

Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

Kutant lymfom - pasientveiledning

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

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

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



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

Kutant lymfom - pasientveiledning

1 Introduksjon

Denne publikasjonens omfang

Dette er en veiledning for personer som er rammet av kutant (eller hud-) lymfom. Det er en endret, tilpasset og forkortet versjon av informasjon og materiale som opprinnelig ble produsert av andre organisasjoner, spesielt Cutaneous Lymphoma Foundation, basert i USA, og også av Lymphoma Action, basert i Storbritannia. Målet er å skape en tilgjengelig og universell standardguide som kan brukes og oversettes til flere språk i hele Europa.

Selv om denne guiden vil være nyttig andre steder i verden, bør leserne være oppmerksomme på at den primært er utformet for bruk i en europeisk kontekst. Lesere i Europa vil vite at helsesystemer og diagnostisk, behandlings- og pleiepraksis varierer fra land til land. I tillegg til dette har Lymphoma Coalition Europe supplert opprinnelig kildemateriale og -tekst med innhold om den europeiske konteksten. Det er imidlertid utenfor omfanget av denne publikasjonen å dekke situasjonen i alle europeiske land. Denne publikasjonen har en generell tilnærming til kutant lymfom, inkludert når den dekker tilgang til og bruk av behandlinger og medisinske prosedyrer, som kan være forskjellige i hvert land.

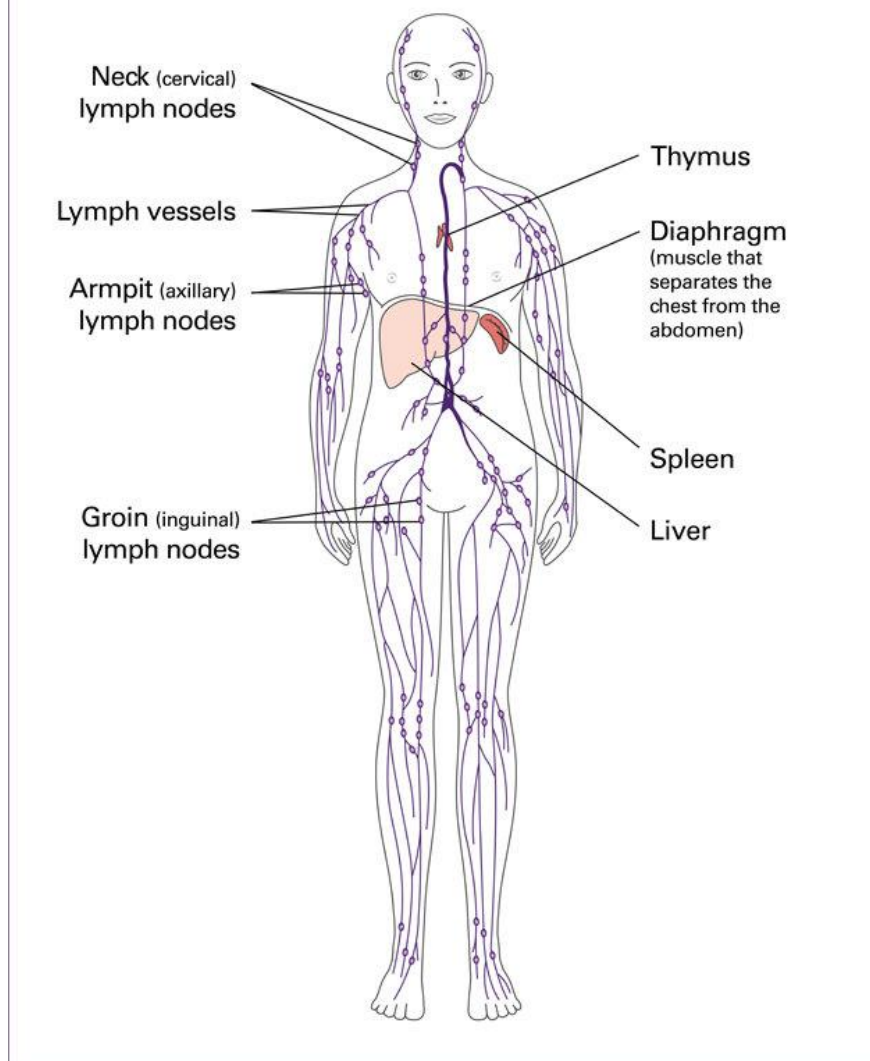
Noen behandlinger og prosedyrer kan være tilgjengelige som rutinebehandling i enkelte land, mens andre ikke er det. Noen kan være tilgjengelige via kliniske forsøk eller som legemidler under utprøving, mens andre rett og slett ikke kan godkjennes for bruk for Europa. På samme måte, med de behandlinger og hudpleieprodukter som er omtalt i denne publikasjonen, har vi brukt det generiske navnet der det er mulig, samtidig som vi viser til et kjent merkenavn. Leserene bør være oppmerksomme på at merkenavnene kan variere fra land til land.

For ytterligere informasjon om tilgang til behandlinger, anbefales det at du kontakter din lokale/nasjonale støtteorganisasjon for lymfom eller blodkreft eller Lymphoma Coalition.

Hva er kutant (eller hud-) lymfom

Lymfom er kreft som starter i celler som kalles lymfocytter, som er en del av vårt immunsystem. Lymfocytter finnes normalt i lymfeknuter (kjertler). De finnes også i andre lymfoide vev, for eksempel i milten, tarmene og i huden.

The lymphatic system



**Figur: Lymfesystemet (lymfekar og lymfeknuter vises i grønt)
(Gjengitt med tillatelse fra Lymphoma Action)**

The Lymphatic system	Lymfesysteme
Neck (cervical) lymph nodes	Lymfeknuter i nakken (cervicale)
Lymph vessels	Lymfekar
Armpit (axillary) lymph nodes	Lymfeknuter i armhulen (aksillære)
Groin (inguinal) lymph nodes	Lymfeknuter i lysken (inguiniale)
Thymus	Thymus
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Mellomgulv, (muskel som skiller brysthulen fra bukhulen)
Spleen	Milt
Liver	Lever

Hvis lymfocytter begynner å vokse ut av kontroll, eller ikke dør etter deres normale levetid, kan de bygge opp og danne en ansamling av kreftceller. Dette er et lymfom. Hvis lymfom starter i lymfocytene i huden, kalles det et kutant lymfom, som betyr et lymfom i huden.

Kutant lymfom er sjeldent. Det har en estimert årlig forekomst på 1 av 100 000 mennesker i vestlige land. Selv om kutant lymfom er en form for kreft, er det i mange tilfeller svært saktevoksende og påvirker ikke forventet levealder. Det oppfører seg mer som en langvarig (kronisk) hudsykdom enn som en krefttype.

Vær oppmerksom på at lymfom som starter et annet sted, for eksempel i lymfeknuter, og deretter sprer seg til huden, ikke er kutant lymfom. Bestemmelsen av en krefttype er basert på typen celler som er involvert og hvorfra den starter, ikke hvor den kan spre seg. For eksempel, hvis en pasient har brystkreft og det sprer seg til en lymfeknute eller til beinet, er det fortsatt brystkreft, ikke lymfom eller beinkreft.

Typer av lymfom

Det er mange forskjellige typer kutant lymfom. Som med alle former for lymfom, er det viktig å kjenne din undertype og bruke et navn som er så mest mulig spesifikt, slik at du kan forstå riktig behandlingsforløp, hva du kan forvente og potensielle resultater, samt finne den beste informasjonen og støtten som er skreddersydd for din undertype. Sørg for at du spør legen din om din spesifikke undertype av lymfom, slik at du kan bli utstyrt med mest mulig oppdatert og grundig kunnskap.

Diagnose og behandling

Kutant lymfom er ofte vanskelig å diagnostisere fordi det utvikler seg sakte og fordi det ligner mer vanlige hudtilstander, som eksem eller psoriasis. Det kan ta mange år for noen mennesker før de får diagnostisert hudlymfom. Heldigvis er ikke tidlig behandling avgjørende for de fleste av disse lymfomene, og de reagerer godt på en rekke tilgjengelige behandlinger.

Det er også viktig å vite at kutant lymfom ikke er smittomt – det er ikke en infeksjon og kan ikke overføres fra person til person.

Slik bruker du denne publikasjonen

I resten av denne veiledningen dekker vi følgende:

- typer kutant lymfom,
- diagnose og stadier,
- rollen til helsepersonellet,
- typer behandling og hvordan man forbereder seg på dem,
- bivirkninger av behandling,
- en oversikt over forskjellene for barn og unge voksne som har kutant lymfom,
- hudpleie,
- seksualitet.

Avslutningsvis finner du en ordliste over de viktigste medisinske uttrykk som er brukt i teksten.

Advarsel

Denne informasjonen skal ikke brukes til selvd Diagnose, selvbehandling eller som et alternativ til medisinsk behandling. Hvis du har noen bekymringer som skyldes informasjonen i denne rapporten, bør du konsultere din egen lege eller annen medisinsk fagperson. Oppsøk medisinsk hjelp omgående dersom du mistenker at du har lymfom.

Om Lymphoma Coalition

Lymphoma Coalition (LC), en ideell organisasjon, ble dannet i 2002 og ble inkorporert i 2010 med det eksplisitte formål å samordne pasientorganisasjoner for lymfom rundt om i verden for å danne et fellesskap som kan støtte hverandres innsats for å hjelpe pasienter med lymfom, slik at de får den beste omsorg og støtte. Lymphoma Coalition har satt seg som mål å sørge for at det er en jevn informasjonsflyt globalt for lymfom pasientorganisasjoner og pasienter gjennom opplæring, informasjon og støttevirksomhet. Behovet for et sentralt knutepunkt for konsekvent samt pålitelig, oppdatert informasjon ble fastslått, så vel som behovet for pasientorganisasjoner for lymfom for å dele ressurser, beste praksis og retningslinjer og prosedyrer. LC består av 76 pasientorganisasjoner fra 50 land. Koalisjonens oppdrag er å være den globale kilden til fakta og statistikk om lymfom, forbedre oppmerksomheten og forståelsen av lymfom og bygge kapasitet for nye og eksisterende lymfom grupper.

2 Typer av kutant eller hudlymfom

Introduksjon

Det finnes 2 typer lymfocytter: B-lymfocytter (B-celler) og T-lymfocytter (T-celler). De har hver sin jobb i immunforsvaret. Hudlymfom kan utvikles fra enten T-celler eller B-celler, slik at kutant lymfom er klassifisert i to hovedgrupper, som følger:

- **Kutant T-celle-lymfom (CTCL)** er den vanligste typen av hudlymfom. CTCL ser ofte rødt og tørr ut som et eksemutslett og kan påvirke utbredte deler av kroppen.
- **Kutant B-celle-lymfom (CBCL)** fører vanligvis til klumper i huden, vanligvis på 1 eller 2 områder på kroppen.

I henhold til European Society of Medical Oncologys retningslinjer for klinisk praksis for primært kutant lymfom (publisert i juni 2018), utgjør CTCL i den vestlige verden rundt 75 til 80 % av alle primære kutane lymfomer (med mycosis fungoides (MF) som mest vanlig type) og CBCL 20 til 25 %. Imidlertid finnes andre fordelinger i andre deler av verden. For eksempel er det, i motsetning til i vestlige land, i Sør-Øst-Asia andre typer av CTCL enn MF som er mest vanlig, og CBCL er mye mindre vanlig.

Kutant T-celle-lymfom (CTCL)

De to vanligste typer CTCL er:

- mycosis fungoides (MF) og
- Sézary syndrom (SS).

Andre former for CTCL inkluderer:

- primære kutane CD30+ lymfoproliferative lidelser,
- subkutan pannikulittlignende T-celle-lymfom,
- ekstranodalt NK/T-celle-lymfom, nasal type (svært sjelden i vestlige land, men mer vanlig i Asia og Sentral- og Sør-Amerika).
- primært kutant perifert T-celle-lymfom, UNS.

De fleste typer CTCL er indolente (dvs. kroniske) lymfomer - uhelbredelige, men mulig å behandle og vanligvis ikke livstruende.

I CTCL flytter maligne T-celler seg til de øvre lagene i huden, og forårsaker utslett, noe som fører til at diagnosen stilles. CTCL er noen ganger feilaktig referert til som hudkreft fordi det påvirker huden, men dette er ikke en presis bruk av begrepet «hudkreft». Hudkreft er betegnelsen for kreft som utvikler seg fra andre, ikke-lymfoide celler i huden, inkludert epiderme celler (som fører til plateepitelkarsinom) og melanocytter eller pigmentceller (som fører til melanom).

Klassisk mycosis fungoides (MF)

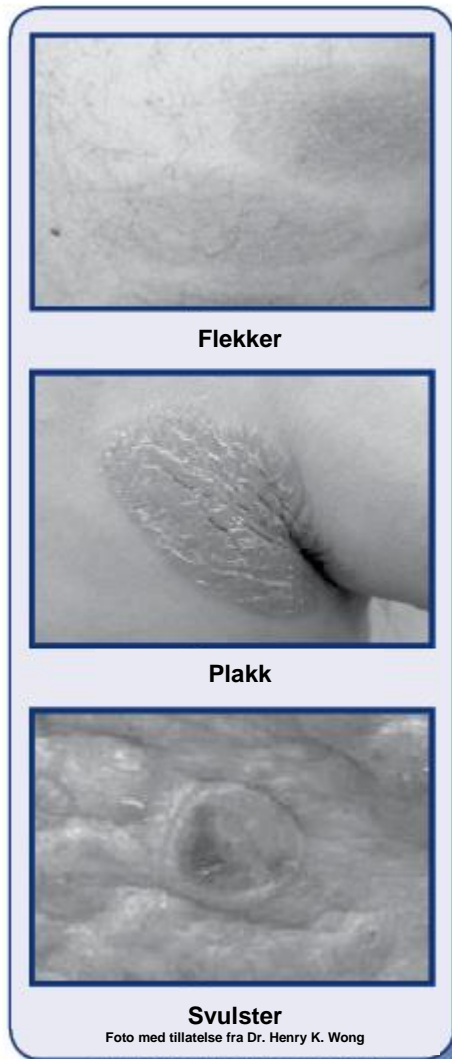
Mycosis fungoides er den vanligste formen for CTCL. Det er en indolent type som følger en langsom, kronisk kurs, ofte over mange år eller tiår, og sprer seg ofte ikke utover huden. Over tid kan det utvikle seg utover huden i ca 10 % av tilfellene. De fleste vil ha den klassiske formen av MF, men det finnes flere sjeldnere former. Mange pasienter fører en normal tilværelse mens de behandler sykdommen, noen er i remisjon i lange perioder.

MF kan dukke opp overalt på kroppen, men har en tendens til å ramme områder av huden som er beskyttet mot solen av klær. Klassisk MF vil vanligvis starte i form av uregelmessig formede, ovale eller ringlignende (ringformede), tørre eller skjellede flekker (vanligvis flate og enten misfargede eller bleke). Områdene varierer i hvordan de oppfører seg, de kan plutselig forsvinne, forbli i samme form og størrelse eller gradvis bli større. De kan dukke opp overalt på kroppen, men vil vanligvis oppstå på torso eller baken.

De kan også oppstå som tykkere og litt hevede hudområder, kalt plakk, som kan klø og noen ganger danne sår (brytes ned/væske). Disse vil ha en tendens til å dukke opp på baken eller i hudfolder, og forårsake hårtap i berørte områder. I sjeldnere tilfeller kan større knuter eller hevede klumper vises, kalt svulster, som kan danne sår eller væske og være smertefulle.

Hos svært få personer kan erythroderma utvikle seg, hvor huden blir rød, fortykket og sår overalt.

Mens det er mulig å ha alle disse lesjonene samtidig, har de fleste som har hatt sykdommen i mange år, kun en eller to typer lesjoner, vanligvis flekker og plakk (se fotografi).



Selv om det generelt er en indolent, kronisk sykdom, er MF uforutsigbar for enkelte pasienter. Den kan være sakte, rask eller statisk. De fleste pasienter vil bare oppleve hudsymptomer uten alvorlige komplikasjoner. Om lag 10 % vil ha progresjon i sykdommen med alvorlige komplikasjoner. Til forskjell fra andre typer hudkreft, hovedsakelig melanom, sprer MF seg nesten aldri til lymfeknuter og indre organer uten å vise helt åpenbare tegn på progresjon i huden.

Sjeldnere former av mycosis fungoides

Bortsett fra den klassiske formen av mycosis fungoides er det 3 andre, sjeldnere former som opptrer litt annerledes og ser annerledes ut under et mikroskop:

- **Follikulotropisk mycosis fungoides** påvirker spesielt hårsekkene. Det rammer ofte hodet og nakken og kan forårsake hårtap. Det kan bare være en flekk, et plakk eller en svulst, men de fleste har flere. Det kan være små cyster eller tette porer. Disse kalles

noen ganger 'komedomer' (hudormer) eller 'milia' (melke-flekke) som ser ut som hvite prikker på huden. Topisk terapi, som PUVA og cellegift-salver, fungerer ikke godt for denne typen hudlymfom. Den foreslåtte behandlingen kan være total-hud elektronstrålebehandling, PUVA kombinert med retinoid-legemidler, interferon eller radioterapi.

- **Pagetoid retikulose (Woringer-Kolopp-sykdom)** opptrer vanligvis som et enkelt skjellaktig plakk, ofte på en arm eller et ben. Det sprer seg aldri fra huden. Det kan bli behandlet med kirurgi eller en lav dose radioterapi.
- **Granulomatøs slapp hud (GSS)** er en ekstremt sjelden form for mycosis fungoides. Løse folder av hud utvikles i armhulen og lysken. Det er ingen enighet om en standardbehandling for denne typen CTCL. Kirurgi, radioterapi, PUVA, steroidkremer eller interferon kan foreslås.

Se avsnitt 5 i denne håndboken for mer informasjon om behandlinger.

Sézary syndrom (SS)

Sézary syndrom er en mindre vanlig, men mer aggressiv type CTCL som er relatert til MF, men som manifesterer seg med svært alvorlig kløe, total kroppsrødhet (erythroderma), intens flassing av huden og hyppig hårtap. Personer med SS mister ofte store mengder hud om natten og kan finne sengetøyet dekket av hudflak om morgenen. De kan også føle seg trettede, ha feber og ha forstørrede lymfeknuter. De ondartede T-cellene som finnes i huden, kan også sees sirkulerende i blodet.

SS er den eneste typen CTCL som alltid påvirker huden og blodet. Huden kan være varm, sår, ekstremt kløende, av og til flassende og brennende. Utskillelse av klar væske fra huden er vanlig. Fordi mye varme går tapt gjennom huden, føler folk seg ofte kalde. Symptomer kan være ledsaget av endringer i negler, hår eller øyelokk.

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

Det er to hovedtyper av disse lidelsene, som utgjør nesten en tredjedel av alle diagnostiserte CTCL:

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

I begge typer finnes et CD30-protein på overflaten av unormale lymfocytter. Begge sykdommene kan håndteres godt og har en utmerket prognose, med en 10-års overlevelse på 100 % for LyP og 90 % for PCALCL.

Lymfomatoid papulose (LyP)

Lymfomatoid papulose (LyP) manifesterer seg med selvhelende små rødbrune kuler og flekker på huden (papulene) som kommer og går. Lesjoner kan være ubemerket eller kløende og smertefulle, og med en syklus på 2-3 måneder. De kan være vedvarende med hyppige, gjentatte utbrudd eller de kan forsvinne i lang tid før de dukker opp igjen. Det rapporteres ofte at stress kan utløse utbrudd.

LyP er vanligvis klassifisert som ikke-ondartet eller som en forløper for CTCL (dvs. ca. 1 av 20 personer med LyP vil utvikle et annet lymfom som PCALCL, MF eller Hodgkin lymfom), selv om noen eksperter sier at det er en svært lavgradig form for CTCL.

Sykdommen kan oppstå når som helst i livet - fra tidlig barndom til middelalder, og rammer begge kjønnene likt. Mørkhudede individer virker mindre berørt enn andre etniske grupper.

Primær kutan anaplastisk storcellelymfom (PCALCL)

Primær kutan ALCL (PCALCL) er en indolent, langsomt voksende type CTCL, med karakteristiske trekk som inkluderer enkle eller flere hevede røde hudlesjoner og knuter, som normalt ikke danner skorpe og har en tendens til å danne sår. Disse lesjonene kan oppstå hvor som helst på kroppen og vokse veldig sakte, slik at de kan være til stede i lang tid før de blir diagnostisert.

Sjeldne typer kutant T-celle-lymfom

Det finnes flere sjeldne typer CTCL, inkludert:

- **Subkutan pannikulitt-lignende T-celle-lymfom (SPTCL)** er langsomt voksende og kan oppstå i alle aldre. Det er litt mer vanlig hos kvinner. Det starter i fettlaget i huden, like under overflaten. Det kan være ett eller flere plakk eller knuter, ofte på bena. Andre mer generelle symptomer kan være til stede, for eksempel feber, lave blodverdier og vekttap. Denne tilstanden reagerer veldig godt på steroid-tabletter, som kan være den eneste nødvendige behandlingen. Hvis det kreves ytterligere behandling, kan dette være i form av lokal strålebehandling (kun for det berørte området) eller cellegift med doxorubicin.

Hvis SPTCL vokser raskere, kan foreslått behandling være en kombinasjon av cellegift som f.eks. CHOP eller til og med stamcelle-transplantasjon.

- **Ekstranodalt NK/T-celle-lymfom, nasal type**, er en raskt voksende type lymfom som er svært sjelden i vestlige land, men mer vanlig i Asia og Sentral- og Sør-Amerika. Det ses noen ganger i huden, men kan også starte andre steder og involvere huden. Personer med denne typen lymfom tester vanligvis positivt for Epstein-Barr-virus (EBV). I de fleste tilfeller behandles denne typen lymfom med en systemisk (hele kroppen) cellegift, som SMILE (dexametason, metotreksat, ifosamid, L-asparaginase og etoposid) kombinert med strålebehandling for lokalisert sykdom.

Primært kutant T-celle-lymfom-uten nærmere spesifisering

ESMOs retningslinjer for klinisk praksis omfatter følgende kutane lymfom-undergrupper innenfor kategorien primærkutant T-celle-lymfom, uten nærmere spesifisering:

- **Primært kutant CD4-positivt lite/medium T-celle-lymfom er et sakte-voksende lymfom med god prognose (outlook)**. Det ser vanligvis ut som et enkelt plakk eller knute på ansikt, nakke eller øvre torso. Behandling er vanligvis å fjerne plakk eller knute kirurgisk eller bekjempelse med strålebehandling. Hvis lymfomet er mer utbredt, kan foreslått behandling enten være en cellegift kalt cyclofosamid eller et immunterapi-legemiddel, interferon alpha.
- **Primært kutant gamma/delta T-celle-lymfom** er en raskere voksende type hudlymfom som vanligvis forekommer hos voksne. Det oppstår vanligvis som flekker og plakk på armene eller bena. Symptomer kan også inkludere nattesvette, feber og vekttap. Enkelte utvikler lave blodverdier og forstørret lever og milt. Foreslått behandling er mest sannsynlig en kombinasjon av kjemoterapi, eller i noen tilfeller en stamcelletransplantasjon.
- **Primært kutant CD8-positivt aggressivt epidermotropt cytotoxisk T-celle-lymfom** er et raskere voksende lymfom som forekommer hovedsakelig hos voksne. Det ser ut som utbredte flekker (papiller), plakk og svulster på huden. Rammede områder kan ulcerere. Det kan også påvirke slimhinnen i munnen. Legen din vil mest sannsynlig foreslå behandling med en kombinasjon av kjemoterapi, eller i noen tilfeller en stamcelletransplantasjon.

Se avsnitt 5 i denne håndboken for mer informasjon om behandlinger.

Kutane B-celle-lymfomer (CBCL)

De tre primære typer av CBCL er:

- primært kutant follikkel senter-lymfom (PCFCL),
- primært kutant marginalson B-celle-lymfom (PCMZL) og
- primært kutant diffust storcelle-lymfom, bentye (også kjent som PCLBCL-LT).

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

Primært kutant follikkel senter-lymfom (PCFCL)

PCFCL er den vanligste typen CBCL, som oftest finnes på hode, nakke eller øvre torso. Lesjoner er rosa eller røde knuter eller langsomt utviklende svulster. De blir sjelden til åpne sår eller ulcus. Noen pasienter finner knuter mange steder på kroppen, men oftere er det én enkelt svulst eller en liten gruppe knuter.

PCFCL responderer godt på stråling. Du kan få strålebehandling hvis bare ett eller noen få områder av huden din er berørt. Leilighetsvis kan du få operasjon hvis lymfomet er begrenset til ett område. Begge behandlingene fungerer veldig bra.

Hvis lymfomet er mer utbredt, avhenger behandlingen av hvor mye hud som er involvert. Hvis du bare har noen få spredte områder av berørt hud, kan spesialisten overvåke disse og holde behandling i reserve til du trenger det. Dette kalles «vente og se». Folk blir ofte engstelige av å vente og se fordi de føler at ingenting blir gjort for å behandle dem. Vær trygg på at leger vet fra forskning at ulemper ved tidlig behandling kan oppveie fordelene.

Hvis du har lymfom på flere områder av huden, kan du få rituximab. Dette er et immunterapi-legemiddel som du får intravenøst (gjennom et drypp i en blodåre). Noen kan få rituximab ved subkutan injeksjon (injeksjon under huden). Noen få mennesker får behandling med cellegiftkur (flere legemidler), ofte sammen med rituximab.

Immunoterapi-medisiner dreper ikke lymfom direkte. De stimulerer immunforsvaret til å oppfatte lymfomcellene som fremmede for kroppen din og drepe dem. Interferon alfa er et annet immunterapi-legemiddel som du kan få.

Hvis primært kutant folikkel senter-lymfom kommer tilbake, kan det ofte behandles med den samme behandlingen som du fikk første gang.

Se avsnitt 5 i denne håndboken for mer informasjon om behandlinger.

Primært kutant marginalsone B-celle-lymfom (PCMZL)

PCMZL er den nest vanligste formen for CBCL og er relatert til en type non-Hodgkins lymfom kjent som ekstranodalt lymfom av type mucosa-assosiert lymfoidvev (MALT). Pasienter ser rosa eller røde papiller, knuter eller i sjeldnere tilfeller svulster. Det kan oppstå hvor som helst på huden, men har en tendens til å dukke opp på armer, ben eller torso.

Dette er en av de få hudlymfomene med en kjent årsak. Noen mennesker med et MALT-lymfom har fått påvist en bakteriell infeksjon kalt *Borrelia burgdorferi*. Hvis du har denne infeksjonen, får du først behandling med antibiotika. Når det ikke er infeksjon, er behandlingen vanligvis med strålebehandling eller kirurgi, spesielt hvis lymfomet bare er i ett område.

I andre henseender vil behandlingsmetoden for PCMZL være den samme som for PCFCL (se ovenfor), som anbefalt i ESMOs retningslinjer for klinisk praksis.

Se avsnitt 5 i denne håndboken for mer informasjon om behandlinger.

Primært kutant diffust storcelle-lymfom, bentye (også kjent som PCLBCL-LT)

PCLBCL-LT er en sjelden og farligere type CBCL som ser svært annerledes ut under mikroskopet, og som for det meste oppstår på leggene, oftest hos eldre kvinner, hvor det kan oppnå en svært betydelig størrelse.

PCLBCL-LT vokser ofte til store svulster som strekker seg dypt inn i kroppens fett, vokser raskt og blir til åpne sår. I motsetning til langsomt voksende typer lymfom, har denne en høy sannsynlighet for å spre seg fra huden.

Behandling er vanligvis kjemoterapi med eller uten strålebehandling. Den mest brukte kjemoterapien er R-CHOP (rituximab sammen med cyklofosamid, hydroksydaunorubicin, vincristin (Oncovin®) og prednisolon). Du kan få kun rituximab. Hvis lymfomet kommer tilbake, vil legen din sannsynligvis foreslå mer kjemoterapi.

3 Diagnose

Introduksjon

En av utfordringene ved endelig diagnostisering av kutant lymfom er at tegnene og symptomene ikke er de samme for alle pasienter, kombinert med at noen av symptomene, spesielt når de er mildere, ofte forveksles med tilstander som eksem eller psoriasis, eller hudreaksjoner pga. sopp (f.eks. ringorm), eller ulike hudreaksjoner fra rusmidler, visse stoffer eller allergier.

Nøkkelsymptomer

Flekker, plakk, papiller og svulster er kliniske navn for en rekke hudmanifestasjoner (også kjent som lesjoner) som kan være ledetråder som fører til diagnose.

Flekkene er vanligvis flate, muligens flassende og ser ut som utslett. Plakk er tykkere, hevede lesjoner. Papiller er små, hevede faste hudområder som ser ut som utslett. Tumorer er hevede kuler eller knuter som kan danne sår eller ikke. For å bli kalt en svulst må en knute generelt være minst 1 cm eller større. Det er mulig å ha en eller alle disse typene lesjoner. Noen mennesker har sykdommen i mange år og opplever kun én.

Noen mennesker har også hovne lymfeknuter, vanligvis i nakken, armhulen eller lysken.

Et vanlig symptom er kløe, selv om enkelte pasienter ikke opplever dette.

Diagnoseprosess

I primærhelsetjenesten

Diagnose av de mange undertypene av kutane lymfomer kan variere, og noen ganger tar det lang tid før de bekreftes. Uansett er diagnoseprosessen lik for alle typer.

Helsesystemene varierer fra land til land, og derfor kan den nøyaktige diagnostiske prosessen eller systemet ha en forskjellig form avhengig av hvilket land du bor i. Vanligvis kan noen som har kutant lymfom trolig gå til en lege (en lege i primærhelsetjenesten eller førstelinje helsetjenesten) hvis de har røde eller kløende flekker i huden eller hvis de har kuler et sted. Mange hudlymfomer ser ut som vanlige hudsykdommer som eksem eller psoriasis. Mange av dem utvikler seg også veldig sakte, noen over så lang tid som 10–40 år. Det kan ta lang tid før primærhelsetjenesten utelukker andre forhold og deretter henviser til

en spesialist. Dette kan være en spesialist i hudsykdommer (dermatolog) eller en spesialist i sykdommer i blod og lymfesystem (hematolog).

Evaluering

På sykehuset eller spesialistklinikken vil fagpersonen spørre hvordan og når hudproblemet utviklet seg og hvordan det påvirker deg. De vil gjennomføre en fysisk undersøkelse og se nøye på hudflekker eller kuler. En medisinsk fotograf kan ta bilder av de berørte hudområdene. Spesialisten vil også spørre om din generelle helse og om andre symptomer, som vekttap eller feber.

Biopsi

Legen kan mistenke hva problemet er, men må bekrefte diagnosen med en hudbiopsi. I en biopsi bedøver legen et område av berørt hud med lokalbedøvelse og fjerner et lite stykke av huden. Prøven blir deretter undersøkt under et mikroskop og sendt til spesialiserte tester for å se på cellene og deres gener og proteiner i detalj. Disse testene må noen ganger gjøres på et laboratorium ved et annet senter. Det kan ta 2–3 uker før resultatene av biopsien kommer tilbake.

Diagnostisering av hudlymfom er ikke alltid enkelt, selv for en spesialist. Ytterligere hudbiopsier kan være nødvendige i løpet av de følgende ukene eller månedene. Hos noen mennesker ser ikke hudutslettet ut som typisk for lymfom. I slike tilfeller kan det være nødvendig å ta flere biopsier over flere år før den fullstendige diagnosen kan stilles. Dette kan være en frustrerende og angstfull tid. Det er viktig at legene foretar en nøyaktig diagnose og finner ut så mye som mulig om hudtilstanden din slik at du kan få den mest hensiktsmessige behandlingen.

Tester, skanner og undersøkelser

Historien om hvordan og når hudproblemet utviklet seg, fysiske undersøkelser og resultatene av hudbiopsier hjelper det medisinske teamet til å diagnostisere lymfom. For å finne ut mer om lymfom og hvordan det påvirker kroppen din, må du også få en full fysisk undersøkelse og det må tas blodprøver. Disse testene er nødvendige for å bestemme «stadiet» til lymfomet.

Under den fysiske undersøkelsen vil legen kjenne etter forstørrede lymfeknuter i nakken, under armene og i lysken. Ingen innvendige undersøkelser vil være nødvendig. Blodprøver vil inkludere blodcelleverdier og målinger av nivåer av noen kjemiske stoffer som finnes i

blodet, inkludert laktatdehydrogenase (LDH). Dette er et enzym i kroppen som brukes til å gjøre sukker om til energi.

Ytterligere tester avhenger av nøyaktig hvilken type lymfom som er diagnostisert, og av pasientens generelle helse. Hvis diagnosen er det vanligste T-celle-lymfomet, mycosis fungoides, og den fysiske undersøkelsen og blodprøvene er normale, er det kun nødvendig med en røntgen av brystkassen.

Skanning av T-celle hudlymfom blir ikke gjort like ofte som for andre typer non-Hodgkin lymfom. Skanning kan være nødvendig hvis andre undersøkelser tyder på at det er lymfoceller i blod eller lymfeknuter (kjertler).

Den vanligste typen skanning av hudlymfom er en CT-skanning av brystet, magen og bekkenet (området mellom hoftebenene). Noen kan ha fått utført en annen type skanning som kalles positron-utslippstomografi (PET), som kan kombineres med CT i en PET/CT-skanning. Disse skanningene tar detaljerte bilder av de indre organene. Pasientene får dem vanligvis gjort poliklinisk, og det kan ta alt fra 30 minutter til 2 timer. Ikke alle sykehus eller behandlingssentre kan utføre PET/CT-skanning, så det kan være nødvendig å reise til et større medisinsk senter i stedet for et lokalt sykehus.

Noen få mennesker med mistanke om hudlymfom får beinmargsbiopsi. En beinmargsbiopsi innebærer å ta en liten prøve av beinmargen (det svampete vevet i midten av noen av de store beinene i kroppen der blodceller blir laget) fra hoftebenet med en nål. Legen bedøver huden over beinet med en lokalbedøvelse først. Prøven blir deretter undersøkt under et mikroskop for å se om den inneholder lymfoceller. Smertestillende medisin kan tas mot eventuelt ubehag etter prosedyren.

Hvis lymfeknuter er forstørret, kan det være nødvendig med lymfeknutebiopsi, noe som innebærer at en knute fjernes under lokalbedøvelse eller full narkose. Dette kalles noen ganger en «eksisjonsbiopsi». Knuten sendes deretter til laboratoriet som undersøker den under et mikroskop.

Noen mennesker kan også få utført et finnålsaspirat (FNA) av en lymfeknute. En tynn nål brukes til å fjerne noen celler fra en forstørret lymfeknute uten at den blir fjernet. En FNA blir noen ganger gjort før henvisning til spesialistklinikken. Imidlertid er det sannsynligvis nødvendig med en lymfeknutebiopsi etter en FNA, fordi en FNA bare tester noen av cellene i lymfeknuten. Dette betyr at unormale celler kan bli oversett.

Alle disse testene blir gjort for å finne ut hvilke deler av kroppen som lymfomet påvirker. De blir også gjort for å sjekke at lymfomet definitivt startet i huden, i stedet for å ha spredd seg dit fra et annet sted. Dette er viktig. Lymfomer som starter inne i kroppen, oppfører seg annerledes enn hudlymfomer og trenger annen behandling. Når alle resultatene kommer tilbake, kan det medisinske teamet bestemme den beste behandlingen.

Utseendet til huden, sammen med den fysiske undersøkelsen og andre testresultater, gir vanligvis:

- en diagnose av den eksakte typen hudlymfom - enten det er en T-celle- eller et B-celle-hudlymfom og nøyaktig hvilken type,
- informasjon om hvorvidt lymfomet er en langsomt voksende (lavverdig eller «indolent») type eller raskere voksende (høyverdig eller aggressiv) type,
- en indikasjon på sykdommens stadium.

Et lymfoms type, klasse og stadium hjelper legene til å forutsi hvordan det sannsynligvis vil oppføre seg i fremtiden, og avgjør den beste behandlingsformen.

Hva betyr «stadier»?

Lymfomets stadium beskriver hvor lenge det har vokst. Stadiet veileder det medisinske teamet når de bestemmer seg for hvilken behandling du trenger. Det finnes to måter å bestemme stadium på for kutant lymfom som pasienter kan støte på i løpet av diagnosen. Den første er den som tidligere har vært brukt ved mycosis fungoides og Sézary syndrom. Som med mange andre kreftformer, har den fire stadier, som følgende:

Stadium 1

Lymfomet påvirker bare huden (flekker eller plakk):

- Stadium 1A vil si at mindre enn 10 % av huden påvirkes.
- Stadium 1B vil si at 10 % eller mer av huden påvirkes.

Stadium 2

- Stadium 2A vil si at det er flekker eller plakk på huden, og at lymfeknuter er forstørret, men de inneholder ikke unormale lymfomceller.
- Stadium 2B vil si at det er én eller flere hevede kuler eller svulster i huden, og at lymfeknutene enten er forstørret eller ikke, men at de ikke inneholder lymfomceller.

Stadium 3

80 % eller mer av huden påvirkes, med generalisert rødhet, hevelse, kløe og noen ganger smerte (erythroderma). Lymfeknutene kan være forstørret, men de inneholder ikke unormale lymfoceller. I tillegg:

- Stadium 3A vil si at det er få eller ingen lymfoceller i blodet (erythrodermisk mycosis fungoides).
- Stadium 3B vil si at det er moderat antall lymfoceller i blodet (Sézary syndrom).

Stadium 4

I tillegg til hudproblemer:

- Stadium 4A vil si at det er mange unormale lymfoceller i blodet (Sézary syndrom) eller at lymfeknuter inneholder lymfoceller.
- Stadium 4B vil si at det er lymfom i andre organer.

Du kan også se stadiene referert til som romerske tall: I, II, III eller IV.

«Tidlige» stadier vil si alt opp til 2A. De fleste har dette stadiet av hudlymfom når de blir diagnostisert. Noen få mennesker har mer avansert sykdom (stadium 2B, 3 og 4). I svært sjeldne tilfeller er blodet er påvirket når diagnosen bestemmes (stadier 3B eller 4A, også kalt Sézary syndrom).

TNMB-stadier

Ulike systemer for bestemmelse av stadier brukes til andre, sjeldnere typer av kutant lymfom. Disse systemene er vanligvis basert på TNMB-stadie-systemet. TNMB står for tumor, knute, metastase, blod. I ESMO sine retningslinjer for klinisk praksis, står det at TNMB-stadie-systemet også skal brukes til mycosis fungoides og Sézary syndrom.

Dette er en måte å registrere kreftstadier og beskriver:

- hvor mange områder av endret hud det er, hvor store de er og hvor de er (vist med en 'T' og et tall mellom 1 og 3),
- hvor mange lymfeknuter som er involvert (hvis noen) og hvilke som er involvert (vist med en 'N' og et tall mellom 0 og 3),

- om noen andre deler av kroppen er involvert (dvs. deler som ikke er hud eller lymfeknuter, vist med en 'M' og enten 0 eller 1),
- i hvilken grad blodet påvirkes ved diagnose ved sirkulerende Sézary-celler (vist med en 'B' og et tall mellom 0 og 2).

TNMB-systemet er nyttig fordi det er detaljert og kan markere endringer i stadier over tid. Dette kan hjelpe leger å overvåke pasientens tilstand og bidra til å bestemme den beste behandlingen.

4 Helsepersonellet

Avhengig av landet du bor i, kan en rekke forskjellige helsepersonell være involvert i diagnose, behandling og pleie, inkludert følgende:

- **Dermatologer** - spesialister på hudsykdommer, med noen som spesialiserer seg på kutant lymfom.
- **Hematologer** eller **onkologer** – spesialister i blodkreft eller kreft generelt.
- **Histopatologer, hematopatologer** eller **dermatopatologer** - leger som spesialiserer seg på å undersøke og teste vev på mikroskopisk/cellulært nivå i laboratoriet
- **Strålingsonkologer** eller **radiologer** - leger som spesialiserer seg på stråling for å behandle kreft.
- **Sykepleiere** - autoriserte sykepleiere med høyere utdanning og opplæring som kan hjelpe leger med å håndtere sykdommen, symptomene og bivirkningene.
- **Kliniske sykepleiespesialister** - spesialiserte sykepleiere som fokuserer på pasientbehandling under visse forhold eller behandlinger.
- **Klinikkoordinatorer, pasientnavigatorer** eller **omsorgsnavigatorer** - helsepersonell med oppgave å se på logistikk, hjelpe pasienter med å planlegge deres behandling og gi veiledning til pasienter når de beveger seg gjennom helsesystemet.
- **Sosialarbeidere** - utdannede medarbeidere som vurderer og planlegger pasientens og omsorgspersonens sosiale, følelsesmessige, miljømessige, økonomiske og støttebehov.
- **Apotekere** - legemiddeleksperter som forstår og kan gi råd om bruk av, og interaksjoner mellom, medisiner, og hjelpe leger å vurdere allergier og legemiddel/legemiddel-interaksjoner.
- **Psykologer, psykososiale terapeuter** eller **rådgivere** - utdannet fagpersonell som kan gi råd og psykologisk støtte til pasienter, slik at de kan håndtere eventuelle følelsesmessige og psykiske helseproblemer forårsaket av diagnosen.
- **Ernæringsfysiologer** - eksperter på kosthold og ernæringsrelatert helse som jobber med pasienter for å finne de riktige strategiene i forhold til mat, drikke og næringsstoffer.

I noen land og på noen sykehus vil disse fagpersonene (eller de fleste) jobbe tett sammen som en del av et tverrfaglig team for å koordinere den beste behandling og omsorg for den enkelte pasient.

Noen pasienter finner trøst i å involvere en åndelig rådgiver fra deres trosretning i støtteteamet.

5 Behandling

Før behandlingen påbegynnes

Jo mer kunnskap du har om hva du kan forvente før behandling, desto bedre er du i stand til å bestemme (sammen med leger, behandlingsteam og familie/venner) de alternativene du har, fordelene og ulempene ved ulike behandlingsmetoder, og til slutt, hva som er best for deg. Selv om det ikke finnes noen mirakelpille for å få ting til å forsvinne, vil en kombinasjon av behandlinger, medisiner og andre tilnærminger - sammen med en stor dose tålmodighet - trolig være ditt personlige botemiddel. Ta hensyn til dine egne evner, livsstil og arbeidskrav og andre daglige detaljer før du bestemmer deg for et behandlingsforløp.

Målet med behandlingen av kutant lymfom er å fremkalle remisjon og fjerne alle flekker, plakk eller svulster, å redusere antall T-celler i blodet (for Sézary syndrom) og å lindre symptomer som smerte, kløe, svie og rødhet. Det har imidlertid blitt gjort svært få studier for å sammenligne effektiviteten av én terapi for kutant lymfom med en annen, så det er et individuelt spørsmål om å prøve og feile inntil helsepersonellet finner den rette kombinasjonen av behandlinger for nettopp deg. Videre har pasienter en tendens til å håndtere behandlinger bedre når de opprettholder et sunt kosthold og trening, og rapporterer eventuelle nye symptomer eller endringer til sine leger under behandlingen.

Behandlingen varierer fra pasient til pasient, avhengig av symptomer, sykdomsstadium, tidligere behandlinger og personlig helseprofil (inkludert alder, livsstil og eventuelle andre tilstander du måtte ha).

Behandlingene faller inn under to kategorier, enten rettet mot:

- hud (hudorientert terapi) eller
- hele kroppen (systemisk terapi).

For mange pasienter i et tidlig stadium er hudorienterte terapier effektive. Kutane lymfom-pasienter med resistent hudsykdom eller involvering av blod og indre organer trenger systemiske terapier. Mer aggressive terapier blir nødvendige senere i sykdommen, når ondartede T-celler avhenger mindre av huden og sykdommen sprer seg fra huden.

Ved behandling av kutane lymfomer, i motsetning til de fleste andre kreftformer, bruker helsepersonell ofte den samme behandlingen mer enn en gang, for eksempel fototerapi og stråling i løpet av behandlingen. Det som fungerte én gang, vil ofte fungere igjen. Selv om legene dine holder oversikt over de behandlingene du har fått, kan det hende du finner det nyttig å beholde dine egne dokumenter for personlig henvisning.

For å hjelpe deg med å avgjøre hvilket behandlingssløp som er riktig for deg, er det flere gode spørsmål du kan stille til helsepersonell enn «hva er bivirkninger?» Og «hvor bra virker denne behandlingen?», for eksempel:

- Hvor trygg er du på min diagnose kutant lymfom?
[Jo mindre trygg din lege er på diagnosen, jo mindre risiko bør du ta med behandlinger.]
- Hvilken type kutant lymfom har jeg?
[Å vite din undertype er viktig. Pasienter med mycosis fungoider bør forvente ulike behandlingsoalternativer enn pasienter med Sézary syndrom eller kutant B-celle-lymfom.]
- Hvilket stadium av kutant lymfom er jeg på og hva er prognosen min?
[Dette er et viktig spørsmål. Generelt bør pasienter i tidlig stadium vurdere medisinsk behandling eller ultrafiolett lysbehandling i stedet for piller og IV-medisiner fordi de vanligvis er svært effektive, har færre bivirkninger, og prognosen er vanligvis veldig bra. Fordi pasienter på senere stadier har en dårligere prognose, kan disse pasientene vurdere å ta flere risikoer med valg av behandling.]
- Hva er de korte og langsiktige bivirkningene? Hvor sannsynlige er de? Er de reversible, og hvor lenge vil de vare?
[Svarene på disse spørsmålene er en viktig faktor i mange pasienters beslutninger om behandlingsvalg.]
- Hvor ubehagelige er behandlingsoalternativene? (Hvor ofte? Hvor? Hvor lenge?)
[Alle behandlinger skaper dessverre i det minste noen ulemper for pasienter, men hver pasient vil se forskjellig på detaljene i protokollen etter hvordan den passer inn i livet deres.]

En måte å hjelpe deg med å holde oversikt over alle detaljer og informasjon på er å lage en liste over alternativene dine og de faktorene som er viktige for deg. Tipsene nedenfor kan også være nyttige:

- Hvis det er mulig, finn en lege eller et behandlingssenter som spesialiserer seg på kutant lymfom eller som kan jobbe eller kommunisere med spesialister andre steder.
- Det kan være vanskelig å huske hvilke spørsmål du skal stille når du er på klinikken. Skriv ned spørsmål på forhånd og skriv ned svarene etter hvert besøk, slik at du ikke glemmer dem.
- Be noen om å følge deg til legen slik at du kan diskutere hva legen sa i ettertid.
- Få en ekstra vurdering. Mange mennesker liker å få informasjon fra flere kilder, slik at de føler seg trygge før de tar beslutninger om behandlinger.
- Ta deg tid til å vurdere valgene dine og ikke føl behov for å gjøre noen forhastede beslutninger.
- Sørg for at helseteamet ditt forstår deg. Del absolutt alle personlige opplysninger om din livsstil, dagsplan, rutine og bekymringer, slik at de får vite så mye som mulig om deg, og hvilke faktorer som vil påvirke dine behandlingsvalg. Avhengig av situasjonen din, kan én behandling være bedre enn en annen. Spør om alle mulige behandlingsalternativer, slik at du kan ha fullstendig oversikt før du tar beslutninger.

Stole på venner og familie

For behandlinger rettet mot huden trenger du ikke en venn eller slektning til å kjøre deg hjem. Imidlertid kan du finne trøst i støtten til noen nær deg når du skal ha lysbehandling, topisk behandling eller strålebehandling.

Når det gjelder systemiske behandlinger, spesielt for første syklus før du vet hvordan du vil reagere, er det en god idé å bringe noen med deg. En omsorgsfull følgesvenn kan berolige nerver eller frykt, og i tilfelle du får en allergisk reaksjon på en behandling og trenger et antihistamin som f.eks. Benadryl, som kan virke sløvende, vil det være en god trøst å ha med en annen person som kan hjelpe deg gjennom hele behandlingsopplevelsen og kjøre deg hjem.

Selv med kjemoterapier påvirkes ikke de fleste umiddelbart etter behandling. Relatert kvalme, oppkast og andre effekter kommer etter flere dager, men det er alltid en trøst å ha noen ved din side slik at angsten ikke overvelder deg.

Behandling av angst

Fordi noen behandlingsmetoder kan være begrensende eller klaustrofobiske, kan du oppleve følelser av engstelse før eller under behandlingen. Integrerende prosesser som f.eks. hypnoterapi, kan være nyttige for å opprettholde ro og likevekt når du møter slike

utfordringer. Supplerende omsorg er ofte nyttig for å oppnå balanse i dine følelser og dine fysiske symptomer. Vurder rådgivning med en ernæringsfysiolog, reikiterapeut, massasjeterapeut, hypnoterapeut, akupunktør, akupressurterapeut, yogalærer, xi gong-instruktør eller andre for å hjelpe deg med å håndtere stress og opprettholde en følelse av kontroll.

Fysiske begrensninger under behandlingen

Mange pasienter opplever tretthet eller depresjon under behandlingen. Å vite at dette er en reell mulighet hjelper deg med å forberede deg på et slikt utfall ved å søke hjelp hos en terapeut du kan snakke med under behandlingen og endre planene dine for å ta hensyn til redusert energinivå. Ro deg ned. Ikke overbelast deg selv med forpliktelser. Prøv å utsette eventuelle ikke-nødvendige avtaler til behandlingsforløpet er ferdig.

Leger og sykepleiere vil sannsynligvis spørre om du har problemer med å sovne, om du har dårlige drømmer og mareritt, og om du føler deg trist, opprørt eller sliten. Det er verdt å vite at noen behandlinger faktisk kan forårsake depresjon, så vær ikke redd for å ty til anti-depressiva eller andre medisiner for å lette slike bivirkninger.

Behandlingsalternativer

Innledende notat - da tilgang til behandling og terapi vil variere mellom land, må du være oppmerksom på at ikke alle behandlingene som er oppført i dette avsnittet, vil være tilgjengelige i alle europeiske land.

Hudorienterte terapier

Hudorienterte eller topiske behandlinger er de som påføres direkte på huden. De pleier å bli brukt til kutant lymfom i tidlige stadier, med sikte på å kontrollere det, håndtere symptomene og minimere bivirkninger. Slike behandlinger inkluderer:

- steroider,
- kjemoterapi,
- lysterapi eller lysbehandling (PUVA og UVB),
- strålebehandling.

For de fleste topiske behandlinger må pasientene rengjøre og forberede huden. Pasienter oppnår bedre gjennomtrengning gjennom huden hvis huden har god fuktighet på forhånd. Å bade eller ta en dusj slik at huden er godt hydrert før du tar på medisiner, er en god idé.

Mange pasienter forbinder tørr hud med sin sykdom; fuktighetskrem fungerer bedre hvis huden er gjennomvåt først og deretter forseglet med mykgjørende middel.

Topiske steroider

Topiske steroider er hjørnesteinen i behandlingen for en rekke hudtilstander. De er ikke kosmetiske, men dreper faktisk lymfocytter. Disse midlene har flere immunovervåkende og antiinflammatoriske effekter. I sykdom i tidlig stadium kan topiske steroider indusere og opprettholde klinisk oppklaring av lesjoner over lengre tidsperioder. Kløe blir ofte markant forbedret ved bruk av disse midlene. Topiske steroider leveres på en rekke måter, inkludert kremer, salver, lotion, løsninger og geléer. Ulike land kategoriserer styrken på topiske steroider på forskjellige måter, så helsepersonellet vil gi råd om hvorvidt behandlingene er milde, moderate, sterke, veldig sterke, osv. Noen kan fås over disken på apotek, mens andre kun vil være tilgjengelig på resept.

Lysterapi/lysbehandling

En av de mest anbefalte behandlingene for kutant lymfom, særlig i de tidlige stadiene, er ultrafiolett lysbehandling (lysterapi). Den ultrafiolette delen av sollys reduserer veksten av hudceller, reduserer betennelse og har lenge vært kjent for å hjelpe mot mange hudtilstander, inkludert kutant lymfom. Pasienter med mer omfattende hudproblemer (mer enn 30 % av kroppsoverflaten) får ofte foreskrevet lysterapi når topiske behandlinger kan være upraktiske.

Lysterapi gis som enten ultrafiolett B-lys (UVB) eller ultrafiolett A-lys (UVA), som ofte kombineres med en lyssensitiverende tablett kalt psoralen. Psoralen kombinert med UVA kalles ofte PUVA. UVB-behandling har en tendens til å være mer tilgjengelig, mens PUVA er tilgjengelig på større eller mer spesialiserte behandlingssentre.

- UVB (også kjent som smalband UVB eller bredband UVB) refererer til et kortere spektrum av ultrafiolett lys som forårsaker solbrenthet. I et kontrollert miljø kan UVB-lysterapi gi markante forbedringer i flekk- og plakkstadio-lesjoner, samt kontrollere kløe. Denne typen UV-lysbehandling krever ikke administrasjon av en oral medisiner. UVB kan gis i en privat dermatologi-praksis eller på sykehus. De fleste pasienter får 3 behandlinger per uke, og behandlingen øker i tid fra noen få sekunder til noen få minutter. Etter hvert som sykdommen forbedres og remisjon oppnås, reduseres frekvensen av UVB-behandlinger over tid til 1 per uke.

- PUVA refererer til ultrafiolett A (lengre spektrum av ultrafiolett lys) pluss psoralen, en forbindelse som gjør UVA-lys biologisk aktivt i hudceller. PUVA-behandling penetrerer dypere inn i huden og er nyttig ved håndtering av pasienter med tykkere plakk eller de som har kutan lymfom-involvering av hårsekker. På samme måte som UVB-terapi, administreres PUVA i en dermatologisk praksis eller sykehussetting. Pasienter tar den foreskrevne psoralen-medisinen 1 time før de eksponeres for UVA-lys. Beskyttelsesbriller brukes i 12-24 timer etter avslutning av behandlingen. Når en pasient har oppnådd klinisk forbedring med PUVA, skjer en gradvis nedtrapping av behandlingsfrekvensen med et mål om behandling hver 4.-8. uke.

Forberedelse til PUVA

For pasienter som får PUVA-behandling, er pleie av øynene svært viktig. Det eksisterer en teoretisk, men minimal, risiko for at pasienter utvikler grå stær på grunn av eksponering for UVA-lys. Med det i tankene, er det en god idé å få utført en øyeundersøkelse før oppstart av behandlingen for å fastslå at øynene dine er sunne. Sørg også for å bruke beskyttende briller, UVA-blokkerende dekkende solbriller, de dagene du får PUVA-behandlingene dine inntil solen går ned.

Fordi du vil være følsom overfor lys etter at du har gjennomført PUVA, kan du om mulig ta hensyn til dette når du organiserer behandlingssesjonene dine. Å få PUVA tidlig på morgenen er kanskje ikke det klokeste valget, siden du sannsynligvis vil tilbringe resten av dagen med å gå inn og ut av sollyset. Diskuter de behovene du har i forhold til livsstil og rutiner med legen din for å bestemme den beste tiden på dagen for lysbehandlinger.

Diskuter også mulige bivirkninger av denne eller andre behandlinger (som kan inkludere kvalme) med legen fordi visse naturpreparater kan lindre slike symptomer.

Topisk kjemoterapi

Mechlorethamin (Mustargen®), også kjent som nitrogensenep, er et cytotoxisk (celledrepende) kjemoterapimiddel som brukes topisk i kutant lymfom i tidlig stadium. Dette legemidlet har vist meget gode resultater når det brukes hos pasienter med begrenset eller omfattende hudinnblanding og tilbakevendende sykdom etter at andre behandlinger rettet mot huden har blitt forsøkt. En spesialistfarmasøyt, også kjent som en compounding pharmacist, preparerer vanligvis nitrogensenep ved å blande den med en salve eller gel. Valchlor® eller Ledaga®, en pre-formulert nitrogensenepsgel, kan også foreskrives. Topisk nitrogensenep absorberes ikke systematisk, så den forårsaker ikke kvalme eller hårtap. Den kan gjøre subtile lesjoner mer synlige, men dette er ikke et tegn på forverring av

sykdommen. Den bør ikke brukes i ansiktet eller på kjønnsorganene. Den kan ofte forårsake irritasjon eller en allergisk reaksjon, slik at du kan bli bedt om å bruke medisinen på et lite område i 7-10 dager for å sjekke disse bivirkningene før du bruker den videre.

Bexarotene (Targretin®) gel

Bexaroten eller Targretin® gel er et vitamin A-avledet middel som tilhører en større klasse medisiner som kalles retinoider, som aktiverer retinoidreseptorer. Retinoid X-reseptorer (RXR) styrer unormale T-celler mot celledød. Targretin® gel blir påført som et topisk middel i behandlingen av gjenstridige lesjoner i tidligere stadier. I løpet av de første ukene av behandlingen med dette stoffet, brukes et topisk steroid ofte sammen med Targretin® gel for å minske lokal irritasjon.

Tazarotene (Tazorac®)

Tazaroten krem er et annet retinoid. Det bindes til retinsyre-reseptorene (RAR), som antas å ha betennelseshemmende virkning. Denne kremen kan forårsake lokal irritasjon og tørr hud.

Imiquimod (Aldara®) krem

Imiquimod krem er et immunaktiverende stoff. Det stimulerer immunforsvaret til å utvikle en respons som identifiserer og ødelegger abnormale celler. Kremen kan bare has på små hudområder og er dermed best for isolerte eller refraktære lesjoner. Den kan forårsake betennelse i huden og i noen tilfeller influensalignende symptomer.

Efudix

Efudix er en krem som brukes til behandling av hudkreft, og forskning tyder på at den kan hjelpe enkelte personer med kutant lymfom.

Tacrolimus

Tacrolimus er en immunmodulerende salve, klassifisert som en ikke-steroid behandling til bruk mot eksem. Den kan redusere betennelse ved kutant lymfom og kan brukes når steroide bivirkninger er en bekymring.

Strålebehandling

Strålebehandling har en lang historie i behandlingen av kutant lymfom, og går tilbake til begynnelsen av det 20. århundre. Fotografi (røntgen) eller mer vanlige elektronformer for stråling brukes. For tiden er det to former for stråling:

- lokalisert (også kjent som «spot») stråling eller

- Helhuds elektronbestråling (TSEBT).

Begge typer leverer kun overflatisk stråling, med begrensede bivirkninger.

Spotstråling, som avgir stråling til en begrenset hudoverflate, kan være i form av en elektronstråle som avgis fra en fjern strålekilde, eller brachyterapi, som er en form for stråling som sendes ut fra en applikator som er plassert og konturert over huden. Vanligvis blir spotbehandling avgitt mellom alt fra 2 til 15 behandlinger.

Helhuds elektronbestråling (TSEBT) har gjennomgått mange modifikasjoner og fremskritt gjennom årene og har som mål å avgi stråling til målvevet (huden) og minimere skaden på omgivende vev. TSEBT administreres i poliklinisk setting under ledelse av en stråleterapeut. Vanligvis mottar pasienter TSEBT daglig i en omtrent 3-10 ukers behandlingssyklus. Som behandling rettet mot huden er TSEBT svært effektiv for pasienter med omfattende hudinnblanding med plakk- eller svulststadielesjoner.

Systemiske terapier

Systemiske terapier påvirker hele kroppen og brukes vanligvis ved fremskredent kutant lymfom eller der det ikke reagerer på aktuelle behandlinger.

Ekstrakorporeal fotoferese (ECP)

Ekstrakorporeal fotoferese (ECP) er en immunterapi anbefalt hos pasienter med kutant lymfom, der en abnormal sirkulerende T-cellepopulasjon identifiseres i perifert blod. Under ECP separeres hvite blodlegemer ut og eksponeres (utenfor kroppen) til UVA-lys og psoralen og reinfuseres deretter. Det antas at UVA-eksponerte hvite blodlegemer produserer en vaksinelignende effekt mot ondartede T-celler. Andre behandlinger (interferoner, Targretin®) brukes ofte sammen med ECP-terapi.

Sykepleiere administrerer fotoferese-behandlinger i to påfølgende dager med 2-4 ukers mellomrom poliklinisk.

Jo mer informasjon en pasient får om fotoferese, desto bedre går prosedyren. Visse blodprøver anbefales før oppstart av fotoferese. Legene kontrollerer ofte pasientens T-celler, antall røde blodlegemer og blodkoagulering for å ha en baseline før de begynner på dette behandlingsforløpet.

Øyepleie er et viktig punkt ved fotofere, så sørg for å bruke vernebriller når du begynner behandlingen. Jo bedre hydrert en person er, desto lettere blir det å få tilgang til vener for behandling, så pasientene bør sørge for å være godt hydrert i flere dager før hver behandlingsøkt. Mange leger anbefaler at pasienter får en omvisning på fotofereesenheten før de gjennomgår behandling og får blodårene sjekket for tilgjengelighet.

Fordi behandlingen tar tid, lønner det seg å ta med lesestoff eller filmer for at tiden skal gå raskere. Det kan godt hende du kjenner med andre på avdelingen fordi mange kommer på samme tidspunkt hver gang og du ser kjente ansikter hver gang.

Steroid-tabletter

Steroider er medisiner som brukes til å behandle en rekke hudsykdommer. I kutant lymfom kan steroider i tablettform som tas oralt, brukes til å regulere inflammatoriske celler når hudsykdommen er omfattende og tilhørende symptomer er uttalte.

Eksempler på steroide tabletter inkluderer kortison, prednison og metylprednisolon. Prednison kan foreskrives i avtagende doser, og reduseres fra 40-60 mg til 5 mg i løpet av noen få uker. Under andre omstendigheter kan lavdose prednison (10-20 mg) administreres daglig på lang sikt. Noen av de vanligste bivirkningene med langvarig administrasjon inkluderer væskeretensjon, vektøkning, økt blodtrykk, økt blodsukker, økt appetitt, irritasjon i magen, humørsvingninger, søvnforstyrrelser, akne, forsinket sårheling, svekkede bein og muskler og økte infeksjoner.

Biologiske / immunoterapier / målrettede terapier

Biologiske terapier (eller immunoterapier) bruker kroppens eget immunsystem til å bekjempe kutant lymfom.

Interferoner

Interferon er et naturlig forekommende protein i kroppen som har antiviral-, antitumor- og immunologiske egenskaper, og som kan fremstilles i store mengder til legemiddelbruk. I administreringen av CTCL i avansert stadium er legene ute etter immunstimulerende effekter. Interferon alfa 2b (Intron A®) og Interferon gamma 1b (Actimmune®) representerer to forskjellige kategorier av syntetiske interferoner som brukes til behandling av denne sykdommen. Interferon administreres til pasienten ved subkutan injeksjon, hovedsakelig 3 dager i uken. Det er påkrevet med laborietester for å overvåke full blodcellestatus og leverfunksjon. Interferon brukes oftest i kombinasjon med andre terapeutiske prosedyrer som f.eks. fotofere.

Retinoider

Bexaroten (Targretin®) kapsler er et vitamin A-avledet middel som tilhører en større klasse medisiner som kalles retinoider. Retinoid X-reseptorer (RXR) styrer unormale T-celler mot celledød. Oral bexaroten er et systemisk middel godkjent for alle stadier av kutant T-cellelymfom. Laboratorieovervåkning (blodprøver) av både lipider og skjoldbruskhormon er nødvendig i løpet av denne behandlingen.

HDAC-hemmere

Vorinostat (Zolinza®) er et histon deacetylase (HDAC)-hemmende oralt middel for pasienter med progressive eller vedvarende manifestasjoner av kutan lymfom. HDAC-hemming gjør at en celled DNA blir transkribert slik at kreftceller dør. Denne medisinen krever hyppig kontroll av blod-, elektrolytt-, trombocyttdverdi og elektrokardiogram (EKG) i de første ukene av behandlingen. Vorinostat brukes alene eller i kombinasjon med andre behandlinger.

Romidepsin (Istodax®) er et annet HDAC-hemmende middel tilgjengelig for pasienter med kutant lymfom som har fått minst én tidligere systemisk behandling. Romidepsin administreres ved intravenøs infusjon over 4 timer hver uke, i 3 uker, etterfulgt av en hvileuke. I likhet med andre HDAC-agenter er overvåkning av blodprøver, inkludert elektrolytter, magnesium og blodplater avgjørende.

Proteasom-hemmere

Bortezomib (Velcade®) er en hemmer av proteasomer, som cellene normalt bruker til å ødelegge uønskede proteiner. I visse kreftformer kan proteiner som ellers dreper kreftcellen, ryddes bort for fort. Det gis intravenøst hver 4. dag, dag 1-11, innenfor en 21-dagers syklus. Potensielle bivirkninger inkluderer prikking i hender og føtter eller endringer i blodverdier.

Monoklonale antistoffer

Alemtuzumab (Campath®) er rettet mot CD52-antigenet (overflatemarkør) som finnes på både B-lymfocytter og T-lymfocytter. Det administreres vanligvis i lavdoseform ved subkutan injeksjon eller noen ganger intravenøst 3 dager i uken over et forløp på 8-12 uker. Pasienter som får alemtuzumab blir foreskrevet oral antibiotika og antivirale medisiner for å beskytte immunforsvaret mens de er under behandling og i opptil 6 måneder etterpå.

Brentuximab vedotin (Adcetris®) er rettet mot CD30-antigenet (overflatemarkøren) som finnes på enkelte T-lymfocytter og andre immunceller, og bærer et kjemoterapimiddel som

frigjøres i kreftcellene. Det er en intravenøs infusjon som blir gitt hver 3. uke. De vanligste bivirkningene inkluderer prikking i hender og føtter, kvalme, lave blodverdier, tretthet og diaré.

Pembrolizumab (Keytruda®) binder og blokkerer aktiviteten til PD-1-reseptoren som er uttrykt på T-lymfocytter og andre immunceller. PD-1-signalering hemmer funksjonen til T-celler som ellers kan angripe kreftceller. Pembrolizumab er en form for immunterapi da den har til funksjon å fjerne bremsene i immunsystemet. Det er en intravenøs infusjon som blir gitt hver 3. uke.

Rituximab (MabThera®) brukes til behandling av mange typer non-Hodgkin lymfom, og virker også på kutane B-celle-lymfomer. Det er stadig tilgjengelig som biotilsvarende (en versjon av originalbehandlingen som er biologisk tilsvarende, men uten merkenavn).

Mogamulizumab (Poteligeo®) er målrettet mot CC-kjemokinreseptor 4 og brukes ved tilbakefall eller refraktær (når man blir immun mot en bestemt behandling) mycosis fungoides eller Sézary syndrom.

Kjemoterapi

Kjemoterapi administrert som enkeltmiddel eller i kombinasjon, kan brukes til å behandle manifestasjoner av avansert kutant lymfom. Kombinasjon eller multi-agent kjemoterapi er vanligvis forbeholdt fremskredne sykdomsstadier. Følgende monoterapi-kjemoterapimedisiner er kjent for å være «mildere», slik at de ikke forårsaker mye hårtap eller oppkast. Med de fleste av disse midlene vil legene overvåke blodverdiene og nyre- og leverfunksjonen.

Metotrexat (Matrex®) er et antimetabolittstoff som brukes til en rekke immunbaserte sykdommer. Det forstyrrer folsyremetabolismen i kreftceller. Ved kutant lymfom administreres dette i oral form vanligvis med en pille ukentlig.

Pralatrexate (Folotyn®) brukes til behandling av transformert mycosis fungoides og andre aggressive non-Hodgkin lymfomer som perifert T-celle-lymfom. Det er en folatmetabolsk hemmer som tilsikter samme forløp som metotrexat. Pasienter som får pralatrexatbehandling, tar en daglig dose folsyre og får vitamin B12-injeksjoner hver 8. til 12. uke. Det gis intravenøst hver 3. uke, etterfulgt av en hvileuke.

Liposomal doxorubicin (Doxil®) er en spesiell formulering av doxorubicin, et stoff som forstyrrer DNA-aktivitet i kreftceller. Liposom, eller mikroskopisk sfære av fett som omgir doxorubicin, minimerer bivirkninger og forbedrer aktiviteten. Doxorubicin gis ved intravenøs infusjon med 2-4 ukers mellomrom. Enkelte pasienter vil få evaluert hjertefunksjonen før oppstart av behandling.

Gemcitabin (Gemzar®) er et kjemoterapilegemiddel som virker ved å forstyrre DNA-produksjonen i kreftceller. Det gis ved intravenøs administrering over ulike tidsplaner.

Multi-agent kombinasjonscellegift

Bruk av kjemoterapilegemiddel i kombinasjoner ved kutant lymfom bør unngås fordi det er aldri blitt bevist at de er mer effektive enn sekvensiell monoterapi, og de er alltid mye mer toksiske. Intravenøse kombinasjoner som f.eks. CHOP (cyklofosamid, doxorubicin, vincristin og prednison), ESHAP (etoposid, solumedrol, høydose ara-C og cisplatin) og GND (gemcitabin, navelbin og doxil) eller oral terapi PEP-C (klorambukil, cyklofosamid, etoposid, prednison), kan brukes når ingen annen terapi er tilgjengelig, eller i sjeldne tilfeller som en måte å produsere korte responser på, som ved forberedelse til benmargstransplantasjon.

Stamcelletransplantasjon

Benmarg- eller stamcelle-transplantasjon vurderes i tilfeller for pasienter med fremskreden sykdom. Allogen stamcelle-transplantasjon er den anbefalte transplantasjonsmetoden for pasienter med fremskredent kutant lymfom. Imidlertid vil de fleste kutane lymfom-pasienter aldri trenge å vurdere dette alternativet. Allogen stamcelle-transplantasjon refererer til en prosedyre hvor friske stamceller transplanteres fra et individ til et annet. Kilder til stamceller inkluderer beinmarg, perifert blod eller navlestrengblod. Hematopoietiske stamceller kan vokse til en hvilken som helst type celle som finnes i blodet. De lager blodceller og de komponentene som immunsystemet ditt trenger for å fungere. Under en transplantasjon får kroppen din infundert friske stamceller som deretter vokser og produserer alle de forskjellige delene av blodet som både kroppen din og immunsystemet trenger.

Kliniske studier

Den beste måten å identifisere effektive stoffer og finne nye måter å behandle kutant lymfom på, er gjennom pågående forskning og testing, inkludert kliniske studier. Fordi denne sykdommen er mindre vanlig enn andre former for kreft, er forskere avhengige av villige deltakere. Kliniske studier er avgjørende for å identifisere prognostiske strategier og bestemme optimale doser for pasienter.

Hvis du er interessert i å delta i en klinisk studie, snakk med legen din om hvilke som kan være aktuelle og tilgjengelige for deg.

6 Håndtering av bivirkninger

Behandlinger er ment å lindre sykdommens symptomer, men ofte kan bivirkningene fra behandlingene føre til ubehag og gjøre dagliglivet utfordrende. La legen din få vite det dersom du opplever bivirkninger som:

- hudirritasjon og betennelse,
- rødhet, utslett og kløe,
- varme, ømhet eller brennende følelse (som solbrenthet),
- tretthet eller depresjon,
- influensaliknende symptomer.

Mange orale medisiner og IV-kjemoterapi kan også forårsake endringer i matlyst eller fullstendig tap av matlyst. Hvis du opplever kronisk kvalme, oppkast eller vekttnap, sørg for å oppsøke en ernæringsfysiolog for å diskutere alternativer for å øke næringsinntaket på en måte som kroppen din kan håndtere og opprettholde. Andre problematiske bivirkninger kan forekomme i tarmsystemet, for eksempel diaré eller forstoppelse. Prøv å endre tidspunktet på dagen når du tar medisinen, noe som kan gi bedre matlyst eller avhjelpe bivirkningene i tarmsystemet.

Mange pasienter med kutant lymfom opplever ekstrem tretthet som en bivirkning av behandlingen. Hvis dette er tilfelle, prøv å forutse det og juster ditt eget tempo selv, legg inn daglige hvilepauser etter behov, og juster arbeidsplanen din så langt det er mulig. Omorganisering av livet ditt er viktig for å imøtekomme endringene som forårsakes av denne sykdommen og dens behandlinger. Det er også mer viktig å fokusere på å spise riktig, få nok søvn og være snill mot deg selv enn å krysse av ting på en gjøremålsliste og gjøre andre fornøyd. Egenpleie er viktig og vil påvirke utfallet av behandlings- og helbredelsesprosessen.

Hvis du opplever behandlingindusert depresjon, snakk med legen din og ikke nøl med å be om anti-depressiva for å øke humøret og energien.

Pass alltid på å få i deg nok væske. Kosttilskudd og proteindrikker kan bidra til å opprettholde næringsinntak og forhindre vekttnap.

Vanligvis kan bivirkninger være mer eller mindre intense til tider, noen med kumulative bivirkninger, og noe forverring ettersom behandlingene øker. Pasienter bør forstå at hver spesifikke behandlingsprotokoll fører til sitt eget sett av bivirkninger, så snakk med legen din.

Hudrelaterte problemer kan løses med beroligende mykgjørende midler, ekstra fuktighet og økt væskeinntak for å holde huden fuktig. Påfør fuktighetskrem umiddelbart etter bading. Bruk ikke-irriterende klær og beskytt huden mot sola. Se etter tegn på smitte og rapporter noe når de vises. Beskyttende klær og/eller beskyttende forbindinger kan hjelpe hvis et bestemt område er plagsomt eller smertefullt.

Ved overdreven kløe er orale antihistaminer og andre medisiner som hjelper med nerve-relatert kløe tilgjengelige, og kan gi lindring. God hudpleie går hånd i hånd med helbredelse. Påfør de topiske midlene som helsepersonellet foreskriver, unngå å klø på lesjoner og ta anbefalte antihistaminer.

Hvis du opplever varme eller en brennende følelse i huden, finnes det midler som kan hjelpe. Avkjølende bløtlegging, fuktighet og kjølemidler med mentol kan være nyttige. I tillegg bør du vurdere kalde kompresser eller isposer for alvorlig berørte områder.

Kontroller alltid med legen din eller en farmasøyt eller begge deler før du bruker reseptfrie produkter eller kosttilskudd for å sikre at de ikke inneholder skadelige ingredienser.

7 Barn og unge voksne

Kutant lymfom er en sjelden sykdom generelt. Det er enda sjeldnere å se den hos barn. I Europa og USA registreres opptil 5 % av alle tilfellene før 20 år. Imidlertid utgjør barn i noen deler av verden, som hos de arabiske befolkningene i Midtøsten, opptil 60 % av pasientene med mycosis fungoides. Prevalens varierer sterkt mellom geografiske regioner og populasjoner.

Mange forskere mener at mycosis fungoides, spesielt hos unge mennesker, kan ha en genetisk komponent og kan utløses av miljøfaktorer. Det kan faktisk være en sammenheng mellom hudtype og tidlig forekomst av denne sykdommen. For eksempel blir afroamerikanere diagnostisert med mycosis fungoides før fylte 40 år betydelig oftere enn kaukasiere.

Til tross for den sjeldne forekomsten av denne sykdommen hos barn, er prinsippene ved diagnosen de samme uansett alder. Det er imidlertid noen spesielle hensyn som må tas med denne aldersgruppen. For eksempel legger leger ekstra vekt på å bestemme et behandlingsforløp for yngre pasienter som avveier fordelene av terapi mot potensielle langsiktige komplikasjoner, som er mer utbredt blant barns aldersgruppe enn voksne. Lysterapi er den foretrukne behandlingen for mycosis fungoides, men hvis barnet er veldig ungt, er de teknisk uegnet for det.

Blant barn kan kjennetegnene til denne sykdommen være misvisende, noe som gjør det enda vanskeligere å diagnostisere kutant lymfom hos barn. En annen kompliserende faktor er at det medisinske samfunnet vanligvis nøler med å utføre biopsier på barn, med mindre det er absolutt indikasjon på forekomsten av denne sykdommen – og biopsi er den beste måten å diagnostisere kutant lymfom konsekvent på. Av disse grunnene blir diagnosen hos barn ofte mye mer forsinket enn hos voksne. Prognosen for barn er lik den for voksne.

Når barn har kronisk inflammatorisk dermatitt, som er pågående hudtilstander som ikke er klassifisert med en sikker diagnose (en uvanlig presentasjon av psoriasis, eksem eller atopisk dermatitt), må leger vurdere muligheten for mycosis fungoides. utfordringene med å diagnostisere og behandle slike komplekse og ofte tvetydige sykdommer forstørres av foreldrenes bekymringer, forventninger og et barns eget forståelsesnivå.

Det har først vært i løpet av de siste årene at forskerne virkelig har begynt å forstå kjennetegnene ved pediatriske manifestasjoner av kutant lymfom, ettersom flere data har blitt tilgjengelige.

Det er vanskelig å ta behandlingsbeslutninger for pediatriske pasienter fordi yngre pasienter er mer følsomme for bivirkninger av visse behandlinger. Det er særlig bekymringsverdig at pediatriske pasienter, grunnet ung alder, har mer tid til å utvikle og oppleve de langsiktige bivirkningene av kreftbehandlinger. Når de behandles med oral/topisk psoralen pluss ultrafiolett A (PUVA) eller smalbånd UVB-lysterapi, lokal strålebehandling eller helhuds elektronbestråling, er yngre pasienter iboende utsatt for større risiko for å utvikle hudkreft fordi de har en lengre forventet levetid foran seg.

Tilsvarende kan barn som har behov for systemisk kjemoterapi, utvikle leukemi senere i livet, og pasienter som tar retinoider som isotretinoin (Accutane®), er i fare for tidlig hemming av vekst. Topiske steroider og nitrogensennep kan være blant de sikrere behandlinger for sykdom i tidlig stadium med mindre kreftrisiko. Til syvende og sist er riktig behandling av pediatrisk kutant lymfom individuelt etter den enkelte pasientens unike sykdom og behov.

Selv om det er sjeldent, blir noen yngre voksne diagnostisert med kutant lymfom. For pasienter som er seksuelt aktive, kan dette være en katastrofal diagnose. Den vanskeligste delen, sier noen pasienter, er den fysiske manifestasjonen av sykdommen - spesielt hvis du er på en aktiv arbeidsplass eller er i forhold. Et ansiktsutslett eller annet åpenbart utbrudd kan gi sjenanse.

«Du føler at du er ødelagt på et vis, som om du ikke er hel lenger.»

Pasient

Behandle din diagnose som enhver annen alvorlig medisinsk diagnose – dette er kreft, tross alt, og hvis du forteller det slik til kolleger, venner og partnere, er de kanskje mer forståelsesfulle.

8 Hudpleie

Kutant lymfom, så vel som noen behandlinger for denne sykdommen, kan gjøre huden tørr, kløende og flassende. Fordi kutant lymfom oppstår i huden, med effekter som kan gjøre huden irriterende, er hudpleieanbefalinger for pasienter de samme som de som gjelder for pasienter med andre kroniske hudtilstander som eksem. Følgende kan hjelpe deg med din hudpleierutine.

Fuktighet

Tilstrekkelig fuktighet er en svært viktig del av det å holde huden frisk, ettersom det bidrar til å fortykke barrierefunksjonen og gjør at huden føles komfortabel. Å holde huden fuktet og redusere tørrhet kan også lindre kløe. En enkel og effektiv måte å bekjempe tørr hud på er ofte å bruke fuktighetskrem eller lotion.

Med så mange forskjellige fuktighetskremer på markedet i dag, kan det være vanskelig å vite hvilke som skal brukes. Her er noen tips du kan bruke når du sammenligner produkter:

- Salver og kremer gir den beste fuktighetsgivende effekten. De er de beste fuktighetsgivende produktene, fordi de har et høyt innhold av olje som fører til større gjennomtrengning og mer varig virkning.
- Unngå lotion, siden de for det meste er laget av vann og lite olje. Unngå geler, da de inneholder alkohol eller aceton som kan tørke ut huden. Unngå fuktighetskrem som inneholder parfyme og fargestoffer.
- Påfør fuktighetskrem ofte, minst 2 til 3 ganger daglig, for å unngå at huden tørker ut.
- Du må kanskje prøve forskjellige produkter før du finner de som fungerer best for deg.

Bruk fuktighetskrem på huden mens den er fuktig fordi fuktighetsgivende kremer og smørende salver kan fange opp vannet i huden og gi lengre lindring mot tørrhet. Når huden blir tørr og flassende, kan du væte huden med vann og deretter påføre en smørende salve med lanolin, som petroleumgel. Pasienter må ofte smøre og fukte huden mange ganger. For informasjon om godkjente fuktighetsmidler kan det være verdt å kontakte en lokal eller nasjonal eksemorganisasjon i ditt eget land.

Tørrhet

Tørrhet følger nesten alle manifestasjoner av kutant lymfom.

På grunn av dette er tørrhet (også kjent som xerose) den vanligste årsaken til kløe, noe som i høy grad bidrar til pasientens ubehag.

Det er selvsagt stor variasjon i hvordan tørrhet dukker opp med kutant lymfom. Noen pasienter har tørre flekker først og fremst i kaldere måneder når fuktigheten er lav. Andre pasienter opplever å miste tørre flak av hud gjennom hele året, da deres sykdom involverer mer og mer av hudens overflate. Hos pasienter med omfattende hudinnblanding, spesielt de med rødhet (også kjent som erythroderma), kan det forekomme diffust hudavfall (også kjent som desquamation).

Dette kan være en bekymring for pasienter. Noen føler seg flau når huden flasser merkbart av både ute blant folk og hjemme. Disse følelsene er forståelige og helt normale. Pasienter kan takle disse symptomene på en rekke måter, inkludert smøring av huden med tykke lag med salvebaserte produkter som Vaseline® eller petroleumgel, noe som kan redusere flassing i minst 2-5 timer før du må ta på middel på nytt.

Tilsetning av duftfrie badeoljer i badevannet i 10 minutters bad flere ganger i uken kan hjelpe mot flassing hos noen pasienter. Vær oppmerksom på at dette kan føre til at huden blir veldig glatt, slik at pasientene skal være forsiktige når de står opp fra badekaret.

Reseptfrie produkter som inneholder melkesyre, kan bidra til å fjerne tørre flak fra flassende hud. De fleste av disse produktene inneholder 12 % melkesyre i en duftfri eller 10 % urea.

Kløe

De fleste med kutant lymfom opplever kløe (også kjent som pruritus) og har ofte mislyktes i å finne lindring for dette kroniske, forverrende symptomet. Inntil de siste årene har det vært få kunnskaper eller undersøkelser om de grunnleggende mekanismer som ligger til grunn for kløe.

Pasienter som opplever kløe, begynner å klore området som klør, noe som sender et signal til hjernen og tilbake til huden og starter en intens kløe. Det kan være nyttig å bruke en ispose, en pose med frosne grønnsaker eller knust is i en plastpose som kan lukkes og som er dekket av et papirhåndkle, og legge den på området som klør i opptil 10 minutter. Dette vil «slukke brannen», så å si. Tenk på kløe i denne sykdommen som en brann - hvis forekomsten av kløe kan elimineres, kan den forhindres i å spre seg over hele huden.

For de fleste pasienter med kutant lymfom kan kløe variere fra en mindre irritasjon til en plagsom følelse som kan redusere pasientens livskvalitet betydelig. Kutant lymfom-relatert kløe er spesielt problematisk, siden den kan starte i det små og såre seg til hele kroppen. I en studie utført av Dr. Marie-France Demierre fra Boston University of Medicine i USA, rangerte 88 % av pasienter med kutant lymfom kløe blant de viktigste årsakene til plager i forbindelse med denne sykdommen.

Pruritus er i bunn og grunn en fysiologisk tilstand, og det er større sannsynlighet for at egnet behandling blir foreskrevet dersom du forklarer graden av lidelse grundig for legen din. Når du møter legen din, må du prøve å beskrive alvorlighetsgraden av kløen på en skala fra 1 til 10, hvor 1 er liten eller ingen kløe, og 10 er uutholdelig kløe som forhindrer deg i å fungere normalt.

Selv om den endelige årsaken til kløe ennå ikke er funnet, finnes det enkelte behandlinger. En vanlig førstelinjebehandling er antihistaminer. Noen alternativer inkluderer Allegra® og Claritin® til bruk på dagtid eller Benadryl® og Atarax®, som er vanligst til bruk om natten fordi de har beroligende egenskaper. Noen av disse medisinene kan fås reseptfritt mens andre krever resept. Disse medisinene stopper rødhet, hevelse og kløe. For de fleste pasienter blir kløen merkbart verre like før de sovner, så derfor kan beroligende antihistaminer være spesielt effektive.

Det finnes også andre enkle hjelpemidler for å lindre kløe. Ligg i 15 minutter i et havremelsbad. Påfør en kald kompress på et spesielt kløende område for å berolige irritasjonen og minske trangten til å klø. Åpne, våte forbindinger er en enkel, sikker og effektiv måte å lindre kløe på, samt for å redusere rødhet og den brennende følelsen og væsingen fra hudlesjoner. Be om detaljert veiledning om hvordan du bruker disse forbindingene når du har time hos legen.

Det finnes andre medisiner som bidrar til å lindre kløe. Noen alternativer er:

- Gabapentin (Neurontin®) er et antikonvulsivt preparat for personer som er utsatt for anfall, noe som har vært effektivt i behandling av kløe.
- Mirtazapin (Remeron®) er et antidepressivt middel som er foreskrevet for bruk ved sengetid for personer som har problemer med å sove på grunn av kløe.
- Aprepitant (Emend®) er reseptbelagte medisiner som brukes til å forhindre kjemoterapi-indusert kvalme og oppkast, som har vist seg å være effektive for å redusere kløe.

- Lysterapi er et effektivt behandlingsalternativ for pasienter med mycosis fungoides, spesielt de som lider av kløe.
- Topiske steroider kan være effektive når de brukes i forbindelse med andre behandlingsmetoder, men de har en tendens til å være upraktiske ved behandling av alvorlige tilfeller på grunn av det store overflateområdet.
- De mest effektive reseptfrie lotionene for mindre alvorlige tilfeller er de som inneholder pramoxin, et bedøvelsesmiddel som reduserer overføringen av kløefornemmelsen fra hudnervene, eller mentol, da kjøleegenskapene kan overmanne kløefornemmelsen. Vær forsiktig med å bruke smertestillende midler, da de har vist seg å forverre episoder med kløe.

I tillegg har det blitt rapportert noe lindring av kløe gjennom alternative metoder som akupunktur og biofeedback.

Fissurer

En fissur er en rett eller lineær sprekke i huden, som ofte strekker seg inn i det dypere hudlaget, hvor det forårsaker stor smerte og ubehag. Disse forekommer hovedsakelig på håndflatesiden av fingre og hender. Disse sprekkenes kan gjøre det vanskelig å bruke fingrene til fine motoriske ferdigheter som å kle på seg, skrive, lage mat eller spise. Fissurer kan oppstå når som helst, hos hvem som helst, spesielt om vinteren og spesielt hos personer som har tykk, hard hud på håndflatene på grunn av en sykdom som kutant lymfom.

De fleste leger tror at dette skjer hos pasienter med hard hud fordi en liten sprekke i huden blir smittet med bakterier som gjør at sprekken utvider seg, og bli mer smertefull. Det skjer oftere om vinteren enn om sommeren fordi luftfuktigheten om sommeren begrenser sprekke dannelse på grunn av økt fuktighet.

Pasienter kan iverksette forebyggende tiltak for å unngå sprekker ved å fukte hender og føtter med tykk, hard hud ofte gjennom dagen med duftfrie kremer eller et tykt lag med petroleumgel-produkter. Dette kan omfatte å påføre et tykt lag ved sengetid på håndflater og fotsåler og sove med hvite bomullshansker eller bomullssokker.

Når fissurer dannes, er det viktig å rengjøre dem minst to ganger om dagen med såpe og vann og påføre en antibiotikasalve på sprekker eller fissurer for å få raskere bedring. De fleste dermatologer oppfordrer pasienter til å unngå trippel antibiotikasalve (som Neosporin®) fordi neomycin-ingrediensen i den kan være et allergen som forårsaker utslett.

Hvis sprekkdannelsen ikke blir bedre, bør pasientene konsultere legen for reseptbelagte, topiske antibiotika.

Av og til er en fissur så dyp og bred at leger kan råde pasienter til å bruke lynlim for å lime fissurene sammen. Hvis man blir bedt om å gjøre dette, bør pasienten rengjøre fissuren med såpe og vann og dryppe en liten dråpe lynlim i spalten, og klemme huden sammen i 60-90 sekunder for å lukke den. Det tørker veldig raskt. Imidlertid må pasienten passe på å ikke lime sammen fingrene.

I tillegg bør du vurdere å bruke et produkt som New Skin®, en antibiotikaløsning som inneholder et lett lim som også lager en barriere over sprekker og en blanding av kjemikalier, som skaper et polymerlag som binder seg til huden, holder smuss og bakterier borte og som holder tilbake fuktighet. Se etter produkter med navnet flytende plaster eller lignende.

Infeksjon

Hudinfeksjoner er ikke uvanlig hos pasienter med kutant lymfom. Noen pasienter med mer omfattende involvering av huden, kan oppleve at huden deres er kolonisert med bakterier som kalles stafylokokkus aureus. Mens det er normalt at noen former for stafylokokkbakterier finnes på huden vår, er denne versjonen den vanligste bakterien som infiserer huden til pasienter med kutant lymfom. Infeksjoner oppstår vanligvis ved hudlesjoner ved kutant lymfom. Infeksjon er den største bekymringen for pasienter med kutant lymfom fordi, hvis den ikke blir behandlet, kan konsekvensene være livstruende.

Med det i tankene er det viktig å gjenkjenne tegn på hudinfeksjon og vite når du skal kontakte legen. Tegn på hudinfeksjon kan inkludere følgende:

- et rødt område på huden som er smertefullt, hovent, og kan få skorpe eller bli væskende,
- ømhet og rødhet rundt en hudlesjon,
- en hudlesjon som ikke klør, men som gjør vondt,
- lesjoner som utvikler en tynn, gulaktig skorpe.

Du bør kontakte legen din omgående hvis noe av det følgende oppstår (som kan indikere begynnelsen på cellulitt eller blodinfeksjon):

- du får feber og kulderystelser assosiert med plutselig utbrudd av tretthet og svakhet,

- alle dine hudlesjoner blir plutselig ømme og røde, spesielt med striper av rødhet, som strekker seg fra lesjonene mot sentrale deler av kroppen din (armhulen eller lysken).

Bading og dusjing

Når du bader eller dusjer, må du bruke lunkent vann – ikke varmt – siden varmt vann har en tendens til å smelte de naturlige oljene fra huden vår som holder den hydrert, og kan gjøre at huden vår blir tørrere enn før. Varmt vann gir også en økning i blodstrømmen til huden, noe som kan øke kløe når pasienter kommer ut av dusjen eller badet. For varmt vann kan midlertidig lindre kløe, men det anbefales ikke, fordi det kan forverre huden og forverre kløe på lang sikt.

Gjør bading og dusjing raskt, ikke bruk mer enn 15 minutter. Den beste tiden for bruk av fuktighetskrem er etter bading, når huden fortsatt er fuktig. Påføring av fuktighetskrem (eller topisk medisiner i en krem) på fuktig hud hjelper forsegling av fuktighet i hudens ytre lag.

Du kan redusere mengden kløe og hudinfeksjoner ved bruk av «blekemiddelbad», som er som å gjøre badet til et svømmebasseng. Blekemiddelbad innebærer å ligge i 15 minutter i et $\frac{3}{4}$ fullt badekar med varmt vann og $\frac{1}{4}$ kopp vanlig husholdningsblekemiddel (duftfri, natriumhypokloritt 6-8 %) tre ganger i uken. Blekemiddelbad kan ikke bare redusere risikoen for infeksjon, men de har vist seg å være antiinflammatoriske.

Såpe

Når det gjelder såpe, jo mindre dess bedre. Når pasienter føler behov for å bruke såpe, bør de prøve en fuktighetsgivende såpe som inneholder ekstra olje. Unngå duftsåper fordi, når et produkt er innsatt med lukt, må det først oppløses i alkohol, noe som tørker ut huden. Lukter kan også virke irriterende, og er potensielle allergener. Velg såpe og fuktighetskrem som er merket som luktfrie. Unngå antibakterielle såper eller deodorantsåper, da de kan virke for uttørkende.

Vaskemidler

Vaskemidler kan også påvirke huden. Pass på å bruke et duftfritt rengjøringsmiddel. Tøymyknerne har ofte lukt, så se etter en som er duftfri. Tøymyknerkluter som legges i tørketrommelen, er ofte det verste produktet for pasienter med sensitiv hud fordi luktene legger seg direkte på klærne som kommer i direkte kontakt med huden, og kan være en konstant kilde til irritasjon.

Beskyttelse mot solen

For mye sol er skadelig for huden. Bruk solkrem, en lue med brem, og vurder å bruke lange ermer og langbukser året rundt. Hvis du får lysbehandling som en del av behandlingen, kan legen din råde deg til å bruke UV-blokkerende solbriller. Men for noen personer med kutant lymfom, kan korte perioder (15-20 minutter) med sollys være gunstig for huden. Diskuter dette med helsepersonell for å finne ut hvilken protokoll som passer best for deg.

Andre tips

Du kan holde huden behagelig ved å følge disse nyttige tipsene:

- Bruk løse, behagelige stoffer som puster. Bomull er best. Unngå røffe, skrapende stoffer som ull. Unngå tettsittende klær.
- Ikke skrubbe huden eller gni hardt.
- Hold neglene korte for å unngå infeksjon og skader på huden.
- Unngå å bli overopphetet; svette forverrer kløe.
- Finn måter å håndtere stress på, da det kan utløse oppblussing av kutant lymfom og øke kløe.

Kapittel 14 – Seksualitet

Intimitet

Å være intim med noen kan være utfordrende når du har kutant lymfom, av den enkle grunn at plakk, lesjoner og utslett kan være så ubehagelig at du ikke vil bli tatt på. Dessuten føler folk med kutant lymfom noen ganger sjenanse eller lite interesserte i å være intime på grunn av endringer i utseendet. Noen symptomer gjør at huden føles så sår at en fysisk erfaring vil gjøre det verre. Både kløe og svie, og det å smøre seg inn med salve etter en dusj, er kjennetegn ved denne sykdommen som definitivt kan skape et hinder for intimitet.

Par jobber seg gjennom dette. Noen ganger ønsker du bare ikke å ha sex, og forhåpentligvis forstår din partner dette. Andre ganger, når det ikke er oppblussing, vil du sannsynligvis ha like lyst på sex som du normalt ville ha hatt. Noen yngre pasienter får til og med barn til tross for sykdommen.

Akkurat som du trenger et solid støttesystem rundt deg for å hjelpe deg med opp- og nedturene i denne sykdommen, trenger du også en partner hvis kjærlighet og forståelse går dypere enn det fysiske.

«Når du har en sykdom, en hvilken som helst form for grusom sykdom, trenger du en partner som er veldig, veldig forståelsesfull. Det er frustrerende, fra omsorgssiden, å ikke vite hva du kan gjøre for å få den personen du elsker, til å føle seg bedre.»

Pasient

Kommunikasjon er viktig når man lever med denne sykdommen. Å la din partner vite når det er greit å røre og når det ikke er det, å forklare på en god måte at det ikke er en avvisning av den andre personen, men et symptom på tilstanden til huden din, er viktig.

«Du må fortelle partneren din, "Jeg elsker deg av hele mitt hjerte, men jeg kan ikke forklare hva jeg går gjennom", og jeg er sikker på at partneren vil forstå, fordi dere elsker hverandre.»

Pasient

Bergbanen som en kronisk sykdom er, kan faktisk hjelpe dere til å styrke kjærligheten.

Fertilitet

Kutane lymfomer er som oftest kroniske sykdommer. Fordi de er kroniske sykdommer, blir behandlinger ofte gitt kontinuerlig i mange måneder til år. Både leger og pasienter ser etter milde, trygge, godt tolererte og effektive terapier som kan behandle og kontrollere lymfom

over en lengre periode. Når man studerer nye behandlinger, vurderer faktisk leger både varigheten av responsen (hvor lenge behandlingen er effektiv) og hvor mange som blir bedre, for å bestemme om en ny behandling er effektiv.

Når det gjelder familieplanlegging, kan det være et problem å bruke selv milde behandlinger over lang tid. Fordi mange behandlinger bare fungerer mens de blir gitt, må det ofte tas hensyn til familieplanlegging når man velger behandling. Dette inkluderer fruktbarhet (evnen eller muligheten til å bli gravid eller gjøre noen gravid), unnfangelse (selve prosessen med å bli gravid og gjøre noen gravid), graviditet og amming etter graviditet. Disse aspektene bør vurderes hvis en pasient eller partneren ønsker å få barn snart eller til og med i en fjern fremtid.

De fleste behandlinger blir ikke studert hos gravide kvinner. Mye av vår kunnskap kommer fra studier på dyr, fra forståelsen av hvordan stoffene fungerer, eller noen få tilfeller der pasientene gjorde noen gravid eller ble gravid mens de fikk en av disse behandlingene. Siden det er begrenset informasjon og behandlingsbehovene til hver enkelt pasient er unike, kan du gjerne bruke dette som generell informasjon for å starte en diskusjon med behandlende lege og ikke som en spesifikk anbefaling for din behandling.

Ordliste

Aggressive lymfomer

Lymfomer som er hurtigvoksende og generelt må behandles umiddelbart; også kjent som høyverdige lymfomer.

Alemtuzumab (eller Campath®)

Et monoklonalt antistoff rettet mot CD52, et antigen (eller en markør) som finnes på både B- og T-lymfocytter. Legemidlet brukes til behandling av fremskreden CTCL.

Allogen (stamcelle) transplantasjon

En prosedyre hvor en pasient får benmarg eller stamceller donert av en annen person.

Antigen

Identifisering av proteiner på overflaten av alle celler. Immunsystemet bruker antigener for å avgjøre om celler er en nødvendig del av kroppen eller trenger å bli ødelagt.

Antistoff

Et komplekst protein laget av B-lymfocytter som reagerer med antigener på toksiner, bakterier og noen kreftceller og enten dreper eller markerer dem for fjerning.

Autolog (stamcelle) transplantasjon

En type benmargs- eller stamcelletransplantasjon der en pasient mottar sine egne stamceller.

BCNU

Et kjemoterapilegemiddel som brukes topisk i CTCL (også kjent som carmustine).

Beinmarg

Svampaktig materiale som finnes i bein, og som inneholder stamceller som utvikler seg til tre typer celler: Røde blodlegemer som gir oksygen til kroppen og tar bort karbondioksid, hvite blodlegemer som beskytter kroppen mot infeksjon, og blodplater som hjelper blodet til å koagulere.

Bexarotene (eller Targretin®)

Medikamenter i både kapsel- og gelformer som har vist seg å være effektive ved behandling av CTCL.

Biologisk terapi

Behandling som bruker eller stimulerer immunforsvaret til å rette en respons mot en infeksjon eller sykdom.

Biomarkør

En forbindelse (vanligvis et protein) som brukes til å måle tilstedeværelsen av en sykdom.

Biopsi

Fjerning av vev til vurdering under et mikroskop for diagnostiske formål.

Campath® – se alemtuzumab.

Carmustine

Et kjemoterapilegemiddel som brukes topisk i CTCL (også kjent som BCNU).

Cellegiftregime

Kombinasjoner av kreftmedisiner gitt i en bestemt dose i en bestemt sekvens i henhold til en streng tidsplan.

Cellegiftsyklus

Uttrykk som brukes for å beskrive prosessen der kjemoterapi blir gitt, etterfulgt av en hvileperiode der kroppen får lov til å hvile.

CT eller CAT (computert (aksial) tomografi) skanning

Denne avbildningstesten gir en rekke detaljerte bilder av innsiden av kroppen ved hjelp av en røntgenmaskin koblet til en datamaskin.

Dermatolog

En lege som spesialiserer seg på diagnose og behandling av hudsykdommer.

Elektronbestråling

En form for strålebehandling som bare behandler overflatedeler av huden. Det er svært effektivt til å fjerne alle former for lesjoner ved CTCL fra huden. Den kan brukes til å behandle deler av huden eller hele hudoverflaten. Når den brukes til å behandle hele huden, blir det referert til som helhuds elektronbestråling (TSEB).

Grad

En metode for å klassifisere en svulst på grunnlag av hvor aggressivt den vokser.

Hematolog

En lege som spesialiserer seg på å behandle sykdommer i blodet og bloddannende vev.

Histologi

Studien av vevskarakteristikker som kan føre til identifisering av en bestemt type svulst.

Immunologiske tester

Blodprøver som oppdager nærvær av diagnostiske proteiner eller antigener på en svulst.

Immunsystem

Kroppens forsvarsmekanismer involvert i å bekjempe infeksjoner og gjenkjenne fremmedlegemer. Alle CTCL og lymfomer er sykdommer i immunsystemet.

Immunterapi

Se biologisk terapi.

Indolent lymfom

Lymfom som er langsomt voksende og har få symptomer. Også kalt lavverdig lymfom.

Interferon (eller Intro® eller Roferon®)

En systemisk terapi som har vist seg å være svært effektiv ved behandling av CTCL.

Interferoner

Naturlig forekommende stoffer som stimulerer immunsystemet i infeksjoner og betennelser. Syntetiske former brukes til å behandle virusinfeksjoner, autoimmune sykdommer og kreftformer.

Intron®A – se Interferon

Kjemoterapi

Behandling med legemidler for å stoppe veksten av raskt delende kreftceller, inkludert lymfomceller.

Klinisk studie

En forskningsstudie der en ny behandling blir gitt til pasientene for å avgjøre om det er trygt, mer effektivt eller mindre giftig enn dagens behandling. Kliniske studier er en viktig del av

prosessen med å forstå sykdommer og har vært med på å gi informasjon til tilsynsmyndighetene for godkjenning av nye behandlingsformer.

Kombinasjonskjemoterapi

Flere stoffer gitt sammen for å øke responsraten for visse svulster.

Kreft

Unormal cellevekst som ikke kan styres av kroppens naturlige forsvar. Kreftceller kan vokse og til slutt danne svulster.

Kvalmestillende

Et stoff som reduserer eller forhindrer kvalme og oppkast.

Laktat dehydrogenase (LDH)

Et enzym målt i blodet og brukt som biomarkør for å måle grad eller spredning av kreft.

Lavverdig lymfom – se indolent lymfom

Lokalisert sykdom

En kreft som bare er til stede i en begrenset del av kroppen – for eksempel nakke eller armhuler.

Lymfe

Væsken i lymfesystemet som inneholder hvite blodlegemer (lymfocytter).

Lymfeknute

Små bønneformede kjertler som befinner seg i lymfesystemet. Tusenvis er plassert i hele kroppen med klynger av dem i nakken, under armene, brystet, magen og lysken. Lymfeknuter filtrerer lymfevæske, og fanger og ødelegger potensielt skadelige bakterier og virus.

Lymfesystemet

Kanaler, vev og organer som lagrer og transporterer lymfocytter som bekjemper infeksjon og andre sykdommer.

Lymfocytt

En type hvit blodcelle. Lymfocytter, transportert av lymfevæsken, er en del av immunsystemet og bekjemper infeksjon.

Lymfom

En kreft i lymfocyttene som involverer lymfeknuter, organer og vev i lymfesystemet (immunsystem), vanligvis klassifisert i enten Hodgkin lymfom eller non-Hodgkin lymfom.

Matrex® – se metotreksat.

Medisinsk onkolog

En lege som spesialiserer seg på bruk av kjemoterapi, hormonbehandling og mange andre typer biologiske terapier for å behandle kreft.

Meklorethamin

En medisin som brukes topisk til å behandle CTCL. Også kjent som topisk nitrogensennep.

Metotreksat (eller Matrex®)

En kjemoterapi som blir gitt som en behandling for noen typer kreft.

Monoklonale antistoffer

Antistoffer som virker spesifikt mot et bestemt antigen. Forskere kan produsere store mengder av et antistoff som kan rettes mot et enkelt mål (eller antigen) på celleoverflaten. Monoklonale antistoffer brukes til å klassifisere lymfomer ved å identifisere overflateproteiner på lymfocytter.

MR (magnetisk resonansbilder)

MR bruker magneter og radiofrekvensbølger til å produsere bilder av innsiden av kroppen. MR kan gi informasjon om vev og organer som ikke er tilgjengelig fra andre bildebehandlingsteknikker.

Mukositt

Betennelse i slimhinnen på vev og organer. I munnen er dette preget av sår eller betennelse.

Mustargen

En medisin som brukes topisk til å behandle CTCL. Også kjent som mekloretoamin.

Måltrettet terapi

En behandling som er rettet mot bestemte gener eller proteiner (mål) unike eller unormalt uttrykt i en kreftcelle.

Nitrogensennep (Nitrogen mustard - NM)

En medisin som brukes topisk til å behandle CTCL. Også kjent som mekloretoamin.

Non-Hodgkin lymfom (NHL)

En gruppe av flere nært relaterte kreftformer som oppstår fra lymfesystemet. Selv om de forskjellige typer NHL har visse ting til felles, varierer de i forhold til hvordan kreftcellen ser ut under et mikroskop, hvordan cellene vokser og hvordan svulsten påvirker kroppen. CTCL er en type NHL.

Ondartet

Har en tendens til å bli verre og livstruende hvis ikke behandlet på en vellykket måte.

Onkolog

En lege som spesialiserer seg på å behandle kreft. Noen spesialiserer seg på kjemoterapi (medisinsk onkolog), radioterapi (stråle-onkolog) eller kirurgi (kirurgisk onkolog).

Ontak®

En medisin som brukes i behandlingen av CTCL.

Patolog

En lege som spesialiserer seg på å studere sykdom gjennom mikroskopisk vurdering av kroppsvev og organer (biopsi). Ethvert vev som er mistenkt for å være kreft, må først undersøkes av en patolog for å bekrefte diagnosen.

Pentostatin

En medisin som brukes i behandlingen av CTCL.

PUVA

Kombinert behandling av UVA med psoralen, et stoff som fremmer lysfølsomhet.

Røntgen

Stråling som brukes i lave doser for å gi bilder av innsiden av kroppen og i høye doser for å behandle kreft.

Stadium

Omfanget av kreft på diagnosetidspunktet, å skjelne mellom om det er lokalisert til opprinnelsesstedet, om det har spredt seg til naboregionene eller fjernere steder på kroppen.

Svulst

En unormal masse eller hevelse i vev. Svulster kan oppstå hvor som helst i kroppen. En svulst kan være godartet (ikke livstruende) eller ondartet (forverring og potensielt livstruende hvis det ikke behandles med heldig utfall).

Sykdomsprogresjon

Uttrykk som brukes hvis sykdommen forverres til tross for behandling (også kalt behandlingssvikt).

Systemisk kjemoterapi

En kjemoterapi med monoterapi sammen med kombinasjons-kjemoterapi er vanligvis forbeholdt fremskredne stadier (stadie III og IV) som er resistent mot andre former for behandling, og som administreres oralt eller intravenøst.

Targretin® – se beksaroten.

Trombocytopeni

En mangel på blodplater i blodet, noe som reduserer blodets evne til å koagulere.

Thymus-kjertelen

En kjertel plassert bak brystbenet (sternum) som forbedrer reproduksjon og utvikling av lymfocytter. T-lymfocytter behandles i thymus.

Toksisitet

De uønskede bivirkningene av kreftbehandlinger, som for eksempel en reduksjon i blodceller, kvalme og oppkast og håravfall.

Topisk

En medisinerings eller behandling som påføres huden.

Topiske steroider

Høypotente steroider har vist seg å ha aktivitet i CTCL og forårsake rensing i tidlige stadier av sykdom (stadier I-A og I-B). Topiske steroider er enkle å påføre og er ikke forbundet med mange komplikasjoner som de som er konstatert med andre hudbaserte behandlinger for CTCL.

TSEB (Total skin electron beam - Total hud elektronstråle)

En form for strålebehandling som bare behandler overflatedeler av huden. Det er svært effektivt til å fjerne alle former for lesjoner ved CTCL fra huden. Også kjent som elektronstrålebehandling.

Utmattelse

En redusert aktivitetskapasitet som ofte ledsages av tretthet, søvnighet eller irritabilitet.

UVB, bredbånd

En form for lysterapi som bruker ultrafiolett lys som involverer hele spektret av UVB bølgelengder.

UVB, smalbånd

En form for lysterapi som konsentrerer ultrafiolett utsending i en liten intervall av UVB

bølgelengder. Det kan være en effektiv behandling for flekk-stadie CTCL, så vel som andre hudsykdommer.

Vaksine

Et stoff eller en gruppe stoffer som er ment å stimulere immunforsvaret til å reagere. En vaksine kan hjelpe kroppen til å gjenkjenne og ødelegge kreftceller. Lymfom-vaksiner kombinerer ofte kreftantigener med et stoff for å stimulere pasientens egne naturlige forsvar for å bekjempe sykdommen. Disse vaksinene er skreddersydd for hver pasient ved bruk av en prøve av svulsten tatt fra pasientens lymfeknuter.