

# Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

## Linfoma cutâneo – guia do paciente

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

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

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



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

# **Linfoma cutâneo – guia do paciente**

## **1 Introdução**

### **Âmbito da publicação**

O presente documento é um guia destinado a pessoas que sofrem de linfoma cutâneo (ou linfoma de pele). Esta é uma versão corrigida, adaptada e resumida das informações e dos materiais originalmente produzidos por outras organizações, nomeadamente pela Cutaneous Lymphoma Foundation, sediada nos EUA, e pela Lymphoma Action, sediada no Reino Unido. O objetivo desta publicação é criar um guia padrão, acessível e universal que esteja disponível para utilização e tradução para vários idiomas em toda a Europa.

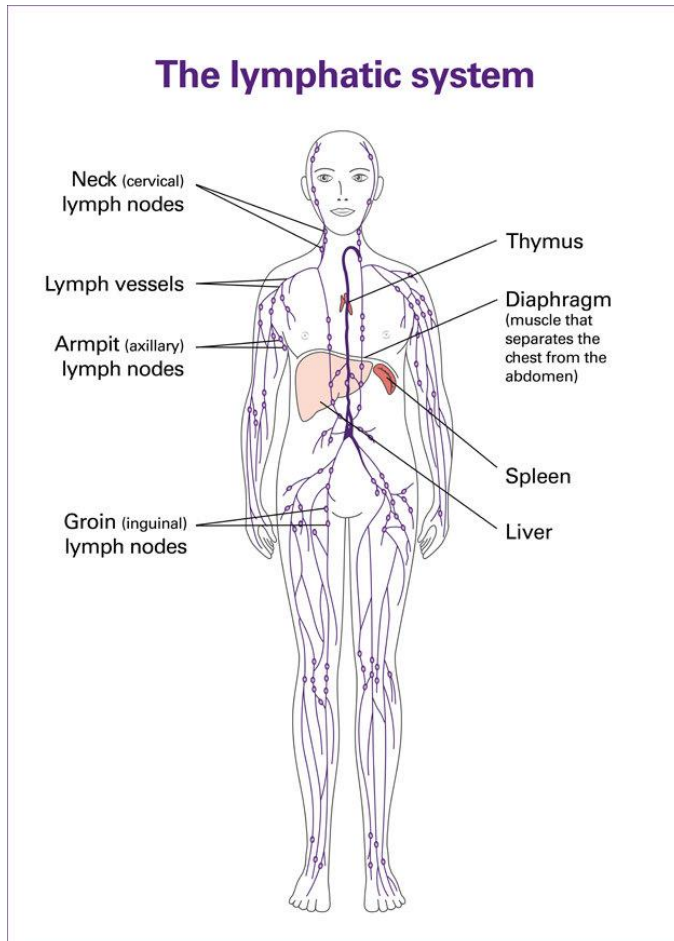
Apesar de o presente guia ser útil em qualquer parte do mundo, os leitores devem ter consciência de que foi concebido para o contexto europeu. Os leitores na Europa saberão que os sistemas de saúde e as práticas de diagnóstico, tratamento e cuidados variam consoante o país. Além disso, a Lymphoma Coalition (Coligação do Linfoma) na Europa adicionou conteúdos relacionados com o contexto europeu aos materiais e ao texto originais. No entanto, o âmbito desta publicação não tem a ambição de abranger a situação atual em todos os países da Europa. A presente publicação adota uma abordagem generalizada ao linfoma cutâneo, incluindo no respeitante ao acesso a e à aplicação de tratamentos e procedimentos clínicos, visto que estes poderão variar consoante o país.

Alguns tratamentos e procedimentos poderão ser disponibilizados como cuidados de rotina em alguns países enquanto outros poderão não o ser. Alguns poderão ser disponibilizados através de ensaios clínicos ou de programas de uso compassivo enquanto outros poderão simplesmente não ser atualmente aprovados para aplicação na Europa. Da mesma forma, relativamente aos tratamentos e aos produtos para o cuidado da pele mencionados na presente publicação, são utilizadas designações gerais sempre que possível, mas poderão também ser indicados nomes de marcas específicas. Os leitores devem ter em atenção que os nomes das marcas podem variar consoante o país.

Para obter mais informações sobre o acesso a tratamentos, recomenda-se contactar a organização local/nacional de apoio a pacientes com linfoma ou cancro da pele ou a Coligação do Linfoma.

### **O que é o linfoma cutâneo (ou de pele)**

O linfoma é um tipo de cancro que começa nas células a que se dá o nome de linfócitos, as quais fazem parte do sistema imunitário. Geralmente, os linfócitos encontram-se nos gânglios linfáticos (glândulas). Também se encontram nos tecidos linfóides, por exemplo, no baço, no intestino e na pele.



**Figura: o sistema linfático (os vasos linfáticos e os gânglios linfáticos encontram-se a verde)  
(Apresentada com a permissão da Lymphoma Action)**

The Lymphatic system	O sistema linfático
Neck (cervical) lymph nodes	Gânglios linfáticos do pescoço (cervicais)
Lymph vessels	Vasos linfáticos
Armpit (axillary) lymph nodes	Gânglios linfáticos da axila (axilares)
Groin (inguinal) lymph nodes	Gânglios linfáticos da virilha (inguinais)
Thymus	Timo
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Diafragma (músculo que separa o peito do abdómen)
Spleen	Baço
Liver	Figado

Se os linfócitos começarem a crescer sem controlo, ou se não morrerem após o período normal, podem formar um conjunto de células canceroso, a que se dá o nome de linfoma. Se o linfoma se desenvolver nos linfócitos da pele, chama-se linfoma cutâneo, que significa linfoma de pele.

Os linfomas cutâneos são raros. Estima-se uma ocorrência anual de 1 em cada 100 mil pessoas nos países ocidentais. Apesar de o linfoma cutâneo ser um tipo de cancro, em muitos casos tem um crescimento lento e não afeta a esperança média de vida, comportando-se mais como uma condição de pele (crónica) de longo prazo do que como um cancro.

Tenha em atenção que se o linfoma se desenvolver noutra local, por exemplo, nos gânglios linfáticos, e depois se propagar para a pele, não se trata de um caso de linfoma cutâneo. O nome atribuído a cada tipo de cancro está relacionado com o tipo de células afetadas e o local onde este se desenvolve inicialmente e não com os outros locais para onde se possa propagar. Por exemplo, se um paciente tiver cancro da mama e este se alastrar para os gânglios linfáticos ou para os ossos, continua a ser um caso de cancro da mama e não de linfoma ou de cancro ósseo.

## **Tipos de linfoma**

Existem vários tipos de linfoma cutâneo. Tal como em todas as formas de linfoma, é importante saber o subtipo e utilizar o nome mais específico possível para que seja possível saber qual é o tratamento mais adequado, as expectativas a ter e os potenciais resultados, bem como para poder encontrar as informações mais apropriadas e o apoio adequado ao subtipo identificado. Certifique-se de que o seu médico sabe o subtipo específico do linfoma para que possa obter as informações o mais atualizadas e mais detalhadas possível.

## **Diagnóstico e tratamento**

Muitas vezes, os linfomas cutâneos são difíceis de diagnosticar porque se desenvolvem lentamente e porque se assemelham a outras condições de pele bastante comuns, como o eczema ou a psoríase. O linfoma pode demorar anos a ser diagnosticado em algumas pessoas. Felizmente, o tratamento precoce não é vital para a maioria destes linfomas, os quais respondem bem aos vários tratamentos disponíveis.

É igualmente importante saber que o linfoma cutâneo não é contagioso, não é uma infeção e não é transmissível de pessoa para pessoa.

## Como utilizar esta publicação

Nas restantes secções do presente guia, vamos abranger os seguintes tópicos:

- Tipos de linfoma cutâneo;
- Diagnóstico e definição dos estágios;
- Papel dos profissionais de saúde;
- Tipos de tratamento e como se preparar;
- Reações adversas ao tratamento;
- Visão geral das diferenças nas crianças e jovens adultos que sofrem de linfoma cutâneo;
- Cuidados com a pele;
- Sexualidade.

No final do guia, encontrará um glossário de termos médicos importantes que foram utilizados ao longo do texto.

### **Aviso**

A presente informação não deve ser utilizada para autodiagnóstico, autotratamento ou como alternativa à obtenção de cuidados médicos. Se tiver preocupações relacionadas com as informações contidas neste relatório, deverá consultar o seu médico assistente ou um médico especialista. Se suspeitar que sofre de linfoma, procure aconselhamento médico imediatamente.

### **Sobre a Coligação do Linfoma**

A Coligação do Linfoma (CL), uma organização sem fins lucrativos, foi criada em 2002 e incorporada em 2010 com o objetivo de permitir às organizações de pacientes com linfoma de todo o mundo formarem uma comunidade onde possam apoiar-se mutuamente para garantir que os pacientes com linfoma recebem os melhores cuidados e o apoio adequado. A Coligação do Linfoma assumiu o compromisso de assegurar que existe um conjunto equitativo de informações globais para as organizações de pacientes com linfoma e para os próprios pacientes, através da educação, da informação e de atividades de sensibilização. Foi igualmente detetada a necessidade de existir um centro de informação consistente, atualizada e fiável, bem como a necessidade de as organizações de pacientes com linfoma partilharem recursos, melhores práticas, políticas e procedimentos. A CL é constituída por 76 organizações de pacientes de 50 países. A missão da Coligação é ser a fonte global de factos e estatísticas sobre o linfoma, aumentar a consciencialização e a compreensão dos diversos linfomas e promover a capacitação dos grupos de pacientes com linfoma atuais e futuros.

## 2 Tipos de linfoma cutâneo ou linfoma de pele

### Introdução

Existem 2 tipos de linfócitos: linfócitos B (células B) ou linfócitos T (células T). Cada um deles tem a sua própria função no sistema imunitário. Os linfomas de pele podem desenvolver-se tanto nas células B como nas células T e, como tal, o linfoma cutâneo está classificado em dois grupos principais:

- **Linfoma cutâneo de células T (LCCT)** é o tipo de linfoma cutâneo mais comum. O LCCT tem, por norma, um aspeto vermelho e seco, como um eczema, e pode afetar partes dispersas do corpo.
- **Linfoma cutâneo de células B (LCCB)** que, na maioria dos casos, causa nódulos na pele, geralmente numa ou duas áreas do corpo.

De acordo com as recomendações de prática clínica da Sociedade Europeia de Oncologia Médica sobre o linfoma cutâneo primário (publicadas em junho de 2018), nos países ocidentais, o LCCT ocorre em 75 a 80% de todos os casos de linfoma cutâneo primário (sendo que o tipo mais comum é a micose fungoide [MF]) e o LCCB ocorre em apenas 20 a 25% dos casos. No entanto, foram detetados outros valores noutras partes do mundo. Por exemplo, no Sudeste Asiático, os casos de LCCT que não são micose fungoide são mais comuns do que nos países ocidentais e os casos de LCCB são muito menos comuns.

### Linfomas cutâneos de células T (LCCT)

Os dois tipos mais comuns de LCCT são:

- Micose fungoide (MF); e
- Síndrome de Sézary (SS).

Outros tipos de LCCT incluem:

- Distúrbios linfoproliferativos cutâneos primários CD30+;
- Linfoma subcutâneo de células T do tipo paniculítico;
- Linfoma extraganglionar de células T/NK do tipo nasal (muito raro nos países ocidentais, mas mais comuns na Ásia, na América Central e na América do Sul);
- Linfoma cutâneo primário de células T periférico – não especificado.

A maioria dos LCCT são linfomas indolentes (ou seja, crónicos): incuráveis, mas tratáveis e, geralmente, não são fatais.

No LCCT, as células T malignas movem-se para as camadas superiores da pele, provocando uma erupção cutânea, o que gera o diagnóstico. Muitas vezes, o LCCT é erradamente referido como um tipo de cancro de pele, uma vez que afeta a pele, mas não é uma utilização exata do termo “cancro de pele”. Cancro de pele é a designação para os tipos de cancro que se desenvolvem a partir de outras células não linfoides da pele, incluindo as células epidérmicas (que provocam carcinoma das células escamosas) e os melanócitos ou as células pigmentares (que provocam melanoma).

### **Micose fungoide (MF) clássica**

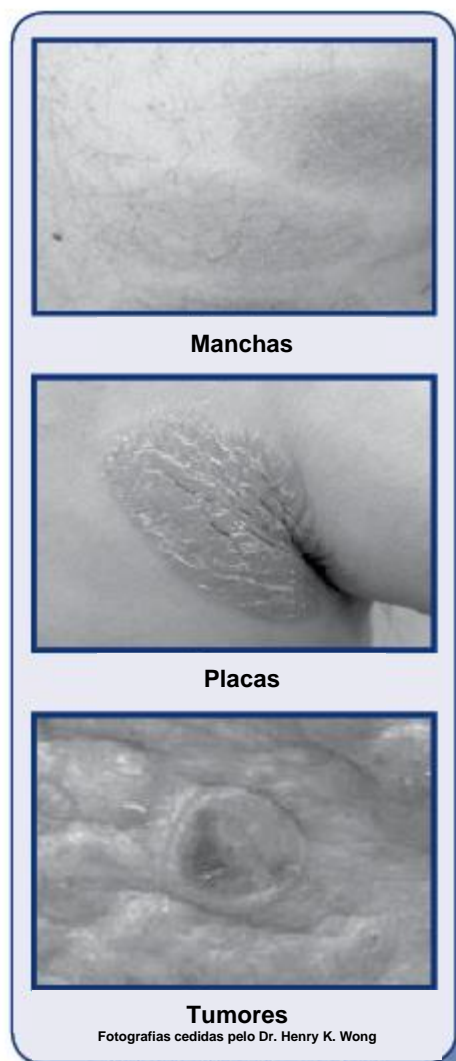
A micose fungoide é o tipo mais comum de LCCT. Esta é de um tipo indolente, tendo um desenvolvimento lento e crónico, frequentemente ao longo de anos ou décadas, e que, muitas vezes, não se propaga para órgãos para além da pele. Ao longo do tempo, em cerca de 10% dos casos, pode propagar-se para outros órgãos. A maioria das pessoas tem um tipo de MF clássica, mas existem outros tipos mais raros. Muitos pacientes têm uma vida completamente normal durante o tratamento da doença, sendo que alguns têm uma fase de remissão bastante prolongada.

A MF pode aparecer em qualquer parte do corpo, mas tem tendência a afetar as áreas da pele que ficam protegidas do sol pelo vestuário. Geralmente, a MF clássica desenvolve-se na forma de manchas irregulares, ovais ou em forma de anel (anulares), secas ou escamosas (geralmente lisas e descoloradas ou pálidas). O comportamento das manchas é variável. Podem desaparecer repentinamente, manter a mesma forma e o mesmo tamanho ou aumentar de tamanho gradualmente. Podem aparecer em qualquer parte do corpo, mas geralmente desenvolvem-se no tronco ou nas nádegas.

Também podem aparecer sob a forma de áreas mais grossas ou ligeiramente inchadas da pele, as chamadas placas, que podem causar comichão e, por vezes, úlceras (ferida aberta/exsudativa). Estas terão tendência a aparecer nas nádegas ou nas pregas da pele e poderão causar a perda de pelo nas áreas afetadas. Em casos mais raros, poderão aparecer nódulos maiores ou protuberâncias, os chamados tumores, que podem causar úlceras ou exsudar e ser dolorosos.

Em muito poucos casos, poderá ocorrer eritrodermia, uma síndrome em que a pele fica vermelha, inchada e dorida.

Apesar de ser possível apresentar todos estes tipos de lesões ao mesmo tempo, a maioria das pessoas que teve a doença durante vários anos desenvolveu apenas um ou dois tipos de lesões, geralmente as manchas e as placas (ver a imagem).



Apesar de, na sua generalidade, ser uma doença crónica, não é possível prever o desenvolvimento da MF em todos os pacientes. Pode ser lento, rápido ou estático. A maioria dos pacientes desenvolve apenas sintomas ao nível da pele, sem apresentar complicações sérias. Cerca de 10% dos pacientes desenvolvem complicações sérias durante a evolução da doença. Ao contrário do cancro de pele, principalmente o melanoma, a MF quase nunca se alastra para os gânglios linfáticos e para os órgãos internos sem apresentar sinais bastante óbvios de alastramento na pele.

*Tipos mais raros de micose fungoide*



Além da micose fungoide clássica, existem 3 outros tipos mais raros que apresentam um comportamento ligeiramente diferente e têm um aspeto distinto quando analisados ao microscópio:

- **Micose fungoide foliculotrópica**, que afeta particularmente os folículos capilares. Geralmente, afeta a cabeça e o pescoço e pode provocar a queda do cabelo. Poderá existir apenas uma mancha, placa ou tumor, mas a maioria dos pacientes apresentam vários. Poderão desenvolver-se pequenos quistos ou ocorrer o bloqueio dos poros. Por vezes, estes são chamados de “comedões” (pontos brancos) ou “milia” (manchas esbranquiçadas) e têm o aspeto de protuberâncias brancas na pele. Os tratamentos tópicos, como a PUVA e as pomadas quimioterápicas, não funcionam tão bem neste tipo de linfoma de pele. O tratamento sugerido poderá ser a terapia de irradiação de corpo inteiro com feixe de eletrões, a PUVA combinado com medicamentos retinoides, interferão ou radioterapia.
- **Reticulose pagetoide (doença de Woringer-Kolopp)**, que geralmente se desenvolve na forma de uma única placa escamosa, geralmente no braço ou na perna. Nunca se propaga para além da pele. Poderá ser tratada com cirurgia ou com uma pequena dose de radioterapia.
- **Pele frouxa granulomatosa (GSS, do inglês Granulomatous Slack Skin)**, um tipo de micose fungoide extremamente raro. É caracterizada pelo desenvolvimento de pregas frouxas de pele nas axilas e nas virilhas. Não existe um tratamento padrão acordado para este tipo de LCCT. O médico poderá sugerir cirurgia, radioterapia, PUVA, cremes esteroides ou terapia com interferão.

Para obter mais informações sobre os tratamentos, consulte a Secção 5 deste guia.

### **Síndrome de Sézary (SS)**

A síndrome de Sézary é o tipo de LCCT menos comum, mas mais agressivo, relacionado com a MF, que se caracteriza por comichão intensa, vermelhidão geral do corpo (eritrodermia), descamação intensa da pele e queda frequente de cabelo. Frequentemente, as pessoas que sofrem de SS perdem grandes quantidades de pele durante a noite e poderão encontrar as escamas da pele na cama ao acordar. Poderão ainda sentir cansaço, ter febre e apresentar um aumento dos gânglios linfáticos. As células T malignas encontradas na pele passam, muitas vezes, para a corrente sanguínea.

A SS é o único tipo de LCCT que afeta sempre a pele e o sangue. A pele poderá ficar quente, dorida, com comichão intensa e, ocasionalmente, apresentar escamas e ardor. É

comum que a pele sofra a exsudação de um fluido claro. Uma vez que existe a perda de calor através da pele, é frequente que os pacientes sintam frio. Os sintomas poderão fazer-se acompanhar de alterações nas unhas, no cabelo ou nas pálpebras.

### **Distúrbios linfoproliferativos cutâneos primários CD30+ (DLCP-CD30+)**

Existem dois tipos principais destes distúrbios, totalizando quase um terço de todos os casos diagnosticados de LCCT:

- Papulose linfomatoide (PL); e
- Linfoma cutâneo primário de grandes células anaplásicas (LGCTA).

Em ambos os tipos, a proteína CD30 é encontrada na superfície dos linfócitos anómalos. Ambos os distúrbios podem ser facilmente geridos e têm um excelente prognóstico, com uma taxa de sobrevivência ao fim de 10 anos na ordem dos 100% para os casos de PL e dos 90% no caso dos LGCTA.

#### *Papulose linfomatoide (PL)*

A papulose linfomatoide (PL) manifesta-se com pequenas borbulhas castanho-avermelhadas autorregeneráveis na pele (pápulas) que surgem e desvanecem por si mesmas. As lesões podem não ser observáveis ou podem causar comichão e dor, levando 2 a 3 meses a curar. Podem ser persistentes com erupções frequentes e recorrentes ou podem desaparecer durante um longo período de tempo antes de voltarem a surgir. Muitas vezes, o stresse é considerado uma causa para estes sintomas.

Geralmente, a PL é classificada como benigna ou como precursora de um tipo de LCCT (isto é, cerca de 1 em cada 20 pessoas com PL acabará por desenvolver outro linfoma, como o LGCTA, a MF ou o linfoma de Hodgkin). No entanto, alguns especialistas afirmam que se trata de um LCCT de baixo grau.

A doença pode ocorrer em qualquer momento da vida: desde a infância à idade adulta, afetando ambos os sexos de igual forma. Os indivíduos de pele negra parecem ser menos afetados do que outros grupos étnicos.

#### *Linfoma cutâneo primário de grandes células anaplásicas (LGCTA)*

O LGCTA é um tipo de LCCT indolente e de crescimento lento, com características que incluem uma ou várias lesões ou nódulos protuberantes de cor vermelha na pele, os quais,

geralmente, não formam crosta e têm tendência a ulcerar. Estas lesões podem aparecer em qualquer parte do corpo e crescer muito lentamente, por isso, poderão manifestar-se durante muito tempo antes do diagnóstico.

## **Tipos raros de linfoma cutâneo de células T**

Existem vários tipos raros de LCCT, incluindo:

- **Linfoma subcutâneo de células T do tipo paniculítico (LSCTTP)**, um tipo que apresenta crescimento lento e que pode ocorrer em qualquer idade. É ligeiramente mais comum em mulheres. Primeiramente, desenvolve-se na camada de gordura da pele, logo abaixo da superfície. Poderá levar ao surgimento de uma ou mais placas ou nódulos, mais frequentemente nas pernas. Podem ocorrer outros sintomas mais gerais, como febre, contagem reduzida de glóbulos sanguíneos e perda de peso. Esta condição responde bem ao tratamento com esteroides orais, que poderá ser o único tratamento necessário. Se for necessário outro tipo de tratamento, este poderá ser realizado sob a forma de radioterapia local (apenas na área afetada) ou de quimioterapia com doxorrubicina. Se o LSCTTP apresentar um crescimento rápido, sugere-se o tratamento com uma combinação de medicamentos quimioterápicos, como CHOP, ou um transplante de células estaminais.
- **Linfoma extraganglionar de células T/NK do tipo nasal**, um tipo de linfoma de crescimento rápido, muito raro nos países ocidentais, mas mais comum na Ásia, na América Central e na América do Sul. Por vezes, é detetado na pele, mas poderá desenvolver-se noutra órgão e propagar-se para a pele. Geralmente, as pessoas com este tipo de linfoma obtêm resultados positivos no teste ao vírus Epstein-Barr (VEB). Na maioria dos casos, este tipo de linfoma é tratado com um regime quimioterápico sistémico (no corpo inteiro), como o SMILE (dexametasona, metotrexato, ifosfamida, l-asparaginase e etoposido), combinado com radioterapia no local afetado.

### *Linfoma cutâneo primário de células T – não especificado*

As recomendações de prática clínica da Sociedade Europeia de Oncologia Médica incluem os seguintes subgrupos de linfoma cutâneo na categoria de linfoma cutâneo primário de células T – não especificado:

- **Linfoma cutâneo primário de pequenas e médias células T CD4+**, um tipo de linfoma de crescimento lento com um bom prognóstico (perspetiva geral). Geralmente,

apresenta apenas uma única placa ou nódulo na face, no pescoço ou na parte superior do tronco. O tratamento, na maioria dos casos, passa por remover cirurgicamente a placa ou o nódulo ou tratá-lo com radioterapia. Se o linfoma se encontrar mais disseminado, o tratamento sugerido poderá ser um medicamento quimioterápico, chamado ciclofosfamida, ou um medicamento de imunoterapia, interferão alfa.

- **Linfoma cutâneo primário de células T gama-delta**, um tipo de linfoma de pele de crescimento rápido que, geralmente, ocorre em adultos. É mais comum apresentar-se sob a forma de manchas ou placas nos braços e nas pernas. Os sintomas poderão ainda incluir suores noturnos, febre e perda de peso. Algumas pessoas sofrem uma redução na contagem de glóbulos sanguíneos e um aumento do fígado e do baço. O tratamento poderá ser uma combinação de medicamentos quimioterápicos ou, em algumas circunstâncias, um transplante de células estaminais.
- **Linfoma cutâneo primário agressivo epidermotrópico de células T CD8+**, um tipo de linfoma de crescimento rápido que ocorre maioritariamente em adultos. Apresenta-se sob a forma de borbulhas dispersas (pápulas), placas ou tumores na pele. As áreas afetadas poderão ulcerar. Adicionalmente, pode afetar o revestimento da boca. O médico irá provavelmente sugerir um tratamento com uma combinação de medicamentos quimioterápicos ou, em algumas circunstâncias, o transplante de células estaminais.

Para obter mais informações sobre os tratamentos, consulte a Secção 5 deste guia.

## **Linfomas cutâneos de células B (LCCB)**

Os três principais tipos de LCCB são:

- Linfoma de centro folicular cutâneo primário (LCFCP);
- Linfoma cutâneo primário de células B da zona marginal (LCPCBZM); e
- Linfoma cutâneo primário difuso de grandes células B, tipo perna (também conhecido como LCPD-GCBTP).

O LCFCP e o LCPCBZM são de crescimento lento, de tipos indolentes com um bom prognóstico (a sobrevivência ao fim de 10 anos ultrapassa os 90%) enquanto o LCPD-GCBTP tem um prognóstico menos favorável (com uma taxa de sobrevivência ao fim de 5 anos a rondar os 50%).

## **Linfoma de centro folicular cutâneo primário (LCFCP)**

O LCFCP é o tipo mais comum de LCCB, muitas vezes encontrado na cabeça, no pescoço ou na parte superior do tronco. As lesões são nódulos cor-de-rosa ou vermelhos ou tumores de crescimento lento. São raros os casos em que causam feridas abertas ou úlceras. Alguns pacientes encontram nódulos em vários locais do corpo, mas é mais frequente encontrar apenas um tumor ou um pequeno conjunto de nódulos.

O LCFCP responde bem ao tratamento com radiação. Pode ser efetuado o tratamento por radioterapia numa ou em algumas das áreas da pele afetadas. Ocasionalmente, poderá ser realizada uma cirurgia se o linfoma se encontrar numa única área. Ambos os tratamentos apresentam bons resultados.

Se o linfoma estiver mais disseminado, o tratamento dependerá da quantidade de pele afetada. Se forem apenas algumas áreas dispersas da pele, o especialista poderá monitorizá-las e reservar o tratamento apenas para quando for absolutamente necessário. A este processo chama-se “observar e esperar”. Com frequência, as pessoas sentem-se ansiosas por terem de “observar e esperar”, sentindo que não estão a ser alvo de qualquer tratamento. No entanto, asseguramos que os médicos sabem, por meio de investigação, que existem mais desvantagens do que vantagens na realização de um tratamento precoce.

Se o linfoma afetar várias áreas da pele, poderá ser feito um tratamento com rituximab. Este medicamento de imunoterapia é administrado por via intravenosa (através de um cateter ligado diretamente a uma veia). O rituximab pode ser administrado a algumas pessoas por via subcutânea (através de uma injeção sob a pele). Outras são tratadas com um regime quimioterápico (uma combinação de vários medicamentos), muitas vezes em conjunto com o rituximab.

Os medicamentos de imunoterapia não destroem o linfoma diretamente. Estes estimulam o sistema imunitário a reconhecer as células do linfoma como “corpos estranhos” e a destruí-las. O interferão alfa é outro medicamento de imunoterapia que pode ser administrado.

Se o linfoma de centro folicular cutâneo primário reincidir (voltar a surgir), é frequentemente sujeito, com sucesso, ao mesmo tratamento utilizado anteriormente.

Para obter mais informações sobre os tratamentos, consulte a Secção 5 deste guia.

### **Linfoma cutâneo primário de células B da zona marginal (LCPCBZM)**

O LCPCBZM é o segundo tipo mais comum de LCCB e está relacionado com um tipo de linfoma não-Hodgkin conhecido como linfoma extraganglionar dos tecidos linfoides associados à mucosa (MALT). Os pacientes encontram pápulas cor-de-rosa ou vermelhas, nódulos ou, menos frequentemente, tumores. Podem surgir em qualquer parte da pele, mas têm tendência a surgir nos braços, nas pernas ou no tronco.

Este é um dos poucos linfomas de pele cuja causa é conhecida. Algumas pessoas com um linfoma de MALT mostram evidências de uma infeção bacteriana chamada *Borrelia burgdorferi*. Se tiver esta infeção, terá de se sujeitar primeiro a um tratamento com antibióticos. Quando a infeção desaparecer, o tratamento é geralmente realizado através de radioterapia ou cirurgia, em particular se o linfoma estiver limitado a apenas uma área.

Noutros aspetos, a abordagem de tratamento ao LCPCBZM será a mesma que a do LCFCP (ver acima), em conformidade com as recomendações de prática clínica da Sociedade Europeia de Oncologia Médica.

Para obter mais informações sobre os tratamentos, consulte a Secção 5 deste guia.

### **Linfoma cutâneo primário difuso de grandes células B, tipo perna (também conhecido como LCPD-GCBTP)**

O LCPD-GCBTP é um tipo raro e o mais perigoso dos LCCB, tendo um aspeto bastante diferente quando observado ao microscópico. Na maior parte das vezes, é detetado na parte inferior das pernas, mais frequentemente em mulheres mais velhas, e pode atingir um tamanho bastante considerável.

O LCPD-GCBTP desenvolve com frequência tumores de grande dimensão que se propagam à gordura do corpo, tendo um crescimento rápido e gerando feridas abertas. Ao contrário dos tipos de linfoma de crescimento lento, este tem uma elevada probabilidade de se propagar para órgãos para além da pele.

O tratamento mais comum é a quimioterapia, com ou sem radioterapia. O tipo de quimioterapia mais utilizado é o R-CHOP (rituximab com ciclofosfamida, hidroxidoxorubicina, vincristina [Oncovin®] e prednisolona). É possível efetuar o tratamento apenas com rituximab. Se o linfoma reincidir, o médico irá provavelmente sugerir um novo tratamento de quimioterapia.

## **3 Diagnóstico**

### **Introdução**

Um dos desafios no diagnóstico definitivo do linfoma cutâneo é o facto de os sinais e sintomas não serem iguais em todos os pacientes, bem como o facto de alguns dos sintomas, em particular quando são mais leves, serem frequentemente confundidos com condições como o eczema ou a psoríase, reações da pele a fungos (como a tinha), variadas reações da pele a fármacos, a determinadas substâncias ou a alergias.

### **Principais sintomas**

Manchas, placas, pápulas e tumores são os nomes clínicos das diferentes reações da pele (também conhecidas como lesões) que podem ser pistas para o diagnóstico.

As manchas são geralmente lisas, possivelmente escamosas, e com o aspeto de uma erupção cutânea. As placas são lesões mais grossas e protuberantes. As pápulas são pequenas áreas sólidas protuberantes na pele que se assemelham a uma erupção cutânea. Os tumores são protuberâncias ou nódulos que podem ou não ulcerar. Para ser considerado um tumor, um nódulo precisa de ter, pelo menos, 1 cm de tamanho. É possível desenvolver um ou todos os tipos de lesões. Algumas pessoas têm a doença durante anos e apenas desenvolvem um destes tipos de lesões.

Outras têm os gânglios linfáticos inchados, geralmente no pescoço, nas axilas ou na virilha.

Um sintoma comum é a comichão, apesar de alguns pacientes não apresentarem esta condição.

### **Processo de diagnóstico**

#### **Nos cuidados primários**

O diagnóstico de muitos subtipos de linfoma cutâneo pode variar e, por vezes, o processo de confirmação é bastante demorado. Contudo, o processo de diagnóstico é semelhante para todos os tipos.

Os sistemas de saúde são diferentes em todos os países e, como tal, o processo ou sistema de diagnóstico pode variar consoante o país. No entanto, na generalidade dos casos, um paciente que possa sofrer de linfoma cutâneo tem uma maior probabilidade de consultar um médico de consulta geral (um médico nos cuidados primários) se encontrar

manchas vermelhas, se sentir comichão na pele ou se tiver protuberâncias em qualquer parte do corpo. Muitos linfomas de pele têm um aspeto semelhante a condições de pele comuns, como o eczema ou a psoríase. Muitos também progridem muito lentamente, por vezes entre 10 a 40 anos. O médico dos cuidados primários poderá demorar muito tempo a descartar outras condições clínicas e a recomendar um especialista. Poderá recomendar um especialista em doenças da pele (dermatologista) ou em doenças do sistema linfático e sanguíneo (hematologista).

### **Avaliação**

Num hospital ou numa clínica especializada, o médico especialista irá perguntar como e quando é que o problema de pele surgiu e como é que este afeta o paciente. Irá realizar um exame físico, analisando cuidadosamente as manchas ou protuberâncias da pele. Um fotógrafo clínico poderá tirar fotografias às áreas afetadas da pele. O especialista irá ainda perguntar sobre o estado de saúde geral do paciente e a existência de outros sintomas, como perda de peso ou febre.

### **Biópsia**

O médico poderá suspeitar do tipo de problema em questão, mas terá de confirmar o diagnóstico através de uma biópsia à pele. Numa biópsia, o médico anestesia uma área afetada da pele com um anestético local e remove um pequeno pedaço de pele. Posteriormente, a amostra é examinada ao microscópio e enviada para ser sujeita a testes especializados para que as células sejam analisadas ao pormenor, bem como os genes e as proteínas. Estes testes são geralmente feitos num laboratório noutra centro. Os resultados da biópsia podem demorar entre 2 a 3 semanas.

O diagnóstico do linfoma de pele nem sempre é um processo óbvio, mesmo para um especialista. Poderá ser necessário realizar outras biópsias à pele durante as semanas ou os meses seguintes. Em algumas pessoas, a erupção cutânea não tem o aspeto típico associado ao linfoma. Neste caso, poderá ser necessário realizar várias biópsias durante vários anos antes de ser possível determinar um diagnóstico. Este pode ser um período de frustração e ansiedade. É importante que os médicos façam um diagnóstico preciso e descubram o máximo possível sobre a condição de pele do paciente para que seja administrado o tratamento mais adequado.

### **Testes, exames e análises**



O historial médico de como e quando surgiu o problema de pele, o exame físico e o resultado das biópsias à pele ajudam a equipa médica a diagnosticar o linfoma. Para descobrir mais detalhes sobre o linfoma e a forma como este está a afetar o seu corpo, será necessário fazer um exame físico completo e análises ao sangue. Estes testes são necessários para determinar o estágio do linfoma.

Durante o exame físico, o médico irá verificar se os gânglios linfáticos estão inchados na zona do pescoço, nas axilas e na virilha. Não serão necessários exames aos órgãos internos. As análises ao sangue incluirão a contagem de glóbulos sanguíneos e os níveis de algumas substâncias químicas encontradas no sangue humano, incluindo a lactatodesidrogenase (LDH). Trata-se de uma enzima existente no corpo humano e que é utilizada no processo de transformação do açúcar em energia.

Os restantes testes variam consoante o tipo de linfoma diagnosticado e o estado de saúde geral do paciente. Se o diagnóstico for um dos tipos mais comuns de linfoma cutâneo de células T ou micose fungoide, e o exame físico e as análises ao sangue estiverem nos níveis normais, apenas será necessário realizar uma radiografia ao tórax.

Estes exames de imagiologia não são efetuados com tanta frequência em casos de linfoma de células T como em casos de outros tipos de linfoma não-Hodgkin. Poderá ser necessário fazer exames de imagiologia se outros exames sugerirem que existem células do linfoma no sangue ou nos gânglios linfáticos (glândulas).

O tipo de exame de imagiologia mais comum para o linfoma de pele é uma tomografia computadorizada (TC) ao tórax, abdómen e pélvis (área entre as ancas). Algumas pessoas poderão ser submetidas a uma tomografia por emissão de positrões (TEP), que poderá ser realizada em conjunto com uma TC numa única sessão. Estes exames capturam imagens dos órgãos internos com bastante detalhe. Geralmente, são realizados em regime de ambulatório e demoram entre 30 minutos a 2 horas. Nem todos os hospitais ou centros de tratamento podem realizar TC ou TEP, por isso poderá ser necessário dirigir-se a um centro médico de maior dimensão.

Em alguns casos em que se suspeite que os pacientes possam sofrer de linfoma, estes podem ser submetidos a uma biópsia da medula óssea. Uma biópsia da medula óssea consiste em tirar do osso da anca, através de uma agulha, uma pequena amostra da medula óssea (o tecido esponjoso localizado na parte central dos ossos maiores do corpo, responsável pela produção das células do sangue). O médico anestesia a camada de pele sobre o osso com um anestésico local. Posteriormente, a amostra é examinada ao

microscópio para verificar se contém células do linfoma. Poderão ser administrados medicamentos para as dores para ajudar a ultrapassar o desconforto causado pelo procedimento.

Se existir um aumento dos gânglios linfáticos, poderá ser necessário realizar uma biópsia aos gânglios linfáticos, a qual consiste em remover um gânglio com administração de anestesia local ou geral. Por vezes, estes exames são chamados de “biópsias por excisão”. Posteriormente, o gânglio é enviado para o laboratório para ser examinado ao microscópio.

Algumas pessoas podem também ser submetidas à aspiração de um gânglio através de uma agulha, um procedimento chamado punção aspirativa por agulha fina (PAAF). Neste caso, a agulha fina é utilizada para remover algumas células do gânglio linfático inflamado sem ter de o remover. Por vezes, a PAAF é realizada antes de o paciente ser reencaminhado para um médico especialista. No entanto, após uma PAAF, poderá ainda ser necessário realizar uma biópsia ao gânglio linfático, uma vez que a PAAF apenas analisa uma pequena amostra das células do gânglio linfático, o que significa que algumas células anómalas poderão não ter sido examinadas.

Todos estes testes são realizados para descobrir que partes do corpo foram afetadas pelo linfoma. Servem ainda para assegurar que o linfoma começou, de facto, a desenvolver-se na pele e não se propagou a partir de outro órgão. Esta informação é bastante importante. Os linfomas que começaram a desenvolver-se num órgão interno têm um comportamento diferente dos linfomas de pele e requerem um tratamento diferente. Assim que forem recebidos todos os resultados, a equipa médica poderá decidir o tratamento mais adequado.

Geralmente, o aspeto da pele, conjuntamente com o exame físico e os resultados dos restantes testes proporcionam:

- Um diagnóstico do tipo exato de linfoma de pele, se é um linfoma de células T ou de células B, e de que subtipo se trata;
- Informações sobre o crescimento do linfoma, para saber se é lento (de baixo grau ou “indolente”) ou rápido (de alto grau ou “agressivo”);
- Indicações sobre o estágio da doença.

O tipo, o grau e o estágio de um linfoma ajudam os médicos a prever o seu comportamento futuro e a decidir a melhor forma de o tratar.

## O que é um “estágio”?

O estágio de um linfoma indica a evolução do seu crescimento. O estágio ajuda a equipa médica a decidir o tratamento de que precisa. Existem duas formas de determinar o estágio de um linfoma cutâneo que os pacientes poderão encontrar durante a fase de diagnóstico. A primeira é a forma que já foi mencionada anteriormente para a micose fungoide e para a síndrome de Sézary. Tal como em muitos outros tipos de cancro, existem quatro estágios. São eles:

### *Estágio 1*

O linfoma afeta apenas a pele (manchas ou placas):

- O estágio 1A significa que a área da pele afetada é inferior a 10% da superfície total.
- O estágio 1B significa que a área da pele afetada é igual ou superior a 10% da superfície total.

### *Estágio 2*

- O estágio 2A significa que existem manchas ou placas na pele e um aumento dos gânglios linfáticos, mas que, no entanto, não contêm células anómalas do linfoma.
- O estágio 2B significa que existem um ou mais protuberâncias ou tumores na pele e que pode ou não haver um aumento dos gânglios linfáticos, mas que não contêm células do linfoma.

### *Estágio 3*

Neste estágio, a área da pele afetada é superior a 80% da superfície total, apresentando um estado generalizado de vermelhidão, inchaço, comichão e, por vezes, dor (eritrodermia). Pode existir um aumento dos gânglios linfáticos, mas estes não contêm células anómalas do linfoma. Adicionalmente:

- O estágio 3A significa que existem poucas ou nenhuma células do linfoma na corrente sanguínea (micose fungoide eritrodérmica).
- O estágio 3B significa que existe um volume moderado de células do linfoma na corrente sanguínea (síndrome de Sézary).

### *Estágio 4*

Além dos problemas ao nível da pele:

- O estágio 4A significa que existem inúmeras células anómalas do linfoma na corrente sanguínea (síndrome de Sézary) ou que os gânglios linfáticos contêm células do linfoma.
- O estágio 4B significa que existem outros órgãos que foram afetados pelo linfoma.

Também poderá acontecer que os estágios sejam referidos com recurso a numeração romana: I, II, III ou IV.

Um estágio “inicial” pode ser qualquer um dos estágios anteriores ao estágio 2A. A maioria das pessoas é diagnosticada com este estágio de linfoma cutâneo. Algumas pessoas são diagnosticadas com estágios mais avançados (estágios 2B, 3 e 4). Muito raramente, o sangue também é afetado pelo diagnóstico (estágios 3B ou 4A, também conhecido como síndrome de Sézary).

### *Estágios TNMS*

Existem diferentes sistemas para determinar o estágio do linfoma cutâneo que são utilizados para tipos mais raros. Normalmente, estes sistemas baseiam-se no sistema de estágios TNMS. As iniciais TNMS significam tumores, linfonodos (os gânglios linfáticos), metástases e sangue. As recomendações de prática clínica da Sociedade Europeia de Oncologia Médica indicam que o sistema TNMS deve também ser utilizado para a micose fungoide e a síndrome de Sézary.

Esta é uma forma de registar os estágios do cancro e indica:

- Quantas áreas da pele sofreram alterações, qual o seu tamanho e onde se encontram (representado por um “T” e por um número de 1 a 3);
- Quantos gânglios linfáticos foram afetados (se for o caso) e quais são (representado por um “N” e um número de 0 a 3);
- Se existem outras partes do corpo afetadas isto é, órgãos que não a pele ou os gânglios linfáticos (representado por um “M” e um valor de 0 ou 1);
- Até que ponto é que o sangue estava afetado no momento do diagnóstico, através do destaque das células de Sézary (representado por um “B” e por um número de 0 a 2).

O sistema TNMS é útil porque é bastante detalhado e permite evidenciar a mudança de estágio ao longo do tempo. Desta forma, ajuda os médicos a monitorizarem o estado do paciente e a determinarem o melhor tratamento.

## 4 Os profissionais de saúde

Consoante o país onde reside, poderá acontecer que o diagnóstico, o tratamento e os cuidados que recebe sejam administrados por diferentes profissionais de saúde, incluindo os seguintes:

- **Dermatologistas** – especialistas em doenças da pele, alguns especializados inclusivamente em linfoma cutâneo.
- **Hematologistas** ou **oncologistas** – especialistas em cancro do sangue ou em outros tipos de cancro.
- **Histopatologistas, hematopatologistas** ou **dermatopatologistas** – médicos especializados em examinar e testar tecidos a nível celular/microscópico no laboratório.
- **Radioncologistas** ou **radiologistas** – médicos especializados na utilização de radiação para o tratamento do cancro.
- **Enfermeiros** – enfermeiros com formação e prática clínica avançadas que podem ajudar os médicos a gerir a doença, os sintomas e as reações adversas.
- **Enfermeiros especialistas** – enfermeiros especializados que se focam nos cuidados aos pacientes em determinadas condições ou tratamentos.
- **Coordenadores clínicos, patient navigators** ou **care navigators (os cargos em questão poderão não existir em todos os países europeus, incluindo Portugal)** – assistentes administrativos responsáveis por analisar a logística, ajudar os pacientes a planearem o seu processo de tratamento e orientar os pacientes à medida que estes se movem no sistema de saúde.
- **Assistentes sociais** – funcionários com formação que avaliam e delineiam planos para as necessidades sociais, emocionais, ambientais, financeiras e de assistência dos pacientes e dos respetivos cuidadores.
- **Farmacêuticos** – especialistas em medicamentos que compreendem e podem aconselhar quanto à utilização e às interações dos medicamentos, bem como ajudar os médicos a analisarem as interações entre medicamentos e as alergias que podem causar.
- **Psicólogos, terapeutas psicossociais** ou **consultores** – profissionais com formação que podem dar aconselhamento e apoio psicológico aos pacientes para que estes consigam lidar com quaisquer dificuldades emocionais e ao nível da saúde mental inerentes ao diagnóstico.

- **Nutricionistas** – especialistas em regimes dietéticos e saúde nutricional que trabalham com os pacientes para encontrarem as estratégias certas em termos de alimentação, bebidas e nutrientes.

Em alguns países e hospitais, estes profissionais (ou a maioria deles) trabalham em estreita colaboração como parte de uma equipa multidisciplinar que coordena o melhor tratamento e os melhores cuidados para cada paciente.

Alguns pacientes apreciam o envolvimento de um conselheiro espiritual da sua comunidade religiosa na equipa que os irá apoiar.

## 5 Tratamento

### Antes de iniciar o tratamento

Antes de iniciar o tratamento, quanto mais souber sobre o que pode esperar, melhor saberá avaliar (com os médicos, a equipa de tratamento e os familiares/amigos) as opções à sua disposição, as vantagens e desvantagens das diferentes abordagens de tratamento e, em última instância, o que é melhor para si. Apesar de não existir um comprimido mágico para fazer as doenças desaparecer, a solução para o seu caso pode perfeitamente ser uma combinação de tratamentos, medicação e outras abordagens, além de uma grande dose de paciência. Considere as suas próprias capacidades, o seu estilo de vida e as exigências do seu trabalho e das suas tarefas diárias antes de optar por um tratamento específico.

O objetivo do tratamento do linfoma cutâneo é colocá-lo em fase de remissão e remover todas as manchas, placas ou tumores, reduzir o número de células T no sangue (no caso da síndrome de Sézary) e aliviar os sintomas como a dor, a comichão, a sensação de ardor e a vermelhidão. No entanto, existem alguns estudos que comparam a eficácia de vários tipos de tratamento do linfoma cutâneo, por isso, a sua equipa médica terá em mãos uma situação de “tentativa e erro” até encontrarem a combinação de tratamentos certa para o seu caso. Adicionalmente, os pacientes tendem a reagir melhor aos tratamentos quando mantêm uma dieta saudável e um regime de exercício regular e quando comunicam aos médicos todos os sintomas que surgem durante o tratamento.

Os tratamentos diferem consoante o paciente, considerando os sintomas, o estágio da doença, os tratamentos feitos anteriormente e o perfil pessoal de saúde (incluindo a idade, o estilo de vida e outras condições clínicas que eventualmente tenha).

Os tratamentos dividem-se em duas categorias, consoante são tratamento para:

- A pele (tratamentos tópicos); ou
- O corpo inteiro (terapias sistémicas).

Para muitos pacientes nos estágios iniciais da doença, os tratamentos tópicos são eficazes. Os pacientes com casos de linfoma cutâneo que desenvolvem doenças de pele resistentes e que se propagam para o sangue ou para os órgãos internos requerem a utilização de terapias sistémicas. Numa fase posterior da doença, poderão ser necessários tratamentos

mais agressivos, quando as células T malignas dependerem menos da pele e a doença se propagar para além da pele.

Muitas vezes, no tratamento de linfomas cutâneos, ao contrário do que acontece na maioria dos pacientes com outros tipos de cancro, os prestadores de cuidados de saúde recorrem mais do que uma vez ao mesmo tipo de tratamento, como a fototerapia e a radiação, durante o período de tratamento. Frequentemente, o tratamento que resultou anteriormente voltará a resultar. Apesar de os seus médicos manterem um registo dos tratamentos que recebe, poderá ser-lhe útil manter o seu próprio registo para referência pessoal.

Para ajudar a decidir o tratamento mais adequado para o seu caso, existem várias perguntas que pode colocar à sua equipa médica além das habituais “quais são as reações adversas?” e “até que ponto este tratamento é eficaz?”. Por exemplo:

- Sente-se confiante que o diagnóstico é mesmo de linfoma cutâneo?  
*[Quanto menos confiante o médico se sentir relativamente ao diagnóstico, menos risco deverá tomar ao escolher um tratamento.]*
- Que tipo de linfoma cutâneo tenho?  
*[É importante saber o subtipo do seu linfoma. Os pacientes com micose fungoide devem ter opções de tratamento diferentes dos pacientes com síndrome de Sézary ou com linfoma cutâneo de células B.]*
- Em que estágio do linfoma cutâneo me encontro e qual é o prognóstico?  
*[Esta pergunta é importante. De modo geral, os pacientes num estágio inicial devem considerar medicamentos tópicos ou tratamentos com luz ultravioleta em vez de comprimidos ou medicação intravenosa, porque, geralmente, são muito eficazes, têm menos reações adversas e o prognóstico costuma ser muito positivo. Uma vez que os pacientes numa fase avançada da doença têm um prognóstico mais reservado, estes pacientes poderão considerar opções de tratamento com um grau de risco superior.]*
- Quais são as reações adversas a curto e a longo prazo? Qual a probabilidade de ocorrerem? São reversíveis? Quanto tempo costumam durar?  
*[As respostas a estas perguntas são um fator muito importante na decisão da maioria dos pacientes relativamente ao tratamento.]*
- Quão incómodas são as opções de tratamento? (Com que frequência? Onde? Durante quanto tempo?)



*[Em última instância, todos os tratamentos criam algum tipo de incómodo aos pacientes, mas cada um verá os detalhes do seu protocolo de forma diferente consoante a forma como estes afetam a sua vida.]*

Uma forma de ajudar a registar todos os detalhes e todas as informações é criar uma tabela com as suas opções e os fatores que são importantes para si. As sugestões abaixo também poderão ser úteis:

- Se possível, procure um médico ou centro de tratamento especializado em linfoma cutâneo ou que tenha a capacidade de contactar ou trabalhar com outros especialistas.
- Pode ser difícil memorizar as perguntas que quer fazer quando estiver na clínica. Escreva as suas perguntas antecipadamente e registe as respostas após cada visita, para não se esquecer.
- Leve outra pessoa consigo para ter alguém com quem conversar sobre o que o médico disse.
- Peça uma segunda opinião. A maioria das pessoas gosta de obter informações de várias fontes para se sentirem confiantes na sua decisão relativamente ao tratamento.
- Leve o tempo que precisar para avaliar as suas opções e não se sinta pressionado(a) para tomar decisões rápidas.
- Certifique-se de que a sua equipa médica o(a) compreende. Partilhe todos e quaisquer detalhes pessoais sobre o seu estilo de vida, o seu horário, a sua rotina e as suas preocupações para que estes saibam o máximo possível sobre si e quais os fatores que irão afetar as suas escolhas. Consoante a sua situação, um tratamento poderá ser mais adequado do que outro. Pergunte quais são todas as opções de tratamento disponíveis para garantir que tem todas as informações antes de tomar qualquer decisão.

## **Apoiar-se nos familiares e amigos**

Para a realização de tratamentos diretamente na pele, não precisa de um amigo ou familiar para regressar a casa. No entanto, poderá ser reconfortante para si ter o apoio de uma pessoa próxima enquanto se dirige aos locais onde irá realizar a fototerapia, os tratamentos tópicos ou os tratamentos por radiação.

No caso das terapias sistémicas, especialmente durante o primeiro ciclo, antes de saber como irá reagir, é uma boa ideia levar outra pessoa consigo. A presença de alguém com quem tem uma relação afetiva pode ajudar a diminuir os nervos ou receios e, na eventualidade de ter uma reação alérgica ao tratamento e precisar de tomar um anti-

histamínico, como o Benadryl, um medicamento que causa sonolência, verá que se sentirá mais confortável se tiver alguém que possa ajudar a superar a experiência do tratamento e que, depois, possa ajudar no regresso a casa.

Mesmo no caso da quimioterapia, a maioria das pessoas não fica imediatamente afetada depois de receberem o tratamento. As náuseas, os vômitos e os restantes efeitos associados poderão demorar vários dias a surgir, mas é sempre reconfortante ter uma pessoa ao seu lado para não se deixar intimidar pela ansiedade.

## **Gerir a ansiedade**

Uma vez que os métodos de tratamento podem ser limitativos ou claustrofóbicos, poderá sofrer alguma ansiedade antes ou durante o tratamento. Os processos integrativos como a hipnoterapia podem ser úteis para manter a calma e o equilíbrio enquanto enfrenta esses desafios. Muitas vezes, os cuidados complementares são úteis para conseguir equilibrar as suas emoções e os sintomas físicos. Considere consultar um nutricionista, um terapeuta de Reiki, um massagista, um hipnoterapeuta, um especialista em acupuntura, um terapeuta de acupressão, um professor de ioga, um instrutor de Chi Kung ou de outras atividades que possam ajudar a lidar com o stresse e a manter o controlo.

## **Limitações físicas durante o tratamento**

Muitos pacientes têm sintomas de fadiga ou depressão durante o tratamento. Saber que esta possibilidade existe ajuda a preparar-se para esse caso, procurando ajuda junto de um terapeuta com quem possa conversar durante o tratamento e alterando a sua rotina para acomodar os níveis reduzidos de energia que poderá sentir. Mantenha a calma. Não sobrecarregue a sua agenda com compromissos. Tente adiar os compromissos que não são essenciais para o período após o fim do tratamento.

Os médicos e os enfermeiros poderão perguntar-lhe se teve dificuldades em adormecer, se teve maus sonhos ou pesadelos, e se sente cansaço, aborrecimento ou tristeza. Vale a pena saber que alguns tratamentos podem provocar sentimentos de depressão, por isso, não tenha receio de procurar medicação antidepressiva ou de outro tipo para amenizar essas reações.

## **Opções de tratamento**

**Nota introdutória: uma vez que o acesso aos tratamentos varia consoante o país, tenha em atenção que nem todos os tratamentos indicados nesta secção estarão disponíveis na Europa.**

## Tratamentos tópicos

Os tratamentos tópicos são realizados diretamente na pele. Geralmente, são utilizados para os estágios iniciais do linfoma cutâneo, com o objetivo de controlar, gerir os sintomas e de minimizar as reações adversas. Estes tratamentos incluem:

- Esteroides;
- Quimioterapia;
- Fototerapia ou tratamento com luz (PUVA e UVB);
- Radioterapia.

Para a maioria dos tratamentos tópicos, os pacientes precisam de limpar e preparar a pele. Os pacientes consideram que a penetração na pele é mais eficaz se a mesma se encontrar bem hidratada. Tomar um banho ou um duche para hidratar bem a pele antes de aplicar medicação é uma boa ideia. Muitos pacientes associam a pele seca a esta doença. Os produtos hidratantes funcionam melhor se a pele estiver húmida e se for selada com um emoliente posteriormente.

### *Esteroides tópicos*

Os esteroides tópicos são o tratamento mais utilizado para um grande número de problemas de pele. Não são um produto cosmético, mas conseguem destruir os linfócitos. Estes agentes têm variados efeitos anti-inflamatórios e de supervisão imunitária. Numa fase inicial da doença, os esteroides tópicos podem induzir e manter a limpeza clínica de lesões durante períodos de tempo prolongados. Muitas vezes, a comichão melhora bastante graças à utilização destes agentes. Os esteroides tópicos são embalados de várias formas, incluindo cremes, pomadas, loções, soluções e géis. Os países categorizam a intensidade dos esteroides tópicos de diferentes formas, por isso, a sua equipa médica saberá dizer se os tratamentos são fracos, moderados, fortes, muito fortes, etc. Alguns podem ser obtidos sem receita médica na farmácia, mas outros requerem a apresentação de uma receita médica.

### *Fototerapia/tratamento com luz*

Um dos tratamentos mais recomendados para o linfoma cutâneo, em particular para os estágios iniciais, é o tratamento com luz ultravioleta (fototerapia). A radiação ultravioleta da luz do sol diminui o crescimento das células da pele, reduz a inflamação e está há já bastante tempo comprovado que ajuda a tratar vários problemas de pele, incluindo o

linfoma cutâneo. Os pacientes com uma maior percentagem de pele afetada (mais de 30% da superfície total do corpo) são, muitas vezes, sujeitos a fototerapia quando os tratamentos tópicos não são viáveis.

A fototerapia é realizada com luz ultravioleta B (UVB) ou luz ultravioleta A (UVA), que é frequentemente combinada com um medicamento para aumentar a sensibilidade à luz chamado psoraleno. Quando o psoraleno é combinado com a luz UVA, o tratamento é conhecido como PUVA. O tratamento com UVB está disponível em maior escala, sendo que a PUVA está disponível em centros de tratamento especializados ou de maior dimensão.

- UVB (também denominada UVB de banda estreita ou UVB de banda larga) refere-se a um espectro mais curto da luz ultravioleta que provoca queimaduras solares. Num ambiente controlado, a fototerapia com UVB pode provocar melhorias consideráveis das manchas e das placas, bem como pode controlar os sintomas de comichão. Esta forma de tratamento com luz ultravioleta não requer a administração de medicação por via oral. O tratamento com UVB pode ser realizado em ambientes hospitalares ou em clínicas de dermatologia privadas. A maioria dos pacientes realiza 3 tratamentos por semana, aumentando o período de exposição de alguns segundos para alguns minutos. À medida que a doença melhora e a fase de remissão é atingida, a frequência dos tratamentos com UVB diminui para uma vez por semana.
- PUVA refere-se à combinação de luz ultravioleta A (o espectro mais longo da luz ultravioleta) com psoraleno, um composto químico que torna a luz UVA biologicamente ativa nas células da pele. O tratamento PUVA penetra mais profundamente na pele e é útil no cuidado de pacientes com placas mais grossas ou que têm lesões associadas ao linfoma cutâneo a nível dos folículos capilares. À semelhança do tratamento com UVB, a PUVA é realizada num ambiente hospitalar ou numa clínica de dermatologia privada. Os pacientes tomam a medicação prescrita de psoraleno uma hora antes da exposição à luz UVA. São utilizados acessórios de proteção ocular durante 12 a 24 horas após o fim do tratamento. Assim que o paciente demonstrar melhorias clínicas derivadas da PUVA, a frequência dos tratamentos é reduzida gradualmente, sendo que o objetivo é realizar um tratamento a cada 4 ou 8 semanas.

### Preparação para a PUVA

Para pacientes sujeitos à PUVA, é fundamental utilizar acessórios de proteção ocular. Apesar de ser bastante reduzido, existe um risco hipotético de os pacientes desenvolverem cataratas em consequência da exposição à luz UVA. Considerando essa hipótese, recomenda-se a realização de um exame oftalmológico antes do início do tratamento para determinar o estado de saúde ocular. Além disso, certifique-se de que utiliza acessórios de proteção ocular, como óculos que bloqueiam a luz UVA, nos dias em que realizar o tratamento PUVA, até ao pôr do sol.

Uma vez que sentirá sensibilidade à luz após um tratamento PUVA, recomendamos que marque as sessões de tratamento considerando esse fator. Realizar um tratamento PUVA logo pela manhã poderá não ser a melhor escolha, uma vez que poderá ter de passar o resto do dia a esconder-se da luz solar. Converse com o seu médico sobre as rotinas e as exigências do seu estilo de vida para determinar a melhor hora para marcar os tratamentos com luz.

Fale ainda sobre as potenciais reações adversas a este ou a qualquer tratamento (as quais podem incluir náusea), uma vez que existem remédios caseiros que podem aliviar esses sintomas.

### *Quimioterapia tópica*

A mecloretamina (Mustargen®), também conhecida como mostarda nitrogenada, é um agente quimioterápico citotóxico (isto é, destrói as células) que é utilizado por via tópica nos estágios iniciais do linfoma cutâneo. Este medicamento tem demonstrado bons resultados quando utilizado em pacientes com uma área limitada ou com uma área extensa de pele afetada e com doença recalcitrante, depois de serem experimentados outros tipos de tratamento à pele. Um farmacêutico especializado, também apelidado de farmacêutico de compostos, prepara a mostarda nitrogenada, geralmente misturando-a com uma pomada ou gel. Também pode ser receitado Valchlor® ou Ledaga®, um gel de mostarda nitrogenada pré-formulado. A mostarda nitrogenada tópica não é absorvida sistemicamente, por isso, não causa náuseas nem perda de cabelo. Pode provocar pequenas lesões mais visíveis, mas não é um sintoma de que a doença está a piorar. Não deve ser aplicada no rosto nem nos genitais. Pode frequentemente causar irritação ou reações alérgicas, por isso, poderá ser-lhe solicitado que aplique a medicação numa área reduzida nos primeiros 7 a 10 dias para verificar a ocorrência destes sintomas antes de uma utilização em áreas de maior dimensão.

### *Gel de bexaroteno (Targretin®)*

O gel de bexaroteno ou Targretin® é um agente derivado da vitamina A que pertence a uma classe maior de medicamentos, chamados retinoides, que ativam os recetores de retinoides. Os recetores X de retinoides (RXR) provocam a destruição das células T anómalas. O gel Targretin® é aplicado como um agente tópico na gestão de lesões resistentes durante os estágios iniciais. Durante as primeiras semanas de tratamento com este agente, é muitas vezes utilizado um esteroide tópico com o gel Targretin® para diminuir a irritação no local.

### *Tazaroteno (Tazorac®)*

O creme de tazaroteno é outro retinoide. Liga-se aos recetores do ácido retinóico (RAR), os quais se acredita terem efeitos anti-inflamatórios. Este creme pode causar irritação local e pele seca.

### *Creme de imiquimod (Aldara®)*

O creme de imiquimod é um agente de ativação da resposta imunitária. Estimula o sistema imunitário a gerar uma resposta que identifica e destrói as células anómalas. O creme só pode ser aplicado em áreas pequenas da pele e, como tal, é recomendado para lesões isoladas ou refratárias. Poderá causar inflamação da pele e, em alguns casos, sintomas semelhantes aos da gripe.

### *Efudix*

Efudix é um creme utilizado no tratamento do cancro da pele e as investigações existentes indicam que poderá ajudar algumas pessoas com linfoma cutâneo.

### *Tacrolimus*

O Tacrolimus é uma pomada imunomoduladora, classificada como um tratamento não-esteroide para o eczema. Pode reduzir a inflamação no linfoma cutâneo e pode ser utilizado quando as reações adversas dos esteroides são preocupantes.

### *Terapia por radiação*

A terapia por radiação tem um longo historial no tratamento do linfoma cutâneo, datando dos inícios do século XX. São utilizadas terapias por foto (radiografias) ou, mais comumente, por formas de radiação com feixe de eletrões. Neste momento, existem duas formas de radiação:

- Radiação localizada; ou

- Terapia de irradiação de corpo inteiro com feixe de elétrons (TSEBT).

Ambas emitem radiação apenas ao nível da pele com reações adversas limitadas.

A radiação localizada, que emite radiação sobre uma área limitada da superfície da pele, pode ser realizada através de um raio de elétrons a partir de uma fonte distante de radiação ou através de braquiterapia, uma forma de radiação que é emitida através de um aplicador, o qual é colocado e delineado sobre a pele. Geralmente, a radiação localizada pode ser realizada durante 2 a 15 tratamentos.

A terapia de irradiação de corpo inteiro com feixe de elétrons (TSEBT) tem sofrido várias alterações e avanços ao longo dos anos, com o objetivo de emitir radiação no tecido pretendido (a pele) e de minimizar os danos provocados aos tecidos circundantes. A TSEBT é administrada em ambiente de ambulatório, sob a supervisão de um radioterapeuta especializado. De modo geral, os pacientes são sujeitos diariamente à TSEBT durante um ciclo de tratamento aproximado de 3 a 10 semanas. Enquanto tratamento tópico, a TSEBT é altamente eficaz em pacientes com uma grande área da pele afetada por placas e tumores.

### **Terapias sistêmicas**

As terapias sistêmicas afetam o corpo inteiro e, geralmente, são utilizadas em casos de linfoma cutâneo em estado avançado ou no caso de o linfoma não estar a responder aos tratamentos tópicos.

#### *Fotofereze extracorpórea (FEC)*

A fotofereze extracorpórea (FEC) é uma imunoterapia recomendada para pacientes que sofrem de linfoma cutâneo com um número anormal de células T circulantes identificado no sangue periférico. Durante a FEC, as células brancas do sangue são separadas e expostas (fora do corpo) à luz UVA e ao psoraleno e, posteriormente, são reinfundidas. Acredita-se que as células brancas do sangue que foram expostas à luz UVA afetam as células T malignas de uma forma semelhante às vacinas. Outros tratamentos (interferões, Targretin®) são utilizados frequentemente em conjunto com a FEC.

Os enfermeiros administram os tratamentos de fotofereze durante dois dias consecutivos a cada 2 a 4 semanas em regime de ambulatório.

Quanto mais informado estiver o paciente acerca da fotofereze, melhor decorrerá o procedimento. Recomenda-se a realização de análises ao sangue antes de iniciar a fotofereze. É frequente os médicos verificarem as células T, a contagem de glóbulos vermelhos e a coagulação do sangue de um paciente para terem uma referência antes de iniciarem este tratamento.

Os cuidados com os olhos são uma preocupação durante a fotofereze, por isso, certifique-se de que utiliza acessórios de proteção ocular antes de começar o tratamento. Quanto mais hidratado estiver um paciente, mais fácil será aceder às veias para realizar o tratamento, por isso, os pacientes devem preocupar-se com a sua própria hidratação durante vários dias antes de cada sessão de tratamento. Muitos médicos recomendam que os pacientes conheçam melhor a unidade de fotofereze antes de iniciarem o tratamento e que verifiquem o estado e a acessibilidade das suas veias.

Uma vez que o tratamento demora algum tempo, traga consigo material de leitura ou um filme para ver enquanto espera. Pode inclusivamente desenvolver relações de proximidade com outras pessoas em tratamento porque muitas pessoas têm sempre o mesmo horário de tratamento e é fácil encontrar rostos familiares quando se desloca à clínica.

#### *Esteroides em comprimidos*

Os esteroides são medicamentos utilizados para tratar uma grande variedade de doenças da pele. No linfoma cutâneo, os esteroides em comprimidos, tomados por via oral, podem ser utilizados para regularizar as células inflamatórias quando a doença da pele é extensa e quando os sintomas associados são acentuados.

Exemplos de esteroides em comprimidos incluem a cortisona, a prednisona e a metilprednisolona. A prednisona pode ser prescrita em doses que podem iniciar em 40-60 mg e que vão sendo reduzidas até 5 mg no espaço de poucas semanas. Noutras circunstâncias, é possível administrar uma dose reduzida de prednisona (10 a 20 mg) diariamente durante um período de tempo prolongado. Algumas das reações adversas mais comuns nestes casos de administração de prednisona durante um longo período de tempo incluem retenção de líquidos, aumento de peso, aumento da tensão arterial, aumento dos níveis de açúcar no sangue, aumento do apetite, irritação no estômago, exaltação/euforia, distúrbios do sono, acne, cicatrização lenta das feridas, fraqueza dos ossos e dos músculos, e aumento de infeções.

#### *Terapias direcionadas/biológicas/immunoterapias*



As terapias biológicas (ou imunoterapias) utilizam o sistema imunitário do corpo para combater o linfoma cutâneo.

### Interferões

O interferão é uma proteína natural no corpo que tem propriedades antivirais, antitumorais e imunológicas e que pode ser produzida em grandes quantidades para ser utilizada como medicamento. Na gestão do LCCT em fase avançada, os médicos procuram obter efeitos que estimulem o sistema imunitário. O interferão alfa-2b (Intron A®) e o interferão gama-1b (Actimmune®) representam duas categorias diferentes de interferões sintéticos utilizados no tratamento desta doença. O interferão é administrado ao paciente através de injeções subcutâneas, geralmente, 3 vezes por semana. É necessário efetuar testes em laboratório para monitorizar o hemograma completo e o funcionamento do fígado. Na maioria das vezes, o interferão é combinado com outras modalidades de tratamento como a fotofereze.

### Retinoides

As cápsulas de **bexaroteno (Targretin®)** são um agente derivado da vitamina A que pertence a uma classe maior de medicamentos, chamados retinoides. Os recetores X de retinoides (RXR) provocam a destruição das células T anómalas. O bexaroteno por via oral é um agente sistémico aprovado para todos os estágios do linfoma cutâneo de células T. Durante o tratamento, é necessário efetuar análises laboratoriais ao sangue para monitorizar os níveis dos lípidos e das hormonas da tiroide.

### Inibidores das desacetilases de histonas (HDAC)

O **vorinostat (Zolinza®)** é um agente oral inibidor das desacetilases de histonas (HDAC) para pacientes com manifestações avançadas ou persistentes de linfoma cutâneo. A inibição das HDAC permite que o ADN das células seja transcrito para que as células cancerígenas possam ser destruídas. Este medicamento requer a realização frequente de testes para monitorizar o sangue, os eletrólitos, a contagem de plaquetas e o eletrocardiograma (ECG) durante as primeiras semanas do tratamento. O vorinostat é utilizado isoladamente ou combinado com outras terapias.

A **romidepsina (Istodax®)** é outro agente inibidor das HDAC disponível para os pacientes com linfoma cutâneo que foram sujeito a, pelo menos, uma terapia sistémica anteriormente. A romidepsina é administrada através de uma perfusão intravenosa durante 4 horas todas as semanas, sendo administrada durante 3 semanas seguindo-se uma semana sem tratamento. À semelhança de outros agentes das HDAC, é essencial efetuar exames para monitorizar os eletrólitos, os níveis de magnésio e a contagem de plaquetas.

### Inibidores de proteassomas

O **bortezomib (Velcade®)** é um inibidor de proteassomas, o qual é normalmente utilizado pelas células para destruir as proteínas indesejadas. Em determinados tipos de cancro, as proteínas que podem eliminar o cancro são destruídas muito rapidamente. É administrado por via intravenosa a cada 4 dias, nos dias 1-11, num ciclo de 21 dias. As potenciais reações adversas incluem “formigueiro” nas mãos e pés ou alterações na contagem de glóbulos sanguíneos.

### Anticorpos monoclonais

O **alemtuzumab (Campath®)** é utilizado contra o antígeno CD52 (marcador de superfície) encontrado nos linfócitos B e nos linfócitos T. Geralmente, é administrado em doses reduzidas através de injeção subcutânea ou, por vezes, por via intravenosa, 3 dias por semana durante 8 a 12 semanas. Os pacientes em tratamento com alemtuzumab tomam antibióticos orais e medicamentos antivirais para proteger o sistema imunitário durante o tratamento e nos 6 meses seguintes.

O **brentuximab vedotina (Adcetris®)** é utilizado contra o antígeno CD30 (marcador de superfície) encontrado em alguns linfócitos T e noutras células imunes e transporta um agente quimioterápico que é lançado sobre as células cancerígenas. É administrado através de uma perfusão intravenosa a cada 3 semanas. As reações mais comuns incluem “formigueiro” nas mãos e pés, náuseas, contagem reduzida de glóbulos sanguíneos, fadiga e diarreia.

O **pembrolizumab (Keytruda®)** limita e bloqueia a atividade do recetor PD-1 que aparece nas células T e noutras células imunes. A existência de PD-1 inibe a função das células T que, de outra forma, poderiam atacar as células cancerígenas. O pembrolizumab é uma forma de imunoterapia, uma vez que estimula o sistema imunitário. É administrado através de uma perfusão intravenosa a cada 3 semanas.

O **rituximab (MabThera®)** é utilizado no tratamento de muitos tipos de linfoma não-Hodgkin, sendo que também funciona nos linfomas cutâneos de células B. É cada vez mais disponibilizado como medicamento biossimilar (isto é, uma versão de “marca branca” do medicamento original que é biologicamente semelhante).

O **mogamulizumab (Poteligeo®)** ataca o recetor 4 das quimiocinas CC e é utilizado para recaídas ou casos refratários (isto é, o paciente torna-se imune ao tratamento) de micose fungoide ou da síndrome de Sézary.

### *Quimioterapia*

A quimioterapia é administrada com agentes únicos ou com uma combinação de agentes que pode ser utilizada para tratar as manifestações de linfoma cutâneo em fase avançada. A quimioterapia combinada ou multiagente é geralmente reservada para os estágios avançados da doença. Os seguintes medicamentos quimioterápicos de agente único são conhecidos por serem menos fortes e, como tal, por provocarem menos reações adversas como uma menor perda de cabelo ou de ocorrência de vômitos. Com a maioria destes agentes, os médicos monitorizam a contagem de glóbulos sanguíneos e o funcionamento do fígado e dos rins.

O **metotrexato (Matrex®)** é um agente antimetabólito utilizado para uma grande variedade de doenças de base imunológica. Interfere com o metabolismo do ácido fólico nas células cancerígenas. No linfoma cutâneo, é administrado por via oral, geralmente um comprimido por semana.

O **pralatrexato (Folotyn®)** é utilizado no tratamento de micoses fungoides transformadas e de outros linfomas não-Hodgkin agressivos, como o linfoma de células T periférico. É um inibidor do metabolismo do ácido fólico, que atua da mesma forma que o metotrexato. Os pacientes em tratamento com pralatrexato tomam uma dose diária de ácido fólico e recebem injeções de vitamina B12 a cada 8 a 12 semanas. É administrado por via intravenosa uma vez por semana durante 3 semanas, seguindo-se uma semana sem tratamento.

A **doxorubicina lipossomal (Doxil®)** é uma formulação especial de doxorubicina, sendo um medicamento que interfere com a atividade do ADN das células cancerígenas. O lipossoma, ou a esfera microscópica de gordura que rodeia a doxorubicina, minimiza as reações adversas e melhora a atividade. A doxorubicina é administrada através de uma perfusão intravenosa a cada 2 a 4 semanas. Alguns pacientes serão sujeitos a uma avaliação da função cardíaca antes de iniciarem o tratamento.

A **gemcitabina (Gemzar®)** é um medicamento quimioterápico que interfere com a produção de ADN das células cancerígenas. É administrada por via intravenosa em intervalos de tempo variados.

### *Quimioterapia combinada multiagente*

A utilização de combinações de medicamentos quimioterápicos em casos de linfoma cutâneo deve ser desaconselhada, uma vez que nunca se comprovou que são mais eficazes do que as sequências de agentes únicos e são sempre muito mais tóxicas. As combinações intravenosas, como CHOP (ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina e prednisona), ESHAP (etoposido, Solu-Medrol, dose elevada de citarabina e cisplatina) e GND (gemcitabina, Navelbine e Doxil), ou o tratamento por via oral PEP-C (clorambucil, ciclofosfamida, etoposido e prednisona), podem ser utilizadas quando não está disponível outro tipo de tratamento ou em raras circunstâncias, como forma de produzir respostas rápidas na preparação para o transplante de medula óssea.

### *Transplante de células estaminais*

O transplante de medula óssea ou de células estaminais é considerado para casos de pacientes em fase avançada da doença. O transplante alogénico de células estaminais é o método de transplante recomendado para pacientes com linfoma cutâneo avançado. No entanto, a maioria dos pacientes com linfoma cutâneo precisarão de avaliar melhor esta opção. O transplante alogénico de células estaminais refere-se a um procedimento em que células estaminais saudáveis são transplantadas de uma pessoa para outra. As células estaminais podem ser extraídas de fontes como a medula óssea, o sangue periférico ou o sangue do cordão umbilical. As células estaminais hematopoiéticas podem crescer em qualquer uma das células da corrente sanguínea. Estas produzem as células sanguíneas e os componentes de que o sistema imunitário precisa para funcionar. Durante um transplante, o seu corpo recebe células estaminais saudáveis, as quais crescem e produzem todas as diferentes partes do sangue de que o seu corpo e o seu sistema imunitário precisam.

## **Ensaio clínico**

A melhor forma de identificar os medicamentos eficazes e de encontrar novas formas de tratar o linfoma cutâneo é através de investigação contínua e da realização de testes, incluindo ensaios clínicos. Uma vez que se trata de uma doença menos comum do que outros tipos de cancro, os cientistas dependem muito de participantes disponíveis. Os ensaios clínicos são fundamentais para identificar as estratégias de prognóstico e para determinar as doses que produzirão mais efeito nos pacientes.

Se tiver interesse em participar num ensaio clínico, fale com o seu médico sobre os ensaios que podem ser adequados para si e que podem estar disponíveis.

## 6 Lidar com as reações adversas do tratamento

Os tratamentos têm o objetivo de aliviar os sintomas da doença, mas muitas vezes as reações adversas podem causar desconforto e transformar o dia a dia num desafio. Informe o seu médico se detetar reações adversas como:

- Irritação da pele e inflamação;
- Vermelhidão, erupções cutâneas e comichão;
- Calor, sensibilidade ou sensação de ardor (como uma queimadura solar);
- Fadiga ou depressão;
- Sintomas semelhantes ao da gripe.

Muitos medicamentos orais e de quimioterapia por via intravenosa também podem provocar alterações no apetite ou a total perda de apetite. Se tiver sintomas crónicos de náusea, vômito ou perda de peso, consulte um nutricionista para debater as opções existentes para aumentar a ingestão de nutrientes de uma forma que o corpo possa digerir. Podem ocorrer outras reações adversas problemáticas a nível do trato gastrointestinal (GI), como diarreia ou prisão de ventre. Experimente mudar a hora do dia em que toma a medicação, algo que poderá aliviar as reações adversas relacionadas com o apetite e o trato GI.

Em muitos pacientes com linfoma cutâneo, uma reação adversa ao tratamento é a fadiga extrema. Se for o seu caso, antecipe estes sintomas e viva o seu dia com mais tranquilidade, marcando períodos para descansar à medida que precisa e ajustando o seu horário de trabalho o mais possível. É importante reorganizar a sua vida para se ajustar às alterações provocadas pela doença e pelo tratamento. É igualmente fundamental focar-se em comer bem, dormir horas suficientes e ter calma consigo mesmo(a) em vez de tratar de vários pontos da sua lista de tarefas para agradar aos outros. Os autocuidados são essenciais e afetam os resultados do tratamento e o processo de cura.

Se tiver sintomas de depressão provocados pelo tratamento, fale com o seu médico e não hesite em pedir medicamentos antidepressivos para ajudar a melhorar o seu humor e os níveis de energia.

Mantenha-se sempre hidratado(a). Os suplementos dietéticos e as bebidas proteicas podem ajudar a assegurar a ingestão de nutrientes e a prevenir a perda de peso.

De modo geral, as reações adversas podem ser mais ou menos intensas em diferentes momentos, sendo que algumas ocorrem ao mesmo tempo e algumas pioram ao longo do tratamento. Os pacientes devem compreender que cada protocolo de tratamento específico provoca as suas próprias reações adversas, por isso, fale abertamente com o seu médico.

Os problemas de pele podem ser geridos com emolientes calmantes, hidratação adicional e aumento da ingestão de fluidos para ajudar a manter a pele húmida. Aplique cremes hidratantes imediatamente depois de tomar banho. Utilize vestuário que não irrite a pele e proteja-se do sol. Procure sinais de infeção e comunique todos os que surgirem. Utilizar vestuário de proteção e/ou ligaduras protetoras poderá ajudar a aliviar os sintomas se uma área da pele for particularmente problemática ou dolorosa.

No caso de sentir demasiada comichão, existem anti-histamínicos orais e outros medicamentos que podem ajudar a aliviar a comichão associada aos nervos. Cuidar bem da sua pele é um dos passos para a cura. Aplique agentes tópicos prescritos pelo seu médico, evite coçar a pele para não provocar lesões e tome os anti-histamínicos que lhe forem recomendados.

Se sentir calor ou uma sensação de ardor na pele, existem medidas que pode tomar. Submersões refrescantes, cremes hidratantes e agentes refrescantes com mentol podem ajudar. Adicionalmente, considere aplicar compressas frias ou gelo nas áreas mais afetadas.

Consulte sempre o seu médico ou farmacêutico, ou ambos, antes de utilizar qualquer produto ou suplemento que comprar sem receita médica para se certificar de que não contém ingredientes prejudiciais.

## 7 Crianças e jovens adultos

De modo geral, o linfoma cutâneo é uma doença rara. É ainda mais rara em crianças. Na Europa e nos Estados Unidos da América, cerca de 5% dos casos são diagnosticados antes dos 20 anos. No entanto, em algumas partes do mundo, como nas populações árabes do Médio Oriente, as crianças constituem cerca de 60% dos pacientes com micose fungoide. As taxas de incidência diferem muito consoante a região geográfica e a população.

Muitos investigadores acreditam que a micose fungoide, particularmente nos jovens, pode ter um componente genético e pode ser causada por fatores ambientais. Na verdade, poderá existir uma ligação entre o tipo de pele e a incidência precoce desta doença. Por exemplo, o diagnóstico de micose fungoide antes dos 40 anos é significativamente mais frequente na população afro-americana do que na população caucasiana.

Apesar da pequena percentagem de diagnósticos em crianças, os princípios de diagnóstico são os mesmos independentemente da idade. No entanto, existem vários aspetos a considerar relativamente a esta faixa etária. Por exemplo, os médicos prestam especial atenção ao determinar o tratamento para os pacientes mais jovens, contrabalançando os benefícios da terapia e as potenciais complicações a longo prazo que são mais frequentes neste grupo do que nos adultos. A fototerapia é o método preferencial para a micose fungoide, mas, se as crianças forem muito jovens, não podem ser sujeitas a esse tratamento.

No caso das crianças, as características que diferenciam esta doença podem ser enganadoras, dificultando ainda mais o diagnóstico de linfoma cutâneo em crianças. Outro fator agravante é o facto de a comunidade médica permanecer hesitante face à realização de biópsias em crianças, salvo se existir uma clara indicação da presença da doença, mesmo sabendo que a biópsia é a melhor forma de diagnosticar com mais precisão o linfoma cutâneo. Por estes motivos, o diagnóstico em crianças é adiado muito mais do que nos adultos. O prognóstico para as crianças é semelhante ao dos adultos.

Quando as crianças têm dermatite inflamatória crónica, uma condição de pele que não é identificada com um determinado diagnóstico (uma manifestação incomum de psoríase, eczema ou dermatite atópica), os médicos têm de considerar a possibilidade de se tratar de micose fungoide. Os desafios de diagnosticar e tratar doenças de tal forma complexas e ambíguas são amplificados pelas preocupações e expectativas dos responsáveis parentais e pelo nível de compreensão da própria criança.

Só há alguns anos é que os investigadores começaram realmente a compreender as características do desenvolvimento do linfoma cutâneo em crianças, à medida que foram sendo disponibilizados mais dados.

As decisões de tratamento no caso dos pacientes pediátricos são difíceis porque os pacientes mais jovens são mais sensíveis às reações adversas de determinadas terapias. A principal preocupação, derivado da sua tenra idade, é que os pacientes pediátricos têm mais tempo para desenvolver e vivenciar as reações adversas a longo prazo dos tratamentos anticancerígenos. Ao realizar tratamentos tópicos ou orais de psoraleno combinados com o tratamento por luz ultravioleta A (PUVA) ou à base de fototerapia com UVB de banda estreita, de radioterapia local ou de terapia de irradiação de corpo inteiro com feixe de eletrões, os pacientes mais jovens são evidentemente sujeitos a um maior risco de desenvolver cancro da pele, uma vez que se espera que tenham mais anos de vida pela frente.

Da mesma forma, os pacientes pediátricos que precisem de quimioterapia sistémica poderão sofrer de leucemia no futuro e os pacientes que tomem retinoides, como a isotretinoína (Accutane®), correm o risco de sofrer de atraso precoce no crescimento ósseo. Os esteroides tópicos e a mostarda nitrogenada poderão estar entre os tratamentos mais seguros para os estágios iniciais da doença, com menos risco de cancro. Em conclusão, o tratamento adequado para pacientes pediátricos com linfoma cutâneo é determinado individualmente consoante o caso particular e as necessidades de cada paciente.

Apesar de ser raro, alguns jovens adultos são diagnosticados com linfoma cutâneo. No caso dos pacientes sexualmente ativos, este pode ser um diagnóstico devastador. A parte mais difícil, segundo alguns pacientes, é o aspeto físico da doença: especialmente se tiver um trabalho bastante ativo ou que aposte fortemente nas relações interpessoais profissionais. Uma erupção cutânea no rosto ou outras manifestações mais óbvias poderão causar alguma insegurança.

*“Sentes que és apenas uma parte de ti, como se já não fosses uma pessoa completa.”*

*Paciente*



Trate o seu diagnóstico como qualquer outro diagnóstico médico grave. Afinal de contas, estamos a falar de um tipo de cancro e, se colocar as coisas nestes termos aos seus colegas, amigos e familiares, é possível que sejam mais compreensivos.

## 8 Cuidados com a pele

O linfoma cutâneo, bem como alguns tratamentos da doença, pode tornar a pele seca e escamosa e causar comichão. Uma vez que o linfoma cutâneo ocorre na pele, com efeitos que podem irritar a pele, as recomendações de cuidados que os pacientes recebem são semelhantes aos dos pacientes com outras condições de pele crônicas, como o eczema. As secções seguintes poderão ajudar a orientar a sua rotina de cuidados com a pele.

### Hidratação

É muito importante garantir um nível de hidratação adequado para manter a pele saudável, uma vez que tal ajuda a fortalecer a função de barreira da pele e evita sensações de desconforto cutâneas. Manter a pele hidratada e diminuir o nível de secura também pode aliviar a comichão. Uma forma simples e eficaz de combater a pele seca é através da aplicação frequente de cremes hidratantes ou emolientes.

Com toda a variedade que existe no mercado atualmente, poderá ser difícil escolher o produto mais adequado. Aqui ficam algumas dicas para quando quiser comparar os produtos:

- As pomadas e os cremes são os mais hidratantes. São os melhores produtos para manter a hidratação porque contêm um elevado nível de óleos que penetram mais profundamente na pele e com maior intensidade.
- Evite as loções, pois na sua maioria são compostas por água e por muito pouco óleo. Evite os géis porque contêm álcool ou acetona, os quais podem secar a pele. Evite cremes hidratantes com perfume ou cor.
- Aplique o seu creme hidratante com frequência, pelo menos 2 a 3 vezes por dia, para evitar que a pele seque.
- Poderá ter de experimentar várias opções até encontrar o produto ideal para a sua pele.

Hidrate a pele enquanto estiver húmida, uma vez que as loções hidratantes e as pomadas lubrificantes conseguem reter a água contra a pele e, assim, prolongar a sensação de hidratação. Quando a pele ficar seca e escamosa, humedeça a pele com água e aplique uma pomada lubrificante com lanolina, como a vaselina. É frequente que os pacientes precisem de lubrificar e hidratar a pele várias vezes. Para obter informações sobre produtos

hidratantes aceitáveis, consulte uma organização local ou nacional dedicada ao eczema no seu país.

## **Secura**

A secura é um sintoma presente em quase todas as manifestações de linfoma cutâneo. Por este motivo, a secura (também conhecida como xerose) é a causa mais comum da comichão, contribuindo para um elevado grau de desconforto no paciente.

Existe, claro, uma grande variedade de formas de a secura se manifestar nos pacientes com linfoma cutâneo. Alguns pacientes apresentam manchas secas, especialmente durante os meses mais frios, em que existe menos humidade. Outros sofrem de descamação da pele ao longo do ano à medida que a doença progride na superfície da pele. Em pacientes com uma grande área de pele afetada, especialmente os que apresentarem sintomas de vermelhidão (também conhecido como eritrodermia), pode ocorrer a queda ocasional de pedaços da pele (também conhecida como descamação).

Tal pode ser uma preocupação para os pacientes. Alguns sentem vergonha quando a pele começa a cair ou a descamar em público ou em casa. Estes sentimentos são compreensíveis e totalmente normais. Os pacientes podem lidar com estes sintomas de formas muito variadas, incluindo através da lubrificação da pele com camadas espessas de produtos à base de pomadas, como Vaseline® ou vaselina, que podem reduzir a descamação durante, pelo menos, 2 a 5 horas antes de ser necessário voltar a aplicar.

Adicionar óleos de banho não perfumado à água do banho e efetuar a submersão do corpo durante 10 minutos, várias vezes por semana, pode reduzir a descamação em alguns pacientes. Tenha em atenção que tal pode tornar a pele muito escorregadia e, como tal, os pacientes devem ter cuidado ao sair do banho.

Os produtos sem receita médica que contém ácido láctico podem ajudar a remover as escamas da pele. A maioria destes produtos não é perfumada e contém 12% de ácido láctico ou 10% de ureia.

## **Comichão**

A maioria das pessoas com linfoma cutâneo sente comichão (também conhecida como prurido) e, muitas vezes, não consegue melhorar este sintoma crónico e incómodo. Até há

poucos anos, não se sabia nem se tinham feito muitas investigações sobre os mecanismos básicos que explicam a comichão.

Os pacientes que sentem comichão começam a coçar a área afetada, o que envia um sinal para o cérebro que é devolvido à pele e que inicia um período em que o paciente sente uma grande vontade de coçar. Pode ser útil aplicar um saco de gelo, de vegetais congelados ou de gelo partido dentro de um saco de plástico fechado coberto por um pano sobre a área afetada pela comichão durante, pelo menos, 10 minutos. Desta forma, o paciente terá menos vontade de coçar. Pense na comichão provocada esta doença como um incêndio florestal: se o primeiro “foco” de comichão for eliminado, pode impedir que se espalhe ao resto da pele.

Para a maioria dos pacientes com linfoma cutâneo, a comichão pode ir de uma ligeira irritação a uma sensação dolorosa que pode diminuir significativamente a qualidade de vida de um paciente. A comichão associada ao linfoma cutâneo é particularmente preocupante porque começa por uma área pequena e se espalha pelo resto do corpo. Num estudo conduzido pela Dra. Marie-France Demierre, da Escola de Medicina da Universidade de Boston, nos EUA, 88% dos pacientes com linfoma cutâneo classificaram a comichão como uma das principais causas de desconforto associadas a esta doença.

O prurido é, na sua essência, uma condição fisiológica e é possível prescrever um tratamento adequado, desde que explique em detalhe ao seu médico o grau de desconforto que sente. Ao conversar com o médico, tente descrever a gravidade da comichão numa escala de 1 a 10, em que 1 é pouca ou nenhuma comichão e 10 é uma sensação de comichão incapacitante que impede a realização das tarefas diárias.

Apesar de ainda estar por determinar uma causa definitiva para a sensação de comichão, estão disponíveis alguns tratamentos. Um dos tratamentos mais comuns é com anti-histamínicos. Algumas opções incluem Allegra® e Claritin® para utilização durante o dia ou Benadryl® e Atarax®, medicamentos geralmente prescritos para tomar à noite devido à sonolência que provocam. Apenas alguns destes medicamentos podem ser comprados sem receita médica. Todos eles ajudam a tratar a vermelhidão, o inchaço e a comichão. Para a maioria dos pacientes, a comichão intensifica-se antes de dormir e, por este motivo, os anti-histamínicos que provocam sonolência podem ser particularmente eficazes.

Existem igualmente alguns remédios caseiros para aliviar a comichão. Submergir o corpo num banho de aveia durante 15 minutos. Aplicar uma compressa fria numa área com

comichão intensa para acalmar a irritação e reduzir a vontade de coçar. Aplicar ligaduras húmidas é uma forma simples, rápida e segura de aliviar a comichão, bem como de diminuir a vermelhidão, a sensação de ardor e a exsudação da pele. Peça instruções detalhadas ao seu médico sobre como aplicar estas ligaduras.

Existem ainda outros medicamentos que ajudam a aliviar a comichão. Algumas dessas opções são:

- Gabapentina (Neurontin®), um medicamento anticonvulsivante para pacientes com tendência para convulsões, o qual se demonstrou eficaz no tratamento da comichão.
- Mirtazapina (Remeron®), um medicamento antidepressivo para tomar antes de deitar, indicado para pacientes com dificuldades em dormir devido à comichão.
- Aprepitant (Emend®), um medicamento sujeito a receita médica prescrito para prevenir a ocorrência de náuseas e o vômito induzidos pela quimioterapia, o qual se demonstrou eficaz na redução da comichão.
- A fototerapia é uma opção de tratamento viável para os pacientes com micose fungoide, especialmente para aqueles que sofrem de comichão.
- Os esteroides tópicos podem ser eficazes, se utilizados em conjunto com outros métodos de tratamento, mas tendem a ser pouco práticos no tratamento de casos graves devido à grande área de superfície afetada.
- As loções sem receita médica mais eficazes para os casos menos graves são as que contêm pramoxina, um anestésico que reduz a transmissão da sensação de comichão através dos nervos da pele, ou as que contêm mentol que, devido às suas propriedades refrescantes, consegue controlar a sensação de comichão. Tenha cuidado ao tomar analgésicos, uma vez que tem sido comprovado que agravam os episódios de comichão.

Adicionalmente, tem sido relatado algum alívio da sensação de comichão através da utilização de métodos alternativos como a acupuntura e o biofeedback.

## **Fissuras**

Uma fissura é uma fenda reta ou linear na pele, que muitas vezes alcança a segunda camada da pele, onde causa um nível considerável de dor e desconforto. Ocorrem principalmente na palma das mãos e dos dedos. Estas fissuras podem dificultar a utilização dos dedos para atividades de coordenação motora fina, como vestir-se, escrever, cozinhar ou comer. As fissuras podem ocorrer a qualquer momento e em qualquer pessoa, em

particular durante o inverno e especialmente em pessoas com pele grossa e escamosa nas palmas devido a uma doença como o linfoma cutâneo.

A maioria dos médicos acredita que estas ocorrem nos pacientes com pele escamosa porque uma pequena fenda na pele fica infetada com bactérias que fazem com que a fenda fique mais profunda e se torne mais dolorosa. Acontece com mais frequência no inverno do que no verão uma vez que as condições de humidade do verão minimizam as fissuras da pele.

Os pacientes podem tomar medidas preventivas para evitar as fissuras, mantendo a pele grossa e escamosa das mãos e dos pés hidratada ao longo do dia, através da aplicação de cremes não perfumados ou de uma camada fina de produtos à base de vaselina. Esta prática poderá passar por aplicar uma camada fina nas palmas das mãos e nas plantas dos pés ao deitar e dormir com luvas ou meias brancas de algodão.

Assim que as fissuras estão formadas, é importante limpá-las pelo menos duas vezes por dia com água e sabão, bem como aplicar uma pomada antibiótica para acelerar a cura das fissuras ou fendas da pele. A maioria dos dermatologistas incentiva os pacientes a evitarem pomadas antibióticas triplas (por exemplo, Neosporin®) porque o ingrediente que contém, a neomicina, pode ser um alergénio que causa erupções cutâneas. Se as fissuras não melhorarem, os pacientes devem consultar o seu médico para que este lhes receite antibióticos tópicos mais fortes.

Ocasionalmente, uma fissura fica tão larga e tão profunda que os médicos podem instruir os pacientes para utilizarem supercola para tapar a fissura. Nesse caso, os pacientes devem limpar a fissura com água e sabão e deitar uma pequena gota de supercola na fissura, juntando a pele com os dedos durante 60 a 90 segundos para a ajudar a fechar. Secará muito rapidamente. No entanto, os pacientes precisam de ter cuidado para não colarem os dedos.

Adicionalmente, considere utilizar um produto como New Skin®, uma solução antibiótica que contém um adesivo leve que também cria uma barreira sobre as fissuras e uma mistura de químicos que cria uma camada de polímero que liga a pele, afastando o pó e os germes e retendo a humidade. Procure produtos com a referência penso líquido ou algo semelhante no nome.

## Infeção

As infeções de pele são bastante comuns nos pacientes com linfoma cutâneo. Alguns pacientes com uma maior área de pele afetada podem descobrir que a sua pele está colonizada com uma bactéria chamada *staphylococcus aureus*. Enquanto algumas formas de estafilococos existem de forma natural na pele, esta variante é a bactéria mais comum que infeta a pele dos pacientes com linfoma cutâneo. Quando estas infeções ocorrem, é comum surgirem nas lesões da pele associadas ao linfoma cutâneo. As infeções são a maior preocupação dos pacientes, uma vez que, se não forem tratadas, as consequências podem fatais.

Considerando este facto, é importante reconhecer os sinais de infeção da pele e saber qual o melhor momento para contactar o seu médico. De entre os sinais de infeção da pele, incluem-se:

- Uma área da pele com um aspeto vermelho, inchado, doloroso e que pode ter crostas ou estar a exsudar fluidos;
- Uma área vermelha sensível em redor de uma lesão da pele;
- Uma lesão da pele que não dá comichão, mas causa dor;
- Lesões que desenvolvem uma crosta fina e amarelada.

Deve contactar o seu médico com urgência se ocorrer qualquer um dos seguintes (o que poderá indicar o desenvolvimento de uma celulite ou de uma infeção do sangue):

- Sente febre e arrepios e tem uma sensação abrupta de cansaço e fraqueza;
- Todas as lesões da pele ficam sensíveis e vermelhas de repente, especialmente caso tal seja acompanhado da ocorrência de linhas vermelhas que se prolongam desde as lesões até ao tronco (axilas ou virilha).

## Banho e duche

Ao tomar banho ou duche, certifique-se de que a água está morna e não quente, uma vez que a água quente tem tendência a derreter os óleos naturais da pele que a mantêm hidratada, o que pode deixar a pele mais seca do que antes. A água quente também causa um fluxo de sangue para a pele, o que pode aumentar a comichão no final do banho ou duche. A água excessivamente quente pode aliviar a comichão temporariamente, mas não é uma prática recomendável uma vez que pode irritar a pele e piorar a comichão a longo prazo.

Tome banhos e duches curtos, com um máximo de 15 minutos. Adicionalmente, o melhor momento para aplicar emolientes é depois do banho, quando a pele ainda está húmida. Aplicar agentes hidratantes (ou medicamentos tópicos num emoliente) sobre a pele húmida ajuda a selar a hidratação nas camadas externas da pele.

Poderá reduzir a comichão e as infeções da pele se tomar “banhos de lixívia”, ou seja, se transformar a sua banheira numa piscina. Os banhos de lixívia consistem em fazer a submersão do corpo durante 15 minutos numa banheira com  $\frac{3}{4}$  de água morna e  $\frac{1}{4}$  copo de lixívia doméstica (não perfumada, com 6-8% de hipoclorito de sódio), com uma frequência de três vezes por semana. Os banhos de lixívia podem não só reduzir o risco de infeção, mas também se tem comprovado que têm um efeito anti-inflamatório.

## **Sabão/sabonete**

Relativamente à utilização de sabão/sabonete, quanto menos, melhor. Quando os pacientes sentem a necessidade de utilizar sabão/sabonete, devem experimentar utilizar um sabão/sabonete hidratante que contenha óleos adicionais. Evite os tipos de sabão/sabonete perfumados porque, quando um produto é perfumado, tem de ser dissolvido em álcool, uma substância que seca a pele. As fragrâncias podem ser irritantes e potenciais alergénios. Escolha tipos de sabão/sabonete e agentes hidratantes não perfumados. Evite a utilização de sabão/sabonete antibacteriano ou desodorizante, pois podem ser demasiado secos.

## **Detergentes da roupa**

Os detergentes da roupa também podem afetar a pele. Certifique-se de que utiliza um detergente não perfumado. Além disso, muitas vezes, os amaciadores são perfumados, por isso procure um que não seja. As folhas de amaciador colocadas nas máquinas de secar roupa são, muitas vezes, o produto menos recomendado para pacientes com pele sensível, porque as fragrâncias cobrem diretamente o vestuário, o qual fica em contacto direto com a pele e pode ser uma constante fonte de irritação.

## **Proteção do sol**

Uma exposição prolongada ao sol danifica a pele. Utilize protetor solar, use um chapéu com pala e considere vestir roupa de mangas compridas e calças o ano todo. Se o seu tratamento incluir terapia com luz, o seu médico poderá recomendar que utilize óculos que bloqueiem os raios UV. No entanto, para algumas pessoas com linfoma cutâneo, uma exposição breve ao sol (15 a 20 minutos) pode ser benéfica para a pele. Debata este



assunto com a sua equipa médica para determinar o protocolo mais adequado para o seu caso.

## **Outras dicas**

Pode manter a sensação de conforto da sua pele se seguir as seguintes dicas práticas:

- Utilize tecidos confortáveis e largos que “respirem”. O algodão é o mais indicado. Evite tecidos duros e que arranham, como a lã. Evite vestuário justo.
- Não esfregue nem friccione a pele com força.
- Mantenha as unhas curtas para prevenir infeções e danos na pele.
- Evite ficar com demasiado calor; o suor piora a comichão.
- Procure formas de gerir o stress, visto que este pode desencadear manifestações do linfoma cutâneo e aumentar a comichão.

# Capítulo 14 – Sexualidade

## Intimidade

Manter contacto íntimo pode ser um desafio para as pessoas que sofrem de linfoma cutâneo pelo simples motivo de que as placas, as lesões e as erupções cutâneas podem ser tão desconfortáveis que a pessoa não quer ser tocada. Além disso, por vezes, as pessoas com linfoma cutâneo sentem vergonha ou não demonstram interesse em contacto íntimo devido às alterações no seu aspeto físico. A pele pode estar tão afetada que qualquer contacto físico pode agravar os sintomas. Desde a comichão à sensação de ardor ou à necessidade de aplicar uma pomada depois do duche, todos os pormenores desta doença podem certamente criar obstáculos à intimidade.

Os casais têm de saber lidar com estas situações. Existem momentos em que não sente interesse em contacto sexual e o(a) seu(sua) parceiro(a) tem de saber entender isso. Outras vezes, quando os sintomas são menos óbvios, é possível que sinta desejo sexual como em qualquer outra ocasião. Alguns pacientes mais jovens até têm filhos apesar da doença.

Tal como precisa de um sistema de apoio sólido à sua volta que ajude a lidar com os momentos bons e com os momentos menos bons da doença, também precisa de um(a) parceiro(a) cujo amor e compreensão ultrapassem os aspetos físicos.

*“Quando se tem uma doença, qualquer tipo de doença grave, precisamos de um(a) parceiro(a) que seja compreensivo(a). Do ponto de vista do cuidador, é frustrante não saber o que fazer para que a pessoa que amamos se sintam melhor.”*

*Paciente*

A comunicação é fundamental ao longo da evolução da doença. É importante informar o(a) parceiro(a) de quando lhe pode tocar e de quando prefere que não lhe toque, explicando gentilmente que não é uma rejeição à outra pessoa, mas sim um sintoma da sua condição de pele.

*“É necessário dizer ao(à) nosso(a) parceiro(a): «Amo-te com todas as minhas forças, mas não consigo explicar o que estou a passar». Tenho a certeza de que ele(a) vai compreender, sabendo que se amam.”*

*Paciente*

Saber lidar com a imprevisibilidade de uma doença crónica pode ajudar a fortalecer o amor.

## **Fertilidade**

Muitas vezes, os linfomas cutâneos são doenças crônicas. Como tal, os tratamentos são administrados continuamente ao longo de vários meses ou anos. Tanto os médicos como os pacientes procuram terapias leves, seguras, eficazes e fáceis de tolerar que possam tratar e controlar o linfoma ao longo do tempo. Na verdade, na investigação de novos tratamentos, os médicos consideram que tanto a duração da resposta (o período de tempo durante o qual o tratamento faz efeito) como o número de pessoas que melhoram são fatores importantes para decidir se um novo tratamento é eficaz.

Do ponto de vista do planeamento familiar, recorrer a tratamentos leves durante um longo período de tempo pode ser um problema. Uma vez que muitos tratamentos apenas funcionam quando estão a ser administrados, existem aspetos do planeamento familiar que precisam de ser considerados no momento de escolher um tratamento. Estes incluem a fertilidade (a capacidade ou o potencial de engravidar), a conceção (o processo de engravidar), a gravidez e a amamentação após a gravidez. Estes aspetos devem ser considerados se um paciente ou o(a) seu(sua) parceiro(a) querem ter um bebé em breve ou mesmo num futuro distante.

Na sua maioria, os tratamentos não são estudados em grávidas. A maioria dos conhecimentos atuais provém de estudos em animais, da compreensão de como os medicamentos funcionam e de alguns casos em que as pacientes engravidaram durante um destes tratamentos. Uma vez que existem informações limitadas e que as necessidades de tratamento são específicas para cada paciente, utilize esta informação como informação geral para iniciar um debate com o seu médico e não como uma recomendação para o seu caso.

# Glossário

## **Alemtuzumab (ou Campath®)**

Um anticorpo monoclonal utilizado contra o CD52, um antígeno (ou marcador de superfície) encontrado nos linfócitos B e nos linfócitos T. O medicamento é utilizado no tratamento de LCCT em fase avançada.

## **Anticorpo**

Uma proteína complexa produzida pelos linfócitos B que reage com os antígenos em toxinas, bactérias e algumas células cancerígenas e que as destrói ou as marca para eliminação.

## **Anticorpos monoclonais**

Anticorpos que atuam especificamente contra um antígeno em particular. Os cientistas podem produzir grandes quantidades de um anticorpo que pode ser utilizado contra um único “alvo” (ou antígeno) na superfície da célula. Os anticorpos monoclonais são utilizados para classificar os linfomas, ao identificar as proteínas da superfície nos linfócitos.

## **Antiemético**

Um medicamento que reduz ou previne as náuseas e o vômito.

## **Antígeno**

Proteínas de identificação localizadas na superfície de todas as células. O sistema imunitário utiliza os antígenos para determinar quais as células que são necessárias para o corpo e as células que precisam de ser destruídas.

## **BCNU**

Um agente de quimioterapia utilizado topicamente no tratamento de LCCT (também conhecido como carmustina.).

## **Bexaroteno (ou Targretin®)**

Medicamentos em cápsula ou gel que demonstraram ser eficazes no tratamento de LCCT.

## **Biomarcador**

Um composto (geralmente uma proteína) utilizado para medir a presença de uma doença.

## **Biópsia**

Remoção de tecido para avaliação ao microscópio para fins de diagnóstico.

**Campath®** – ver Alemtuzumab.

## **Cancro**

Crescimento anormal de células que pode ser controlado pelas defesas naturais do corpo. As células cancerígenas podem crescer e gerar tumores.

## **Carmustina**

Um agente de quimioterapia utilizado topicamente no tratamento de LCCT (também conhecido como BCNU).

## **Ciclo quimioterapêutico**

Termo utilizado para descrever o processo em que a quimioterapia é administrada, seguido de um período de descanso durante o qual o corpo recupera.

## **Combinação quimioterapêutica**

Vários medicamentos administrados em conjunto para aumentar a taxa de resposta de determinados tumores.

**Dermatologista**

Um médico especializado no diagnóstico e tratamento de doenças da pele.

**Doença localizada**

Um cancro que apenas está presente numa parte limitada do corpo, por exemplo, o pescoço ou as axilas.

**Ensaio clínico**

Um estudo de investigação durante o qual é administrado um novo tratamento a pacientes de forma a determinar se é seguro e se é mais eficaz ou menos tóxico do que os tratamentos atuais. Os ensaios clínicos são uma parte importante do processo de compreensão das doenças e têm sido fundamentais no fornecimento de informações às agências reguladoras dos medicamentos para a aprovação de novos tratamentos.

**Estágio**

A fase de evolução do cancro no momento do diagnóstico, diferenciando o local onde se manifesta do local onde teve origem, a propagação a áreas próximas ou a locais distantes no corpo.

**Esteroides tópicos**

Os esteroides tópicos de alta potência demonstraram que atuam nos LCCT e induzem a limpeza nos estágios iniciais da doença (Estágio I-A e I-B). Os esteroides tópicos são fáceis de aplicar e não se encontram associados a muitas complicações, como as que se manifestam em tratamentos na pele para os casos de LCCT.

**Evolução da doença**

Termo utilizado se a doença piorar apesar dos tratamentos (também chamado de insucesso do tratamento).

**Exames imunológicos**

Análises ao sangue para detetar a presença de proteínas de diagnóstico ou de antígenos num tumor.

**Fadiga**

A redução da capacidade para realizar atividades, muitas vezes acompanhada por desânimo, sonolência ou irritabilidade.

**Gânglios linfáticos**

Pequenas glândulas em forma de feijão localizadas nos vasos do sistema linfático. Existem milhares em todo o corpo, existindo grupos no pescoço, nas axilas, no peito, no abdómen e na virilha. Os gânglios linfáticos filtram o fluido linfático, prendendo e destruindo bactérias e vírus potencialmente perigosos.

**Grau**

Um método para classificar um tumor com base na agressividade com que cresce.

**Hematologista**

Um médico especializado no tratamento de doenças do sangue e dos tecidos que formam o sangue.

**Histologia**

O estudo das características dos tecidos que pode ajudar a identificar um tipo específico de tumor.

**Imunoterapia**

Ver Terapia biológica.

**Interferão (ou Intro® ou Roferon®)**

Uma terapia sistêmica que tem demonstrado ser eficaz no tratamento de LCCT.

**Interferões**

Compostos naturais que estimulam o sistema imunitário no combate a infecções e inflamações. Formas sintetizadas utilizadas para tratar infecções virais, doenças autoimunes e câncros.

**Intron A®** – ver Interferão.

**Lactatodesidrogenase (LDH)**

Uma enzima encontrada no sangue e utilizada como biomarcador para medir a extensão ou a propagação de câncros.

**Linfócito**

Um tipo de célula branca do sangue. Os linfócitos, transportados no fluido linfático, fazem parte do sistema imunitário e combatem as infecções.

**Linfoma de baixo grau** – ver Linfoma indolente.

**Linha**

O fluido aguado do sistema linfático que contém células brancas do sangue (linfócitos).

**Linfoma indolente**

Linfoma de crescimento lento e que apresenta poucos sintomas. Também conhecido como linfoma de baixo grau.

**Linfoma não-Hodgkin (LNH)**

Um conjunto de vários tipos de câncro intimamente relacionados que têm origem no sistema linfático. Apesar de os diferentes tipos de LNH terem aspetos em comum, são diferentes em termos do aspeto das células cancerígenas quando analisadas ao microscópio, do crescimento das células e da forma como o tumor afeta o corpo. Os LCCT são um tipo de LNH.

**Linfoma**

Um câncro dos linfócitos que envolve os gânglios linfáticos, os órgãos e os tecidos do sistema linfático (sistema imunitário), geralmente classificado como linfoma de Hodgkin ou linfoma não-Hodgkin.

**Linfomas agressivos**

Linfomas de crescimento rápido e que, geralmente, precisam de ser tratados de imediato; também conhecidos como linfomas de alto grau.

**Maligno**

Com tendência a piorar ou a tornar-se fatal se não for tratado com sucesso.

**Matrex®** – ver Metotrexato

**Mecloretamina**

Um medicamento aplicado topicamente para tratar LCCT. Também conhecido como mostarda nitrogenada tópica.

**Medula óssea**

Material esponjoso encontrado dentro dos ossos que contém células estaminais, que se desenvolvem em três tipos de células: glóbulos vermelhos, que enviam oxigénio para o

corpo e eliminam o dióxido de carbono; glóbulos brancos, que protegem o corpo das infecções; e plaquetas, que auxiliam na coagulação do sangue.

**Metotrexato (ou Matrex®)**

Um medicamento quimioterápico administrado como tratamento para alguns tipos de cancro.

**Mostarda nitrogenada (MN)**

Um medicamento aplicado topicamente para tratar LCCT. Também conhecido como mecloretamina.

**Mucosite**

Inflamação do revestimento dos tecidos e órgãos. Na boca, caracteriza-se por feridas ou inflamação.

**Mustargen**

Um medicamento aplicado topicamente para tratar LCCT. Também conhecido como mecloretamina.

**Oncologista clínico**

Um médico especializado na utilização de quimioterapia, terapia hormonal e muitos outros tipos de tratamentos biológicos para tratar o cancro.

**Oncologista**

Um médico especializado no tratamento de cancros. Alguns são especializados em quimioterapia (médico oncologista), em radioterapia (radioncologistas) ou em cirurgia (cirurgião oncológico).

**Ontak®**

Um medicamento utilizado no tratamento de LCCT.

**Patologista**

Um médico especializado no estudo de doenças através da observação ao microscópio dos tecidos do corpo e dos órgãos (biópsia). Qualquer tecido que levante suspeitas de ser cancerígeno tem de ser examinado primeiro por um patologista para o diagnóstico poder ser confirmado.

**Pentostatina**

Um medicamento utilizado no tratamento de LCCT.

**PUVA**

Uma combinação do tratamento por luz UVA com psoraleno, um medicamento que aumenta a sensibilidade à luz.

**Quimioterapia sistémica**

Um tipo de quimioterapia com agentes únicos que, tal como a quimioterapia combinada, é reservada para os estágios mais avançados (Estágio III e IV) que são recalcitrantes a outras formas de tratamento e é administrada por via oral ou intravenosa.

**Quimioterapia**

Tratamento com medicamentos para parar o crescimento de células cancerígenas em rápida evolução, incluindo as células do linfoma.

**Raio-X**

Radiação utilizada em doses reduzidas para obter imagens do interior do corpo e utilizada em doses elevadas para tratar o cancro.

**Regime quimioterapêutico**

Combinações de medicamentos anticancerígenos administradas de acordo com um calendário rigoroso onde é definida a dosagem e a sequência de administração.

**RMI (imagem por ressonância magnética)**

A RMI utiliza ímanes e ondas de radiofrequência para produzir imagens do interior do corpo. Estes tipos de exames podem fornecer informações sobre os tecidos e os órgãos que não conseguem ser obtidas através de outras técnicas de imagiologia.

**Sistema imunitário**

Os mecanismos de defesa do corpo envolvidos no combate às infecções e no reconhecimento de tecidos estranhos ao corpo. Todos os tipos de LCCT e de linfomas são doenças do sistema imunitário.

**Sistema linfático**

Os canais, os tecidos e os órgãos que contêm e transportam os linfócitos que lutam contra infecções e outras doenças.

**Targretin®** – ver Bexaroteno.

**Trombocitopenia**

A carência de plaquetas no sangue, o que reduz a capacidade de coagulação do sangue.

**TC ou TAC (tomografia [axial] computadorizada)**

Este exame de imagiologia fornece imagens detalhadas do interior do corpo através de uma máquina de raio-X que está ligada a um computador.

**Terapia biológica**

Tratamento que utiliza ou estimula o sistema imunitário para que este direcione uma resposta contra uma infecção ou doença.

**Terapia com eletrões**

Uma forma de terapia por radiação que trata apenas porções superficiais da pele. É altamente eficaz para eliminar todas as lesões de LCCT da pele. Pode ser utilizada para tratar áreas isoladas ou a superfície total da epiderme. Se utilizada para tratar a superfície total da epiderme, é chamada de Irradiação de corpo inteiro com feixe de eletrões (TSEB).

**Terapia localizada**

Um tipo de tratamento utilizado em genes ou proteínas específicas (alvos) únicos ou anómalos existentes numa célula cancerígena.

**Timo**

Uma glândula localizada por trás do esterno (osso do tórax) que reforça a reprodução e o desenvolvimento dos linfócitos. Os linfócitos T são processados no timo.

**Tópico**

Um tipo de medicamento ou tratamento aplicado na pele.

**Toxicidade**

As reações adversas indesejadas dos tratamentos para o cancro, como a diminuição das células do sangue, náuseas, vômitos e perda do cabelo.

**Transplante alogénico (células estaminais)**

Um procedimento no qual o paciente recebe medula óssea ou células estaminais doadas por outra pessoa.



**Transplante autólogo (células estaminais)**

Um tipo de transplante de medula óssea ou células estaminais no qual um paciente recebe as suas próprias células estaminais.

**TSEB (Irradiação de corpo inteiro com feixe de elétrões)**

Uma forma de terapia por radiação que trata apenas porções superficiais da pele. É altamente eficaz para eliminar todas as lesões de LCCT da pele. Também conhecida como terapia com elétrões.

**Tumor**

Uma massa ou inchaço anômalo de um tecido. Os tumores podem ocorrer em qualquer parte do corpo. Um tumor pode ser benigno (não fatal) ou maligno (o seu estado piora e pode ser fatal se não for tratado com sucesso).

**UVB, banda estreita**

Uma forma de fototerapia que concentra a saída de luz ultravioleta num espectro específico do comprimento de onda UVB. Pode ser um tratamento eficaz para os estágios de LCCT que apresentam manchas, bem como para outras doenças da pele.

**UVB, banda larga**

Uma forma de fototerapia que utiliza luz ultravioleta, nomeadamente o espectro completo do comprimento de onda UVB.

**Vacina**

Uma substância ou grupo de substâncias que tem o objetivo de estimular a resposta do sistema imunitário. Uma vacina pode ajudar o corpo a reconhecer e a destruir as células cancerígenas. Muitas vezes, as vacinas contra o linfoma combinam antígenos cancerígenos com uma substância para estimular as defesas naturais do paciente para combater a doença. Estas vacinas são personalizadas para cada paciente, utilizando uma amostra do tumor retirada dos gânglios linfáticos do paciente.