

# Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

## Кожная лимфома — справочник пациента

© 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)

# Кожная лимфома — справочник пациента

## 1 Введение

### Задачи публикации

Перед вами справочник для людей, больных кожной лимфомой (лимфомой кожи). Это измененная, адаптированная и сокращенная версия информационных материалов, изначально выпущенных другими организациями, главным образом фондом Cutaneous Lymphoma Foundation, расположенным в США, и благотворительной организацией Lymphoma Action из Великобритании. Целью публикации является создание общепринятого, доступного и универсального справочника для свободного использования и перевода на другие языки по всей Европе.

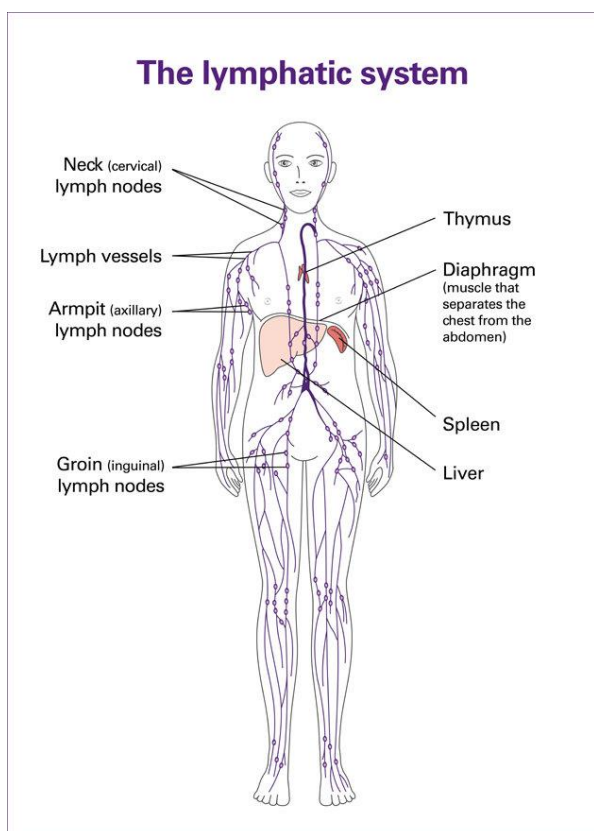
Несмотря на то что этот справочник будет полезен читателям в любой точке мира, следует учитывать, что он предназначен для использования в первую очередь в контексте Европы. Читатели из Европы знают, что системы здравоохранения, а также методы диагностики, лечения и ухода разнятся от страны к стране. В связи с этим европейский филиал Лимфомной коалиции дополнил первоначальные исходные материалы и тексты сведениями, отражающими европейские особенности. Однако описание ситуации в каждой европейской стране не входит в задачи данной публикации. В ней представлен обобщенный подход к теме кожной лимфомы, в том числе при описании способов получения и применения различных видов терапии и медицинских процедур, которые могут отличаться в разных странах.

В некоторых странах определенные препараты и процедуры могут предоставляться в рамках обычного лечения, другие могут отсутствовать. Доступ к некоторым из них можно получить путем участия в клинических исследованиях или программах благотворительно-испытательного использования незарегистрированных препаратов, в то время как другие могут быть просто не одобрены для применения в Европе в настоящее время. По этой же причине в данной публикации наряду с указанием известных торговых названий препаратов и средств для ухода за кожей по возможности приведены и их международные непатентованные наименования. Читателям следует понимать, что торговые названия могут различаться в разных странах.

Для получения дополнительной информации о доступе к лечению рекомендуем обращаться в местную/национальную организацию по поддержке больных лимфомой или раком крови или в Лимфомную коалицию.

## Что такое кожная лимфома (лимфома кожи)

Лимфома — это раковое заболевание, которое зарождается в клетках под названием лимфоциты, участвующих в работе иммунной системы нашего организма. Как правило, лимфоциты находятся в лимфатических узлах (железах). Кроме того, их можно обнаружить в других лимфоидных тканях, например в селезенке, желудочно-кишечном тракте и коже.



**Рисунок: лимфатическая система (зеленым цветом обозначены лимфатические сосуды и лимфатические узлы)  
(воспроизведено с разрешения организации Lymphoma Action)**

The Lymphatic system	Лимфатическая система
Neck (cervical) lymph nodes	Шейные лимфатические узлы
Lymph vessels	Лимфатические сосуды
Armpit (axillary) lymph nodes	Подмышечные лимфатические узлы
Groin (inguinal) lymph nodes	Паховые лимфатические узлы
Thymus	Вилочковая железа

Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Диафрагма (мышца, отделяющая грудную полость от брюшной)
Spleen	Селезенка
Liver	Печень

Если лимфоциты начинают бесконтрольно расти или не умирают по завершении своего обычного жизненного цикла, они могут накапливаться и образовывать злокачественные скопления клеток. Это и есть лимфома. Если лимфома зарождается в лимфоцитах кожи, она называется кожной лимфомой, или лимфомой кожи.

Кожные лимфомы встречаются редко. Заболеваемость в странах Запада оценивается в 1 случай на 100 000 людей в год. Несмотря на то что кожные лимфомы — это раковые заболевания, во многих случаях они растут очень медленно и не влияют на ожидаемую продолжительность жизни. Они больше похожи на длительное (хроническое) заболевание кожи, чем на рак.

Обратите внимание, что лимфома, которая зародилась в каком-либо другом месте, например в лимфатических узлах, и затем распространилась на кожу, не является кожной лимфомой. Каждый вид рака называют по типу поражаемых клеток и по органу, в котором он зарождается, а не по тем местам, на которые он может перейти. Например, если у пациентки рак молочной железы, перешедший на лимфатический узел или на кости, это по-прежнему рак молочной железы, а не лимфома или рак костей.

## Типы лимфомы

Существует множество различных типов кожной лимфомы. Как и в случае с остальными видами лимфом, важно знать свой подтип и использовать максимально конкретное название, чтобы понимать, как должен проходить процесс лечения, чего можно ожидать, каковы потенциальные результаты лечения, а также чтобы находить лучшую информацию и поддержку с учетом особенностей именно вашего подтипа заболевания. Обязательно спросите у своего врача, какой именно у вас подтип лимфомы, чтобы вооружиться как можно более актуальными и глубокими знаниями о нем.

## Диагностика и лечение

Зачастую кожную лимфому нелегко диагностировать, поскольку она развивается медленно и напоминает более распространенные кожные заболевания, такие как экзема или псориаз. Иногда проходят годы, прежде чем человеку поставят диагноз «лимфома кожи». К счастью, в большинстве случаев раннее лечение не является жизненно важным, и лимфомы хорошо поддаются лечению различными методами.

Также важно знать, что кожная лимфома не заразна. Это не инфекция, она не передается от человека к человеку.

## Как пользоваться данной публикацией

Далее в этом справочнике рассматриваются следующие темы:

- типы кожной лимфомы;
- диагностика и определение стадии заболевания;
- роль медицинских работников;
- типы лечения и как к ним подготовиться;
- побочные эффекты лечения;
- обзор различий для детей и молодых людей с кожной лимфомой;
- уход за кожей;
- половая жизнь.

Кроме того, в конце справочника приведен словарь основных медицинских терминов, использованных в тексте.

### **Предупреждение**

Данную информацию не следует использовать в целях самодиагностики, самолечения или в качестве альтернативы медицинскому уходу. Если после прочтения информации, содержащейся в данном отчете, у вас возникли какие-либо вопросы, вам следует обратиться к своему врачу или медицинскому советнику. Если вы подозреваете у себя лимфому, немедленно обратитесь за профессиональной помощью.

### **О Лимфомной коалиции**

Лимфомная коалиция (ЛК) — некоммерческая организация, основанная в 2002 году и учрежденная в 2010 году, непосредственной целью которой является содействие организациям пациентов с лимфомой по всему миру в формировании сообщества, в котором они поддерживают друг друга в деятельности, направленной на помощь пациентам с лимфомой в получении наилучшего лечения и поддержки. Лимфомная коалиция стремится обеспечить равные условия в плане доступа к информации на глобальном уровне для организаций пациентов с лимфомой и отдельных пациентов посредством обучения и информационно-просветительской работы. Назрела необходимость в создании централизованной базы согласованной, достоверной и актуальной информации, а также в обмене ресурсами, накопленным опытом, методиками

и процедурами между организациями пациентов с лимфомой. ЛК состоит из 76 организаций пациентов из 50 стран. Основные задачи коалиции — выступать в качестве глобального источника фактических и статистических данных о лимфоме, улучшать информированность и понимание связанных с лимфомой вопросов, а также создавать возможности для развития новых и уже существующих объединений пациентов с лимфомой.

## 2 Типы кожной лимфомы (лимфомы кожи)

### Введение

Существует 2 вида лимфоцитов: В-лимфоциты (В-клетки) и Т-лимфоциты (Т-клетки). Каждый из них выполняет свои задачи в работе иммунной системы. Лимфомы кожи могут развиваться как из Т-клеток, так и из В-клеток, поэтому кожные лимфомы подразделяются на две основных группы:

- **кожные Т-клеточные лимфомы (КТКЛ)** — наиболее распространенный вид лимфомы кожи. КТКЛ часто характеризуются сухостью кожи и покраснением, похожим на сыпь при экземе, и могут поражать обширные участки тела;
- **кожные В-клеточные лимфомы (КВКЛ)** чаще вызывают уплотнения в коже, обычно в 1 или 2 зонах на теле.

Согласно Руководству по клинической практике лечения первичной кожной лимфомы Европейского общества медицинской онкологии (European Society of Medical Oncology, ESMO) (опубликованному в июне 2018 года), в западном мире на долю КТКЛ приходится от 75 до 80 % всех случаев первичной кожной лимфомы (при этом самым распространенным типом является грибовидный микоз (ГМ)), а на долю КВКЛ — от 20 до 25 % случаев. Однако в других регионах мира это распределение может быть другим. Например, в Юго-Восточной Азии гораздо чаще, чем в западных странах, встречаются другие типы КТКЛ, помимо ГМ, а КВКЛ распространены намного меньше.

### Кожные Т-клеточные лимфомы (КТКЛ)

Наиболее распространены два типа КТКЛ:

- грибовидный микоз (ГМ);
- синдром Сезари (СС).

Другие виды КТКЛ включают:

- первичные кожные CD30+ лимфопролиферативные заболевания;
- подкожную панникулит-подобную Т-клеточную лимфому;
- внеузловую НК/Т-клеточную лимфому назального типа (очень редко встречается в западных странах, но более распространена в Азии, а также в Центральной и Южной Америке);

- первичную кожную периферическую Т-клеточную лимфому без дополнительных уточнений.

Большинство КТКЛ — это вялотекущие (т. е. хронические) лимфомы. Они не излечимы полностью, но поддаются терапии и обычно не угрожают жизни.

При КТКЛ злокачественные Т-клетки перемещаются в верхние слои кожи, вызывая сыпь, по которой диагностируется заболевание. Иногда КТКЛ ошибочно называют раком кожи, поскольку они поражают кожу, но такое использование термина «рак кожи» не будет точным. Раком кожи называются те виды рака, которые развиваются из других, не лимфоидных клеток кожи, включая эпидермальные клетки (из которых образуется плоскоклеточная карцинома) и меланоциты, или пигментные клетки (из которых возникает меланома).

### **Классический грибовидный микоз (ГМ)**

Грибовидный микоз — наиболее распространенный вид КТКЛ. Это вялотекущее заболевание характеризуется медленным, хроническим течением, зачастую на протяжении многих лет и десятилетий, и чаще всего не выходит за пределы кожи. Со временем примерно в 10 % случаев он может распространиться на другие органы. В большинстве случаев развивается классическая форма ГМ, но существует и несколько более редких его видов. Во время лечения заболевания многие пациенты ведут привычный образ жизни, некоторые пребывают в ремиссии в течение продолжительных периодов времени.

ГМ может появиться в любом месте на теле, но чаще поражает участки кожи, защищенные от солнца одеждой. Классический ГМ обычно начинается с образования сухих или шелушащихся пятен неправильной, овальной или кольцевидной формы (как правило, плоских и отличающихся бледным или измененным цветом кожи). Эти пятна могут вести себя по-разному: они могут внезапно исчезать, оставаться такой же формы или постепенно увеличиваться. Они могут возникнуть в любой части тела, но обычно образуются на туловище или ягодицах.

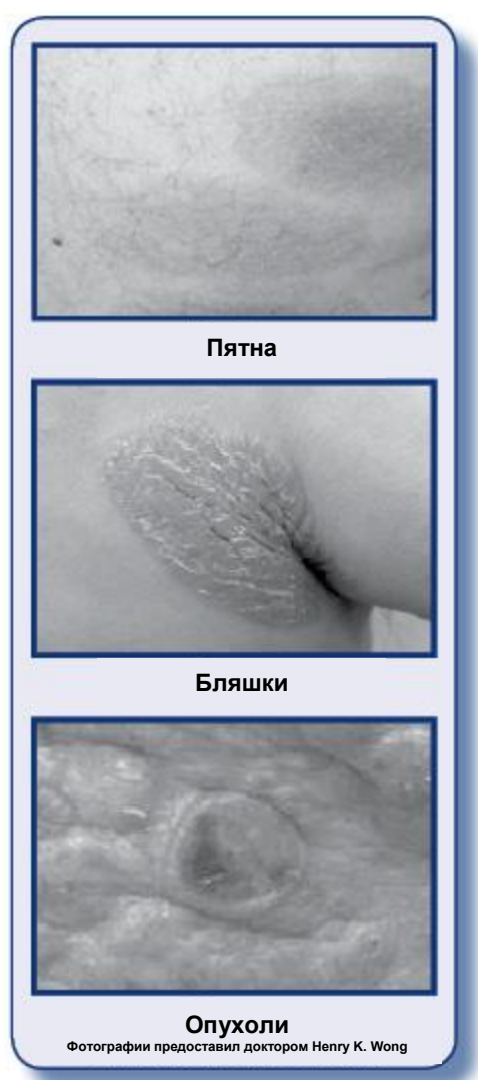
ГМ также может проявиться в виде утолщенных и немного выпуклых участков кожи, называемых бляшками, которые могут чесаться и иногда покрываться язвами (разрываться/сочиться). Они чаще появляются на ягодицах или в складках кожи и могут вызывать потерю волос в пораженных зонах. В более редких случаях могут



образовываться более крупные узлы или бугорки, которые называются опухолями и могут покрываться язвами, сочиться и быть болезненными.

У очень небольшого числа людей может развиться эритродермия, при которой вся кожа краснеет, утолщается и болит.

Хотя возможно и одновременное появление всех этих типов поражений, у большинства людей, годами живущих с этим заболеванием, наблюдается только один или два типа поражения, как правило, пятна и бляшки (см. фотографию).



Хотя обычно ГМ — это вялотекущее, хроническое заболевание, его течение у отдельных пациентов непредсказуемо. Оно может быть медленным, стремительным или статичным. У большинства пациентов наблюдаются только кожные симптомы без серьезных осложнений. Примерно у 10 % заболевание прогрессирует, приводя к

серьезным осложнениям. В отличие от некоторых типов рака кожи, главным образом меланомы, ГМ почти никогда не распространяется в лимфатические узлы и внутренние органы без появления очень явных признаков прогрессирования на коже.

#### *Более редкие формы грибовидного микоза*

Помимо классической формы грибовидного микоза, существует также 3 других, более редких его вида, которые несколько отличаются по течению и внешнему виду под микроскопом.

- **Фолликулотропный грибовидный микоз** поражает конкретно волосяные фолликулы. Обычно он развивается на голове и шее и может вызвать выпадение волос. Может возникнуть только одно пятно, одна бляшка или опухоль, но у большинства людей развивается несколько. Могут появляться небольшие кисты или закупоренные поры. Их иногда называют «комедонами» (белыми угрями) или «милиумами» (млечными пятнами), потому что они выглядят как белые бугорки на коже. При этом типе лимфомы кожи местная терапия, например ПУФА-терапия и химиотерапевтические мази, оказывается не очень эффективной. Рекомендуемые виды лечения могут включать электронную терапию всей кожи, ПУФА-терапию в комбинации с ретиноидными препаратами, интерфероном или лучевой терапией.
- **Педжетоидный ретикулез (болезнь Ворингера — Колоппа)** обычно проявляется в виде одной чешуйчатой бляшки, зачастую на руке или ноге. Он никогда не распространяется за пределы кожи. Лечится хирургическим вмешательством или лучевой терапией в низкой дозе.
- **Гранулематозная дряблая кожа (ГДК)** — крайне редкая форма грибовидного микоза. В подмышках и в паху образуются складки дряблой кожи. Согласованного стандарта лечения для этого типа КТКЛ не существует. Могут быть рекомендованы хирургическое вмешательство, лучевая терапия, ПУФА-терапия, стероидные кремы или интерферон.

Более подробную информацию о лечении см. в разделе 5 данного справочника.

#### **Синдром Сезари (СС)**

Синдром Сезари — менее распространенный, но более агрессивный тип КТКЛ, который относится к ГМ, но проявляется очень сильным зудом, покраснением всего тела (эритродермией), интенсивным шелушением кожи и зачастую выпадением волос. Люди с СС часто теряют большое количество кожи ночью и наутро могут обнаружить, что их постельное белье покрыто чешуйками кожи. У них также может наблюдаться

усталость, лихорадка и увеличение лимфатических узлов. Злокачественные Т-клетки из кожи проникают и в кровотоки.

СС — единственный тип КТКЛ, который всегда поражает кожу и кровь. В коже может ощущаться жар, боль, очень сильный зуд, периодическое шелушение и жжение. Часто из кожи сочится прозрачная жидкость. Поскольку через кожу теряется много тепла, люди часто зябнут. Симптомы могут сопровождаться изменениями в состоянии ногтей, волос и век.

### **Первичные кожные CD30+ лимфопролиферативные заболевания (ПКCD30+ЛПЗ)**

Существует два основных типа этих заболеваний, на которые приходится почти треть всех диагностируемых случаев КТКЛ:

- лимфоматоидный папулез (ЛП);
- первичная кожная анапластическая крупноклеточная лимфома (пКАККЛ).

Оба типа отличаются наличием белка CD30 на поверхности аномальных лимфоцитов. Оба заболевания хорошо поддаются лечению с отличным прогнозом: 10-летняя выживаемость составляет 100 % для ЛП и 90 % для пКАККЛ.

#### *Лимфоматоидный папулез (ЛП)*

Лимфоматоидный папулез (ЛП) проявляется в виде самоизлечивающихся небольших красно-коричневых бугорков и пятен на коже (папул), которые то появляются, то исчезают. Сыпь может пройти незамеченной, а может чесаться, болеть и не проходить в течение 2–3 месяцев. Заболевание может быть стойким, с часто повторяющимися высыпаниями, либо же исчезать на продолжительное время, прежде чем снова заявить о себе. Появление сыпи часто провоцируется стрессом.

ЛП обычно классифицируют как незлокачественное заболевание или как предшественник КТКЛ (т. е. примерно у 1 из 20 человек с ЛП разовьется другой тип лимфомы, такой как пКАККЛ, ГМ или лимфома Ходжкина), хотя некоторые специалисты считают его очень слабо выраженной формой КТКЛ.

Заболевание может возникнуть в любой момент жизни — от раннего детства до средних лет — и поражает в равной степени как мужчин, так и женщин. У темнокожих

людей оно, по-видимому, развивается реже, чем у представителей других расовых групп.

#### *Первичная кожная анапластическая крупноклеточная лимфома (пкАККЛ)*

Первичная кожная АККЛ (пкАККЛ) — вялотекущий, медленно растущий тип КТКЛ, характеризующийся одиночными или множественными выпуклыми красными поражениями кожи и узелками, которые, как правило, не покрываются коркой и склонны к образованию язв. Эти поражения могут появиться в любом месте на теле и растут очень медленно, поэтому могут присутствовать долгое время, прежде чем заболевание будет диагностировано.

### **Редкие типы кожной Т-клеточной лимфомы**

Существует несколько редких типов КТКЛ, в том числе перечисленные ниже.

- **Подкожная панникулит-подобная Т-клеточная лимфома (ППТКЛ)** медленно растет и может возникнуть в любом возрасте. Немного чаще развивается у женщин. Начинается с жирового слоя кожи, прямо под поверхностью. Может появиться бляшка или узелок либо несколько бляшек или узелков, часто на ногах. Могут присутствовать другие более общие симптомы, такие как лихорадка, низкое содержание форменных элементов крови и потеря веса. Это заболевание очень хорошо лечится стероидными таблетками, при этом другие виды терапии могут и не понадобиться. Если требуется дальнейшее лечение, это может быть местная лучевая терапия (облучение только пораженной зоны) или химиотерапия доксорубицином. Если ППТКЛ быстро растет, рекомендуемым лечением может быть комбинация химиотерапевтических препаратов, такая как СНОР, или даже трансплантация костного мозга.
- **Внеузловая НК/Т-клеточная лимфома назального типа** — быстро растущий тип лимфомы, который очень редко встречается в западных странах, но более распространен в Азии, а также в Центральной и Южной Америке. Иногда она проявляется в коже, но может зародиться в другом месте и поражать кожу. Как правило, у людей с этим типом лимфомы анализ на вирус Эпштейна — Барр (ВЭБ) дает положительные результаты. В большинстве случаев этот тип лимфомы лечится системной (для всего организма) схемой химиотерапии, например SMILE (дексаметазон, метотрексат, ифосфамид, L-аспарагиназа и этопозид) в комбинации с лучевой терапией для локализованного заболевания.

### *Первичная кожная Т-клеточная лимфома без дополнительных уточнений*

В Руководстве по клинической практике ESMO в категорию первичной кожной Т-клеточной лимфомы без дополнительных уточнений включены перечисленные далее подгруппы кожной лимфомы.

- **Первичная кожная CD4-положительная мелко-/среднеклеточная Т-клеточная лимфома** — медленно растущая лимфома с хорошим прогнозом (перспективами). Обычно она проявляется в виде одной бляшки или одного узелка на лице, шее или верхней части туловища. Лечится, как правило, хирургическим удалением либо облучением бляшки или узелка. Если лимфома распространилась шире, рекомендуемым лечением может быть либо химиотерапевтический препарат под названием циклофосфамид, либо иммунотерапевтический препарат интерферон альфа.
- **Первичная кожная гамма/дельта Т-клеточная лимфома** — тип лимфомы кожи, отличающийся более быстрым ростом и обычно возникающий у взрослых. Чаще всего она проявляется в виде пятен и бляшек на руках или ногах. Симптомы могут также включать ночную потливость, лихорадку и потерю веса. У некоторых людей наблюдается пониженное содержание форменных элементов крови, а также увеличенная печень и селезенка. Рекомендуемым лечением, скорее всего, будет комбинация химиотерапевтических препаратов или, в некоторых случаях, трансплантация стволовых клеток.
- **Первичная кожная CD8-положительная агрессивная эпидермотропная цитотоксическая Т-клеточная лимфома** — лимфома, отличающаяся более быстрым ростом и возникающая главным образом у взрослых. Проявляется в виде многочисленных пятен (папул), бляшек и опухолей на коже. На пораженных участках кожи могут возникать язвы. Заболевание может также поражать слизистую оболочку рта. Ваш врач, скорее всего, порекомендует лечение комбинацией химиотерапевтических препаратов или, в некоторых случаях, трансплантацию стволовых клеток.

Более подробную информацию о лечении см. в разделе 5 данного справочника.

## **Кожные В-клеточные лимфомы (КВКЛ)**

Среди КВКЛ выделяют три основных типа:

- первичная кожная лимфома из клеток фолликулярного центра (ПКЛФЦ);
- первичная кожная В-клеточная лимфома из клеток краевой зоны (ПКЛКЗ);
- первичная кожная диффузная крупноклеточная лимфома ножного типа (также называемая ПККВКЛ-НТ).

ПКЛФЦ и ПКЛКЗ отличаются медленным ростом, вялотекущим развитием и хорошим прогнозом (10-летняя выживаемость превышает 90 %), в то время как перспективы при ПККВКЛ-НТ менее благоприятны (связанная с заболеванием 5-летняя выживаемость составляет около 50 %).

### **Первичная кожная лимфома из клеток фолликулярного центра (ПКЛФЦ)**

ПКЛФЦ — наиболее распространенный тип КВКЛ, который чаще всего возникает на голове, шее или верхней части туловища. Поражения представляют собой розовые или красные узелки либо медленно развивающиеся опухоли. Они редко превращаются в открытые раны или язвы. У некоторых пациентов узелки появляются в нескольких местах на теле, но чаще возникает только одна опухоль или небольшая группа узелков.

ПКЛФЦ хорошо лечится облучением. Лучевая терапия применяется, если поражен один участок или небольшое количество участков кожи. Иногда, если лимфома ограничена одним участком, может быть проведена операция. Оба вида лечения весьма эффективны.

Если лимфома распространилась шире, тип лечения зависит от масштабов поражения кожи. Если у вас всего несколько разбросанных по телу участков пораженной кожи, ваш специалист может наблюдать за ними и отложить лечение до того времени, когда оно вам понадобится. Это принцип «наблюдения и выжидания». Люди часто с опаской относятся к подобному подходу, потому что им кажется, что для их лечения ничего не предпринимается. Но поверьте, врачи знают из результатов исследований, что недостатки преждевременного лечения могут перевесить его преимущества.

Если у вас развилась лимфома на нескольких участках кожи, вам могут прописать ритуксимаб. Это иммунотерапевтический препарат, который вводится внутривенно (в вену через капельницу). Некоторым людям ритуксимаб могут вводить подкожно (с помощью инъекции под кожу). Отдельные пациенты проходят курс химиотерапии (включающий несколько препаратов), зачастую одновременно с приемом ритуксимаба.

Иммунотерапевтические препараты не убивают лимфому напрямую. Они помогают вашей иммунной системе распознавать клетки лимфомы как чужеродные вашему организму и уничтожать их. Еще одним препаратом, который вам могут прописать, является интерферон альфа.

В случае рецидива (возвращения) первичной кожной лимфомы из клеток фолликулярного центра она зачастую успешно лечится тем же способом, что и в первый раз.

Более подробную информацию о лечении см. в разделе 5 данного справочника.

### **Первичная кожная В-клеточная лимфома из клеток краевой зоны (ПКЛКЗ)**

ПКЛКЗ — второй по распространенности вид КВКЛ. Он связан с типом неходжкинской лимфомы, который называется внеузловой лимфомой лимфоидной ткани слизистых оболочек (ЛТСО). У пациентов образуются розовые или красные папулы, узелки или, реже, опухоли. Они могут возникнуть в любом месте на коже, но чаще появляются на руках, ногах или туловище.

Это один из немногих видов лимфомы кожи, причина возникновения которого известна. У некоторых людей с лимфомой ЛТСО наблюдаются признаки бактериальной инфекции под названием *Borrelia burgdorferi*. Если у вас есть эта инфекция, сначала вам назначат лечение антибиотиками. Если инфекции нет, лечение обычно проводят методом лучевой терапии или хирургического вмешательства, особенно если лимфома развилась только в одном месте.

В остальном подход к лечению ПКЛКЗ будет таким же, как и при ПКЛФЦ (см. выше), согласно рекомендациям Руководства по клинической практике ESMO.

Более подробную информацию о лечении см. в разделе 5 данного справочника.

### **Первичная кожная диффузная крупноклеточная лимфома ножного типа (также называемая ПККВКЛ-НТ)**

ПККВКЛ-НТ — редкий и более опасный тип КВКЛ, который очень отличается по виду под микроскопом и возникает преимущественно в нижней части ног, чаще у пожилых женщин, у которых может вырастать до весьма значительных размеров.

ПККВКЛ-НТ часто развивается в крупные опухоли, которые проникают глубоко в жировые ткани тела, быстро растут и превращаются в открытые раны. В отличие от медленно растущих типов лимфом, этот тип с высокой вероятностью распространится за пределы кожи.

Лечение обычно проводится методом химиотерапии в комбинации с лучевой терапией или без нее. Для химиотерапии чаще всего применяют комбинацию R-CHOP (ритуксимаб в сочетании с циклофосфамидом, гидроксидоанорубицином, винкристином (Oncovin®) и преднизолоном). Возможно лечение только ритуксимабом. В случае рецидива лимфомы ваш врач, вероятно, предложит дополнительный курс химиотерапии.



## 3 Диагностика

### Введение

Одна из сложностей в постановке однозначного диагноза «кожная лимфома» — то, что ее признаки и симптомы могут различаться у разных пациентов, в сочетании с тем, что некоторые из симптомов, особенно менее выраженные, часто путают с такими заболеваниями, как экзема и псориаз, грибковыми кожными реакциями (такими как стригущий лишай), различными кожными реакциями на медицинские препараты или определенные вещества, а также с проявлениями аллергии.

### Основные симптомы

Индикаторами заболевания, которые могут помочь в диагностике, выступают пятна, бляшки, папулы и опухоли — это медицинские названия для разнообразных кожных проявлений болезни (их также называют поражениями).

Пятна обычно плоские, могут шелушиться и выглядят как сыпь. Бляшки — это утолщенные, выпуклые поражения. Папулы — это небольшие, выпуклые, твердые бугорки на коже, которые выглядят как сыпь. Опухоли — это выпуклые бугорки или узелки, которые иногда могут покрываться язвами. Чтобы называться опухолью, узелок должен иметь диаметр по крайней мере 1 см или больше. Может возникнуть только один из этих видов поражений, а могут наблюдаться и все одновременно. Некоторые люди годами живут с этим заболеванием, и у них проявляется только один из них.

У других опухают лимфатические узлы, как правило, шейные, подмышечные или паховые.

Распространенным симптомом является зуд, хотя у некоторых пациентов он не возникает.

### Процесс диагностики

#### В рамках первичной медицинской помощи

Диагностика множества подтипов кожной лимфомы может различаться, и иногда проходит довольно много времени, прежде чем диагноз будет подтвержден. Тем не менее процесс диагностики для всех типов примерно одинаков.

Системы здравоохранения отличаются от страны к стране, поэтому точный процесс или система диагностики могут выглядеть по-разному в зависимости от того, в какой стране вы живете. Однако обычно человек, у которого может быть кожная лимфома, при появлении красных или зудящих пятен на коже или бугорков на теле, вероятнее всего, обратится к терапевту (врачу, оказывающему первичную медицинскую помощь). Многие кожные лимфомы выглядят как более распространенные кожные заболевания, такие как экзема или псориаз. Кроме того, многие из них развиваются очень медленно, иногда в течение 10–40 лет. У терапевта может уйти много времени на то, чтобы исключить другие заболевания и направить пациента к специалисту. Это может быть специалист по кожным заболеваниям (дерматолог) или специалист по заболеваниям крови и лимфатической системы (гематолог).

### **Обследование**

В больнице или специализированной клинике специалист спросит, как и когда возникла проблема с кожей и как она на вас влияет. Он проведет осмотр и внимательно изучит пятна или бугорки на коже. Возможно, медицинский фотограф сфотографирует пораженные участки кожи. Специалист также спросит вас об общем состоянии здоровья и о других симптомах, таких как потеря веса или лихорадка.

### **Биопсия**

Врач может предположить, в чем заключается проблема, но для подтверждения диагноза понадобится биопсия кожи. При проведении биопсии врач применяет местную анестезию к пораженному участку кожи и удаляет небольшой ее кусочек. Этот образец затем рассматривают под микроскопом и отправляют на специализированные анализы, позволяющие подробно изучить клетки, их гены и белки. Иногда эти анализы проводятся в лаборатории, находящейся в другом центре. Может пройти 2–3 недели, прежде чем будут получены результаты биопсии.

Диагностика лимфомы кожи — задача не из простых, даже для специалиста. В течение следующих нескольких недель или месяцев могут потребоваться дополнительные биопсии кожи. У некоторых людей кожная сыпь не выглядит характерным для лимфомы образом. В этом случае окончательная постановка диагноза может потребовать выполнения нескольких биопсий в течение нескольких лет. Этот период может быть угнетающим и беспокойным. Важно, чтобы врач поставил точный диагноз и выяснил как можно больше о вашем кожном заболевании, чтобы вы могли получить наиболее подходящее лечение.

## **Анализы, томография и осмотры**

Сведения о том, как и когда развилась проблема с кожей, результаты осмотра и биопсии кожи помогают медицинским специалистам в диагностике лимфомы. Чтобы получить больше информации о лимфоме и о том, как она влияет на ваш организм, вам также понадобится пройти полный осмотр и сдать анализы крови. Эти анализы нужны для определения стадии лимфомы.

Во время осмотра врач прощупает ваши лимфатические узлы на шее, под мышками и в паху, чтобы определить, не увеличены ли они. Внутренние обследования не понадобятся. Анализы крови будут включать подсчет форменных элементов крови и измерение уровней определенных химических веществ, содержащихся в крови, в том числе лактатдегидрогеназы (ЛДГ). Это фермент, который вырабатывается организмом и участвует в процессе превращения сахара в энергию.

Дальнейшие анализы зависят от конкретного типа диагностированной лимфомы и от общего состояния здоровья пациента. Если диагностируется наиболее распространенная Т-клеточная лимфома кожи, грибовидный микоз, при нормальных результатах осмотра и анализов крови нужна только рентгенография органов грудной клетки.

Томография в случае Т-клеточных лимфом проводится не так часто, как при других типах неходжкинских лимфом. Она может понадобиться, если результаты других исследований укажут на возможное проникновение клеток лимфомы в кровь или лимфатические узлы (железы).

Чаще всего для изучения лимфом кожи применяется компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки, брюшной полости и таза (области между тазовыми костями). Некоторые люди могут проходить другой вид томографии под названием «позитронно-эмиссионная томография» (ПЭТ), которая может проводиться в сочетании с КТ и в таком случае называется ПЭТ/КТ. Эти обследования позволяют получить очень подробные изображения внутренних органов. Как правило, пациенты проходят их амбулаторно, а сам процесс может занять от 30 минут до 2 часов. ПЭТ/КТ может быть доступна не во всех больницах или медицинских центрах, поэтому иногда для ее прохождения придется посетить не местную больницу, а более крупный медицинский центр.

Некоторым людям с подозрением на лимфому кожи проводят биопсию костного мозга. Биопсия костного мозга подразумевает получение небольшого образца костного мозга (губчатой ткани, расположенной в центре некоторых крупных костей тела, где образуются клетки крови) из тазовой кости с помощью иглы. Сначала врач проводит местную анестезию кожи над костью. Затем образец изучают под микроскопом на предмет наличия в нем клеток лимфомы. Чтобы справиться с дискомфортом после процедуры, можно принять обезболивающее.

Если лимфатические узлы увеличены, может понадобиться биопсия лимфатического узла, при которой узел удаляется под местной или общей анестезией. Иногда эту процедуру называют «эксцизионной биопсией». Затем узел отправляют в лабораторию для изучения под микроскопом.

Некоторым людям могут также провести тонкоигольную аспирационную биопсию (ТИАБ) лимфатического узла. В ходе этой процедуры вместо удаления увеличенного лимфатического узла из него извлекают некоторое количество клеток с помощью тонкой иглы. ТИАБ иногда проводят до направления в специализированную клинику. Однако после ТИАБ все равно может понадобиться биопсия лимфатического узла, поскольку ТИАБ позволяет получить только небольшой образец клеток из лимфатического узла. Это значит, что есть риск не заметить аномальные клетки.

Все эти анализы проводятся с целью выяснить, какие части тела затрагивает лимфома. Кроме того, они необходимы, чтобы убедиться в том, что лимфома зародилась именно в коже, а не распространилась туда из какого-нибудь другого органа. Это важно. Лимфомы, зародившиеся внутри тела, отличаются от лимфом кожи по течению и требуют другого лечения. После получения всех результатов медицинские специалисты могут подобрать оптимальный курс терапии.

Оценка внешнего вида кожи вместе с результатами осмотра и других анализов обычно позволяет определить:

- точный диагноз типа лимфомы кожи — Т-клеточная или В-клеточная и какого именно типа;
- скорость роста лимфомы — медленно растущий тип (с низкой степенью злокачественности или «вялотекущий») или быстро растущий тип (с высокой степенью злокачественности или «агрессивный»);
- стадию заболевания.

Информация о типе, степени злокачественности и стадии лимфомы помогает врачам прогнозировать ее вероятное развитие в будущем и подобрать оптимальное лечение.

### **Что такое «стадия»?**

Стадия лимфомы описывает, насколько она выросла. Медицинские специалисты руководствуются стадиями заболевания при подборе соответствующего лечения. Существует два способа определения стадии кожной лимфомы, с которыми пациенты могут столкнуться во время диагностики. Первый способ ранее применялся в отношении грибовидного микоза и синдрома Сезари. Как и в случае с многими другими видами рака, в нем выделяют четыре стадии.

#### *Стадия 1*

Лимфома поражает только кожу (пятна и бляшки).

- Стадия 1А означает, что поражено менее 10 % кожи.
- Стадия 1В означает, что поражено более 10 % кожи.

#### *Стадия 2*

- Стадия 2А означает, что на коже есть пятна или бляшки, а лимфатические узлы увеличены, но не содержат аномальных клеток лимфомы.
- Стадия 2В означает, что на коже есть один или несколько выпуклых бугорков или опухолей, лимфатические узлы могут быть или не быть увеличены, но не содержат клеток лимфомы.

#### *Стадия 3*

Поражение затрагивает 80 % кожи или более и сопровождается общим покраснением, отеком, зудом и иногда болью (эритродермия). Лимфатические узлы могут быть увеличены, но не содержат аномальных клеток лимфомы. Существуют две дополнительные стадии.

- Стадия 3А означает, что клетки лимфомы в кровотоке отсутствуют или присутствуют в небольшом количестве (эритродермический грибовидный микоз).
- Стадия 3В означает, что в кровотоке присутствует умеренное количество клеток лимфомы (синдром Сезари).

#### *Стадия 4*

Помимо проблем с кожей, существуют другие признаки.

- Стадия 4А означает, что клетки лимфомы присутствуют в большом количестве в кровотоке (синдром Сезари) или в лимфатических узлах.
- Стадия 4В означает, что лимфома распространилась на другие органы.

Стадии могут также обозначаться римскими цифрами: I, II, III или IV.

«Ранней» стадией называется любая стадия до 2А. На момент диагностирования лимфомы кожи у большинства людей она находится на этой стадии. У некоторых людей заболевание находится на более поздней стадии (2В, 3 или 4). Поражение крови на момент диагностирования наблюдается очень редко (стадии 3В или 4А, также называемые синдромом Сезари).

#### *Определение стадии по системе TNMB*

Для определения стадии других, более редких типов кожной лимфомы применяются различные системы. Как правило, они основаны на системе определения стадии TNMB. TNMB — аббревиатура, образованная от английских слов tumour (опухоль), node (узел), metastasis (метастаз) и blood (кровь). В Руководстве по клинической практике ESMO говорится, что систему определения стадии TNMB также следует использовать в отношении грибовидного микоза и синдрома Сезари.

Это способ регистрации стадий рака, при котором учитывается:

- количество измененных участков кожи, их размер и расположение (обозначается буквой Т и цифрой от 1 до 3);
- количество и вид пораженных лимфатических узлов (при наличии) (обозначается буквой N и цифрой от 0 до 3);
- поражены ли другие части тела (т. е. другие органы, помимо кожи или лимфатических узлов; обозначается буквой M и цифрой от 0 или 1);
- степень поражения крови на момент диагностирования заболевания по циркулирующим клеткам Сезари (обозначается буквой В и цифрой от 0 до 2).

Система TNMB удобна тем, что она подробно описывает стадии и наглядно показывает их изменение с течением времени. Это помогает врачам отслеживать состояние пациента и подбирать наилучшее лечение.



## 4 Медицинские работники

В зависимости от того, в какой стране вы живете, в процессе диагностики, лечения и ухода может участвовать много разных медицинских работников, в том числе:

- **дерматологи** — специалисты по кожным заболеваниям, некоторые из них могут специализироваться на кожных лимфомах;
- **гематологи** или **онкологи** — специалисты по раку крови или по онкологическим заболеваниям в целом;
- **патогистологи, гематопатологи** или **дерматопатологи** — врачи, специализирующиеся на изучении и анализе тканей на микроскопическом/клеточном уровне в лаборатории;
- **онкологи-радиологи** или **радиологи** — врачи, специализирующиеся на лучевой терапии для лечения рака;
- **средние медицинские работники** — дипломированные медсестры, получившие дополнительное образование и обучение, которые могут помочь врачам в лечении заболевания, симптомов и побочных эффектов;
- **клинические медсестры-специалисты** — медсестры со специализацией на уходе за пациентами с определенными заболеваниями или на каком-либо виде лечения;
- **клинические координаторы, кураторы пациентов** или **медицинские координаторы** — медицинские работники, в задачи которых входит решение логистических вопросов, помощь пациентам в планировании курса лечения и ориентирование пациентов в системе здравоохранения;
- **социальные работники** — обученный персонал, занимающийся оценкой и планированием обеспечения пациентов и лиц, осуществляющих за ними уход, поддержкой в социальном, эмоциональном, бытовом и финансовом плане;
- **фармацевты** — эксперты в области лекарственных препаратов, которые разбираются в применении и взаимодействии лекарств, могут давать рекомендации и помогают врачам анализировать аллергии и взаимодействия между препаратами;
- **психологи, психосоциальные терапевты** или **консультанты** — обученные специалисты, которые могут предоставлять консультативную и психологическую помощь пациентам, чтобы помочь им справиться с эмоциональными и психическими сложностями, вызванными их диагнозом;



- **диетологи** — специалисты в области диеты и здорового питания, работающие с пациентами с целью выработать правильную стратегию в отношении их еды, питья и питательных веществ.

В некоторых странах и больницах эти специалисты (или большинство из них) будут тесно сотрудничать в составе многопрофильной группы, чтобы организовать наилучшее лечение и уход для каждого пациента.

Некоторые пациенты чувствуют себя спокойнее, если в группу поддержки входит духовный наставник из их религиозной общины.

## 5 Лечение

### Перед началом лечения

Чем больше вы узнаете о том, чего ожидать от лечения, до его начала, тем лучше сможете определить (вместе с врачами, лечащей группой и родственниками/друзьями) имеющиеся варианты, преимущества и недостатки различных подходов к лечению и, в конечном итоге, оптимальный для себя метод. Не существует какой-то одной идеальной таблетки, которая бы заставила болезнь исчезнуть, поэтому вашим личным лекарством, скорее всего, будет комбинация различных видов терапии, препаратов и других способов лечения — наряду с внушительной дозой терпения. При выборе курса терапии учитывайте собственные возможности, образ жизни, рабочие требования и другие бытовые вопросы.

Целью лечения кожной лимфомы является перевод заболевания в состояние ремиссии и устранение всех пятен, бляшек или опухолей, снижение количества Т-клеток в крови (при синдроме Сезари) и облегчение симптомов, таких как боль, зуд, жжение и покраснение. Однако проведено очень мало исследований, сравнивающих разные виды терапии кожной лимфомы между собой, поэтому правильная комбинация методов лечения подбирается лечащей группой в индивидуальном порядке методом проб и ошибок. Кроме того, пациенты, как правило, лучше переносят лечение, когда придерживаются здорового режима питания и физической активности и сообщают своему врачу о любых новых симптомах или изменениях во время лечения.

Методы лечения отличаются для разных пациентов в зависимости от симптомов, стадии заболевания, предыдущих курсов терапии и личного медицинского профиля (включающего возраст, образ жизни и другие возможные заболевания).

Виды терапии подразделяются на две категории по направленности:

- на кожу (лечение кожи);
- на весь организм (системная терапия).

Для многих пациентов с ранней стадией заболевания лечение кожи оказывается эффективным. Для пациентов с кожной лимфомой, не поддающейся подобному лечению, или с поражением крови и внутренних органов требуется системная терапия.

С развитием заболевания, когда злокачественные Т-клетки уже не так зависят от кожи и болезнь распространяется за ее пределы, возникает необходимость в более агрессивной терапии.

При лечении кожных лимфом, в отличие от большинства других видов рака, врачи часто используют один и тот же вид терапии, например фототерапию и лучевую терапию, несколько раз за время лечения. Метод, который однажды сработал, часто срабатывает снова. Несмотря на то что ваши врачи будут регистрировать пройденные вами курсы лечения, не лишним будет вести и свои собственные записи для личного пользования.

Чтобы помочь вам определиться с правильным типом лечения, стоит задать медицинским работникам ряд хороших вопросов, помимо стандартных «Каковы побочные эффекты?» и «Насколько эффективно это лечение?», например перечисленные ниже.

- Насколько вы уверены в моем диагнозе «кожная лимфома»?  
*[Чем меньше у вашего врача уверенности в правильности диагноза, тем меньше вам стоит рисковать с лечением.]*
- Какой у меня тип кожной лимфомы?  
*[Важно знать свой подтип. Пациентам с грибовидным микозом подходят одни варианты лечения, пациентам с синдромом Сезари или кожной В-клеточной лимфомой — другие.]*
- На какой стадии находится моя кожная лимфома и какой у меня прогноз?  
*[Это важный вопрос. В целом пациентам на ранней стадии заболевания следует обратить внимание скорее на лекарственные препараты местного применения или терапию ультрафиолетом, чем на таблетки и внутривенные препараты, поскольку первые, как правило, весьма эффективны, вызывают меньше побочных эффектов и дают очень хороший прогноз. У пациентов с заболеванием на более поздних стадиях перспективы менее оптимистичны, поэтому им имеет смысл больше рисковать при выборе терапии.]*
- Каковы кратковременные и долговременные побочные эффекты? Какова их вероятность? Обратимы ли они и как долго они длятся?  
*[Ответы на эти вопросы — один из основных факторов, влияющих на выбор лечения пациентами.]*

- Насколько неудобны варианты лечения? (Как часто проводятся? Где? Как долго?)

*[К сожалению, все виды лечения в той или иной мере причиняют пациентам неудобства, но каждый пациент по-разному воспримет информацию в своем протоколе лечения в отношении того, как оно впишется в его жизнь.]*

Один из способов учесть все детали и сведения — составить таблицу вариантов и факторов, имеющих для вас значение. Вам могут пригодиться советы, приведенные далее.

- По возможности найдите врача или медицинский центр, которые специализируются на лечении кожных лимфом или могут сотрудничать или консультироваться с другими специалистами.
- В клинике бывает сложно вспомнить все вопросы, которые нужно задать. Запишите вопросы заранее и конспектируйте ответы после каждого визита, чтобы не забыть их.
- Возьмите кого-нибудь с собой, чтобы обсудить сказанное врачом.
- Получите мнение другого специалиста. Многие люди предпочитают получить информацию из нескольких источников, чтобы увереннее себя чувствовать при принятии решения о лечении.
- Не спеша обдумайте имеющиеся варианты. Нет необходимости тут же принимать поспешное решение.
- Убедитесь в том, что ваша лечащая группа понимает вас. Расскажите им все о себе, своем образе жизни, графике, быте и опасениях, чтобы они как можно лучше понимали ваши обстоятельства и то, какие факторы повлияют на ваш выбор лечения. В зависимости от ситуации какой-то вид лечения может быть лучше другого. Расспросите обо всех возможных вариантах лечения, чтобы располагать полной информацией, прежде чем принять решение.

## **Помощь друзей и родных**

Если вы проходите лечение кожи, вам не обязательно просить друга или родственника отвезти вас домой. Но поддержка близкого человека во время фототерапии, местной терапии или лучевой терапии может вас подбодрить.

Когда дело доходит до системной терапии, особенно при первом цикле, когда вы еще не знаете, как отреагируете на лечение, взять кого-то с собой будет хорошей идеей.

Заботливый компаньон может уменьшить вашу нервозность или страх и, если у вас возникнет аллергическая реакция на лечение и понадобится принять антигистаминный препарат для ее устранения, такой как бенадрил, который может оказывать успокаивающее действие, вы будете спокойнее себя чувствовать в присутствии другого человека, который поможет вам справиться с лечением и отвезет вас домой.

Даже химиотерапия не оказывает немедленного воздействия на большинство людей сразу же после приема препаратов. Связанные с ней тошнота, рвота и другие эффекты возникают только через несколько дней, но всегда спокойнее, когда рядом есть кто-то, кто поможет вам не переволноваться.

## **Как справиться с беспокойством**

Поскольку некоторые методы терапии проводятся в ограниченном или замкнутом пространстве, вы можете ощущать тревогу до или во время лечения. Сохранить спокойствие и уравновешенность перед лицом подобных испытаний могут помочь интеграционные процедуры, такие как сеансы гипнотерапии. Дополнительный уход часто помогает справиться с эмоциями и физическими симптомами. Чтобы уменьшить стресс и сохранить чувство контроля, можно попробовать обратиться к диетологу, рэйки-терапевту, массажисту, специалисту по гипнозу, иглоукалыванию или точечному массажу, преподавателю йоги, инструктору по цигун или другим специалистам.

## **Физические ограничения во время лечения**

Во время лечения многие пациенты чувствуют усталость или угнетенность. Знание о реальной возможности их появления помогает подготовиться к подобному исходу путем обращения за помощью к терапевту, с которым можно поговорить во время лечения, и изменения графика с учетом пониженного уровня энергии. Распределяйте силы грамотно. Не перегружайте свой график обязательствами. Попробуйте отложить любые не жизненно важные встречи до завершения курса лечения.

Врачи и медсестры, вероятно, будут спрашивать вас о том, испытываете ли вы проблемы с засыпанием, снятся ли вам неприятные сны или кошмары, чувствуете ли вы себя грустным, расстроенным или уставшим. Стоит знать, что некоторые виды терапии на самом деле могут вызывать депрессию, поэтому не бойтесь прибегать к антидепрессантам или другим лекарственным препаратам для облегчения таких побочных эффектов.

## Варианты лечения

**Вступительное примечание:** поскольку доступ к различным видам лечения и медикаментозной терапии различается в разных странах, помните о том, что не все виды лечения, перечисленные в этом разделе, будут доступны во всех европейских странах.

### Лечение кожи

Лечение кожи или местное лечение подразумевает воздействие непосредственно на кожу. Как правило, оно применяется для кожной лимфомы на ранних стадиях с целью ее контроля, устранения симптомов и сведения к минимуму побочных эффектов. Виды такого лечения включают:

- применение стероидов;
- химиотерапию;
- фототерапию или светолечение (ПУФА и УФБ);
- лучевую терапию.

В большинстве случаев перед местным лечением пациентам нужно будет очистить и подготовить кожу. Действующие вещества лучше проникают в кожу, если ее заранее увлажнить. Хорошей идеей будет принять ванну или душ, чтобы хорошенько напитать кожу влагой, прежде чем наносить препараты. У многих пациентов сухость кожи ассоциируется с их болезнью; увлажняющие кремы действуют лучше, если кожу сначала намочить, а потом смазать смягчающим средством.

#### *Местные стероиды*

Местные стероиды — основа лечения пациентов с заболеваниями кожи. Это не косметические средства, они действительно убивают лимфоциты. Эти препараты оказывают эффект иммунного надзора и противовоспалительное действие. Если заболевание находится на ранней стадии, применение местных стероидов может обеспечивать и поддерживать клиническое устранение поражений в течение продолжительных периодов времени. Часто при использовании этих препаратов заметно уменьшается зуд. Местные стероиды выпускаются в разнообразных формах, включая кремы, мази, лосьоны, растворы и гели. В разных странах приняты разные классификации активности местных стероидов. Ваша лечащая группа проконсультирует вас о том, какие из препаратов оказывают слабое, умеренное, сильное, очень сильное действие и т. д. Некоторые из них можно купить в аптеке без рецепта, другие — только по рецепту.

### *Фототерапия или светолечение*

Одним из наиболее широко рекомендуемых методов лечения кожной лимфомы, особенно на ранних стадиях, является терапия ультрафиолетовым светом (фототерапия). Ультрафиолетовая часть солнечного света замедляет рост клеток кожи, уменьшает воспаление и давно известна как эффективное средство лечения множества заболеваний кожи, включая кожную лимфому. Пациентам с более обширным поражением кожи (более 30 % всей поверхности тела) часто прописывают фототерапию, когда применять местные препараты непрактично.

При фототерапии проводится облучение ультрафиолетовым светом спектра Б (УФБ) или ультрафиолетовым светом спектра А (УФА), часто в сочетании с приемом таблеток для повышения чувствительности к свету под названием псорален. Терапию псораленом в комбинации с УФА часто называют ПУФА-терапией. УФБ-терапия, как правило, широко доступна, в то время как ПУФА-терапию предлагают в более крупных или специализированных медицинских центрах.

- УФБ (известный также как узкополосный УФБ или широкополосный УФБ) — это более короткая область спектра ультрафиолетового света, который вызывает солнечные ожоги. В контролируемой среде фототерапия УФБ может значительно улучшить состояние поражений на стадии пятен и бляшек, а также контролировать симптомы зуда. Для проведения этого вида терапии УФ-излучением не требуется прием пероральных препаратов. УФБ-терапию проводят в частных дерматологических кабинетах или в больницах. Большинство пациентов проходят 3 сеанса лечения в неделю с увеличением их продолжительности от нескольких секунд до нескольких минут. По мере улучшения состояния пациента и достижения ремиссии частота сеансов УФБ-терапии со временем снижается до 1 раза в неделю.
- ПУФА-терапия — это облучение ультрафиолетом спектра А (более длинной области спектра ультрафиолетового света) плюс прием псоралена, соединения, обеспечивающего биологическую активность УФА-света в клетках кожи. При ПУФА-терапии свет проникает глубже в кожу и помогает лечить пациентов с более крупными бляшками или с кожной лимфомой, вызывающей поражения на уровне волосяных фолликулов. Как и УФБ-терапия, ПУФА-терапия проводится в дерматологических кабинетах или в больницах. Пациенты принимают прописанный препарат псорален за 1 час до облучения

УФА-светом. По завершении сеанса терапии необходимо носить защитные очки в течение 12–24 часов. После достижения пациентом клинического улучшения с помощью ПУФА-терапии проводится постепенное снижение частоты сеансов с целью проведения их один раз в 4–8 недель.

### Подготовка к ПУФА-терапии

Пациентам, получающим ПУФА-терапию, очень важно заботиться о глазах.

Существует теоретический, хоть и минимальный, риск развития у пациентов катаракты вследствие воздействия УФА-света. С учетом этого рекомендуется пройти проверку у окулиста до начала лечения, чтобы определить состояние здоровья ваших глаз.

Кроме того, обязательно носите плотно прилегающие защитные очки, блокирующие УФА-свет, в те дни, когда проходите сеансы ПУФА-терапии, до захода солнца.

Поскольку после ПУФА-терапии ваша чувствительность к свету усилится, по возможности стоит планировать сеансы лечения соответствующим образом. ПУФА-терапия с самого утра — не самый разумный выбор, поскольку затем в течение дня вы, вероятно, будете то и дело выходить на солнечный свет. Обсудите с врачом конкретные требования вашего образа жизни и повседневные действия, чтобы определить время дня, на которое лучше всего назначать светолечение.

Также обсудите с врачом потенциальные побочные эффекты этого и любого другого вида лечения (они могут включать тошноту), поскольку определенные натуральные средства могут облегчить эти симптомы.

### *Местная химиотерапия*

Препарат мехлорэтамин (Mustargen®), также называемый азотистым ипритом, представляет собой цитотоксический (убивающий клетки) химиотерапевтический препарат для местного применения, который используют на ранних стадиях кожной лимфомы. Этот препарат показал очень хорошие результаты при применении у пациентов с ограниченным или обширным поражением кожи и заболеванием, не поддающимся лечению с помощью других методов лечения кожи. Фармацевт специализированной аптеки, в которой приготавливают индивидуальные лекарственные препараты, готовит азотистый иприт, обычно смешивая его с мазью или гелем. Врач может прописать и уже готовые гели с азотистым ипритом, такие как Valchlor® или Ledaga®. Азотистый иприт для местного применения не всасывается в системный кровоток, поэтому не вызывает тошноту или выпадение волос. Он может сделать малозаметные поражения более видимыми, но это не признак усугубления



болезни. Его не следует наносить на лицо или гениталии. Он часто вызывает раздражение или аллергическую реакцию, поэтому вас могут попросить наносить препарат на небольшой участок кожи в течение 7–10 дней, чтобы посмотреть, не возникнут ли побочные эффекты, прежде чем применять его на более крупных участках.

#### *Гель бексаротен (Targretin®)*

Гель бексаротен или Targretin® — препарат, полученный из витамина А и принадлежащий к более широкому классу лекарственных препаратов под названием ретиноиды, которые активируют ретиноидные рецепторы. Ретиноидные X-рецепторы (RXR) подталкивают аномальные Т-клетки к клеточной гибели. Гель Targretin® применяется в качестве местного препарата в лечении трудноизлечимых поражений на ранней стадии. В течение первых нескольких недель лечения наряду с гелем Targretin® часто применяется местный стероидный препарат с целью уменьшить раздражение в месте нанесения.

#### *Тазаротен (Tazorac®)*

Крем тазаротен — еще один ретиноид. Он связывается с рецепторами ретиноевой кислоты (RAR). Считается, что это оказывает противовоспалительное действие. Этот крем может вызывать местное раздражение и сухость кожи.

#### *Крем имиквимод (Aldara®)*

Крем имиквимод — это препарат, активирующий иммунитет. Он стимулирует реакцию иммунной системы на заболевание, помогая ей выявлять и уничтожать аномальные клетки. Этот крем можно наносить только на небольшие участки кожи, поэтому он лучше всего подходит для лечения изолированных или невосприимчивых к другим препаратам поражений. Он может вызывать воспаление кожи и в некоторых случаях гриппоподобные симптомы.

#### *Эфудикс*

Эфудикс — крем, применяемый в лечении рака кожи. Исследования показывают, что он также может помогать некоторым людям с кожной лимфомой.

#### *Такролимус*

Такролимус — иммуномодулирующая мазь, которая относится к нестероидным препаратам для лечения экземы. Она способна уменьшить воспаление при кожной лимфоме и может применяться, если вас беспокоят побочные эффекты от стероидов.

### *Лучевая терапия*

Лучевая терапия применяется для лечения кожной лимфомы уже очень давно, с начала XX века. Используются либо световые (рентгеновские), либо более распространенные электронные виды излучения. На данный момент существует два вида облучения:

- локализованное облучение (его также называют «прицельным»);
- электронная терапия всей поверхности кожи (ЭТВПК).

Оба вида облучения проникают только на глубину кожи и не вызывают большого количества побочных эффектов.

Прицельное облучение, при котором излучение направляется на ограниченный участок поверхности кожи, может производиться с помощью электронного луча, направленного из удаленного источника излучения, либо в виде контактной лучевой терапии, при которой излучение исходит из облучателя, который помещают на кожу и водят по ней. Как правило, прицельное облучение проводится за несколько сеансов, от 2 до 15.

Электронная терапия всей поверхности кожи (ЭТВПК) за годы своего существования претерпела множество изменений и усовершенствований с целью доставки излучения к целевому органу (коже) и сведения к минимуму вреда окружающим тканям. ЭТВПК проводится амбулаторно под руководством профессионального радиолога. Обычно пациенты проходят ЭТВПК ежедневно, циклами примерно по 3–10 недель. ЭТВПК — высокоэффективный метод лечения кожи для пациентов с обширным поражением кожи на стадии бляшек или опухолей.

### **Системная терапия**

Системная терапия действует на весь организм и обычно используется для лечения кожной лимфомы на более поздних стадиях или в случае невосприимчивости к лечению местными средствами.

### *Экстракорпоральный фотофорез (ЭКФ)*

Экстракорпоральный фотофорез (ЭКФ) — вид иммунотерапии, рекомендованный пациентам с кожной лимфомой, у которых обнаружена популяция аномальных Т-

клеток, циркулирующих в периферической крови. Во время ЭКФ из крови выделяют лейкоциты и подвергают их (вне организма человека) воздействию УФА-света и псоралена, после чего повторно вводят пациенту. Считается, что облученные УФА-светом лейкоциты начинают противодействовать злокачественным Т-клеткам наподобие вакцины. Наряду с терапией методом ЭКФ часто применяются другие препараты (интерфероны, Targretin®).

Медсестры проводят терапию методом фотофореза амбулаторно на протяжении двух дней подряд один раз в 2–4 недели.

Чем полнее осведомлен пациент о процедуре фотофореза, тем лучше она пройдет. Прежде чем приступать к фотофорезу, рекомендуется сдать определенные анализы крови. Перед началом курса лечения врачи часто проверяют Т-клетки, количество эритроцитов и свертываемость крови пациента, чтобы иметь представление о его исходных показателях.

При фотофорезе важно заботиться о глазах, поэтому у вас обязательно должны быть защитные очки до начала лечения. Чем больше жидкости содержится в организме человека, тем проще получить доступ к его венам для лечения, поэтому пациентам следует пить достаточно жидкости в течение нескольких дней перед каждым сеансом лечения. Многие врачи рекомендуют пациентам сходить в отделение фотофореза перед прохождением лечения и проверить доступность вен.

Поскольку лечение занимает некоторое время, возьмите с собой что-нибудь почитать или посмотреть, чтобы время прошло быстрее. Возможно, вы подружитесь с другими пациентами в отделении, потому что многие люди проходят лечение по одинаковому графику и видят знакомые лица на каждом сеансе.

### *Стероидные таблетки*

Стероиды — это лекарственные препараты, применяемые для лечения разнообразных заболеваний кожи. Пациенты с кожной лимфомой могут принимать стероиды в таблетках для перорального приема, чтобы подавлять воспалительные клетки при обширном заболевании кожи с выраженными симптомами.

Примеры стероидных таблеток включают кортизон, преднизон и метилпреднизолон. Преднизон может быть прописан в постепенно снижающихся дозах от 40–60 мг до 5 мг за время курса продолжительностью в несколько недель. В других ситуациях

преднизон может применяться ежедневно в низкой дозе (10–20 мг) в течение длительного времени. Некоторые из распространенных побочных эффектов, которые могут возникнуть при продолжительном приеме, включают задержку жидкости в организме, набор веса, повышение артериального давления, повышение уровня сахара в крови, повышение аппетита, раздражение желудка, повышение настроения, нарушение сна, угри, медленное заживление ран, ослабление мышц и костей и усиление инфекций.

### *Биологическая терапия, иммунотерапия, таргетная терапия*

Биологическая терапия (или иммунотерапия) использует для борьбы с кожной лимфомой собственную иммунную систему организма.

### Интерфероны

Интерферон — это природный белок человеческого организма, обладающий противовирусными, противоопухолевыми и иммунологическими свойствами. Его можно массово производить для использования в качестве лекарства. При лечении КТКЛ на поздних стадиях врачи стараются стимулировать иммунную систему пациента. Интерферон альфа 2b (Intron A®) и интерферон гамма 1b (Actimmune®) — представители двух разных категорий синтетических интерферонов, применяющихся в лечении этого заболевания. Пациенты вводят себе интерфероны самостоятельно в виде подкожных инъекций, чаще всего 3 раза в неделю. Необходимо сдавать лабораторные анализы, чтобы отслеживать показатели общего анализа крови и функции печени. Большинство интерферонов используются в сочетании с другими терапевтическими методами, такими как фотофорез.

### Ретиноиды

**Бексаротен (Targretin®)** в капсулах — препарат, полученный из витамина А и принадлежащий к более широкому классу лекарственных препаратов под названием ретиноиды. Ретиноидные X-рецепторы (RXR) подталкивают аномальные Т-клетки к клеточной гибели. Бексаротен для перорального приема — лекарственный препарат системного действия, одобренный для лечения кожной Т-клеточной лимфомы на всех стадиях. Во время прохождения курса терапии этим препаратом необходимо отслеживать лабораторные показатели содержания липидов и гормона щитовидной железы (для этого нужно сдавать анализы крови).

### Ингибиторы ГДАЦ

**Вориностат (Zolinza®)** — ингибитор гистондеацетилазы (ГДАЦ), препарат для перорального приема для пациентов с прогрессирующими или не поддающимися лечению проявлениями кожной лимфомы. Ингибирование ГДАЦ позволяет транскрибировать ДНК клетки так, чтобы раковые клетки могли отмирать. В первые недели терапии этим препаратом потребуется часто сдавать анализы для отслеживания показателей крови, электролитов, тромбоцитов и снимать электрокардиограмму (ЭКГ). Вориностат применяется самостоятельно или в комбинации с другими видами лечения.

**Ромидепсин (Istodax®)** — еще один ингибитор ГДАЦ, применяемый для лечения пациентов с кожной лимфомой, прошедших по меньшей мере один предыдущий курс системной терапии. Ромидепсин вводится посредством внутривенной инфузии в течение 4 часов один раз в неделю на протяжении 3 недель, после чего идет одна неделя отдыха. Как и при лечении другими препаратами — ингибиторами ГДАЦ, важно отслеживать показатели анализов крови, в том числе содержание электролитов, магния и количество тромбоцитов.

#### Ингибиторы протеасом

**Бортезомиб (Velcade®)** — ингибитор протеасом, которые обычно используются клетками для разрушения нежелательных белков. При некоторых видах рака белки, которые в противном случае могли бы убить раковые клетки, удаляются слишком быстро. Препарат вводится внутривенно один раз в 4 дня в дни с 1 по 11 в рамках 21-дневного цикла. Потенциальные побочные эффекты включают покалывание в руках и ногах или изменение показателей анализа крови.

#### Моноклональные антитела

**Алемтузумаб (Campath®)** направлен против антигена CD52 (поверхностного маркера), который присутствует как на В-лимфоцитах, так и на Т-лимфоцитах. Его обычно вводят в низкой дозе методом подкожной инъекции или иногда внутривенно 3 дня в неделю курсом продолжительностью 8–12 недель. Пациентам, получающим алемтузумаб, прописывают пероральные антибиотики и противовирусные препараты для защиты иммунной системы во время терапии и в течение 6 месяцев после нее.

**Брентуксимаб ведотин (Adcetris®)** направлен против антигена CD30 (поверхностного маркера), присутствующего на Т-лимфоцитах и других иммунных клетках, и содержит химиотерапевтический препарат, который высвобождается в раковых клетках. Он вводится один раз в 3 недели методом внутривенной инфузии.

Наиболее распространенные побочные эффекты включают покалывание в руках и ногах, тошноту, снижение количества форменных элементов крови, утомляемость и диарею.

**Пембролизумаб (Keytruda®)** связывается с рецептором PD-1, который экспрессируется на Т-лимфоцитах и других иммунных клетках, и блокирует его активность. Сигнализация PD-1 подавляет функцию Т-клеток, которые в противном случае могли бы атаковать раковые клетки. Пембролизумаб относится к препаратам иммунотерапии, поскольку принцип его действия заключается в стимулировании иммунной системы. Он вводится один раз в 3 недели методом внутривенной инфузии.

**Ритуксимаб (MabThera®)** используется в лечении многих видов неходжкинских лимфом и также помогает при кожных В-клеточных лимфомах. Он становится все более доступен в виде биоаналога (это непатентованная версия исходного препарата с аналогичными биологическими свойствами).

Действие **могамулизумаба (Poteligeo®)** направлено против хемокинового СС-рецептора 4. Этот препарат используется для лечения рецидивирующего (вернувшегося) или резистентного (выработавшего иммунитет к определенному виду терапии) грибвидного микоза или синдрома Сезари.

### *Химиотерапия*

Для лечения проявлений кожной лимфомы на поздних стадиях могут применяться химиотерапевтические препараты в виде однокомпонентной терапии или в комбинации с другими препаратами. Комбинированную или многокомпонентную химиотерапию обычно придерживаются для поздних стадий заболевания.

Перечисленные ниже химиотерапевтические препараты для однокомпонентной химиотерапии считаются более «мягкими», поэтому не вызывают значительной потери волос или рвоты. При лечении этими препаратами врачи будут отслеживать показатели анализа крови, а также функции печени и почек.

**Метотрексат (Matrex®)** — антиметаболит, используемый для лечения пациентов с иммунными заболеваниями. Он препятствует метаболизму фолиевой кислоты в раковых клетках. При лечении кожной лимфомы его принимают перорально, обычно в виде таблеток один раз в неделю.

**Пралатрексат (Folotyn®)** используется для лечения видоизмененного грибовидного микоза и других агрессивных неходжкинских лимфом, таких как периферическая Т-клеточная лимфома. Это ингибитор фолатного метаболизма с тем же принципом действия, что и у метотрексата. Пациенты, получающие лечение пралатрексатом, принимают фолиевую кислоту ежедневно и получают инъекции витамина В12 раз в 8–12 недель. Препарат вводится внутривенно один раз в 3 недели с последующей неделей отдыха.

**Липосомальный доксорубин (Doxil®)** — особая лекарственная форма доксорубина, препарата, нарушающего работу ДНК в раковых клетках. Липосома — это микроскопическая жировая сфера, которая окружает доксорубин, что сводит к минимуму побочные эффекты и повышает действенность препарата. Доксорубин вводят методом внутривенной инфузии один раз в 2–4 недели. Прежде чем начинать лечение, некоторым пациентам проводят оценку сердечной функции.

**Гемцитабин (Gemzar®)** — химиотерапевтический препарат, действие которого основано на нарушении производства ДНК в раковых клетках. Его вводят внутривенно по разным графикам.

#### *Комбинированная многокомпонентная химиотерапия*

Применения комбинаций химиотерапевтических препаратов при кожной лимфоме следует избегать, поскольку нет доказательств, что они эффективнее, чем последовательное применение препаратов в режиме монотерапии, но их токсичность всегда намного выше. В случаях, когда других вариантов лечения нет, или в тех редких ситуациях, когда необходимо обеспечить кратковременный ответ при подготовке к трансплантации костного мозга, могут применяться внутривенные комбинации препаратов, такие как CHOP (циклофосфамид, доксорубин, винкристин и преднизон), ESHAP (этопозид, метилпреднизолон, цитарабин в высокой дозе и цисплатин) и GND (гемцитабин, навельбин и доксил) или пероральная терапия комбинацией PEP-C (хлорамбуцил, циклофосфамид, этопозид, преднизон).

#### *Трансплантация стволовых клеток*

Возможность проведения трансплантации костного мозга или стволовых клеток рассматривается для пациентов с заболеванием на поздних стадиях. Рекомендуемым методом трансплантации для пациентов с кожной лимфомой на поздних стадиях является аллогенная трансплантация стволовых клеток. Однако большинству пациентов с кожной лимфомой никогда не понадобится прибегать к этому варианту.

Аллогенной трансплантацией стволовых клеток называется процедура, при которой здоровые стволовые клетки пересаживают от одного человека другому. Источниками стволовых клеток могут быть костный мозг, периферическая кровь или пуповинная кровь. Кроветворные стволовые клетки способны по мере созревания превратиться в любые клетки, находящиеся в кровотоке. Из них образуются клетки крови и компоненты, необходимые для работы вашей иммунной системы. Во время трансплантации в ваш организм вводятся здоровые стволовые клетки, которые затем растут и образуют все те разнообразные составляющие крови, которые необходимы вашему организму и вашей иммунной системе.

### **Клинические исследования**

Наилучшим способом установить эффективность препаратов и найти новые способы лечения кожной лимфомы является проведение постоянных исследований и анализов, в том числе клинических испытаний. Поскольку это заболевание встречается не так часто, как другие виды рака, ученые очень рассчитывают на добровольцев. Клинические исследования играют важнейшую роль в выработке прогностических стратегий и определении оптимальных доз для пациентов.

Если вы заинтересованы в участии в клиническом исследовании, поговорите со своим врачом о том, какие из них подойдут и будут доступны для вас.



## 6 Как справиться с побочными эффектами лечения

Лечение призвано облегчить симптомы вашего заболевания, но зачастую побочные эффекты терапии могут доставлять дискомфорт и проблемы в повседневной жизни. Сообщите своему врачу, если испытываете какие-либо побочные эффекты, такие как:

- раздражение и воспаление кожи;
- покраснение, сыпь и зуд;
- жар, болезненная чувствительность или жжение (как при солнечном ожоге);
- утомляемость или депрессия;
- гриппоподобные симптомы.

При лечении многими химиотерапевтическими препаратами для перорального приема и внутривенного введения может измениться или полностью пропасть аппетит. Если вы испытываете хроническую тошноту, рвоту или потерю веса, обязательно обратитесь к диетологу, чтобы обсудить варианты повышения потребления питательных веществ способом, с которым справится и который сможет поддерживать ваш организм. Другие неприятные побочные эффекты могут возникнуть со стороны желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), например диарея или запор. Попробуйте принимать препарат в другое время дня, чтобы облегчить побочные эффекты, связанные с аппетитом или ЖКТ.

Многие пациенты с кожной лимфомой испытывают чрезмерную утомляемость как побочный эффект лечения. Если это ваш случай, попробуйте это предусмотреть и соответствующим образом распределить силы, включив в распорядок дня периоды отдыха и по возможности скорректировав рабочий график. Стоит перестроить свою жизнь с учетом изменений, вызванных заболеванием и его лечением. Также очень важно стараться правильно питаться, высыпаться и быть снисходительным к себе, не стремиться выполнить все свои обычные задачи и угодить окружающим. Забота о себе — жизненно важный фактор, который влияет на исход вашего лечения и процесс выздоровления.

Если у вас возникла вызванная лечением депрессия, поговорите со своим врачом и не стесняйтесь попросить выписать вам антидепрессанты, чтобы поднять настроение и повысить уровень энергии.

Обязательно потребляйте достаточно жидкости. Биологически активные добавки и протеиновые напитки могут помочь поддержать необходимый уровень потребления питательных веществ и предотвратить потерю веса.

В целом, побочные эффекты могут временами быть более или менее выраженными, некоторые из них имеют накопительный эффект, некоторые усугубляются при увеличении интенсивности лечения. Пациентам следует понимать, что каждый конкретный протокол лечения приводит к своему собственному набору побочных эффектов, поэтому обсудите этот вопрос с врачом.

Связанные с кожей проблемы можно решить с помощью успокаивающих смягчающих средств, дополнительного увлажнения и обильного питья — это поможет поддерживать уровень влаги в коже. Сразу же после купания наносите увлажняющие средства. Носите удобную одежду из мягких тканей и защищайте кожу от солнца. Отслеживайте признаки инфекции и сообщайте о них, когда они появляются. Болезненные или причиняющие беспокойство участки кожи можно закрыть защитной одеждой и/или защитными повязками.

Для ослабления сильного зуда существуют пероральные антигистаминные препараты и другие лекарства, помогающие при нервном зуде. Выздоровление напрямую зависит от правильного ухода за кожей. Применяйте местные средства, прописанные вашим врачом, не чешите поражения и принимайте рекомендованные антигистаминные препараты.

Если вы ощущаете жар или жжение в коже, есть методы, которые могут помочь. Например, смачивание прохладной водой, увлажнение и охлаждающие средства с ментолом. Кроме того, к сильно пораженным участкам можно прикладывать холодные компрессы или лед.

Прежде чем принимать какие-либо препараты или добавки, отпускаемые без рецепта, обязательно уточняйте у доктора, фармацевта или у них обоих, не содержат ли они вредных ингредиентов.

## 7 Дети и молодые люди

Кожная лимфома — редкое заболевание в принципе. Еще реже оно возникает у детей. В Европе и США не более 5 % случаев диагностируются у людей в возрасте до 20 лет. Однако в некоторых регионах, например в арабских странах на Ближнем Востоке, до 60 % пациентов с грибовидным микозом — дети. Заболеваемость сильно разнится в зависимости от географического региона и популяции.

Многие исследователи считают, что грибовидный микоз, в особенности у молодых людей, может иметь генетическую природу и вызываться факторами окружающей среды. В действительности у этой болезни может существовать связь между типом кожи и ранней заболеваемостью. Например, у афроамериканцев грибовидный микоз в возрасте до 40 лет диагностируется значительно чаще, чем у представителей европеоидной расы.

Несмотря на редкость развития этого заболевания у детей, принципы диагностики одинаковы вне зависимости от возраста. Однако для этой возрастной группы следует учитывать ряд особых факторов. Например, врачи уделяют дополнительное внимание подбору курса лечения для юных пациентов, взвешивая преимущества терапии и потенциальные осложнения в долгосрочной перспективе, которые чаще возникают у детей, чем у взрослых. Рекомендуемым методом лечения грибовидного микоза является фототерапия, но она технически не приспособлена для очень маленьких детей.

У детей отличительные признаки этого заболевания могут быть обманчивыми, что делает диагностику кожной лимфомы у них еще более проблематичной. Еще одним осложняющим фактором является то, что медицинские работники обычно неохотно проводят биопсию детям, если нет однозначных признаков присутствия заболевания, — а биопсия является лучшим способом окончательно подтвердить диагноз «кожная лимфома». По этим причинам диагностика у детей часто занимает гораздо больше времени, чем у взрослых. Прогноз для детей такой же, как и для взрослых.

Когда у детей развивается хронический воспалительный дерматит, представляющий собой непроходящее кожное заболевание, не отнесенное к какому-либо конкретному диагнозу (необычное проявление псориаза, экземы или атопического дерматита), врачам следует рассмотреть возможность грибовидного микоза. Проблемы

диагностики и лечения таких сложных и зачастую неоднозначных заболеваний усиливаются беспокойством и ожиданиями родителей и уровнем понимания самого ребенка.

Только в последние годы, с появлением новых данных, исследователи начинают действительно разбираться в характеристиках проявлений кожной лимфомы у детей.

Подобрать лечение для пациентов детского возраста нелегко, поскольку они более чувствительны к побочным эффектам определенных видов терапии. Особую озабоченность вызывает то, что в силу юного возраста у таких пациентов больше времени на развитие и появление нежелательных эффектов противоопухолевой терапии в долгосрочной перспективе. При лечении пероральным/местным псораленом в комбинации с облучением ультрафиолетом области А (ПУФА-терапия) или узкополосным УФБ-светом, применении местной лучевой терапии или электронной терапии всей поверхности кожи более молодые пациенты заведомо подвергаются большему риску развития рака кожи, поскольку их ожидаемая продолжительность жизни дольше.

По этой же причине у пациентов детского возраста, которым требуется системная химиотерапия, в течение жизни может развиваться лейкемия, а пациенты, принимающие ретиноиды, такие как изотретиноин (Accutane®), подвергаются риску преждевременной остановки роста костей. Среди более безопасных видов терапии для лечения заболевания на ранних стадиях можно отменить местные стероиды и азотистый иприт, которые несут меньший риск развития рака. В конечном итоге подходящий вид лечения кожной лимфомы для детей подбирается в индивидуальном порядке под конкретный случай и потребности каждого пациента.

У взрослых молодых людей кожную лимфому тоже диагностируют, хоть и редко. Для пациентов, ведущих половую жизнь, этот диагноз может оказаться катастрофой. Некоторые пациенты отмечают, что самое сложное — это физические проявления болезни, особенно если находишься в активной рабочей среде или вступаешь в отношения. Сыпь на лице или другие явные высыпания могут вызвать неуверенность в себе.

*«Чувствуешь себя разбитым, будто лишенным целостности».*

*Пациент*

Относитесь к своему диагнозу так, как к любому другому серьезному медицинскому диагнозу, — это рак, и если вы именно так преподнесете это своим коллегам, друзьям и партнерам, они, возможно, проявят больше понимания.

## 8 Уход за кожей

Кожная лимфома, а также некоторые виды лечения этого заболевания, могут вызывать сухость, зуд и шелушение кожи. Поскольку кожная лимфома возникает в коже и может вызывать ее раздражение, рекомендации по уходу за кожей для пациентов похожи на рекомендации для пациентов с другими хроническими заболеваниями кожи, такими как экзема. Приведенная ниже информация может помочь вам разобраться с повседневным уходом за кожей.

### Увлажнение

Очень важным элементом поддержания здоровья кожи является достаточное увлажнение, поскольку оно помогает усилить ее барьерную функцию и обеспечивает комфортные ощущения. Кроме того, поддержание увлажненности кожи и уменьшение сухости может облегчить зуд. Простым и эффективным способом борьбы с сухостью кожи является частое нанесение увлажняющих или смягчающих средств.

Сегодня на рынке так много разнообразных увлажняющих средств, что в них легко запутаться. Вот некоторые подсказки, которыми можно руководствоваться при сравнении продуктов.

- Мази и кремы сильнее всего увлажняют кожу. Лучше всего использовать для увлажнения именно их: благодаря высокому содержанию масел они лучше проникают в кожу и дольше сохраняют эффект.
- Избегайте лосьонов, потому что они содержат много воды и мало масла. Избегайте гелей, потому что они содержат спирт или ацетон, которые могут сушить кожу. Избегайте увлажняющих средств, содержащих отдушки и красители.
- Наносите увлажняющие средства часто, не реже 2–3 раз в день, чтобы не допускать пересыхания кожи.
- Возможно, вам придется попробовать разные средства, прежде чем вы найдете те, которые подходят именно вам.

Наносите увлажняющие лосьоны и смягчающие мази на влажное тело, чтобы «запечатать» воду на поверхности кожи и устранить сухость на более длительное время. Когда кожа высыхает и начинает шелушиться, намочите ее водой и нанесите смягчающую мазь с ланолином или вазелином. Зачастую пациентам приходится

смазывать и увлажнять кожу многократно. Для получения информации о подходящих увлажняющих средствах имеет смысл обратиться в местную или национальную организацию по борьбе с экземой в вашей стране.

## **Сухость**

Почти все проявления кожной лимфомы сопровождаются сухостью.

Поэтому сухость кожи (также называемая ксерозом) — наиболее распространенная причина зуда, который усиливает и без того значительный дискомфорт для пациентов.

Разумеется, сухость при кожной лимфоме может проявляться множеством различных способов. У некоторых пациентов сухие пятна образуются преимущественно в холодные месяцы, когда уровень влажности воздуха низкий. У других кожа шелушится круглый год, а заболевание охватывает все больше и больше поверхности кожи. У пациентов с обширным поражением кожи, особенно в сочетании с покраснением (также называемым эритродермией), может возникать чешуйчатое шелушение кожи (также известное как десквамация).

Это может вызывать у пациентов беспокойство. Некоторые стесняются, когда кожа заметно шелушится или осыпается в общественных местах и дома. Эти чувства понятны и совершенно нормальны. Пациенты могут справиться с этими симптомами различными способами, включая смазывание кожи толстым слоем средств на основе мазей, таких как Vaseline® или вазелин, которые могут уменьшить шелушение по меньшей мере на 2–5 часов, прежде чем их придется наносить снова.

Принятие ванны с маслами без ароматизаторов в течение 10 минут несколько раз в неделю может облегчить симптомы шелушения у некоторых пациентов. Помните, что от этого кожа может стать очень скользкой, и будьте осторожны, выходя из ванны.

Безрецептурные средства с молочной кислотой помогают удалить сухие чешуйки с шелушащейся кожи. Большинство таких средств содержат 12 % молочной кислоты и 10 % мочевины без отдушки.

## **Зуд**

У большинства людей с кожной лимфомой возникает зуд (также называемый пруритом), и избавиться от этого хронического, усугубляющегося симптома зачастую

не получается. До недавнего времени было очень мало данных и исследований о механизмах возникновения зуда.

Пациенты, у которых зудит какое-то место, начинают его чесать, при этом в мозг отправляется сигнал, возвращается обратно в кожу, и начинается чесоточное безумие. Иногда помогает приложить к зудящему месту минут на 10 пакет льда, замороженных овощей или измельченный лед в закрывающемся пластиковом пакете, обернутом бумажным полотенцем. Это, так сказать, «погасит пожар». Воспринимайте зуд при этом заболевании как лесной пожар — если устранить зуд, возникший в одном месте, можно предотвратить его распространение по всей коже.

У большинства пациентов с кожной лимфомой интенсивность зуда может варьироваться от легкого раздражения до мучительного ощущения, способного существенно снизить качество жизни пациента. Связанный с кожной лимфомой зуд особо мучителен, поскольку он может начаться с небольшого участка кожи и затем охватить все тело. В исследовании, проведенном покойной доктором Marie-France Demiege с медицинского факультета Бостонского университета в США, 88 % пациентов с кожной лимфомой указали зуд как одну из основных причин страданий, связанных с заболеванием.

Прурит — в основе своей физиологическое состояние, и чем подробнее вы опишете врачу степень его мучительности, тем вероятнее он сможет прописать подходящее лечение. На приеме у врача постарайтесь описать степень тяжести зуда по шкале от 1 до 10, где 1 — отсутствие зуда или незначительный зуд, а 10 — невыносимо сильный, мешающий нормальной повседневной жизни.

Несмотря на то что окончательная причина зуда еще не выяснена, средства борьбы с ним все же существуют. Чаще всего в качестве терапии первой линии используют антигистаминные препараты. Это, например, Allegra® и Claritin® для применения в течение дня или Benadryl® и Atarax®, которые чаще используют на ночь, поскольку они обладают успокоительным действием. Некоторые из этих лекарств можно купить в аптеке без рецепта, для других понадобится рецепт. Эти препараты снимают покраснение, отеки и зуд. У большинства больных зуд значительно усиливается перед сном, поэтому успокоительные антигистаминные препараты могут быть особенно эффективны.



Есть и простые способы умерить зуд в домашних условиях. Полежите 15 минут в ванне с овсяной мукой. Приложите к особенно зудящему месту холодный компресс, чтобы унять раздражение и уменьшить желание почесаться. Наложите открытый влажный компресс — это простой, безопасный и эффективный способ облегчить зуд, а также уменьшить покраснение, жжение и выделения из кожных поражений. Во время визита к врачу подробно расспросите его о том, как правильно накладывать такие компрессы.

Существуют и другие лекарственные препараты, помогающие облегчить зуд. Ниже перечислены несколько вариантов.

- Габапентин (Neurontin®) — противосудорожный препарат, который прописывают людям, склонным к судорогам; он эффективно снимает зуд.
- Миртазапин (Remeron®) — антидепрессант, который прописывают для приема перед сном, если зуд мешает пациенту уснуть.
- Апрепитант (Emend®) — препарат, отпускаемый по рецепту, который применяется для предотвращения вызванной химиотерапией тошноты и рвоты; он также продемонстрировал эффективность в уменьшении зуда.
- Фототерапия — подходящий вариант лечения для пациентов с грибковидным микозом, особенно страдающих от зуда.
- Местные стероиды могут быть эффективны при использовании в сочетании с другими методами лечения, но их применение в тяжелых случаях нецелесообразно из-за большой площади пораженной поверхности.
- Для менее тяжелых случаев наиболее эффективны безрецептурные средства, содержащие прамоксин — анестетик, уменьшающий передачу ощущений зуда от нервов кожи, или ментол, обладающий охлаждающими свойствами, способными подавить зудение. Будьте осторожны при приеме анальгетиков, поскольку есть свидетельства того, что они усугубляют эпизоды зуда.

Кроме того, отмечается некоторое ослабление зуда при использовании альтернативных методов, таких как акупунктура и биологическая обратная связь.

## **Трещины**

Трещина — это прямой или линейный разрыв кожи, который часто уходит на глубину второго слоя кожи, вызывая значительную боль и дискомфорт. Они обычно возникают на пальцах и кистях рук со стороны ладони. Из-за трещин бывает затруднительно

использовать пальцы для действий, требующих мелкой моторики: одеваться, писать, готовить или принимать пищу. Трещины могут появиться в любой момент у любого человека, особенно зимой и особенно у людей с толстой, шелушащейся кожей на ладонях из-за болезни, такой как кожная лимфома.

Многие врачи считают, что они возникают у пациентов с шелушащейся кожей, потому что в небольшую трещинку в коже попадают бактерии, из-за чего она расширяется и становится более болезненной. Зимой трещины появляются чаще, чем летом, потому что летом уровень влажности воздуха выше, и, соответственно, кожа лучше увлажнена.

Во избежание трещин следует регулярно увлажнять толстую, шелушащуюся кожу на руках и ногах в течение дня кремами без отдушки или толстым слоем средств на основе вазелина. Можно также наносить толстый слой крема на ладони и подошвы перед сном и спать в хлопковых перчатках или хлопковых носках.

После образования трещин важно минимум дважды в день промывать их водой с мылом и наносить на мазь с антибиотиком, чтобы ускорить заживление. Большинство дерматологов советуют пациентам избегать мазей с тройными антибиотиками (таких как Neosporin®), поскольку содержащийся в них ингредиент неомидин может быть аллергеном и вызывать сыпь. Если трещины не проходят, пациентам следует обратиться к врачу, чтобы он прописал им сильнодействующие местные антибиотики, отпускаемые по рецепту.

Иногда возникает настолько глубокая и широкая трещина, что врачи могут посоветовать пациентам склеить ее суперклеем. Если пациент получает подобное указание, ему следует промыть трещину водой с мылом и выдавить в нее маленькую капельку суперклея, после чего сжать окружающую кожу пальцами на 60–90 секунд, чтобы заклеить трещину. Клей высыхает очень быстро. Однако пациентам следует быть осторожными, чтобы не склеить пальцы между собой.

Кроме того, можно воспользоваться таким препаратом, как New Skin®. Это раствор антибиотика, содержащий легкое клейкое вещество, которое также создает барьер над трещинами, и смесь химических веществ, образующих полимерный слой, который пристает к коже, оберегая ее от грязи и бактерий и удерживая влагу. Ищите препараты под названием «жидкий пластырь» или что-нибудь подобное.

## **Инфекции**

У пациентов с кожной лимфомой нередко возникают кожные инфекции. У некоторых пациентов с более обширным поражением кожи на коже может поселиться бактерия под названием золотистый стафилококк. Несмотря на то что в норме некоторые виды стафилококков и так живут у нас на коже, именно этот вид бактерии чаще всего инфицирует кожу пациентов с кожной лимфомой. Обычно инфекции появляются в вызванных кожной лимфомой поражениях кожи. Инфекции — самая серьезная проблема для пациентов с кожной лимфомой, потому что при отсутствии должного лечения их последствия могут угрожать жизни.

Очень важно помнить об этом и уметь распознавать признаки кожной инфекции и знать, когда обратиться к врачу. Признаки кожной инфекции могут включать следующие явления:

- покрасневший, болезненный, опухший участок кожи, который может покрываться струпьями или сочиться жидкостью;
- болезненно чувствительное покраснение вокруг поражения кожи;
- поражение кожи, которое не чешется, но болит;
- поражения, на которых образуется тонкая желтоватая корочка.

Вам следует немедленно связаться с врачом, если возникнет любое из следующих состояний (они могут указывать на начало воспаления подкожной клетчатки или заражения крови):

- у вас появились жар и озноб, которые сопровождаются резким приступом усталости и слабости;
- все ваши поражения кожи внезапно стали болезненно чувствительными и покраснели, особенно если есть красные прожилки, идущие от поражений к туловищу (подмышкам или паху).

## **Ванна и душ**

Принимая ванну или душ, обязательно делайте воду умеренно теплой, а не горячей, поскольку в горячей воде плавится естественная жировая смазка нашей кожи, которая защищает ее от потери влаги, и в итоге кожа становится еще суше, чем была до купания. Горячая вода также вызывает прилив крови к коже, что может усилить зуд, когда пациент выйдет из душа или ванны. Слишком горячая вода может временно

ослабить зуд, но купаться в такой воде не рекомендуется, поскольку это может ухудшить состояние кожи и усугубить зуд в долгосрочной перспективе.

Принимайте ванну и душ быстро, проводя в воде не более 15 минут. Кроме того, лучше всего наносить смягчающие средства сразу после купания, пока кожа еще влажная. Нанесение увлажняющего средства (или местного препарата в составе смягчающего средства) на влажную кожу помогает удерживать влагу во внешних слоях кожи.

Вы можете ослабить зуд и кожные инфекции с помощью «отбеливающих ванн» — это похоже на превращение ванны в бассейн. Отбеливающие ванны подразумевают принятие ванны, наполненной на  $\frac{3}{4}$  теплой водой с добавлением  $\frac{1}{4}$  чашки простого хозяйственного отбеливателя (без отдушки, с содержанием гипохлорита натрия 6–8 %), в течение 15 минут три раза в неделю. Отбеливающие ванны не только могут уменьшить риск инфекций, но и обладают противовоспалительным действием.

## **Мыло**

В отношении мыла действует правило «меньше — лучше». Когда пациенты чувствуют необходимость воспользоваться мылом, стоит попробовать увлажняющее мыло, содержащие дополнительные масла. Избегайте мыла с сильным запахом, потому что ароматизаторы обычно содержат спирт, а он сушит кожу. Кроме того, ароматизаторы — потенциальные аллергены и могут вызывать раздражение. Выбирайте мыло и увлажняющие средства, на этикетке которых указано, что в них не содержится ароматизаторов. Избегайте антибактериального или дезодорирующего мыла, поскольку оно может сильно сушить кожу.

## **Моющие средства для стирки**

Стиральные порошки тоже могут воздействовать на кожу. Обязательно используйте моющие средства без отдушки. Кондиционеры для белья тоже часто ароматизированы, поэтому ищите те, в которые не добавляют ароматизаторы. Часто худшим средством для пациентов с чувствительной кожей являются кондиционирующие салфетки для сушильной машины, поскольку ароматизаторы из них образуют покрытие прямо на одежде, которая непосредственно контактирует с кожей и может стать постоянным источником раздражения.

## **Защита от солнца**

Слишком много солнца вредно для кожи. Используйте солнцезащитный крем, носите шляпу с полями и желательно одежду с длинным рукавом и брюки круглый год. Если вы проходите светотерапию в рамках лечения, ваш врач может посоветовать вам носить солнцезащитные очки, блокирующие УФ-свет. Однако некоторым людям с кожной лимфомой кратковременное (в течение 15–20 минут) пребывание на солнце может быть полезно для кожи. Обсудите этот момент со своей лечащей группой, чтобы определить, какие процедуры лучше для вас.

## **Другие советы**

Обеспечить комфорт своей коже вам также помогут полезные советы, перечисленные далее.

- Носите свободную одежду из приятной к телу, «дышащей» ткани, лучше всего из хлопка. Избегайте грубых, шершавых тканей вроде шерсти. Избегайте облегающей одежды.
- Не трите кожу щеткой или мочалкой слишком сильно.
- Коротко подстригайте ногти, чтобы не поцарапаться и не занести инфекцию.
- Избегайте перегрева; потение усугубляет зуд.
- Найдите способы справляться со стрессом, поскольку он может вызывать обострения при кожной лимфоме и усиливать зуд.

## Глава 14. Половая жизнь

### Близость

Когда у вас кожная лимфома, близость может быть проблематичной по той простой причине, что бляшки, поражения и высыпания могут быть настолько неприятными, что вы просто не захотите, чтобы вас касались. Кроме того, иногда люди с кожной лимфомой стесняются себя или не заинтересованы в близости из-за изменений в своей внешности. При некоторых симптомах кожа становится настолько чувствительной, что физический контакт только ухудшит состояние. Зуд, жжение, необходимость обильно смазывать кожу после душа — все эти подробности определенно могут создавать препятствие близости.

Пары справляются с этим. Временами вы просто не будете испытывать желания — надеемся, ваш партнер отнесется к этому с пониманием. Во время отсутствия обострений вы, вероятно, будете вести привычную половую жизнь. Некоторые молодые пациенты даже заводят детей, несмотря на свое заболевание.

Чтобы справиться со всеми трудностями этого заболевания, вам нужна не только надежная система поддержки, но и понимающий партнер, который будет любить вас не только за внешность.

*«Когда вы болеете, любой страшной болезнью, вам нужен очень, очень чуткий партнер. В плане заботы очень расстраивает, когда не знаешь, что сделать, чтобы любимому человеку стало лучше».*

*Пациент*

На всем протяжении этого заболевания жизненно важную роль играет общение. Важно говорить партнеру, когда вас можно касаться, а когда не стоит, мягко объясняя, что вы ни в коем случае его не отвергаете, что это только симптом вашего кожного заболевания.

*«Нужно говорить своему партнеру “Я люблю тебя всем сердцем, но не могу объяснить, через что я сейчас прохожу”, и я уверен, что партнер поймет, зная, что вы любите друг друга».*

*Пациент*

Совместное переживание трудностей хронического заболевания в действительности может даже укрепить вашу любовь.

## **Фертильность**

Кожные лимфомы — чаще всего хронические заболевания. И поскольку они хронические, лечение зачастую проводится постоянно в течение многих месяцев и даже лет. И врачи, и пациенты ищут легкие, безопасные, хорошо переносимые и эффективные виды терапии, способные лечить и контролировать лимфому в течение продолжительного времени. По сути, в исследованиях новых видов лечения при определении эффективности новой терапии врачи учитывают как продолжительность ответа (как долго сохраняется эффект от лечения), так и количество людей, которым становится лучше.

Когда дело касается планирования семьи, применение даже мягких видов терапии в течение продолжительного времени может стать проблемой. Поскольку многие виды терапии работают, только пока пациент их получает, при выборе терапии зачастую следует учитывать аспекты планирования семьи. Сюда входит фертильность (способность или возможность забеременеть или оплодотворить), зачатие (фактический процесс появления беременности и оплодотворения), беременность и кормление грудью после беременности. Эти аспекты следует учитывать, если пациент/пациентка или его/ее партнера/партнер хотят завести ребенка в ближайшем или даже отдаленном будущем.

Беременные женщины не допускаются к исследованиям большинства видов терапии. Большая часть имеющихся у нас данных получена из исследований на животных, понимания принципа работы препаратов и анализа немногочисленных случаев зачатия или беременности во время получения одного из видов терапии. Поскольку информации мало, а потребности каждого пациента в лечении уникальны, используйте эти общие сведения как повод начать обсуждение со своим лечащим врачом, а не как конкретные рекомендации по уходу.

## Словарь терминов

**Campath®** — см. алемтузумаб

**Intron®A** — см. интерферон

**Matrex®** — см. метотрексат

### **Mustargen**

Препарат для местного применения, используемый для лечения КТКЛ. Другое название — мехлорэтамин.

### **Ontak®**

Лекарственный препарат, используемый для лечения КТКЛ.

**Targretin®** — см. бексаротен

### **Агрессивные лимфомы**

Быстро растущие лимфомы, как правило, нуждающиеся в немедленном лечении; также называются лимфомами с высокой степенью злокачественности.

### **Азотистый иприт (АИ)**

Препарат для местного применения, используемый для лечения КТКЛ. Другое название — мехлорэтамин.

### **Алемтузумаб (или Campath®)**

Моноклональное антитело, действие которого направлено против CD52 — антигена (или маркера), присутствующего как на В-лимфоцитах, так и на Т-лимфоцитах. Этот препарат используется в лечении КТКЛ на поздних стадиях.

### **Аллогенная трансплантация (стволовых клеток)**

Процедура, при которой пациенту вводятся клетки костного мозга или стволовые клетки, донором которых является другой человек.

### **Антиген**

Идентификационный белок, находящийся на поверхности всех клеток. Иммунная система использует антигены, чтобы определять, какие клетки являются необходимой частью организма, а какие необходимо уничтожить.

### **Антитело**

Сложный белок, вырабатываемый В-лимфоцитами, который вступает в реакцию с антигенами на токсинах, бактериях и некоторых раковых клетках и либо убивает их, либо помечает для удаления.

### **Аутологичная трансплантация (стволовых клеток)**

Тип пересадки костного мозга или стволовых клеток, при котором пациенту вводятся его собственные стволовые клетки.

### **Бексаротен (или Targretin®)**

Лекарственный препарат в виде капсул или геля, продемонстрировавший эффективность в лечении КТКЛ.

### **Биологическая терапия**

Лечение, которое использует или стимулирует иммунную систему, заставляя ее реагировать на инфекцию или заболевание.



**Биомаркер**

Соединение (обычно белок), по присутствию которого определяют наличие или отсутствие заболевания.

**Биопсия**

Извлечение образца ткани для изучения под микроскопом в целях диагностики.

**БХНМ**

Химиотерапевтический препарат для местного применения при КТКЛ. (Другое название — кармустин).

**Вакцина**

Вещество или группа веществ, предназначенных для стимулирования ответа иммунной системы. Вакцина может помочь организму распознавать и уничтожать раковые клетки. Вакцины для лечения лимфомы часто содержат комбинацию раковых антигенов и вещества для стимулирования собственных естественных защитных механизмов пациента для борьбы с заболеванием. Такие вакцины готовятся индивидуально для каждого пациента с помощью образца опухоли, полученного из лимфатических узлов пациента.

**Вилочковая железа**

Железа, расположенная за грудиной (грудной костью), которая усиливает воспроизводство и развитие лимфоцитов. В вилочковой железе образуются Т-лимфоциты.

**Вялотекущая лимфома**

Медленно растущая лимфома с небольшим количеством симптомов. Также называется лимфомой с низкой степенью злокачественности.

**Гематолог**

Врач, специализирующийся на лечении заболеваний крови и кроветворных тканей.

**Гистология**

Исследование характеристик тканей, которое может помочь определить конкретный тип опухоли.

**Дерматолог**

Врач, специализирующийся на диагностике и лечении кожных заболеваний.

**Злокачественный**

Имеющий тенденцию усугубляться и угрожать жизни при отсутствии успешного лечения.

**Иммунная система**

Защитные механизмы организма, задействованные в борьбе с инфекциями и распознавании инородных тканей. Все КТКЛ и лимфомы относятся к заболеваниям иммунной системы.

**Иммунологические анализы**

Анализ крови для определения присутствия на опухоли диагностических белков, или антигенов.

**Иммунотерапия**

См. биологическая терапия.

**Интерферон (или Intro® или Roferon®)**

Препарат системной терапии, продемонстрировавший высокую эффективность в лечении КТКЛ.

### **Интерфероны**

Природные соединения, стимулирующие иммунную систему при возникновении инфекции и воспаления. Их синтетические формы используются для лечения вирусных инфекций, аутоиммунных заболеваний и рака.

### **Кармустин**

Химиотерапевтический препарат для местного применения при КТКЛ. (Другое название — БХНМ).

### **Клиническое исследование**

Научное исследование, в рамках которого пациенты получают новый вид терапии с целью определить, является ли он безопасным, более эффективным или менее токсичным, чем имеющиеся на данный момент виды терапии. Клинические исследования — важная составляющая процесса изучения заболеваний и источник информации для государственных органов, осуществляющих контроль за лекарственными препаратами, для одобрения новых видов терапии.

### **Комбинированная химиотерапия**

Применение нескольких препаратов одновременно для повышения частоты ответа при определенных видах опухолей.

### **Костный мозг**

Губчатый материал, который находится внутри костей и содержит стволовые клетки, созревающие в три типа клеток: эритроциты, которые доставляют в организм кислород и выводят углекислый газ; лейкоциты, которые защищают организм от инфекций; и тромбоциты, которые помогают крови сворачиваться.

### **КТ или КАТ (компьютерная (аксиальная) томография)**

Это визуализационное исследование позволяет получить серию подробных изображений внутренностей человека с помощью рентгеновского аппарата, подсоединенного к компьютеру.

### **Лактатдегидрогеназа (ЛДГ)**

Фермент, уровень которого в крови измеряют и используют в качестве биомаркера для определения степени или распространенности рака.

### **Лимфа**

Водянистая жидкость в лимфатической системе, содержащая белые кровяные клетки (лимфоциты).

### **Лимфатическая система**

Каналы, ткани и органы, в которых хранятся и перемещаются лимфоциты, борющиеся с инфекциями и другими заболеваниями.

### **Лимфатический узел**

Небольшая железа бобовидной формы, расположенная в сосудах лимфатической системы. В организме человека тысячи таких узлов, при этом они образуют скопления в области шеи, под мышками, в грудной клетке, в брюшной полости и в паху. Лимфатические узлы фильтруют лимфатическую жидкость, захватывая и уничтожая потенциально опасные бактерии и вирусы.

### **Лимфома**

Рак лимфоцитов, затрагивающий лимфатические узлы, органы и ткани лимфатической системы (иммунной системы), обычно подразделяется на лимфомы Ходжкина и неходжкинские лимфомы.

**Лимфома с низкой степенью злокачественности** — см. вялотекущая лимфома

### **Лимфоцит**

Тип белой кровяной клетки. Лимфоциты, переносимые лимфатической жидкостью, являются частью иммунной системы и борются с инфекциями.

### **Локализованное заболевание**

Рак, присутствующий только в определенной части тела, например в шее или под мышками.

### **Местные стероиды**

Сильнодействующие местные стероиды продемонстрировали эффективность при лечении КТКЛ и способность устранять поражения на ранних стадиях заболевания (стадиях I-A и I-B). Местные стероиды просты в применении и не связаны с большим количеством осложнений, которые наблюдаются при использовании других видов лечения кожи при КТКЛ.

### **Местный**

Лекарственный препарат или вид терапии, воздействующий непосредственно на кожу.

### **Метотрексат (или Matrex®)**

Химиотерапевтический препарат, используемый для лечения определенных видов рака.

### **Мехлорэтамин**

Препарат для местного применения, используемый для лечения КТКЛ. Также называется азотистым ипритом для местного применения.

### **Моноклональные антитела**

Антитела, действие которых направлено конкретно против определенного антигена. Ученые могут в больших количествах производить антитела, нацеленные на одну мишень (или антиген) на поверхности клетки. Моноклональные антитела используются для классификации лимфом путем определения поверхностных белков на лимфоцитах.

### **МРТ (магнитно-резонансная томография)**

В технологии МРТ для получения изображений внутренностей человека используются магниты и радиочастотные волны. МРТ может предоставить информацию о тканях и органах, которую невозможно получить другими методами визуализации.

### **Мукозит**

Воспаление слизистой оболочки тканей и органов. Во рту оно характеризуется образованием ран или воспалением.

### **Неходжкинская лимфома (НХЛ)**

Группа нескольких близкородственных видов рака, возникающих в лимфатической системе. Несмотря на то, что различные типы НХЛ имеют общие черты, они отличаются по внешнему виду раковых клеток под микроскопом, особенностям роста клеток и воздействию опухоли на организм. КТКЛ — один из типов НХЛ.

### **Онколог**

Врач, специализирующийся на лечении рака. Некоторые специализируются на химиотерапии (химиотерапевт), лучевой терапии (онколог-радиолог) или на хирургических операциях (хирург-онколог).

### **Опухоль**

Нетипичное образование или опухание ткани. Опухоли могут появиться в любой части тела. Опухоль может быть доброкачественной (не угрожающей жизни) или злокачественной (усугубляющейся и потенциально угрожающей жизни при отсутствии успешного лечения).

### **Патологоанатом**

Врач, специализирующийся на изучении заболеваний путем исследования тканей и органов организма под микроскопом (биопсии). Для подтверждения диагноза любая ткань с подозрением на рак должна быть сначала исследована патологоанатомом.

### **Пентостатин**

Лекарственный препарат, используемый для лечения КТКЛ.

### **Прогрессирование заболевания**

Термин, который используется при усугублении заболевания, несмотря на лечение (также называется неэффективностью лечения).

### **Противорвотный препарат**

Препарат, облегчающий или предотвращающий тошноту и рвоту.

### **ПУФА-терапия**

Сочетание терапии с помощью УФА-света с приемом псоралена, препарата, повышающего чувствительность к свету.

### **Рак**

Аномальный рост клеток, не поддающийся контролю естественными защитными системами организма. Раковые клетки могут расти и в конечном итоге образовывать опухоли.

### **Режим химиотерапии**

Комбинация противоопухолевых препаратов, которые вводятся в определенной дозе и в конкретной последовательности по строгому графику.

### **Рентген**

Излучение, которое применяется в низких дозах для получения изображений внутренностей человека, а в высоких дозах — для лечения рака.

### **Системная химиотерапия**

Химиотерапию отдельными препаратами, наряду с комбинированной химиотерапией, обычно прибегают для более поздних стадий (III и IV стадии), когда заболевание не поддается лечению с помощью других видов терапии. Препараты вводят перорально или внутривенно.

### **Стадия**

Степень распространенности рака на момент диагностирования с разграничением по локализации в месте возникновения, распространенности на соседние области или на удаленные части тела.

### **Степень злокачественности**

Метод классификации опухолей по скорости роста.

**Таргетная терапия**

Терапия, направленная на конкретные гены или белки (мишени), уникальные для раковой клетки или аномально экспрессирующиеся в ней.

**Токсичность**

Нежелательные побочные эффекты противоопухолевой терапии, такие как уменьшение количества клеток крови, тошнота, рвота и выпадение волос.

**Тромбоцитопения**

Недостаток тромбоцитов в крови, что ухудшает свертываемость крови.

**Утомляемость**

Пониженная способность к активности, которая часто сопровождается чувством усталости, сонливости или раздражительности.

**УФБ, широкополосный**

Вид фототерапии, при котором используется ультрафиолетовый свет всего диапазона длин волн УФБ.

**УФБ, узкополосный**

Вид фототерапии, при котором ультрафиолетовое излучение концентрируется в узком диапазоне длин волн УФБ. Он может быть эффективным методом лечения КТКЛ на стадии пятен, а также других заболеваний кожи.

**Химиотерапевт**

Врач-терапевт, специализирующийся на применении химиотерапии, гормональной терапии и многих других видов биологической терапии для лечения рака.

**Химиотерапия**

Лечение препаратами, которые останавливают рост и стремительное деление раковых клеток, включая клетки лимфомы.

**Цикл химиотерапии**

Термин, используемый для описания процесса проведения химиотерапии, после которого следует период отдыха, во время которого организм может восстановиться.

**Электронная терапия**

Вид лучевой терапии, при котором обрабатывается только поверхностная часть кожи. Она очень эффективно удаляет с кожи все виды поражений при КТКЛ. Ее можно использовать для лечения отдельных участков или всей поверхности кожи. При использовании для лечения всей кожи она называется электронной терапией всей поверхности кожи (ЭТВПК).

**ЭТВПК (электронная терапия всей поверхности кожи)**

Вид лучевой терапии, при котором обрабатывается только поверхностная часть кожи. Она очень эффективно удаляет с кожи все виды поражений при КТКЛ. Также называется электронной терапией.