Ezt figyelembe véve

javasolt szemvizsgálatot végeztetni a kezelés megkezdése előtt, hogy megállapítsák, egészségesek-e a szemei. Hordjon magánál védőszemüveget, UVA-szűrős, a szemet minden irányból védő hajlított napszemüveget, és viselje azt napnyugtáig a PUVA-kezelések napjain.

Mivel a PUVA-kezelést követően fényérzékennyé válik, ha lehetséges, ütemezze a kezeléseit ennek megfelelően. A reggeli órákban végzett PUVA-kezelés nem biztos, hogy okos választás, mivel a nap hátralevő részében valószínűleg többször is ki fog menni a napfényre. Beszélje meg az életmódjával kapcsolatos konkrét igényeit és szokásos napirendjét az orvosával, hogy a fénykezeléseket a legmegfelelőbb napszakra ütemezhesse.

Szintén beszélje meg kezelőorvosával az adott vagy bármilyen egyéb kezelés lehetséges mellékhatásait (ide tartozhat a hányinger), mivel bizonyos természetes gyógyszerek enyhíthetik az ilyen tüneteket.

Helyileg alkalmazott kemoterápia

A meklóretamin (Mustargen®), más néven nitrogénmustár egy citotoxikus (a sejteket elpusztító) kemoterápiás szer, amelyet helyileg alkalmaznak korai stádiumú kután limfóma esetén. E gyógyszer alkalmazásával nagyon jó eredményeket értek el olyan betegeknél, akiknél a bőr korlátozott mértékben vagy kiterjedten érintett és a betegségük makacs, azután, hogy már történtek próbálkozások más célirányos kezelésekkel. Egy gyógyszerkészítéssel foglalkozó szakgyógyszerész előkészíti a nitrogénmustárt, általában annak egy kenőccsel vagy géllal való összekeverésével. Klórmetin hatóanyagú, gyárilag előállított nitrogénmustár gélt (Valchlor® vagy Ledaga®) is felírhat az orvos. A helyileg alkalmazott nitrogénmustár nem szívódik fel a szervezetbe, így nem okoz hányingert vagy hajhullást. Ez a szer az enyhébb fokú bőrelváltozásokat láthatóbbá teheti, ez azonban nem a betegség súlyosbodásának jele. A szert tilos az arcon vagy a nemi szerveken alkalmazni. Gyakran irritációt vagy allergiás reakciót okozhat, ezért arra kérhetik Önt, hogy a gyógyszert 7–10 napon át egy kisebb területen alkalmazza, hogy ellenőrizze ezen mellékhatások megjelenését, mielőtt nagyobb területen alkalmazná a gyógyszert.

Bexarotén (Targretin®) gél

A bexarotén vagy Targretin® gél egy olyan A-vitamin-származék, amely a retinoidoknak nevezett gyógyszerek nagyobb csoportjába tartozik, amelyek aktiválják a retinoid receptorokat. A retinoid X receptorok (RXR-ek) ingerlése a T-sejteket sejthalálra készíti. A Targretin® gélt helyileg alkalmazzák a makacs, korábbi stádiumú bőrelváltozások

kezelésére. Az ezzel a szerrel végzett kezelés első pár hetében a helyi irritáció csökkentése érdekében gyakran helyileg alkalmazott szteroidot is alkalmaznak a Targretin® géllal együtt.

Tazarotén (Tazorac®)

A tazarotén krém szintén retinoid készítmény. Kötődik a retinsav-receptorokhoz (RAR), amelynek feltételezeten gyulladásgátló hatása van. Ez a krém helyi irritációt és a bőr kiszáradását okozhatja.

Imikimod (Aldara®) krém

Az imikimod egy krém formájában alkalmazott immunaktiváló szer. Az immunrendszert serkenti, ezáltal olyan reakciót vált ki, amely a kóros sejtek azonosítását és elpusztítását eredményezi. A krém csak kis bőrfelületen alkalmazható, emiatt az elszigetelt vagy kezelésre nem reagáló elváltozások esetében a legalkalmasabb. A szer bőrgyulladást és bizonyos esetekben influenzaszerű tüneteket okozhat.

Fluorouracil

A fluorouracil krém a bőrrák kezelésére alkalmazott készítmény, és a kutatások azt mutatják, hogy egyes kután limfómás betegek esetében is hatásos lehet.

Takrolimusz

A takrolimusz kenőcs egy immunmoduláló készítmény, amelyet nem szteroid típusú kezelésként az ekcéma kezelésére alkalmaznak. Csökkenti a kután limfóma esetén fellépő gyulladást és akkor alkalmazható, ha a szteroidok által okozott mellékhatások gondot jelenthetnek.

Sugárkezelés

A sugárkezelés hosszú történelemmel rendelkezik a kután limfóma kezelésében, alkalmazása a 20. század elejére nyúlik vissza. A sugárkezelést vagy fény (röntgen), vagy gyakrabban elektronsugárzás formájában alkalmazzák. Jelenleg kétféle formában végeznek besugárzást:

- helyi (pontoszerű) besugárzás formájában, illetve
- teljes bőr elektronsugaras kezelés (total skin electron beam therapy, TSEBT) formájában.

Mindkét forma esetén csak a bőrrétegig hatoló sugárzás éri a beteget, amely kevés mellékhatással jár.

A pontszerű besugárzás, amelynek során egy korlátozott méretű bőrfelületet ér sugárzás, történhet egy távoli sugárforrásból származó elektronsugár formájában vagy brachiterápiaként, amelynél a sugárzást egy bőrre helyezett és meghatározott körvonalúra alakított applikátor bocsátja ki. A pontszerű kezelés során jellemzően 2–15 közötti számú kezelést kap a beteg.

A teljes bőr elektronsugaras kezelésen (TSEBT) az évek során számos módosítást és fejlesztést hajtottak végre azzal a céllal, hogy a sugárzás csak a célszövetbe (a bőrre) jusson és a környező szövetek károsodása minimálisra csökkenjen. A TSEBT kezelésekre járóbeteg-ellátás keretében, sugárterápiás szakember irányítása mellett kerül sor. A betegek a TSEBT kezelést jellemzően naponta, egy hozzávetőleg 3–10 hetes kezelési ciklusban kapják. A bőr célirányos kezeléseként a TSEBT rendkívül hatásos olyan betegek esetében, akik bőre kiterjedten érintett, plakk vagy tumor típusú elváltozásokkal.

Szisztémás kezelések

A szisztémás kezelések az egész testet érintik és általában az előrehaladott vagy a helyi kezelésekre nem reagáló kután limfóma esetén alkalmazzák ezeket.

Extrakorporális fotoferezis (extracorporeal photopheresis, ECP)

Az extrakorporális fotoferezis (ECP) egy olyan immunterápiás módszer, amely a perifériás vérben azonosított keringő kóros T-sejt populációval rendelkező kután limfómás betegek esetén ajánlott. Az ECP során a fehérvérsejteket elkülönítik és (a testen kívül) UVA fény és pszoralén hatásának teszik ki, majd infúzió formájában visszajuttatják a betegbe. Úgy vélik, hogy az UVA-sugárzásnak kitett fehérvérsejtek védőoltásszerű hatást fejtenek ki a rosszindulatú T-sejtekkel szemben. Gyakran más kezeléseket (interferonok, Targretin®) is alkalmaznak az ECP kezeléssel együtt.

A fotoferezises kezeléseket ápolók végzik. A kezelésekre 2-4 hetente, két egymást követő napon járóbeteg-ellátás keretében kerül sor.

Minél tájékozottabb a beteg a fotoferezissel kapcsolatban, annál könnyebben kivitelezhető az eljárás. A fotoferezis megkezdése előtt bizonyos vérvizsgálatok elvégzése javasolt. Mielőtt elkezdik ezt a kezelést, gyakran ellenőrzik a beteg T-sejtjeit, vörösvérsejtjeinek számát és véralvadását, hogy a kiindulási értékek rendelkezésre álljanak.

A fotoferezis során oda kell figyelni a szemek védelmére. A kezelés megkezdése előtt gondoskodjon arról, hogy legyen Önnél védőszemüveg. Minél jobb hidratáltsági állapotú a beteg, annál könnyebb a vénáihoz való hozzáférés, így a betegeknek minden egyes kezelés előtt gondoskodniuk kell arról, hogy több napon keresztül kellő mennyiségű folyadékot vigyenek be. Sok orvos azt javasolja, hogy a betegek a kezelés előtt látogassanak el a fotoferezis kezelőegységhez és ellenőriztessék a vénáik hozzáférhetőségét.

Mivel a kezelés időigényes, vigyen magával olvasnivalót vagy egy megnézendő filmet, hogy az idő gyorsabban elteljen. Akár ismeretségeket is köthet másokkal a kezelőegységben, mivel sok beteg ugyanazon beosztás szerint jár kezelésre és minden alkalommal ismerős arcokkal találkozik.

Szteroidtabletták

A szteroidok számos különböző bőrbetegség kezelésében alkalmazott gyógyszerek. A kután limfóma esetén a szájon át szedett, tablettá formájú szteroidkészítmények a gyulladással sejtek „leszabályozására” alkalmazhatóak abban az esetben, ha a bőrbetegség nagy kiterjedésű és a vele járó tünetek kifejezettek.

A tablettá formában alkalmazott szteroidok közé tartozik a kortizon, a prednizon és a metilprednizolon. A prednizont fokozatosan csökkenő dózisokban rendelhetik, ekkor a dózis néhány hét alatt 40–60 mg-ról 5 mg-ra csökken. Egyéb körülmények esetén hosszú távon alacsony dózisú prednizon (10–20 mg) naponta történő szedése is felmerülhet. A hosszú távú alkalmazás során gyakran előforduló mellékhatások közé tartoznak a folyadékviszatartás, súlygyarapodás, vérnyomás-emelkedés, vércukorszint-emelkedés, megnövekedett étvágy, gyomorirritáció, felfokozott kedélyállapot, alvászavarok, pattanások, késleltetett sebgyógyulás, a csontok és az izmok meggyengülése és a gyakoribb fertőzések.

Biológiai kezelések/immunterápiák/célzott terápiák

A biológiai kezelések (vagy immunterápiák) a szervezet saját immunrendszerét használják fel a kután limfóma elleni küzdelemben.

Interferonok

Az interferon a szervezetben természetes módon előforduló fehérje, amely vírusellenes, daganatellenes és immunológiai tulajdonságokkal rendelkezik, és nagy mennyiségben előállítható gyógyszerként való alkalmazás céljából. Az előrehaladott stádiumú CTCL kezelése során az orvosok immunstimuláló hatás kiváltására törekszenek. Az interferon alfa-2b (Intron A®) és az interferon gamma-1b (Actimmune®) az e betegség kezelésében

alkalmazott szintetikus interferonok két különböző kategóriáját képviselik. Az interferont szubkután (a bőrbe adott) injekció formájában adja be magának a beteg, többnyire hetente 3 napon. A teljes vérkép és a májfunkció ellenőrzése céljából laboratóriumi vizsgálatok elvégzésére van szükség. Az interferont leggyakrabban más kezelési módokkal, például fotoferézissel kombinálva alkalmazzák.

Retinoidok

A kapszula formában alkalmazott **bexarotén (Targretin®)** egy olyan A-vitamin-származék, amely a retinoidoknak nevezett gyógyszerek nagyobb csoportjába tartozik. A retinoid X receptorok (RXR-ek) ingerlése a T-sejteket sejthalálra készíti. A szájon át alkalmazott bexarotén szisztémás hatású szer, amelynek alkalmazását a kután T-sejtes limfóma minden stádiumában engedélyezték. Ezen kezelés ideje alatt szükség van mind a lipidek, mind a pajzsmirigyhormon szintjének laboratóriumi (vér-) vizsgálatokkal történő figyelemmel kísérésére.

HDAC inhibitorok

A **vorinosztat (Zolinza®)** egy szájon át alkalmazott, a hiszton-deacetiláz (HDAC) nevű enzimet gátló, a kután limfóma progresszív vagy folyamatos megjelenési formáiban szenvedő betegek kezelésére szánt szer. A HDAC gátlása lehetővé teszi a sejt DNS-ének transzkripcióját (átírását), ami a rákos sejtek pusztulásához vezethet. E gyógyszer alkalmazása esetén a vér, elektrolitok, vérlemezkeszám és az elektrokardiogram (EKG) rendszeres megfigyelése szükséges a kezelés első heteiben. A vorinosztatot önmagában vagy más kezelésekkel kombinálva alkalmazzák.

A **romidepszin (Istodax®)** egy másik HDAC-gátló szer, amely azon kután limfómás betegek számára áll rendelkezésre, akik korábban már részesültek legalább egy szisztémás kezelésben. A romidepszint a betegek heti egyszer, 4 órán át tartó intravénás infúzióban kapják 3 héten át, melyet egy pihenőhét követ. A többi HDAC ellen ható szerhez hasonlóan ennél is elengedhetetlenül fontos a vérvizsgálati eredmények figyelemmel kísérése, beleértve az elektrolitok, magnéziumszint és vérlemezkeszám eredményeit.

Proteaszóma-gátlók

A **bortezomib (Velcade®)** a proteaszómákat gátló szer, amelyekben általában a sejt számára feleslegessé vált fehérjék megsemmisítése történik. Bizonyos rákos megbetegedéseknél előfordul, hogy az egyébként a rákos sejtek pusztulását okozó fehérjéket ezek a sejtszervecskék túl gyorsan eltávolítják a sejtől. A szert a betegek intravénásan kapják 4 naponta, egy 21 napos ciklus 1–11. napjain. A lehetséges

mellékhatások közé tartoznak a kezek és a lábak zsibbadása, valamint a vérkép megváltozása.

Monoklonális antitestek

Az **alemtuzumab (Campath®)** a B-limfocitákon és a T-limfocitákon található CD52 antigén (felületi marker/jelölőfehérje) ellen irányuló antitest. Ezt a készítményt jellemzően kis dózisban, szubkután injekcióként vagy néha intravénásan kapják a betegek a hét 3 napján, egy 8–12 hétig tartó kúrában. Az alemtuzumabot kapó betegeknek az immunrendszerük védelme érdekében antibiotikumokat és vírusellenes gyógyszereket is szedniük kell a kezelés alatt és azt követően legfeljebb 6 hónapon át.

A **brentuximab-vedotin (Adcetris®)** az egyes T-limfociták és más immunsejtek felszínén található CD30 antigén (felületi marker/jelölőfehérje) ellen irányuló antitest, valamint egy olyan kemoterápiás szert is magán hordoz, amely a rákos sejtekben szabadul fel. A szert a betegek 3 hetente kapják intravénás infúzióban. A leggyakoribb mellékhatások közé tartoznak a kezek és a lábak zsibbadása, hányinger, alacsony vérsejtszám, fáradtság és hasmenés.

A **pembrolizumab (Keytruda®)** a T-limfociták és más immunsejtek felszínén kifejeződő PD-1 receptorhoz kötődik és gátolja annak működését. A PD-1 jelátvitel gátolja a T-sejtek működését, amelyek egyébként ráksejteket támadhatnának meg. A pembrolizumab az immunterápia egyik formája, mivel az immunrendszer fékeinek „elengedésére” szolgál. A szert a betegek 3 hetente kapják intravénás infúzióban.

A **rituximab (MabThera®)** a non-Hodgkin limfóma számos típusának kezelésére használatos és a kután B-sejtes limfómákban is hatásos. A rituximab egyre szélesebb körben elérhető bioszimiláris készítményként (az eredeti készítmény biológiailag hasonló, márkajelzés nélküli változataként).

A **mogamulizumab (Poteligeo®)** célpontja a CC kemokin receptor-4, és a relapszusos (kiújult) vagy refrakter (egy adott kezeléssel szemben érzéketlenné vált) mikózis fungoidesz vagy Sézary-szindróma esetén alkalmazható.

Kemoterápia

Az egyedüli szerként vagy kombinációban alkalmazott kemoterápia az előrehaladott kután limfóma megjelenési formáinak kezelésére alkalmazható. A kombinációs vagy több hatóanyagot tartalmazó kemoterápiát általában az előrehaladott stádiumban lévő betegség

kezelésére tartják fenn. A következő, egyetlen hatóanyagot tartalmazó kemoterápiás szereket „kíméletesebbnek” tekintik, így nem okoznak jelentős mértékű hajhullást vagy hányást. Ezen szerek többségénél az orvosok figyelemmel követik a vérképet, valamint a vese- és májfunkciót.

A **metotrexát (Matrex®)** egy antimetabolit szer, amelyet számos immunrendszeri betegségben alkalmaznak. A metotrexát megzavarja a rákos sejtekben zajló folsav-anyagcserét. Kután limfómában a betegek szájon át, tablettaként szedik a metotrexátot, általában heti egyszer.

A **pralatrexátot (Folotyn®)** átalakult mikózis fungoidesz és más agresszív non-Hodgkin limfómák, például perifériás T-sejtes limfóma kezelésében alkalmazzák. Olyan folsav-anyagcserét gátló szer, amely ugyanazt a biokémiai reakcióutat veszi célba, mint a metotrexát. A pralatrexát-kezelésben részesülő betegek napi egyszeri dózisban folsavat szednek, valamint 8–12 hetente B12-vitamin injekciót kapnak. A pralatrexát intravénásan kerül beadásra 3 hetente, majd egy pihenőhét következik.

A **liposzomális doxorubicin (Doxil®)** egy speciális doxorubicin készítmény. Ez a gyógyszer a DNS működésének megzavarásával fejt ki hatását a rákos sejtekben. A liposzóma, azaz a doxorubicint körülvevő mikroszkopikus méretű zsírgömböcske minimálisra csökkenti a szer mellékhatásait és javítja annak hatásosságát. A doxorubicint intravénás infúzióként kapják a betegek 2–4 hetente. Bizonyos betegeknél a kezelés megkezdése előtt megvizsgálják a szív működését.

A **gemcitabin (Gemzar®)** egy olyan kemoterápiás gyógyszer, amely a DNS előállításának megzavarásával fejt ki hatását a rákos sejtekben. A gemcitabin különböző ütemtervek szerint, intravénásan kerül beadásra a betegnek.

Több hatóanyagot tartalmazó kombinációs kemoterápia

Kután limfómában a kemoterápiás gyógyszerek kombinációinak alkalmazását el kell kerülni, mivel soha nem bizonyították ezekről, hogy hatásosabbak volnának, mint az egymás után alkalmazott egyedüli szerek, károsító hatásuk viszont mindig sokkal jelentősebb. Az intravénás kombinációk, például a CHOP (ciklofoszfamid, doxorubicin, vinkrisztin és prednizon), ESHAP (etopozid, metilprednizolon, nagy dózisú citarabin és ciszplatin) és GND (gemcitabin, vinorelbin és doxorubicin), vagy a szájon át alkalmazott PEP-C kezelés (klorambucil, ciklofoszfamid, etopozid, prednizon) akkor alkalmazhatóak, ha más kezelés

nem áll rendelkezésre. E kezeléseket ritkán a csontvelő-átültetésre való felkészülés során rövid időtartamú válaszreakciók kiváltására is alkalmazzák.

Őssejtátültetés

A csontvelő- vagy őssejtátültetés előrehaladott betegségben szenvedő betegek esetében jön számításba. Az allogén őssejtátültetés az ajánlott transzplantációs módszer az előrehaladott kután limfómás betegek számára. Azonban a legtöbb bőrbetegségben szenvedő betegnek sosem kell számolnia ezzel a lehetőséggel. Az allogén őssejtátültetés olyan eljárásra utal, amely során az egyik személyből ültetnek át egészséges őssejteket a másikba. Az őssejtek forrása a csontvelő, a perifériás vér vagy a köldökzsinórvér. A hematopoetikus (vérképző) őssejtekből a vérkeringésben található bármelyik sejttípus képződhet. Ezek az őssejtek vérsejteket és az immunrendszerének működéséhez szükséges alkotóelemeket állítanak elő. Az átültetés során infúzió formájában egészséges őssejteket juttatnak a szervezetbe, amelyek aztán osztódásnak indulnak és termelni kezdik a vér összes különböző, mind a szervezete, mind az immunrendszere számára szükséges összetevőjét.

Klinikai vizsgálatok

A hatásos gyógyszerek azonosítására és a kután limfóma új kezelési módjainak megtalálására a legjobb módszer a folyamatos kutatás és kipróbálás, ideértve a klinikai vizsgálatokat is. Mivel ez a betegség kevésbé gyakori, mint a rák más formái, a tudósok a készséges résztvevőktől függenek. A klinikai vizsgálatok döntő szerepet játszanak a prognosztikai stratégiák azonosításában és az optimális adagolás meghatározásában.

Ha érdekli Önt a klinikai vizsgálatban való részvétel, beszéljen kezelőorvosával arról, hogy melyek lehetnek megfelelőek és elérhetőek az Ön számára.

6 Hogyan birkózzunk meg a kezelés mellékhatásaival?

A kezelések célja a betegség tüneteinek enyhítése, de a kezelések mellékhatásai gyakran kellemetlenséget okozhatnak és kihívást jelenthetnek a mindennapi életben. Tájékoztassa kezelőorvosát, ha bármilyen mellékhatást tapasztal, például az alábbiakat:

- bőrirritáció és bőrgyulladás,
- bőrvörösség, kiütés és viszketés,
- melegségérzés, nyomásérzékenység vagy (a napégéshez hasonló) égő érzés,
- fáradtság vagy depresszió,
- influenzaszerű tünetek.

Számos szájon át alkalmazott gyógyszer és intravénás kemoterápiás szer is megváltoztathatja az étvágyat vagy akár teljes étvágytalanságot is okozhat. Ha állandó hányingert, hányást vagy fogyást tapasztal, mindenképpen keressen fel egy táplálkozási tanácsadót, akivel megbeszélheti azokat a többlet tápanyagbeviteli lehetőségeket, amelyeket a szervezete képes hasznosítani és amelyek fenntarthatók. Egyéb problémát okozó mellékhatások is előfordulhatnak a gyomor-bélrendszerben (GI), például hasmenés vagy székrekedés. Próbálja másik napszakban szedni a gyógyszert, ez enyhítheti az étvágyat vagy az emésztést érintő mellékhatásokat.

Sok kután limfómás beteg tapasztal súlyos fáradtságot a kezelés mellékhatásaként. Ha ez igaz Önre is, próbáljon meg előre számolni ezzel és kövesse a saját tempóját, szükség szerint különítsen el pihenőidőt a napjából és ha van rá lehetőség, módosítsa a munkabeosztását. Fontos, hogy a betegségéhez és a kezeléséből eredő változásokhoz alkalmazkodva átszervezze az életét. Szintén elengedhetetlenül fontos, hogy odafigyeljen a helyes táplálkozásra, aludjon eleget és törődjön a saját igényeivel, ne pedig a szokásos teendőin menjen végig és ne mások kedvében próbáljon járni. Önmagunk ellátása lényeges, és befolyásolja a kezelési és gyógyulási folyamat kimenetelét.

Ha a kezelés kapcsán depressziót tapasztal, beszéljen kezelőorvosával és bátran kérje antidepresszánsok felírását, ami segíti a hangulata és az energiaszintje javítását.

Mindig gondoskodjon a megfelelő folyadékbevitelről. Az étrendkiegészítők és a fehérjeitalok segíthetnek a tápanyagbevitel fenntartásában és a fogyás megakadályozásában.

Általában véve a mellékhatások intenzitása idővel változhat, némelyikük halmozódást mutathat és egyesek súlyosbodhatnak, ahogy a kapott kezelések száma nő. A betegeknek tisztában kell lenniük azzal, hogy az egyes konkrét kezelési protokollok a saját rájuk jellemző mellékhatásokat okozzák, ezért beszéljen ezekről kezelőorvosával.

A bőrrel kapcsolatos problémák megoldhatók a bőr hidratáltságát megőrző nyugtató hatású bőrpuhító készítményekkel, extra hidratálással és a folyadékbevitel növelésével. Használjon hidratálókrémeket közvetlenül a fürdés után. Viseljen bőrirritációt nem okozó ruhadarabokat és védje bőrét a naptól. Figyeljen oda a fertőzés jeleire és azok megjelenése esetén jelentkezzen kezelőorvosánál. A védőöltözet és/vagy védő hatást biztosító kötözőszerek segíthetnek, ha valamelyik testrésze érzékeny vagy fájdalmas.

Erős viszketés esetén szájon át alkalmazott antihisztaminok és más, az idegi eredetű viszketést csillapító gyógyszerek is rendelkezésre állnak, amelyek megkönnyebbülést nyújthatnak. A megfelelő bőrápolás nélkülözhetetlen a gyógyuláshoz. Alkalmazza az orvosa által felírt helyileg ható készítményeket, kerülje a vakaródzásból eredő kisebenedést és szedje a javasolt antihisztaminokat.

Ha a bőrén melegséget vagy égő érzést tapasztal, erre is léteznek ellenszerek. A hideg vizes áztatás, hidratáló krémek és a mentoltartalmú hűsítő készítmények hatásosak lehetnek. Emellett a súlyosabban érintett területeken próbálja ki a hideg borogatást vagy a jégpakolást.

Bármilyen vény nélkül kapható gyógyszer vagy étrendkiegészítő készítmény alkalmazása előtt minden esetben kérjen tanácsot kezelőorvosától vagy gyógyszerészétől, vagy mindkettőjüktől, hogy tartalmazhatnak-e káros összetevőket.

7 Gyermek és serdülők

A kután limfóma általában véve ritka betegség. Gyermeknél még ritkábban fordul elő. Európában és az Egyesült Államokban az esetek legfeljebb 5%-át diagnosztizálják 20 évesnél fiatalabb korúaknál. Azonban a világ egyes részein, például a Közel-Keleten élő arab lakosság körében a gyermekek teszik ki a mikózis fungoideszen szenvedő betegek 60%-át. Az előfordulási gyakoriság jelentős eltérést mutat a különböző földrajzi régiók és népeiségek között.

Számos kutató úgy véli, hogy a mikózis fungoides, különösen a fiatalok esetében, genetikai összetevővel is rendelkezhet, valamint környezeti tényezők is kiválthatják a betegséget. Ami azt illeti, lehetséges, hogy van összefüggés a bőrtípus és a betegség korai kialakulása között. Például a feketebőrű amerikaiaknál jelentősen gyakrabban diagnosztizálják a mikózis fungoideszt 40 éves életkor előtt, mint a fehérbőrű népeiségben.

A betegség ritka gyermekkori előfordulása ellenére a diagnózis elvei az életkortól függetlenül azonosak. Azonban néhány különleges szempontot figyelembe kell venni e korcsoportnál. Így például az orvosok a fiatalabb betegek esetében különös figyelmet szentelnek a gyógy mód meghatározására, mérlegelve a kezelés előnyeit a felnőttekhez képest gyermekkorban gyakrabban előforduló esetleges hosszú távú szövődeményekkel szemben. A mikózis fungoides előnyben részesített kezelése a fénykezelés, de nagyon fiatal gyermekeknel ez a gyakorlatban nem kivitelezhető.

Gyermekeknel a betegség megkülönböztető jegei félrevezetőek lehetnek, ami még inkább megnehezíti a kután limfóma diagnosztizálását ebben a korcsoportban. Nehezítő körülményt jelent az is, hogy az orvosok általában ódzkodnak a biopsziák elvégzésétől gyermekeknel, kivéve, ha a betegség jelenlétének egyértelmű jelei vannak – és a biopszia a legmegbízhatóbb módja a kután limfóma minden kétséget kizáró diagnosztizálásának. Ezen okok miatt gyakran a betegség diagnosztizálása a gyermekeknel sokkal tovább elhúzódhat, mint felnőtteknel. A betegség prognózisa a gyermekeknel hasonló, mint a felnőtteknel.

A krónikus gyulladáson bőrbetegségben (dermatitiszben) szenvedő gyermekek esetében – ezek olyan, folyamatosan fennálló bőrbetegségek, amelyeket nem sorolnak egy bizonyos diagnózisba (a pszoriázis, ekcéma vagy atópiás bőrgyulladás nem szokványos megjelenési formája) – az orvosnak számba kell vennie a mikózis fungoides lehetőségét. Az ilyen összetett és gyakran egyértelműen nem azonosítható betegségek diagnosztizálásában és

kezelésében rejlő nehézségeket a szülők aggodalmai, reményei és a gyermek megértési képessége is tovább fokozzák.

A kutatók csak az utóbbi néhány évben, az újabb rendelkezésre álló adatok birtokában kezdték igazán megismerni a kután limfóma gyermekkori megjelenési formáinak jellegzetességeit.

A gyermekkori betegek kezelésével kapcsolatos döntéseket azért nehéz meghozni, mert a fiatalabb betegek érzékenyebbek bizonyos kezelések káros hatásaival szemben. Különös gondot jelent az, hogy fiatal korbanál fogva a gyermekkori betegeknél hosszabb az az idő, ami alatt a rákellenes kezelések hosszú távú káros hatásai kialakulhatnak és így hosszabb ideig tapasztalhatja azokat a beteg. Szájon át/helyileg alkalmazott pszoralénnel kombinált ultravioleta A fénykezelés (PUVA) vagy keskenysávú UVB fénykezelés, helyi sugárkezelés vagy teljes bőr elektronsugaras kezelés esetén a fiatalabb betegeknél eredendően nagyobb a kockázata a bőrrák kialakulásának, mivel a várható élettartamukból hátralévő rész hosszabb.

Hasonlóképpen a szisztémás kemoterápiára szoruló gyermekkori betegeknél későbbi életük során leukémia alakulhat ki, és a retinoidokat, például izotretinoint (Accutane®) szedő betegeknél fennáll a csontnövekedés visszamaradásának kockázata. A helyileg alkalmazott szteroidok és a nitrogénmustár vegyületek a korai stádiumú betegségben a biztonságosabb kezelési lehetőségek közé tartoznak, és a rák kialakulásának alacsonyabb kockázatát vonják maguk után. Végül soron gyermekkori kután limfóma esetén a megfelelő kezelésnek az egyes betegek egyedi jellemzőihez és igényeihez kell igazodnia.

Ritkán ugyan, de serdülőkorúaknál is diagnosztizálják a kután limfómát. A szexuálisan aktív betegek esetében ez a diagnózis nagyon lesújtó lehet. A legnehezebb dolog egyes betegek elmondása szerint a betegség testi megnyilvánulása, különösen akkor, ha a beteg aktivitást kívánó munkahelyen dolgozik vagy társasági életet él. Az arcon megjelenő kiütések vagy a betegség más szembevető megnyilvánulásai szégyenlőssé tehetik a beteget.

„Összetörve, megcsonkítva érzed magad, mintha már nem lennél ép egész.”

Beteg

A diagnózisát kezelje úgy, ahogy bármely más súlyos orvosi diagnózis esetében tenné – végül is egy rákbetegségről van szó, és ha ezt a kifejezést használja a kollégáival, barátaival és párjával folytatott beszélgetés során, az emberek megértőbbek lehetnek Önnel szemben.

8 Bőrápolás

A kután limfóma, valamint annak bizonyos kezelése a bőr kiszáradását, viszketését és pikkelyes hámlását okozhatják. Mivel a kután limfóma a bőrön jelentkezik és olyan hatásokat fejt ki, amelyek a bőr irritációjával járhatnak, ahhoz hasonló bőrápolási tanácsok adhatóak a betegeknek, mint amiket a más krónikus bőrbetegségek, például az ekcéma esetén javasolnak. Az alábbiakat érdemes megfigyelni a szokásos bőrápolás kapcsán.

Hidratálás

A megfelelő hidratálás nagyon fontos szerepet játszik a bőr egészségének megőrzésében, mivel segít a bőr barrier (azaz védőréteg) funkciójának megerősítésében és a nyugodt bőr érzésének fenntartásában. A bőr hidratáltságának megőrzése és szárazságának csökkentése is enyhítheti a viszketést. A száraz bőr elleni küzdelem egyszerű és hatékony módja, ha gyakran alkalmazunk hidratálószeret vagy bőrpuhító készítményeket.

Olyan sok különböző hidratálószer létezik a piacon, hogy nehéz lehet eldönteni, melyiket használjuk. Néhány tipp a termékek összehasonlításához:

- A kenőcsök és krémek rendelkeznek a legerősebb hidratáló hatással. Ezek a legjobb hidratáló termékek, mivel olajtartalmuk magas, ezáltal jobban behatolnak a bőrbe és hatásuk tovább tart.
- Kerülje a testápoló tejek használatát, mivel ezek nagyrészt vizet és csak kevés olajat tartalmaznak. Kerülje a gélek használatát, mivel ezek alkoholt vagy acetont tartalmaznak, amelyek száríthatják a bőrt. Kerülje az illatanyagokat és színezékeket tartalmazó hidratáló készítményeket.
- Gyakran, naponta legalább 2–3-szor vigye fel a hidratálószeret, ezzel megelőzheti a bőre kiszáradását.
- Különböző termékek kipróbálására lehet szükség, mielőtt megtalálná azokat, amelyek a leghatásosabbak.

Akkor vigye fel a bőrére a hidratáló készítményt, amikor az még nedves, mert így a hidratáló krémek és a lubrikáns (nedvesítő, a kiszáradástól védő) kenőcsök a vizet a bőrbe tudják zárni és tartósabban képesek csillapítani annak szárazságát. Amikor a bőr kiszárad és pikkelyesen hámlik, nedvesítsük meg a bőrt vízzel, majd vigyünk fel lanolintartalmú lubrikáns kenőcsöt, például vazelint. A betegeknek gyakran napjában többször is nedvesíteniük és hidratálniuk kell a bőrüket. A megfelelő hidratáló készítményekkel kapcsolatos

információkért érdemes felvennie a kapcsolatot az Ön országában működő, ekcémásokat támogató helyi vagy országos szervezetekkel.

A bőr szárazsága

A bőrszárazság a kután limfóma szinte összes megjelenési formáját kíséri.

A bőr szárazságának (más néven xerózisnak) a leggyakoribb következménye a viszketés, amely nagymértékben hozzájárul a betegek által tapasztalt diszkomfortérzéshez.

Természetesen a bőr szárazsága rendkívül változatos formákban kísérheti a kután limfómát. Néhány betegnél száraz foltok jelennek meg elsősorban a hidegebb hónapokban, amikor alacsony a levegő nedvességtartalma. Más betegek száraz bőrfoszlányok leválását tapasztalják egész évben, ahogy a betegség a bőrt fokozatosan egyre nagyobb felületen érinti. A kiterjedt bőrbetegségben szenvedőknél, különösen olyan betegeknél, akiknél (az eritroderma néven is ismert) bőrpír is fennáll, előfordulhat a bőr diffúz (kiterjedt) hámlása (más néven deszkvamáció).

Ez aggodalmat kelthet a betegekben. Néhányuk kellemetlenül érezheti magát, amikor nyilvános helyeken járva és otthon észrevehetővé válik bőrük hámlása. Ez érthető és teljesen normális érzés. A betegek több módon is leküzdhetik ezeket a tüneteket, így vastagon bekenhetik a bőrt olyan zsíros kenőcsökkel, amilyen például a vazelin (Vaseline®). E készítmények legalább 2-5 órán át képesek csökkenteni a hámlást és a pikkelyesedést, és elegendő ennyi idő múltán újra felvinni őket a bőrre.

Illatanyagmentes fürdőolajok adása a fürdővízhez és a bőr 10 percig történő áztatása hetente több alkalommal egyes betegeknél megkönnyítheti a leváló hámréteg eltávolítását. Felhívjuk a figyelmet arra, hogy az ilyen fürdőtől a bőr nagyon csúszóssá válhat, így a betegek számára óvatosság ajánlott a fürdőkádból való kiszálláskor.

A tejsavat tartalmazó vény nélkül kapható készítmények elősegíthetik a száraz bőrfoszlányok eltávolítását a pikkelyesen hámló bőrről. A legtöbb ilyen termék 12% tejsavat vagy 10% karbamidot tartalmaz illatmentes összetételben.

Viszketés

A legtöbb kután limfómában szenvedő beteg viszketést (más néven pruritust) tapasztal, és sokszor sikertelenül próbálja csillapítani ezt a krónikus, bosszantó tünetet. Az utóbbi évekig

kevésbé voltak ismertek azok az alapvető mechanizmusok, amelyek előidézik a viszketést, illetve kevés vizsgálatot végeztek ezekkel kapcsolatban.

A viszketést tapasztaló betegek először a viszketést okozó területet kezdik el vakarni, ez jelet küld az agynak, ami onnan visszajut a bőrbe, ez pedig kényszeres vakaródzást indít be. Hatásos lehet, ha jégpakolást, mélyhűtött zöldséges zacskót vagy zúzott jeget tartalmazó, papírtörőbe csavart műanyag zacskót helyezünk a viszkető területre és legalább 10 percig rajta tartjuk a bőrön. Ez mintegy „kioltja a tüzet”. Tekintsünk úgy a viszketésre, mint a futótűzre – ha az egyszeri viszketési ingert meg tudjuk szüntetni, azzal megakadályozhatjuk, hogy az egész bőrünkön elharapódzzon.

A kután limfómás betegek többsége esetében a viszketés mértéke a csekély irritációtól egészen a kízó érzésig terjedhet. Utóbbi jelentősen ronthatja a beteg életminőségét. A kután limfóma okozta viszketés azért különösen kellemetlen, mivel kis területről kiindulva terjedhet szét az egész testre. Egy az Egyesült Államokban, a Bostoni Egyetemi Orvostudományi Karán a néhai Dr. Marie-France Demierre által végzett vizsgálatban a kután limfómás betegek 88%-a a viszketést a betegséggel kapcsolatos legfőbb kellemetlenségek közé sorolta.

A viszketés alapján véve egy élettani jelenség és nagyobb valószínűséggel jut a beteg a megfelelő kezeléshez, ha részletesen beszámol kezelőorvosának a panaszai súlyosságáról. Amikor találkozik orvosával, próbálja meg egy 1-től 10-ig terjedő skálán pontozni a viszketés súlyosságát, ahol az 1 a viszketés hiányát, a 10 pedig az elviselhetetlen, a zavartalan mindennapi életvitelt gátló viszketést jelenti.

Bár a viszketés okát megdönthetetlenül még nem sikerült meghatározni, rendelkezésre áll néhány kezelési mód. Az első vonalbeli kezelést gyakran az antihisztaminok jelentik. Ezek közé tartoznak a nappali alkalmazásra szánt Allegra® és Claritin®, illetve a Benadryl® és az Atarax®, amelyeket inkább este szoktak bevenni, mivel nyugtató-álmósító hatással rendelkeznek. Az említett gyógyszerek közül néhány vény nélkül kapható, míg mások csak vényre adhatók ki. Ezek a gyógyszerek gátolják a bőrpír, duzzanat és viszketés létrejöttét. A betegek többségénél a viszketési inger jelentősen fokozódik elalvás előtt, így a nyugtató hatású antihisztaminok különösen hatásosak lehetnek.

Egyszerű házi gyógymódok is léteznek a viszketés enyhítésére. Áztassa bőrét 15 percig zabpelyhes fürdőben. Helyezzen hideg borogatást a különösen viszkető területre, ez megnyugtatóan az irritált bőrt és csökkenti a viszketést. Alkalmazzon nedves lepedős

kötözést, amely egyszerű, biztonságos és hatékony módszer a viszketés enyhítésére, valamint a vörösség, égő érzés és a sebváladozás csökkentésére. Ha kezelőorvosánál jár, kérjen tőle részletes utasításokat, hogyan kell alkalmazni ezt a kötözési módot.

Léteznek a viszketést enyhítő gyógyszerek. Néhány ilyen gyógyszer az alábbi:

- A gabapentin (Neurontin®) egy epilepsziás görcsökre hajlamos betegek számára felírt görcsgátló szer, amely hatásosnak bizonyult a viszketés kezelésében.
- A mirtazapin (Remeron®) egy antidepresszáns, amelyet lefekvés előtt szednek azok a betegek, akik a viszketésük miatt nehezen tudnak elaludni.
- Az aprepitant (Emend®) egy kemoterápia által kiváltott hányinger és hányás megelőzésére használt vényköteles gyógyszer, amely bizonyítottan hatékonyan csökkenti a viszketést.
- A fénykezelés működőképes kezelési lehetőség a mikózis fungoidesben szenvedő betegek, különösen a viszketéstől is szenvedők számára.
- A helyileg alkalmazott szteroidok más kezelési módokkal együtt alkalmazva hatásosak lehetnek, de a súlyos esetek kezelésére az érintett bőrfelület nagy mérete miatt általában ezek nem alkalmasak.
- A kevésbé súlyos esetekben a leghatásosabb szerek a pramokaint (a pramokain egy érzéstelenítő szer, amely gátolja a viszketési inger átadását a bőr idegvégződéseiben) vagy a mentolt (amely hűsítő tulajdonságai révén képes elnyomni a viszketési ingert) tartalmazó, vény nélkül kapható emulziós készítmények. Legyen óvatos a fájdalomcsillapítók alkalmazásakor, mivel azok bizonyítottan súlyosbíthatják a viszketéses rohamokat.

Ezen kívül a viszketés bizonyos mértékű enyhüléséről számoltak be az olyan alternatív módszerek, mint az akupunktúra és a biofeedback alkalmazásakor.

A bőr berepedése

A bőr berepedése a bőrön keletkező egyenes, vonalszerű hasadékra utal, amely gyakran a bőr második rétegéig is lehatol, ahol jelentős fájdalmat és kellemetlen érzést okoz.

Berepedések elsősorban az ujjak és kezek tenyér felőli oldalán fordulhatnak elő. A berepedezés megnehezítheti az ujjak használatát a finom motoros (mozgató) készségeket igénylő tevékenységek, például öltözködés, írás, főzés vagy evés során. Berepedések bármikor, bárkinél keletkezhetnek, de különösen télen és elsősorban olyanoknál, akik

tenyerén valamilyen betegség, például a kután limfóma következtében megvastagodott és pikkelyesen hámló a bőr.

Az orvosok többsége szerint a pikkelyesen hámló bőrű betegeknél úgy megy végbe a folyamat, hogy az eleinte kisméretű repedés baktériumokkal fertőződik, majd emiatt a repedés szélesebbé válik és a fájdalom fokozódik. Télen ez gyakoribb jelenség, mint nyáron, mivel nyáron a párás időjárási viszonyok között, a levegő megnövekedett nedvességtartalmának köszönhetően minimálisra csökken a bőr berepedezési hajlama.

A betegek megelőző intézkedéseket tehetnek a berepedezés elkerülése érdekében úgy, hogy a kezek és lábak megvastagodott, pikkelyesen hámló bőrét illatanyagmentes krémekkel vagy vazelintartalmú készítményekkel naponta többször vastagon bekenik. Este lefekvéskor felvihetünk egy vastag réteget a tenyerekre és a talpakra, majd az alváshoz fehér pamutkesztyűt vagy pamutzoknit húzhatunk.

Ha a berepedések már kialakultak, fontos, hogy naponta legalább kétszer szappannal és vízzel tisztítsuk meg őket és a berepedéseket kezeljük antibiotikum-tartalmú kenőccsel, hogy gyógyulásukat meggyorsítsuk. A legtöbb bőrgyógyász arra figyelmezteti a betegeket, hogy kerüljék a hármas antibiotikum-kombinációt tartalmazó kenőcsök (pl.: Neosporin®) használatát, mivel azok neomicin összetevője allergén és kiütéseket okozhat. Ha a berepedezés nem múlik el, a betegeknek kezelőorvosukhoz kell fordulniuk vényköteles helyileg alkalmazott antibiotikum-készítmények felírása érdekében.

Esetenként a berepedés olyan mély és széles lehet, hogy az orvosok azt az utasítást adják a betegeket, hogy ragasszák össze pillanatragasztóval a berepedést. Ha a beteg ilyen utasítást kap, a berepedést szappannal és vízzel meg kell tisztítani és egy apró csepp pillanatragasztót kell a berepedésbe cseppentenie, majd 60–90 másodpercig össze kell szorítani a környező bőrt. A ragasztó nagyon gyorsan megköt. A betegeknek ügyelniük kell arra, nehogy összeragasszák az ujjukat.

Emellett javasolt a New Skin® vagy hozzá hasonló készítmények használata. Ez egy gyenge ragasztót is tartalmazó antibiotikumoldat, amely védőréteget képez a berepedések felett és olyan vegyi anyagok keverékét is tartalmazza, amelyek a bőrhöz kötődő, a szennyeződéseket és a baktériumokat kizáró, a nedvességet benntartó polimerréteget képeznek. A folyékony kötszer vagy hasonló nevű termékeket keresse.

Fertőzés

A bőrfertőzések nem ritkák a kután limfómás betegek körében. Előfordulhat, hogy a *Staphylococcus aureus* nevű baktérium telepedik meg egyes olyan betegek bőrén, akik bőre nagyobb mértékben érintett. Míg bizonyos *Staphylococcus* baktériumfajok szokásos körülmények is a bőrünkön élnek, a kután limfómában szenvedő betegeknél a leggyakrabban ez a változat okoz bőrfertőzéseket. Ha ezek a baktériumok jelen vannak, a fertőzések általában a kután limfóma okozta bőrelváltozásokban alakulnak ki. A fertőzések jelentik a legfőbb problémát a kután limfómás betegek számára, mert ha ezeket nem kezelik, annak életveszélyes következményei lehetnek.

Ezt szem előtt tartva fontos, hogy felismerje a bőrfertőzés jeleit és tudja, hogy mikor kell orvosához fordulnia. A bőrfertőzés jelei a következők lehetnek:

- vörös bőrterület, amely fájdalmas, duzzadt és a felszínén sebvarasodás vagy váladékozás figyelhető meg,
- a bőrelváltozást körülvevő enyhe bőrpír,
- nem viszkető, de fájdalmas bőrelváltozás,
- olyan elváltozások, amelyek felett vékony, sárgás varasodás képződik.

Az alábbi tünetek bármelyikének előfordulása esetén (ezek a cellulitisz, azaz a bőr mélyebb rétegeit érintő fertőzés, vagy a vérmérgezés kezdetét jelezhetik) azonnal forduljon kezelőorvosához:

- láz és hidegrázás alakul ki hirtelen fellépő fáradtsággal és gyengeséggel kísérvé;
- az összes bőrelváltozása hirtelen érzékeny és vörössé válik, főleg ha az elváltozásoktól a törzs (a hónaljok vagy az ágyék) irányába terjedő vörös csíkok jelennek meg.

Fürdés és zuhanyozás

Fürdés vagy zuhanyozás közben ügyeljen arra, hogy langyos – ne forró – vizet használjon, mert a forró víz kioldja a bőrünkben található természetes bőrsírt, amely a víztartalom megőrzésében játszik szerepet, így a tisztálkodás után még szárazabbá válhat a bőr. A forró víz a bőr véráramlását is fokozza, ami a viszketés erősödését okozhatja a zuhanyzás vagy fürdés után. A túlzottan forró víz átmenetileg csillapíthatja a viszketést, de ez nem ajánlott, mert hosszabb távon ronthatja a bőr állapotát és súlyosbíthatja a viszketést.

A fürdés és a zuhanyzások csak rövid ideig, legfeljebb 15 percig tartsanak. A bőrpuhító készítményeket legjobb a fürdés után felvinni a bőrre, amikor az még nedves. A hidratáló krémek (vagy a bőrpuhító készítménybe kevert helyileg alkalmazott gyógyszerek) nedves bőrön való alkalmazása révén a nedvesség a bőr külső rétegeibe zárható.

A „hipós fürdőkkkel” – ami olyan, mintha fürdőjét úszómedencévé alakítaná – csökkenthető a viszketés és a bőrfertőzések előfordulása. A hipós fürdők során hetente háromszor 15 percig áztassuk magunkat háromnegyed kádnyi meleg vízben, amelyhez 60 ml tiszta háztartási hipót (6–8%-os illatanyagmentes nátrium-hipoklorit oldatot) adtunk. A hipós fürdők nemcsak csökkentik a fertőzés kockázatát, de gyulladáscsökkentő hatásuk is bizonyított.

Szappanok

Ami a szappan használatát illeti, a kevesebb több. Ha a beteg szappant kíván használni, próbálja ki az olajat is tartalmazó hidratáló szappanokat. Kerülje az erősen illatosított szappanokat, mert az illatanyagokat alkoholban oldott formában viszik be a készítményekbe, az alkohol pedig szárítja a bőrt. A illatanyagok irritáló hatásúak és potenciális allergének is lehetnek. Válasszon olyan szappanokat és hidratáló krémeket, amelyek illatanyagtól mentesek. Kerülje az antibakteriális vagy dezodoráló hatású szappanokat, mivel ezek túlságosan száríthatják a bőrt.

Mosószer

A mosószer szintén befolyásolhatja a bőr állapotát. Ügyeljen arra, hogy illatanyagmentes mosószereket használjon. A textilöblítők gyakran szintén illatosítottak, így keressen olyan terméket, amelyik illatanyagmentes. A szárítógépben használt textillágyító kendők az érzékeny bőrű betegek számára gyakran károsak, mivel illatanyagaik közvetlenül bevonják a ruhadarabokat, a bőrrel közvetlenül érintkezve pedig állandó irritációs forrást jelenthetnek.

Napvédő készítmények

A túlzott napozás károsítja a bőrt. Használjon fényvédő szert, viseljen karimás kalapot, és lehetőleg viseljen egész évben hosszú ujjú felsőt és nadrágot. Ha a kezelése során fénykezelésben részesül, orvosa UV-szűrős napszemüveg viselését tanácsolhatja. Azonban egyes kután limfómás betegek esetén a rövidebb idejű (15–20 perces) napozás kedvező hatással lehet a bőrre. Beszélje ezt meg egészségügyi szakembercsapatával, hogy meghatározhassák az Ön számára legalkalmasabb protokollt.

Egyéb tippek

A következő hasznos tanácsok követésével szintén hozzájárulhat bőre nyugalmának megőrzéséhez:

- Viseljen laza, kényelmes ruhákat, amelyek „lélegeznek”. A pamutruházat a legideálisabb. Kerülje az olyan durva, érdes anyagokat, mint a gyapjú. Ne viseljen szoros ruhadarabokat.
- Ne súrolja, dörzsölje erősen a bőrét.
- Körmeit mindig vágja rövide, a fertőzések és a bőr sérülésének megelőzése érdekében.
- Kerülje teste túlmelegedését; az izzadás fokozza a viszketést.
- Sajátítson el stresszkezelési módszereket, mivel a stressz a kután limfóma fellángolását okozhatja és fokozhatja a viszketést.

14. fejezet – Szexuális élet

Intimitás

Ha Ön után limfómában szenved, az intim együttlétek megnehezülhetnek azon egyszerű okból, hogy a plakkok, elváltozások és kiütések miatt annyira kellemetlenül érezheti magát, hogy nem vágyik arra, hogy megérintsék. Emellett a után limfómában szenvedő betegek megváltozott külső megjelenésük miatt néha szégyellőssé válnak, illetve nem mutatnak érdeklődést az intim együttlétek iránt. Bizonyos tünetek a védtelenség, csupaszság érzését idézik elő a bőrben, ami a testi érintkezést kellemetlen élménnyé teszi. A betegség számos mozzanata, kezdve a viszketéstől az égő érzésen keresztül a zuhanyozás utáni kenőcsözésig, kifejezetten megnehezítheti az intimitás megélését.

A pároknak valahogy meg kell birkózniuk ezzel. Előfordulhat olyan alkalom, amikor Ön úgy érzi, egyszerűen nem képes a nemi együttlétre, és remélhetőleg a partnere is megérti ezt. Más esetben, amikor nem zajlik éppen a betegség fellángolása, valószínűleg normális mértékű nemi vágyat érez. A fiatalabb betegek sokszor még betegségük ellenére is gyermeket vállalnak.

Ahogy szüksége van egy erős támogató rendszerre, amely segít átlendülni a betegség mélypontjain, úgy szüksége van egy olyan társra is, akinek nem pusztán fizikai támaszt, hanem szeretetet és megértést is nyújt.

„Ha betegek vagyunk, legyen bármilyen szörnyű betegségünk is, szükségünk van egy olyan partnerre, aki végtelenül megértő. Ápolói szerepben elkeserítő az, ha az ember nem tudja, mit tehetne azért, hogy az általa szeretett személy jobban érezhesse magát.”

Beteg

A kommunikáció létfontosságú a betegség teljes fennállása alatt. Fontos, hogy az Ön partnere tudja, mikor szabad megérintenie Önt és mikor nem, szelíden elmagyarázva neki, hogy a „nem” nem a másik elutasítását jelenti, hanem a bőrbetegségének tünetei miatt van.

„Meg kell mondanod a párodnak: »Tiszta szívemből szeretlek, de nem tudom elmondani neked, hogy min megyek keresztül éppen« – és biztos vagyok benne, hogy párod ezt meg fogja érteni, hiszen tudja, hogy szeretitek egymást.”

Beteg

Egy menet a krónikus betegség hullámvasútján még erősebbé is teheti is a szeretetét.

Termékenység

A kután limfómák az esetek többségében krónikus betegségek. Krónikus állapotokról lévén szó, a kezeléseket egy gyakran hónapoktól évekig tartó időtartam alatt, folyamatosan kapják a betegek. Az orvosok és a betegek is a kíméletes, biztonságos, jól tolerálható és hatásos kezeléseket keresik, amelyek hosszú időn át képesek a limfóma kezelésére, kordában tartására. Az új kezelések vizsgálatakor az orvosok az alapján döntenek el, hogy egy új kezelés hatásos-e, hogy egyaránt figyelembe veszik a kezelésre adott válasz időtartamát (hogy mennyi ideig marad hatásos a vizsgált kezelés) és azt, hogy hány ember állapotában áll be javulás.

A családtervezésnél még a kíméletes terápiák hosszú ideig történő alkalmazása is problémát jelenthet. Mivel számos kezelési mód csak a kezelés időtartama alatt fejt ki hatását, gyakran családtervezési szempontokat is figyelembe kell venni a kezelés kiválasztásakor. Ez magában foglalja a termékenységet (a teherbe esés vagy megtermékenyítés képességét vagy lehetőségét), a fogamzást (a teherbe esés és megtermékenyítés tényleges folyamatát), a terhességet és a terhesség utáni szoptatást. Ezeket a szempontokat figyelembe kell venni, ha egy beteg vagy partnere hamarosan vagy akár a távolabbi jövőben is kisbabát szeretne.

A kezelések többségét nem vizsgálják terhes nőknél. Ismereteink nagyrészt állatkísérletekből, a gyógyszerek hatásmechanizmusának ismeretéből, illetve néhány olyan esetből származnak, amikor a betegek valamelyik ilyen kezelés ideje alatt estek teherbe. Mivel kevés információ áll rendelkezésre és minden egyes betegnek sajátosak a kezeléssel kapcsolatos igényei, kérjük, ne az Ön ellátására vonatkozó konkrét ajánlasként tekintsen az itt írtakra, hanem általános tájékoztatásként, amelyből kiindulva beszélgetést kezdeményezhet kezelőorvosával.

Kifejezések jegyzéke

Agresszív limfómák

Gyorsan növekvő és általában azonnali kezelést igénylő limfómák; nagyfokú limfómákként is ismertek.

Alemtuzumab (vagy Campath®)

A CD52, egy mind a B-, mind a T-limfocitákon megtalálható antigén (vagy marker) ellen irányuló monoklonális antitest. A gyógyszert az előrehaladott CTCL kezelésére alkalmazzák.

Allogén (össejt)átültetés

Olyan eljárás, amely során a beteg egy másik személyből származó csontvelői vagy őssejteket kap.

Antiemetikum (hányáscsillapító)

A hányinger és hányás csillapítására vagy megelőzésére szolgáló gyógyszer.

Antigén

Az összes sejt felszínén megtalálható, azonosítást lehetővé tévő fehérjék. Az immunrendszer az antigének alapján határozza meg, hogy az egyes sejtek a szervezet szükséges részei vagy elpusztítandók-e.

Antitest

B-limfociták által termelt komplex fehérje, amely a toxinok, baktériumok és néhány ráksejt antigénjeivel reakcióba lépve elpusztítja vagy eltávolítandóként jelöli meg azokat.

Autológ (össejt)átültetés

A csontvelő- vagy őssejtátültetés azon típusa, amely során a beteg saját őssejteket kap.

BCNU

Kemoterápiás szer, amelyet helyileg alkalmaznak CTCL-ben (karmusztin néven is ismert).

Betegségprogresszió

Arra használt kifejezés, ha a betegség a kezelés ellenére súlyosbodik (más néven kezelési kudarc).

Bexarotén (vagy Targretin®)

Kapszula és gél formában is alkalmazott gyógyszer, amely bizonyítottan hatásos a CTCL kezelésében.

Biológiai kezelés

Olyan kezelés, amely az immunrendszert a fertőzés vagy betegség ellen irányuló válaszra használja fel vagy serkenti.

Biomarker

Egy betegség jelenlétének kimutatására használt vegyület (általában fehérje).

Biopszia (szövetminta)

Szövetrészlet eltávolítása diagnosztikai célú mikroszkópos vizsgálathoz.

Bőrgyógyász (dermatológus)

A bőrbetegségek diagnosztizálására és kezelésére szakosodott orvos.

Campath® – lásd az alemtuzumabnál.

Célzott kezelés

Olyan kezelés, amely a ráksejtben egyedileg előforduló vagy kórosan képződő, meghatározott génekre vagy fehérjékre (célpontokra) irányul.

CT vagy CAT (számított (axiális) tomográfiás) felvétel

E képalkotó vizsgálat során részletes képfelvételek sorozata készül a test belsejéről egy számítógéphez csatlakoztatott röntgengép segítségével.

Csecsemőmirigy

A szegycsont mögött található mirigy, amely serkenti a limfociták szaporodását és fejlődését. A T-limfociták kiválogatódása a csecsemőmirigyben megy végbe.

Csontvelő

A csontok belsejében megtalálható, őssejteket tartalmazó szivacsos állományú anyag. Az őssejtekből háromféle sejtípus képződhet: vörösvértestek, amelyek az oxigént a szervezetbe szállítják, és a szén-dioxidot felveszik onnan; fehérvérsejtek, amelyek megvédik a szervezetet a fertőzésektől; és vérlemezkék, amelyek a véralvadásban játszanak szerepet.

Daganat

Kóros szöveti csomó vagy duzzanat. Daganatok a szervezetben bárhol előfordulhatnak. A daganat lehet jóindulatú (nem életveszélyes) vagy rosszindulatú (súlyosbodó és esetleg életveszélyes, kivéve ha sikeresen kezelik őket).

Elektronsugaras kezelés

A sugárkezelés egy formája, amely csak a bőr felületi részeinek kezelését végzi. Rendkívül hatékony a CTCL okozta bőrelváltozások eltávolításában. A bőr részeinek vagy a teljes bőrfelületnek a kezelésére alkalmazható. Ha a teljes bőr kezelésére alkalmazzák, teljes bőr elektron sugaras (TSEB) kezelésnek nevezik.

Fáradtság

Csökkent működőképesség, amely gyakran a kimerültség, álmoság vagy ingerlékenység érzésével jár.

Fokozat

A daganat besorolásának módszere az alapján, hogy a daganat mennyire agresszíven növekedik.

Helyileg alkalmazott szteroidok

Az erős hatású helyileg alkalmazott szteroidok bizonyítottan hatásosak CTCL-ben, és a korai stádiumú betegségben (IA és IB stádium) képesek gyógyulást előidézni. A helyileg alkalmazott szteroidok egyszerűen alkalmazhatóak és nem kötődik hozzájuk sok olyan szövődmény, mint amilyenek a CTCL egyéb bőrön alkalmazott kezeléseinél megfigyelhetők.

Helyileg alkalmazott

A bőrön alkalmazott gyógyszer vagy kezelés.

Hematológus

A vér és a vérképző szervek betegségeinek kezelésére szakosodott orvos.

Immunológiai vizsgálatok

Olyan vérvizsgálatok, amelyekkel a diagnosztikus fehérjék vagy antigének jelenléte kimutatható egy daganatban.

Immunrendszer

A szervezetnek azok a védekezési mechanizmusai, amelyek a fertőzések elleni

küzdelemben és az idegen szövetek felismerésében vesznek részt. Az összes CTCL és limfóma immunrendszeri betegség.

Immunterápia

Lásd a biológiai kezelésnél.

Indolens limfóma

Olyan limfóma, amely lassan növekszik és kevés tünetet okoz. Kisfokú limfómának is nevezik.

Interferon (vagy Intro® vagy Roferon®)

Olyan szisztémás kezelés, amelyről bizonyítottan nagyon hatásos a CTCL kezelésében.

Interferonok

A szervezetben természetes módon előforduló vegyületek, amelyek a fertőzések és a gyulladás esetén serkentik az immunrendszert. Szintetikus formáit vírusfertőzések, autoimmun betegségek és rákbetegségek kezelésére használják.

Intron®A – lásd az interferonnál

Laktát-dehidrogenáz (LDH)

Enzim, amelyet a vérben mérnek és biomarkerként használnak a rákos daganat kiterjedésének vagy szervezetben való szétterjedésének meghatározása céljából.

Karmusztin

Kemoterápiás szer, amelyet helyileg alkalmaznak CTCL-ben (BCNU néven is ismert).

Kemoterápia

A gyorsan osztódó rákos sejtek, így a limfómasejtek szaporodásának megállítására szolgáló gyógyszeres kezelés.

Kemoterápiás ciklus

A kemoterápiás kezelés folyamatának leírására használt kifejezés. A kemoterápiás ciklust egy pihenési időszak követi, amely során a szervezetnek lehetősége van a regenerálódásra.

Kemoterápiás protokoll

Rákellenes gyógyszerek kombinációja, amely meghatározott dózisban és meghatározott sorrendben, szigorú ütemezés szerint kerül beadásra.

Kisfokú limfóma – lásd az indolens limfómánál.

Nyirok

A nyirokrendszerben található vízszerű folyadék, amely fehérvérsejteket (limfocitákat) tartalmaz.

Klinikai vizsgálat

Olyan kutatási célú vizsgálat, amelyben újfajta kezelést adnak be a betegeknek annak megállapítása céljából, hogy ez a kezelés biztonságosabb, hatásosabb vagy kevésbé mérgező-e, mint a jelenleg használt kezelések. A klinikai vizsgálatok fontos szerepet töltenek be a betegségek megértésének folyamatában, és meghatározó a jelentőségük az új kezelések jóváhagyásához szükséges információknak a gyógyszerengedélyező hatóságok számára történő szolgáltatása tekintetében.

Kombinációs kemoterápia

Több gyógyszer együttesen történő adása bizonyos daganatok kezelésre adott válaszarányának növelése céljából.

Limfocita

A fehérvérsejtek egy típusa. A nyirokfolyadék által szállított limfociták az immunrendszer részét képezik és a fertőzések ellen küzdenek.

Limfóma

A limfociták rákos megbetegedése, amely a nyirokrendszer nyirokcsomóit, szerveit és szöveteit (immunrendszer) érinti, és általában Hodgkin limfóma, illetve non-Hodgkin limfóma kategóriákba sorolják.

Lokalizált (helyi) betegség

Olyan rákbetegség, amely a testnek csak egy kis, körülhatárolt részében van jelen - például a nyakban vagy a hónaljban.

Matrex® – lásd a metotrexátnál.

Meklóretamin

A CTCL kezelésére helyileg alkalmazott gyógyszer. Nitrogénmustár néven is ismert.

Metotrexát (vagy Matrex®)

Kemoterápiás szer, amelyet bizonyos ráktípusok kezelésére adnak.

Monoklonális antitestek

Olyan antitestek, amelyeket specifikusan egy adott antigén ellen hatnak. A tudósok nagy mennyiségű antitestet képesek előállítani, amely a sejt felületén található egyetlen célpont (vagy antigén) ellen irányulhat. A monoklonális antitesteket a limfocitákon található felszíni fehérjék azonosítása révén a limfómák osztályozására használják.

MRI (mágneses rezonanciás képalkotás, magnetic resonance imaging)

Az MRI mágneses és rádiófrekvenciás hullámok felhasználásával készít képeket a test belsejéről. Az MRI felvételek olyan információkat szolgáltathatnak a szövetekről és szervekről, amelyek más képalkotó módszerekkel nem nyerhetők.

Mustargen

A CTCL kezelésére helyileg alkalmazott gyógyszer. Meklóretamin néven is ismert.

Nitrogénmustár (NM)

A CTCL kezelésére helyileg alkalmazott gyógyszer. Meklóretamin néven is ismert.

Non-Hodgkin limfóma (NHL)

Több, egymással szoros kapcsolatban álló, a nyirokrendszerből eredő rákbetegség csoportja. Bár az NHL különböző típusai között vannak hasonlóságok, a mikroszkóp alatt vizsgált rákos sejtek kinézetét, a sejtek szaporodását és a daganat szervezetre kifejtett hatását tekintve különböznek egymástól. A CTCL a NHL egyik típusa.

Nyálkahártya-gyulladás (mukozitisz)

A szöveteket és szerveket bélelő nyálkahártya gyulladása. A szájüregben kisebesedés vagy gyulladás jellemzi.

Nyirokcsomó

A nyirokrendszer ereiben található kisméretű bab alakú mirigyek. Több ezer található belőlük a testben, a nyakban, a karok alatt, a mellkasban, a hasban és az ágyékban. A nyirokcsomók megszűrik a nyirokfolyadékot, csapdába ejtve és megsemmisítve az esetlegesen káros baktériumokat és vírusokat.

Nyirokrendszer

Azok a csatornák, szövetek és szervek, amelyek a fertőzések és más betegségek ellen küzdő limfocitákat raktározzák és szállítják.

Onkológus

A rákbetegségek kezelésére szakosodott orvos. Egyes onkológusok a kemoterápiára (orvosi onkológus), a sugárkezelésre (radio-onkológus) vagy a sebészetre (sebészeti onkológus) specializálódnak.

Ontak®

A CTCL kezelésére alkalmazott gyógyszer.

Orvosi onkológus

A rákbetegségek kemoterápiával, hormonterápiával és számos más biológiai kezeléssel történő kezelésére szakosodott orvos.

Patológus

A betegségeknek a test szöveteinek és szerveinek (biopsziás mintáknak) mikroszkópos értékelésével történő vizsgálatára szakosodott orvos. A diagnózis megerősítéséhez először a patológusnak kell megvizsgálnia a rákosnak gyanított szövetet.

Pentosztatin

A CTCL kezelésére alkalmazott gyógyszer.

PUVA

Az UVA kezelés kombinálása pszoralénnel, amely egy fényérzékenységet okozó gyógyszer.

Rák

Kóros sejtszaporulat, amelyet a szervezet természetes védekező rendszere nem képes kordában tartani. A rákos sejtek osztódásnak indulhatnak és végül daganatokat képezhetnek.

Rosszindulatú

Azon betegségek jelzője, amelyek egyre súlyosbodóak és életveszélyesek, kivéve ha sikeresen kezelik őket.

Röntgen

Olyan sugárzás, amellyel alacsony dózisokban alkalmazva képek készíthetők a test belsejéről, nagy dózisokban pedig a rák kezelésére szolgál.

Stádium

A rák kiterjedése a diagnózis időpontjában, annak megkülönböztetésével együtt, hogy a rák az eredeti helyére lokalizált-e, áttért-e a szomszédos régiókra vagy a test távoli részeibe.

Szisztémás kemoterápia

Az egyedüli szerekekkel történő kemoterápiát a kombinációs kemoterápiával együtt rendszerint az előrehaladott stádiumok (III. és IV. stádium) kezelésére tartják fenn, amelyek makacsul ellenállnak az egyéb kezelési módoknak. Alkalmazásuk szájon át vagy intravénásan történik.

Szövettan

A szövetek jellemzőinek vizsgálata, amely révén egy adott típusú daganat azonosítható.

Targretin® – lásd a bexaroténnél.

Trombocitopénia

A vérlemezkek hiánya a vérben, amely miatt csökkent a vér alvadási képessége.

Toxikus hatások

A rákellenes kezelések nemkívánatos mellékhatásai, például a vérsejtek számának csökkenése, hányinger, hányás és hajhullás.

TSEB (teljes bőr elektronsugaras kezelés, total skin electron beam)

A sugárkezelés egy formája, amely csak a bőr felületi részeinek kezelését végzi. Rendkívül hatékony a CTCL okozta bőrelváltozások eltávolításában (elektronsugaras kezelés néven is ismert).

UVB, keskenysávú

A fénykezelés olyan formája, amely során a UVB hullámhossztartomány egy szűk részére koncentrált ultraibolya fényt alkalmaznak. A folt fázisú CTCL és más bőrbetegségek kezelésére hatásos lehet.

UVB, szélessávú

A fénykezelés olyan formája, amely során a teljes UVB hullámhossztartományt magában foglaló ultraibolya fényt alkalmaznak.

Védőoltás

Olyan anyag vagy anyagcsoport, amely az immunrendszer válaszára szolgál. A védőoltások segíthetnek a szervezetnek felismerni és elpusztítani a rákos sejteket. A limfóma elleni védőoltások a rákos antigéneket gyakran olyan anyaggal kombináltan tartalmazzák, amelyek a beteg saját természetes védekező rendszerét arra serkentik, hogy küzdjön a betegség ellen. Ezeket az oltóanyagokat az egyes betegek egyedi igényére szabva készítik el, a beteg nyirokcsomóiból nyert daganatminta felhasználásával.