

Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

Кутани лимфом – водич за пацијенте

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

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

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



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

Кутани лимфом – водич за пацијенте

1 Увод

Садржина овог документа

Овај водич је намењен особама које болују од кутаног (кожног) лимфома. Ово је измењена, допуњена, прилагођена и скраћена верзија информација и материјала који су осмислиле друге организације, међу којима треба издвојити Фондацију за кутани лимфом (Cutaneous Lymphoma Foundation) из САД и Иницијативу против лимфома (Lymphoma Action) из Уједињеног Краљевства. Овај документ треба да понуди стандардни, приступачни и универзални водич који је расположив за коришћење и превод на више језика у читавој Европи.

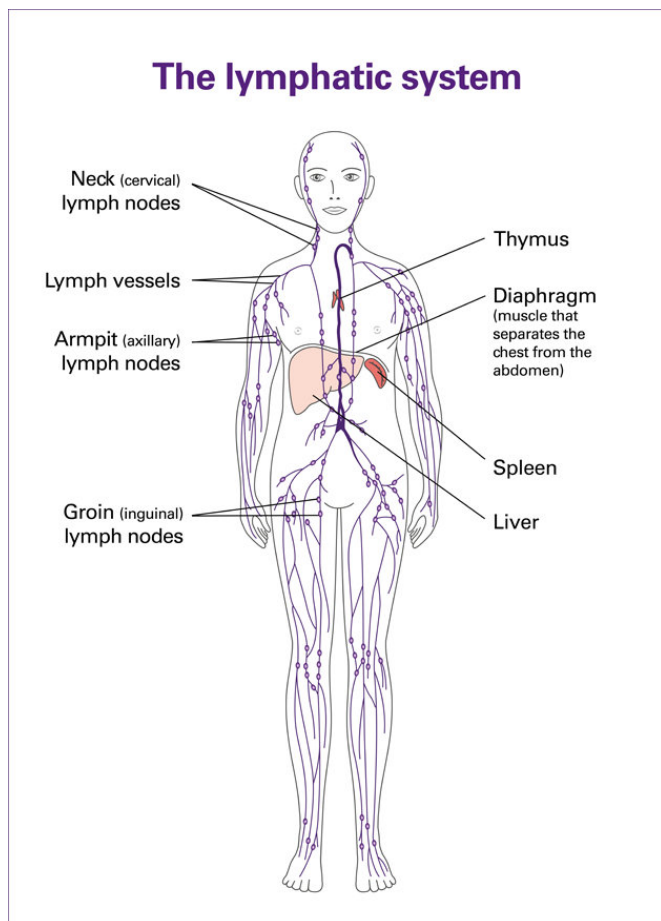
Иако је водич предвиђен за коришћење у разним деловима света, читаоци треба да имају у виду да је превасходно намењен за држављане европских земаља. Читаоци из европских земаља знају да се системи здравствене заштите, као и праксе дијагностике, лечења и неге разликују од једне земље до друге. Осим тога, Европска коалиција за борбу против лимфома (Lymphoma Coalition Europe) допунила је изворни материјал и текст садржајем који се односи на подручје Европе. Међутим, овај документ не може да предочи ситуацију у свакој појединачној земљи Европе. Овај документ даје уопштени преглед кутаног лимфома, као и приступа терапијама и медицинским процедурама и њиховој примени, који се могу разликовати у свакој земљи.

Неке врсте терапија и процедура могу да буду доступне у оквиру рутинске неге у неким земљама, док у другима то не мора да буде случај. Одређене врсте терапија и процедура могу да буду повезане са клиничким студијама и програмима медицинске употребе неодобреног лека, док остале можда нису тренутно одобрене у Европи. Слично томе, у овом документу смо користили генеричка имена лекова и производа за негу коже када је год то било могуће, а уједно смо наводили и познати назив брэнда. Читаоци треба да имају у виду да се називи брэндова разликују у свакој земљи.

Да бисте сазнали додатне информације о доступности различитих терапија, препоручујемо да се обратите локалној/националној организацији која пружа подршку пацијентима оболелим од лимфома или рака крви, као и Коалицији за борбу против лимфома.

Шта је то кутани (кожни) лимфом

Лимфом је рак који се јавља у ћелијама које су познате као лимфоцити, који су саставни део нашег имуног система. Лимфоцити се обично налазе у лимфним чворовима (жлездама). Осим тога, они могу да се јаве и у другим лимфоидним ткивима, као што су слезина, пробавни органи и кожа.



**Слика: Лимфни систем (лимфни судови и лимфни чворови су приказани зеленом бојом)
(Објављено уз дозволу Иницијативе против лимфома)**

The Lymphatic system	Лимфни систем
Neck (cervical) lymph nodes	Вратни (цервикални) лимфни чворови
Lymph vessels	Лимфни судови
Armpit (axillary) lymph nodes	Пазушни (аксиларни) лимфни чворови
Groin (inguinal) lymph nodes	Препонски (ингвинални) лимфни чворови
Thymus	Грудна жлезда
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Дијафрагма (мишић који раздваја грудни кош од абдомена)
Spleen	Слезина
Liver	Јетра

Ако лимфоцити почну да расту неконтролисано или ако не умиру након нормалног животног циклуса, могу да почну да се гомилају и да образују групу канцерогених ћелија. То се назива лимфом. Ако лимфом настане у лимфоцитима у кожи, назива се „кутани“ лимфом, односно, кожни лимфом.

Кутани лимфом је редак. Он се јавља код једне од 100.000 особа у западним земљама. Иако је кутани лимфом један облик рака, он се понекад веома споро развија и не утиче на очекивани животни век. У том случају, он више подсећа на неко друго дугорочно (хронично) кожно обољење него на рак.

Имајте у виду да када лимфом настане негде другде, на пример, у лимфним чворовима и затим се прошири на кожу, то није кутани лимфом. Назив рака се одређује на основу типа ћелија које захвата и у којима настаје, а не према томе где се проширио. На пример, ако пацијенткиња има рак дојке и рак захвати лимфни чвор или кост, то је и даље рак дојке, а не лимфом или рак костију.

Врсте лимфома

Постоје бројне врсте кутаног лимфома. Као и код свих врста лимфома, важно је да знате подврсту лимфома и да користите што је могуће конкретнији назив да бисте разумели адекватан ток лечења, шта можете да очекујете и могуће исходе, као и како да пронађете најбоље информације и подршку у складу са подврстом лимфома од које сте оболели. Обавезно се распитајте код лекара о вашој подврсти лимфома да бисте сазнали најактуелније и најпотпуније информације.

Дијагноза и лечење

Кутани лимфоми се често тешко дијагностикују јер се развијају споро и личе на нека честа обољења коже, као што су екцем или псоријаза. Понекад се кутани лимфом дијагностикује тек после неколико година. Срећом, рани почетак лечења није од пресудне важности за већину врста лимфома и доступно је много делотворних терапија.

Важно је да знате да кутани лимфом није заразан. То није инфекција и не преноси се са болесне на здраву особу.

Како се користи овај документ

У наставку водича моћи ћете да сазнате следеће информације:

- врсте кутаног лимфома,
- дијагноза и одређивање фазе болести,
- улога лекара,
- видови терапије и припрема за лечење,
- нежељена дејства терапије,
- како се кутани лимфом разликује код деце и омладине,
- нега коже,
- сексуалност.

Коначно, на крају водича се налази речник кључних медицинских појмова који су коришћени у тексту.

Упозорење

Ове информације не смете да користите за самостално доношење дијагнозе, лечење или као алтернативу медицинској нези. Ако имате питања у вези са информацијама у овом извештају, обратите се лекару или медицинском саветнику. Ако сумњате да имате кутани лимфом, одмах затражите лекарску помоћ.

О Коалицији за борбу против лимфома

Коалиција за борбу против лимфома (LC) је непрофитна организација основана 2002. године и регистрована у привредном регистру 2010. Ова организација пре свега настоји да омогући удруживање организација пацијената са лимфомом из целог света како би се међусобно помагале у пружању најбоље неге и подршке за пацијенте са лимфомом. Коалиција за борбу против лимфома је посвећена томе да обезбеди адекватан ниво информација за пацијенте и организације пацијената са лимфомом из целог света помоћу едукације, размене информација и саветовања. Утврђена је потреба за централним чвориштем доследних и поузданих актуелних информација, као и потреба за разменом ресурса, најбољих пракси, смерница и процедура између организација пацијената са лимфомом. Удружење LC се састоји од 76 организација пацијената из 50 земаља. Мисија овог удружења је да понуди глобални извор информација и статистичких података о лимфому, да пробуди свест и разумевање лимфома и изгради капацитете за нове и постојеће групе за борбу против лимфома.

2 Врсте кутаног или кожног лимфома

Увод

Постоје 2 врсте лимфоцита: Б лимфоцити (Б ћелије) и Т лимфоцити (Т ћелије). Они имају различите улоге у имуном систему. Кожни лимфоми могу да се развију у Т или Б ћелијама, тако да се кутани лимфоми сврставају у две главне групе, а то су:

- **Кутани лимфоми Т ћелија (CTCL)** је најчешћа врста кожног лимфома. CTCL често се јавља у виду црвених и сувих печата на кожи, који подсећа на екцем и може да захвати разне делове тела,
- **Кутани лимфом Б ћелија (CBCL)** најчешће изазива појаву чворића у кожи и то обично на једном или два дела тела.

Према Смерницама клиничке праксе Европског удружења медицинских онколога о примарном кутаном лимфому (које су објављене у јуну 2018), у западном свету CTCL се јавља код 75 до 80% свих случајева примарних кутаних лимфома (при чему је *Mycosis fungoides* (MF) најчешћи тип), док је CBCL заступљен у 20 до 25% случајева. Међутим, заступљеност ове две врсте кутаног лимфома се разликује у другим деловима света. На пример, у југоисточној Азији, други типови CTCL-а су знатно учесталији од MF-а у односу на западне земље, док се CBCL доста ређе јавља.

Кутани лимфом Т ћелија (CTCL)

Две најчешће врсте CTCL-а су:

- *Mycosis fungoides* (MF) и
- Сезаријев синдром (SS).

У друге врсте CTCL-а спадају:

- примарни кутани CD30+ лимфопрлиферативни поремећаји,
- субкутани лимфом Т ћелија сличан паникулитису,
- екстранодални лимфом NK/Т ћелија, назални тип (веома редак у западним земљама, али заступљенији у Азији и Централној и Јужној Америци),
- примарни неспецификовани кутани периферни лимфом Т ћелија.

Већина облика CTCL-а су индолентни (тј. хронични) лимфоми, јер се не могу излечити, али се могу лечити и обично не угрожавају живот.

Код CTCL-а, малигне Т ћелије путују до горњих слојева коже, изазивају осип, па се на основу тога поставља дијагноза. CTCL се понекад назива раком коже јер захвата кожу, али то није прецизно коришћење појма „рак коже“. Рак коже настаје из других ћелија коже које нису лимфоидне, у које спадају епидермалне ћелије (у којима настаје рак сквамозних ћелија) и меланоцити или пигментне ћелије (у којима настаје меланом).

Класични Mycosis fungoides (MF)

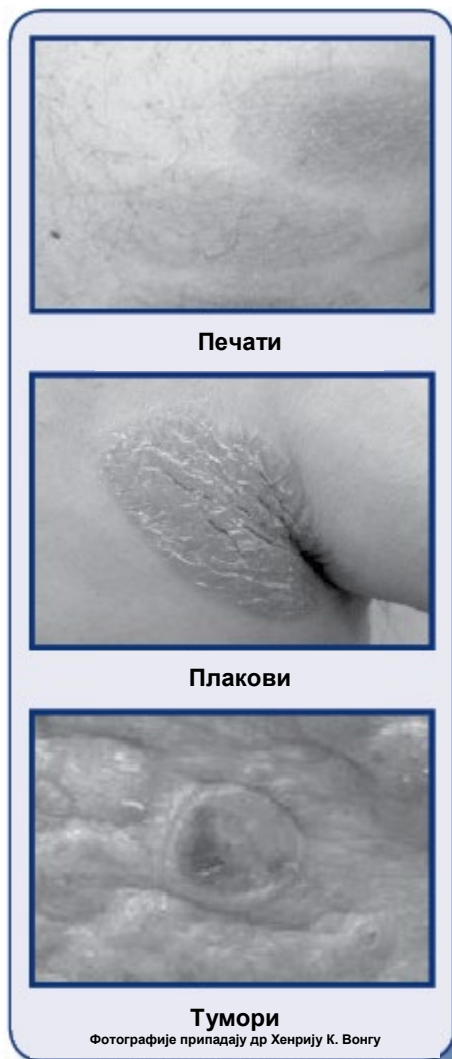
Mycosis fungoides је најчешћи облик CTCL-а. То је индолентни тип рака, који има спор и хроничан ток током више година или деценија, а често остаје само на кожи и не шири се. У око 10% случајева, током времена може да се прошири на друга подручја. Већина пацијената има класични облик MF-а, али постоји и неколико ређих облика. Многи пацијенти воде нормалан живот док се лече од болести, а код других се болест не испољава током дужег периода.

MF може да се појави било где на телу, али обично захвата површине коже које прекрива одећа и не захвата сунце. Класични MF обично се јавља у виду печата неправилног овалног или прстенастог (ануларног) облика који су суви или огрубели (најчешће су равни и безбојни или бледи). Ови печати могу да се понашају на различити начин. Неки нестају изненада, други не мењају облик и величину, а трећи се постепено повећавају. Могу да се појаве на било ком делу тела, али обично захватају труп или задњицу.

Такође, MF може да буде у облику задебљаних и благо издигнутих површина коже, који се зову плакови, који могу да сврбе, а понекад и да се загноје. Плакови се обично јављају на задњици и превојима коже, а могу да изазову опадање косе на захваћеним подручјима. У ређим случајевима, могу да се појаве већи чворићи или издигнуте квржице, познате као тумори, које могу да се загноје и боле.

Еритродермија се јавља веома ретко, а она се одликује црвеном, задебљаном и болном кожом по целом телу.

Иако је могуће да пацијент има све ове лезије у исто време, код већине пацијената који болују неколико година, обично се јавља једна врста лезије или две, а то су најчешће плакови и печати (погледајте фотографију).



Иако је ово најчешће индолентна, хронична болест, ток MF-а код појединачног пацијента не може да се предвиди. Она може да се развија споро, брзо или да стагнира. Већина пацијената има само симптоме на кожи без озбиљних компликација. Код око 10% пацијената болест напредује без озбиљних компликација. За разлику од неких врста рака коже, нарочито меланома, MF се скоро никада не шири на лимфне чворове и унутрашње органе, а да претходно напредак болести не постане видљив на кожи.

Ређи облици Mycosis fungoides

Осим класичног облика Mycosis fungoides, постоје још 3 ређа облика која се нешто другачије понашају и изгледају под микроскопом.

- **Фоликулотропни Mycosis fungoides** нарочито захвата фоликуле длака. Он се најчешће јавља на кожи главе и врата и може да доведе до губитка косе. Може да се јави само један печат, плак или тумор, али код већине људи се обично појави неколико њих. Могу да се појаве и мале цисте или зачепљене поре. Њих понекад називамо комедонима (акне) или милијама (гризлице), јер изгледају као беле бубуљице на кожи. Локална терапија, као што су PUVA и хемотерапијски препарати, нису нарочито делотворни на ову врсту кожног лимфома. Лекар може да предложи терапију целе коже електронским снопом, PUVA са ретиноидним лековима, интерферон или терапију зрачењем.
- **Пагетоидна ретикулоза (Ворингер-Колопова болест)** обично се јавља у виду једног огрубелог плака, најчешће на руци или нози. Никада се не шири ван коже. Може да се лечи оперативним путем или ниском дозом терапије зрачењем.
- **Грануломатозна лабава кожа (GSS)** је изузетно редак облик Mycosis fungoides. Лабави превоји коже се јављају испод пазуха и у препонама. До сада није утврђена стандардна терапија ове врсте CTCL-а. Могу да се користе хирургија, терапија зрачењем, PUVA, стероидне креме или интерферон.

Одељак 5 у овом водичу садржи више информација о терапији.

Сезаријев синдром (SS)

Сезаријев синдром је ређи али агресивнији облик CTCL-а који је сличан MF-у али се одликује интензивним сврабом, црвенилом по целом телу (еритродермија), интензивним перутањем коже и честим опадањем косе. Кожа пацијената са SS-ом често се интензивно перута током ноћи, па се дешава да ујутру цела постељина буде прекривена љускама коже. Такође, могу да осећају умор, имају повишену температуру и увећане лимфне чворове. Осим тога, малигне Т ћелије из коже циркулишу крвотоком.

SS је једина врста CTCL-а која увек захвати кожу и крв. Кожа може да буде врућа, болна, да изузетно сврби, да се повремено перута и пече. Често из коже цури провидан исцедак. Пошто се велика количина топлоте губи путем коже, пацијентима је често хладно. Поред ових симптома, могуће се промене на ноктима, коси или капцима.

Примарни кутани CD30 позитивни лимфопрлиферативни поремећаји (PCCD30+LPD)

Постоје две главне врсте ових поремећаја, који представљају готово једну трећину свих дијагностикованих случајева CTCL-а:

- лимфоматоидна папулоза (LyP) и
- примарни кутани анапластични лимфом великих ћелија (PCALCL).

Код ове врсте, CD30 протеин се налази на површини абнормалних лимфоцита. Оба поремећаја се могу добро контролисати и повезана су са одличном прогнозом, при чему је стопа преживљавања за LyP у периоду од 10 година 100% и 90% за PCALCL.

Лимфоматоидна папулоза (LyP)

Лимфоматоидна папулоза (LyP) се препознаје према малим црвено-смеђим чворићима који спонтано нестају и печатима на кожи (папулама) које се повремено јављају и нестају. Лезије могу да прођу неприметно, а могу и да сврбе или боле, при чему остају на кожи 2–3 месеца. Могу да буде упорне уз честе и периодичне ерупције на кожи или да нестану током дужег периода и поново се јаве након неког времена. Стрес често доводи до настанка лезија.

LyP се обично класификује као бенигни поремећај или као CTCL прекурсор (тј. код око 1 у 20 особа са LyP-ом јавиће се неки други облик лимфома, нпр. PCALCL, MF или Хоџкинов лимфом), иако неки стручњаци кажу да је ово веома низак степен CTCL-а.

Болест може да се јави у било ком тренутку, почев од раног детињства па до средњег доба, код оба пола подједнако. Примећено је да су црнци мање погођени у односу на друге расе.

Примарни кутани анапластични лимфом великих ћелија (PCALCL)

Примарни кутани ALCL (PCALCL) је индолентна, спорорастућа врста CTCL-а, са карактеристичним одликама као што су једна или више издигнутих црвених лезија и чворића на кожи, који се обично не перутају али се често загноје. Ове лезије могу да се јаве на било ком делу тела и расту веома споро, тако да може да прође доста времена пре него што се дијагностикују.

Ретке врсте кутаног лимфома Т ћелија

Постоји неколико ретких врста CTCL-а у које спадају:

- **Субкутани лимфом Т ћелија сличан паникулитису (SPTCL)** расте споро и може да се јави у било ком узрасту. Он се нешто чешће јавља код жена. Настаје у слоју коже са масним ћелијама, који је непосредно испод површине. Може да се појави један или више плакова или чворова, често на ногама. Могући су и други чести симптоми, као што су повишена температура, недостатак крвних ћелија и мршављење. Пацијенти добро реагују на стероидне таблете које су често и једина потребна врста терапије. Ако је потребна додатна терапија, то може да буде локализована терапија зрачењем (само на захваћеној области) или хемотерапија доксорубицином. Ако SPTCL брзо расте, лекар може да предложи терапију хемотерапеутским лековима, као што је СНОР, па чак и пресађивањем матичних ћелија.
- **Екстранодални лимфом NK/Т ћелија, назални тип** је изузетно брзо растућа врста лимфома која је веома ретка у западним земљама, али је заступљенија у Азији и Централној и Јужној Америци. Понекад се јавља на кожи, али може и да настане негде другде и да се прошири на кожу. Особе са овом врстом лимфома обично имају и Епштајн-Бар вирус (EBV). У већини случајева, ова врста лимфома се лечи режимом систематске хемотерапије (која лечи цело тело), као што је SMILE (дексаметазон, метотрексат, ифосфамид, L-аспарагиназа и етопозид), у комбинацији са терапијом зрачењем код локализоване болести.

Примарни неспецификовани кутани лимфом Т ћелија

Смернице клиничке праксе удружења ESMO наводе следеће подгрупе кутаног лимфома у категорији примарног неспецификованог кутаног лимфома Т ћелија:

- **Примарни кутани CD4-позитивни лимфом малих/средњих Т ћелија** је лимфом спорог раста са добром прогнозом (исходом). Обично се јавља у виду једног плака или чворића на лицу, врату или горњем делу трупа. Терапијом се обично хируршки уклања плак или чворић или се примењује терапија зрачењем. Ако је лимфом распрострањенији, лекар може да предложи терапију хемотерапеутским леком циклофосфамидом или имунотерапијским леком, интерфероном алфа.
- **Примарни кутани лимфом гама/делта Т ћелија** је брзорастућа врста кожног лимфома која се обично јавља код одраслих особа. Најчешће се одликује печатима и плаковима на рукама или ногама. У симптоме могу да спадају ноћно знојење, повишена температура и мршављење. Код неких пацијената опада бројност крвних ћелија и повећавају се јетра и слезина. Лекари најчешће предлажу

терапију комбинацијом хемотерапеутских лекова, а у неким случајевима и пресађивање матичних ћелија.

- **Примарни кутани CD8-позитивни агресивни епидермотропични цитотоксични лимфом Т ћелија** је брзорастући лимфом који се претежно јавља код одраслих особа. Одликује се распрострањеним печатима (папулама), плаковима и туморима на кожи. Захваћене области могу да се загноје. Болест такође може да захвати слузокожу уста. Лекарима најчешће предлажу терапију комбинацијом хемотерапеутских лекова, а у неким случајевима и пресађивање матичних ћелија.

Одељак 5 у овом водичу садржи више информација о терапији.

Кутани лимфом Б ћелија (CBCL)

Три главне врсте CBCL-а су:

- примарни кутани лимфом фоликуларног центра (PCFCL),
- примарни кутани Б-ћелијски лимфом маргиналне зоне (PCMZL) и
- примарни кутани дифузни лимфом великих ћелија – ножни тип (познат и као PCLBCL-LT).

PCFCL и PCMZL су спорорастуће, индолентне врсте са добром прогнозом (стопа преживљавања током 10 година већа је од 90%), док PCLBCL-LT нема тако повољну прогнозу (стопа преживљавања у периоду од 5 година износи приближно 50%).

Примарни кутани лимфом фоликуларног центра (PCFCL)

PCFCL је најчешћа врста CBCL-а, а најчешће погађа главу, врат или горњи део трупа. Лезије су ружичасти или црвени чворићи или тумори који се споро развијају. Ретко када се претварају у отворене ране или чиреве. Код неких пацијената, чворићи настају на више делова тела, али најчешће се појави само један тумор или мања група чворића.

PCFCL добро реагује на терапију зрачењем. Можда ћете примати терапију зрачењем ако је захваћена само једна површина коже или неколико њих. Понекад се лимфом оперише ако је локализован у само једној области. Обе врсте терапије су веома ефикасне.

Ако је лимфом распрострањенији, терапија се одређује на основу захваћене површине коже. Ако је захваћено само неколико раштрканих површина коже, лекар може да их контролише, а да примени терапију ако вам у неком тренутку буде потребна. Овај принцип се зове „праћење и чекање“. Пацијенти често стрепе због овог приступа јер мисле да им лекар ускраћује терапију. Међутим, уверавамо вас да лекари знају из истраживања да прерани почетак терапије може да донесе много више штете него користи.

Ако имате лимфом на неколико површина коже, можда ћете добити ритуксимаб. Ово је имунотерапијски лек који се прима интравенски (убризгава се у вену). Неки пацијенти примају ритуксимаб преко поткожне инјекције. Неколико пацијената је примало хемотерапију (са неколико лекова), често са ритуксимабом.

Имунотерапијски лекови не убијају лимфом директно. Они стимулишу имуни систем да препозна ћелије лимфома као страна тела и да их убије. Интерферон алфа је додатни пример имунотерапијског лека који пацијенти могу да примају.

Ако се врати примарни кутани лимфом фоликуларног центра, често ће бити делотворна она терапија коју сте примаали први пут.

Одељак 5 у овом водичу садржи више информација о терапији.

Примарни кутани Б-ћелијски лимфом маргиналне зоне (PCMZL)

PCMZL је други најчешћи облик CBCL-а и сличан је врсти нехоџкиновог лимфома која се зове екстранодални лимфом лимфног ткива мукозе (MALT). Пацијенти наилазе на ружичасте или црвене папуле, чвориће или ређе, туморе. Могу да настану било где на кожи, али се најчешће јављају на рукама, ногама или трупу.

Ово је једна од ређих врста кожних лимфома са познатим узроком. Код појединих пацијената са MALT лимфомом сумња се на бактеријску инфекцију *Borrelia burgdorferi*. Ако имате ову инфекцију, морате прво да се лечите антибиотицима. Ако не постоји инфекција, пацијент обично добија терапију зрачењем или се оперише, нарочито ако је лимфом присутан у само једном подручју.

Осим тога, терапијски приступ PCMZL-а исти је као код PCFCL-а (погледајте претходни текст), као што препоручује Смернице клиничке праксе удружења ESMO.

Одељак 5 у овом водичу садржи више информација о терапији.

Примарни кутани дифузни лимфом великих ћелија – ножни тип (познат и као PCLBCL-LT)

PCLBCL-LT је ретка и опаснија врста CBCL-а која изгледа доста другачије под микроскопом, а углавном је присутна на доњем делу ногу, и то чешће код старијих жена код којих може да захвати већу површину коже.

PCLBCL-LT често прераста у велике туморе који се пружају дубоко у масно ткиво коже, расту брзо и претварају се у отворене ране. За разлику од спорорастућих врсти лимфома, ова врста лимфома повезује се са великом вероватноћом од раста ван коже.

При лечењу се обично примењује хемотерапија, док је терапија зрачењем опционална. Најчешће коришћена хемотерапија је R-CHOP (ритуксимаб са циклофосфамидом, хидроксидоанурубицин, винкрестин (Oncovin®) и преднизолон). Можда ћете примати само ритуксимаб. Ако се лимфом врати, вероватно ћете добити додатну дозу хемотерапије.

3 Дијагноза

Увод

Један од изазова при сигурном дијагностиковању кутаног лимфома јесте то да знакови и симптоми нису исти код свих пацијената, као и чињеница да се неки симптоми, нарочито када су блажи, често могу поистоветити са другим болестима, као што су екцем и псоријаза, гљивичне болести коже (нпр. дерматофитоза) или реакцијама коже на одређене лекове, супстанце или алергије.

Најважнији симптоми

Печати, плакови, папуле и тумори су клинички називи за велики број кожних промена (познатих и као лезије) које могу да помогну при дијагностиковању.

Печати су обично равни, понекад су огрубели и личе на осип. Плакови су дебље и издигнуте лезије. Папуле су мање и издигнуте тврде промене на кожи које личе на осип. Тумори су издигнути квржице или чворићи који могу, али и не морају да се загноје. Да бисмо чворић назвали тумором, он мора да је дугачак најмање 1 cm. Можете да имате једну или све ове врсте лезија. Код неких пацијената болест постоји годинама, а јави се само једна врста лезије.

Код неких пацијената јављају се и отечени лимфни чворови, обично на врату, под пазухом или у препонама.

Чест симптом је свраб, иако се он не јавља код свих пацијената.

Поступак дијагностиковања

Примарна здравствена заштита

Дијагностиковање бројних подврста кутаног лимфома може да се разликује, а понекад је потребно доста времена да би се донела дијагноза. Без обзира на то, поступак дијагностиковања је сличан за све четири врсте.

Системи здравствене заштите разликују се у свакој земљи, тако да тачан поступак или систем дијагностиковања може да се разликује у зависности од земље где живите. Међутим, већина пацијената код којих се можда јавио кутани лимфом најчешће се обраћа лекару опште праксе ако примети на кожи црвене или сврбеће печате или квржице. Већина кожних лимфома личи на честа кожна обољења, као што су екцем

или псоријаза. Бројни кутани лимфоми се развијају веома споро, а неки се испоље чак и након 10 до 40 година. Понекад прође доста времена док лекар опште праксе искључи друге болести и напише упут за специјалисту. То може да буде специјалиста за кожне болести (дерматолог) или специјалиста за болести крви и лимфног система (хематолог).

Процена

Лекар у болници или специјалистичкој клиници ће вас питати када се проблем јавио и како утиче на вас. Лекар ће обавити физикални преглед како би пажљивије прегледао печате или квржице на кожи. Медицински фотограф ће можда фотографисати захваћене површине коже. Лекар специјалиста ће вам постављати питања о општем здрављу и другим симптомима, као што су мршављење или повишена температура.

Биопсија

Лекар можда сумња на одређену болест, али мора да потврди дијагнозу тако што ће извршити биопсију коже. Када се ради биопсија, лекар наноси локални анестетик на захваћени део коже и уклања њен делић. Узорак се затим прегледа под микроскопом и шаље се на специјализоване тестове како би се детаљно анализирале ћелије, као и гени и протеини у њима. Тестови понекад морају да се спроведу у лабораторији у неком другом центру. Резултати биопсије се добијају након 2–3 недеље.

Дијагностиковање кожног лимфома није увек једноставно, чак ни за лекаре специјалисте. Можда ће бити потребне додатне биопсије коже током наредних неколико недеља или месеци. Код неких особа, осип на кожи не указује на типични случај лимфома. У том случају, можда ће се обавити више биопсија током неколико година пре него што се донесе коначна дијагноза. То може да произведе доста фрустрација и стрепњи. Важно је да лекари донесу прецизну дијагнозу и да открију што је могуће више о вашој кожној болести како би одабрали најефикаснију терапију за вас.

Тестови, скенирања и прегледи

Лекари доносе дијагнозу лимфома помоћу историје настанка проблема на кожи и начина на који је настао, физикалног прегледа и резултата биопсије. Да бисте сазнали више о лимфому и начину на који делује на ваш организам, потребно је да се обаве систематски преглед и анализа крви. Ови тестови су неопходни за одређивање фазе лимфома.

Током физикалног прегледа, лекар ће вам опипати предео врата, пазуха и препона да би проверио да ли су увећани лимфни чворови. Није потребно да се изведу прегледи унутрашњости тела. Анализа крви обухвата одређивање броја крвних ћелија и нивоа неких хемијских супстанци у крви, као што је лактат дехидрогеназа (LDH). То је ензим у телу који се користи за претварање шећера у енергију.

Додатни тестови се спроводе у зависности од врсте лимфома који се дијагностикује и општег здравственог стања пацијента. Ако је дијагностикован најчешћи кожни лимфом Т ћелија, *Mycosis fungoides*, а резултати физикалног прегледа и анализа крви су нормални, потребан је само рендгенски преглед грудног коша.

Ако је пацијент оболео од лимфома Т ћелија, скенирања се не врше тако често као код других врста нехоџкиновог лимфома. Скенирање може да буде потребно ако други налази указују на то да у крви или лимфним чворовима (жлездама) постоје ћелије лимфома.

Најчешћа врста скенирања код кожных лимфома јесте скенирање компјутеризованом томографијом (СТ) грудног коша, абдомена и карлице (предела између кукова). Код неких пацијената може да се обави скенирање позитронском емисионом томографијом (РЕТ), која може да се комбинује са СТ-ом (РЕТ/СТ скенирање). Приликом ових скенирања, снимају се веома детаљне слике унутрашњих органа. Ове процедуре не захтевају останак у болници и трају од 30 минута до 2 сата. Не могу све болнице или ординације да обаве РЕТ/СТ скенирање, тако да ћете можда морати да одете у већу клинику уместо у локалну болницу.

Биопсија коштане сржи се врши код малог броја особа код којих постоји сумња на кожни лимфом. Код биопсије коштане сржи, из кука се узима мали узорак коштане сржи (сунђерастог ткива у средишту неких већих костију где се производе ћелије крви) помоћу игле. Лекар прво наноси локални анестетик на кожу изнад кости. Узорак се затим прегледа под микроскопом да би се проверило да ли садржи ћелије лимфома. Пацијент може да узме лекове против болова ако осети непријатност након процедуре.

Ако су лимфни чворови увећани, можда ће бити потребна биопсија лимфног чвора, а она подразумева уклањање чвора под локалном или општом анестезијом. Ово понекад називамо „ексцизионом биопсијом“. Чвор се шаље у лабораторију на преглед под микроскопом.

Код неких пацијената се спроводи аспирацијска цитолошка пункција лимфног чвора (FNA). Током ове процедуре, танком иглом се уклањају одређене ћелије из увећаног лимфног чвора, али се чвор не вади. FNA се понекад спроводи пре упућивања у специјалистичку клинику. Међутим, након FNA процедуре, вероватно ће и даље бити неопходна биопсија лимфног чвора јер се током FNA прикупља само неколико ћелија лимфног чвора. То значи да се можда неће прикупити абнормалне ћелије.

Сви ови тестови се спроводе да би лекари сазнали који делови тела су захваћени лимфомом. Осим тога, они се спроводе да би се утврдило да је лимфом дефинитивно настао у кожи и да се није проширио са неког другог места. Ово је важно. Лимфоми који настану у телу понашају се другачије од кожных лимфома и лече се на другачији начин. Када се прикупе сви резултати, тим лекара може да донесе одлуку о терапији.

На основу изгледа коже, као и физикалног прегледа и резултата других тестова, обично може да се:

- утврди дијагноза тачне врсте кожног лимфома – да ли је то кожни лимфом Т или Б ћелија и које је подврсте,
- сазна да ли је лимфом спорорастући (ниског степена или „индолентан“) или брзорастући (високог степена или „агресивни“),
- утврди могућа фаза болести.

Врста, степен и фаза лимфома могу да помогну лекарима да предвиде његово даље понашање у будућности и утврде најбољу терапију.

Шта је то „фаза“?

Фаза лимфома означава колико је болест унапредовала. На основу фазе болести, тим лекара доноси одлуку о терапији. Можда ћете чути за неки од два начина одређивања фазе кутаног лимфома приликом доношења дијагнозе. Први начин је онај који је раније коришћен за Mucosis fungoides и Сезаријев синдром. Као и код бројних других врста рака, и овај има четири фазе:

1. фаза

Лимфом захвата само кожу (у виду печата или плакова):

- Фаза 1А значи да је захваћено мање од 10% коже.
- Фаза 1В значи да је захваћено 10% коже или више.

2. фаза

- Фаза 2A значи да постоје печати или плакови на кожи и да су лимфни чворови увећани, али да не садрже абнормалне ћелије лимфома.
- Фаза 2B значи да на кожи постоји једна или више издигнутих квржица или тумора и да лимфни чворови могу и не морају да буду увећани, али да не садрже ћелије лимфома.

3. фаза

80% или више процената коже је захваћено, са распрострањеним црвенилом, отоком, сврабом, а понекад и болом (еритродермија). Лимфни чворови могу да буду увећани, али не садрже абнормалне ћелије лимфома. Осим тога:

- Фаза 3A значи да у крвотоку има мало ћелија лимфома или да их уопште нема (еритродермијски Mycosis fungoides).
- Фаза 3B значи да је у крвотоку умерени број ћелија лимфома (Сезаријев синдром).

4. фаза

Осим кожних проблема:

- Фаза 4A значи да у крвотоку има много абнормалних ћелија лимфома (Сезаријев синдром) или да лимфни чворови садрже ћелије лимфома.
- Фаза 4B значи да је лимфом захватио друге органе.

Можда ћете видети и фазе означене римским бројевима: I, II, III или IV.

„Рана“ фаза је свака која претходни фази 2A. Већина пацијената има ову фазу кожног лимфома у тренутку када им се постави дијагноза. Мало пацијената има напреднију фазу болести (2B, 3 и 4). Веома ретко се открије приликом дијагнозе да је болест захватила крв (фазе 3B или 4A, познат и као Сезаријев синдром).

Одређивање фазе болести према TNMB

За ређе врсте кутаног лимфома користе се другачији системи одређивања фазе болести. Ти системи се обично заснивају на TNMB систему одређивања фазе болести. TNMB значи тумор, чвор, метастаза, крв (tumour, node, metastasis, blood). У Смерницама клиничке праксе, удружење ESMO тврди да TNMB систем одређивања фазе болести такође треба да се користи за Mycosis fungoides и Сезаријев синдром.

Ово је начин означавање фазе рака и он описује:

- колико је подручја захваћено кожним променама, колика су и где се налазе (означено словом „Т“ и бројем између 1 и 3);
- колико је лимфних чворова захваћено (ако су захваћени) и који су лимфни чворови захваћени (означено словом „N“ и бројем између 0 и 3);
- да ли су захваћени неки други делови тела (тј. осим коже и лимфних чворова, што је означено словом „M“ и бројем 0 или 1);
- колико су Сезаријеве ћелије присутне у крви у време дијагнозе (означено словом „В“ и бројем између 0 и 2).

TNMB систем је користан зато што је детаљан и може да укаже на промене фазе током времена. Он може да помогне лекарима да прате стање пацијента и да одреде најбољу терапију.

4 Лекари

У зависности од земље где живите, више различитих лекара може да буде укључено у доношење дијагнозе и одређивање терапије и неге. У њих спадају:

- **Дерматолози** – специјалисти за болести коже, међу којима има оних који су специјалисти за кутани лимфом.
- **Хематолози** или **онколози** – специјалисти за рак крви или уопштено за рак.
- **Хистопатолози, хемопатолози** или **дерматопатолози** – лекари који су специјалисти за преглед и тестирање ткива на микроскопском/ћелијском нивоу у лабораторији
- **Радиолози-онколози** или **радиолози** – лекари који су специјалисти за терапију рака зрачењем.
- **Струковне медицинске сестре** – медицинске сестре са вишим нивоом образовања и обуке које могу да помогну лекарима при управљању болешћу, симптомима и нежељеним дејствима.
- **Струковне медицинске сестре за област клиничке неге** – струковне медицинске сестре које су задужене за негу пацијента који је болестан или се лечи.
- **Клинички координатори, водичи за пацијенте** или **водичи за негу** – здравствени радници који су задужени за логистику, помажу пацијентима да испланирају ток лечења и пружају смернице за пацијенте о систему здравствене заштите.
- **Социјални радници** – обучено особље које процењује и планира потребе пацијената и њихових неговатеља у вези са подршком и у социјалном, емотивном, смештајном и финансијском погледу.
- **Фармацеути** – стручњаци за лекове који се разумеју у коришћење и интеракције лекова и могу да посаветују о томе, и уједно помажу лекарима да размотре алергије и интеракције између лекова.
- **Психолози, психосоцијални терапеути** или **саветници** – обучени стручњаци који могу да пруже саветовање и психолошку подршку пацијентима како би могли да се суоче са емотивним и менталним потешкоћама које настају као последица болести.
- **Нутриционисти** – стручњаци за исхрану и нутритивно здравље који сарађују са пацијентима око стратегија у вези са исхраном, пићем и хранљивим супстанцама.

У неким земљама и болницама, ови стручњаци (или макар већина њих) блиско међусобно сарађује у оквиру тима стручњака из више дисциплина и организују најбољу терапију и негу прилагођене појединачном пацијенту.

Неким пацијентима прија када имају верског саветника исте вероисповести у свом тиму за подршку.

5 Лечење

Пре почетка терапије

Што више знате о томе шта можете да очекујете пре почетка терапије, то ћете моћи боље да процените опције које имате на располагању (у сарадњи са лекарима, терапеутским тимом и породицом/пријатељима), као и предности и недостатке различитих терапијских приступа и коначно, шта је најбоље за вас. Иако не постоји чудесни лек, комбинација терапија, лекова и других приступа, као и велике дозе стрпљења, вероватно ће вам донети оздрављење. Узмите у обзир сопствене способности, животни стил, пословне обавезе и друге свакодневне обавезе пре него што се определите за одређену терапију.

Циљ терапије кутаног лимфома је да се болест повуче и да нестану сви печати, плакови или тумори, да се смањи бројност Т ћелија у крви (ако се ради о Сезаријевом синдрому) и да се олакшају симптоми попут бола, свраба, печења и црвенила. Међутим, спроведено је веома мало студија за упоређивање ефикасности терапија за кутани лимфом, тако да ваш тим лекара мора да испроба више терапија како би утврдио шта је право решење за вас. Осим тога, пацијенти обично боље подносе терапију ако се здраво хране и редовно вежбају и пријављују евентуалне нове симптоме или промене лекарима током лечења.

Терапије се разликују код сваког пацијента, што зависи од симптома, фазе болести, претходних терапија и здравственог профила (у шта спада узраст, животни стил и евентуалне постојеће болести).

Терапије се сврставају у две групе, а могу да буду усмерене на лечење:

- коже (терапија коже) или
- читавог тела (системска терапија).

Терапије коже су ефикасне код доста пацијената у раној фази болести. Системске терапије су неопходне код пацијената оболелих од кутаног лимфома са отпорним болестима коже или крви и захваћеним унутрашњим органима. Агресивније терапије постају неопходне у каснијој фази болести, када се малигне Т ћелије у мањој мери налазе на кожи и болест се шири на друга подручја.

Када се лече кутани лимфоми, за разлику од других врста рака, лекари често користе исту терапију више пута током лечења, као што су фототерапија и терапија зрачењем. Оно што вам је помогло једном, помоћи ће вам и други пут. Иако лекари треба да воде евиденцију о терапијама које сте примили, можда ће вам користити да водите сопствену евиденцију.

Да бисте донели одлуку о одговарајућој терапији, тиму лекара можете да поставите разноврсна корисна питања осим „која су нежељена дејства?“ и „колико је ефикасна ова терапија?“, на пример:

- Колико сте сигурни у дијагнозу кутаног лимфома?
(Што је лекар мање сигуран поводом дијагнозе, самим тим би требало да се определите за мање ризичне терапије.)
- Коју врсту кутаног лимфома имам?
(Важно је да знате подврсту болести. Пацијенти са Mycosis fungoides се лече на другачији начин у односу на пацијенте са Сезаријевим синдромом или кутаним лимфомом Б ћелија.)
- У којој сам фази кутаног лимфома и каква је прогноза?
(Ово је важно питање. Уопштено речено, пацијенти у раној фази болести треба да размотре лекове који се локално примењују или терапију ултраљубичастом светлошћу уместо да узимају пилуле и интравенске лекове јер су обично веома ефикасни, изазивају мање нежељених дејстава и прогноза је углавном веома добра. Пошто пацијенти у каснијој фази болести имају лошију прогнозу, они могу да размотре ризичније терапије.)
- Која су краткорочна и дугорочна нежељена дејства? Колико се често јављају? Да ли се понављају и колико дуго трају?
(Одговори на ова питања су пресудни за доношење одлуке о терапији за бројне пацијенте.)
- Колико су нелагодне терапије? (Колико често се прима терапија? На ком месту? Колико дуго?
(Нажалост, све терапије донекле представљају сметњу, али став пацијента према томе зависи од тога како се терапија уклапа у његов свакодневни живот.)

Можете да пратите све детаље и информације тако што ћете направити графикон опција и фактора који су вам важни. Такође, могу да вам помогну и савети у наставку:

- Ако је то могуће, пронађите лекара или болницу која је специјализована за кутане лимфоме и која може да сарађује или комуницира са специјалистима из других институција.
- Понекад је тешко да се присетите свих питања која треба да поставите када сте у клиници. Запишите питања раније и забележите одговоре након сваке посете да бисте их запамтили.
- Поведите неког са добом да бисте разговарали о ономе што вам је лекар саопштио.
- Затражите мишљење другог лекара. Многи пацијенти воле да прикупе информације из више извора тако да могу са више сигурности да донесу одлуку о терапији.
- Дајте себи довољно времена да размотрите све могуће терапије и немојте да доносите одлуке исхитрено.
- Уверите се да вас лекари разумеју. Саопштите им све детаље о свом животном стилу, дневном распореду, рутини и недоумицама тако да вас што боље разумеју и схвате који ће фактори утицати на вашу одлуку о терапији. У зависности од ситуације, одређена терапија може да буде боља од осталих. Распитајте се о свим могућим терапијама да бисте имали потпуне информације пре него што донесете одлуку.

Ослонац у породици и пријатељима

Ако идете на терапију коже, пријатељ или рођак не мора да вас вози кући из болнице. Међутим, можда ће вам бити лакше ако имате поред себе блиску особу када идете на фототерапију, топикалну терапију или терапију зрачењем.

Када је реч о системским терапијама, препоручује се да долазите са неким, нарочито током првог циклуса док још не знате како ћете реаговати на терапију. Блиска особа може да вам умањи нервозу или страх, а у случају да имате алергијску реакцију на терапију или ако морате да се опоравите од антихистаминика као што је бенадрил, који може да вас учини поспаном, биће вам лакше ако је поред вас блиска особа која ће вам помоћи и вратити вас кући.

Чак и када примају хемотерапију, већина пацијената не испољи одмах реакцију на лечење. Мучнина, повраћање и друга дејства повезана са хемотерапијом могу да се јаве након неколико дана, али је увек утешно имати некога крај себе ко вас неће оптеретити.

Суочавање са нервозом

Будући да због неких терапија можете да будете смештени у скучен простор или да се осетите клаустрофобично, можда ћете бити нервозни пре терапије или током ње. Интегративни процеси, као што је терапија хипнозом, могу да вам помогну да останете смирени при суочавању са таквим изазовима. Додатна нега је често корисна за очување смирености и ублажавање физичких симптома. Размотрите саветовање код нутриционисте, реики терапеута, масера, стручњака за терапију хипнозом, особе која се бави акупунктуром, инструктора јоге, ћи гонга или сличних дисциплина који вам могу помоћи да се изборите са стресом и останете смирени.

Физичка ограничења током терапије

Код многих пацијената јављају се исцрпљеност или депресија током терапије. Када знате да је ово реална могућност, то вам помаже да се припремите унапред и имате у виду да можете да се обратите психотерапеуту током лечења и измените распоред у складу са мањим нивоом енергије. Немојте нигде да журите. Немојте да се претрпате обавезама. Покушајте да одложите све обавезе које нису апсолутно неопходне док вам се терапија на заврши.

Лекари и медицинске сестре ће вас вероватно питати да ли можете лако да заспите, да ли имате кошмаре или ноћне море и да ли се осећате тужно, раздражено или уморно. Важно је да знате да неке терапије могу да изазову осећај депресије, па немојте да се устручавате да затражите антидепресиве или друге лекове да бисте се изборили са тим нежељеним дејствима.

Могуће терапије

Увод – будући да се расположиви облици лечења и терапија разликују у свакој земљи, имајте у виду да терапије наведене у овом одељку неће бити доступне у свим земљама Европе.

Терапије коже

Терапије коже или топикалне терапије се наносе директно на кожу. Оне се обично користе за лечење кутаног лимфома у раној фази како би се болест контролисала,

ради управљања симптомима и ублажавања нежељених дејстава. У терапији коже користе се:

- стероиди,
- хемотерапија,
- фототерапија или светлосна терапија (PUVA и UVB),
- терапија зрачењем.

Пре већине топикалних терапија, пацијенти треба да очисте и припреме кожу.

Терапија боље продире кроз кожу ако је претходно намазана хранљивом кремом.

Препоручује се да се окупате или истуширате да би кожа била добро хидрирана пре наношења лека. Многи пацијенти повезују суву кожу са болешћу, а хранљиве креме су делотворније ако се кожа прво навлажи а онда премаже кремом.

Топикални стероиди

Топикални стероиди су најважнији за лечење великог броја кожних болести. Они немају козметичко дејство, већ убијају лимфоците. Захваљујући својим својствима, ова средства подстичу рад имуног система и делују против упала. У раној фази болести, топикални стероиди могу да подстакну и одржавају нестанак лезија током дужег периода. Ова средства често одлично делују на свраб. Топикални стероиди су доступни у различитим облицима, као креме, масти, лосиони, раствори и гелови. У различитим земљама, топикални стероиди се категоришу на другачије начине, тако да ће ваш тим лекара моћи да вас информисе да ли добијате благу, умерену, снажну или веома снажну терапију. Неки топикални стероиди се могу купити без рецепта, а други су доступни само уз рецепт.

Фототерапија/светлосна терапија

Међу најчешће препоручене терапије за кутани лимфом спада терапија ултраљубичастом светлошћу (фототерапија), нарочито у раним фазама болести. Ултраљубичасти део сунчеве светлости успорава раст ћелија коже, смањује упалу и већ дуго је познато да помаже код бројних кожних болести, укључујући и кутани лимфом. Пацијентима код којих је захваћена већа површина коже (више од 30% укупне површине тела) често се преписује фототерапија када примена топикалне терапије није практична.

Фототерапија је доступна у облику ултраљубичасте Б светлости (UVB) или ултраљубичасте А светлости (UVA), које се често комбинују са таблетом псорален која повећава осетљивост коже. Комбинација псоралена и UVA светлости назива се PUVA. UVB терапија је генерално распрострањенија, а PUVA је доступна у већим болницама или специјалним болницама.

- UVB (познат као ускопојасна UVB или широкопојасна UVB светлост) обухвата ужи спектар ултраљубичасте светлости који изазива опекотине на кожи. У контролисаном окружењу, фототерапија UVB светлошћу може да доведе до значајних побољшања лезија у фази печата или плака, као и да контролише симптоме свраба. Овај вид терапије UV светлошћу не захтева примену оралних лекова. Терапија UVB светлошћу је доступна у приватним дерматолошким ординацијама или болницама. Већина пацијената прима 3 терапије недељно, при чему се период излагања продужава почев од неколико секунди, па до неколико минута. Како болест напредује и временом се повлачи, учесталост терапија UVB светлошћу се временом смањује на 1 недељно.
- PUVA означава комбинацију ултраљубичасте А светлости (шири спектар ултраљубичастог светла) и псоралена, једињења које повећава биолошку осетљивост на UVA светлост у ћелијама коже. PUVA терапија продире дубље у кожу и корисна је код пацијената са дебљим плаковима или код оних којима је кутани лимфом захватио фоликул длаке. Слично терапији UVB светлошћу, PUVA је доступна код дерматолога или у болницама. Пацијенти узимају прописану терапију псораленом један сат пре излагања UVA светлости. Заштитне наочаре се носе 12–24 сата након терапије. Када се стање пацијента побољша после примене PUVA терапије, постепено се смањује учесталост терапије са циљем да се терапија прореди на сваке 4 до 8 недеља.

Припрема за PUVA терапију

Заштита очију је од кључне важности за пацијенте који примају PUVA терапију. Постоји теоретски, мада минимални ризик од тога да се код пацијената појави катаракта услед излагања UVA светлости. С тим у вези, препоручујемо да обавите преглед очију пре почетка терапије да бисте утврдили да ли су вам очи здраве. Такође, обавезно носите заштитне наочаре са UVA заштитом данима када примате PUVA терапију све до заласка сунца.

Пошто ћете бити осетљиви на светлост после PUVA терапије, можда би требало да планирате терапију у складу са тим. Ако примите PUVA терапију ујутру, то можда није добар избор ако у остатку дана планирате честе изласке напоље. Разговарајте о свом дневном распореду и рутинама са лекаром да бисте одредили најбоље време у току дана за терапију светлошћу.

Такође, разговарајте са лекаром о могућим нежељеним дејствима ове или било које друге терапије (укључујући и мучнину), јер одређени природни лекови могу да отклоне овакве симптоме.

Топикална хемотерапија

Мехлортамин (Mustargen®), познат и као азотни иперит, је цитотоксично (које убија ћелије) хемотерапеутско средство које се користи топикално за кутани лимфом у раној фази. Овај лек је произвео веома добре резултате код пацијената са мањом или великом захваћеношћу коже и болешћу која не реагује на терапију након што су испробане друге терапије коже. Фармацеут који је стручњак за производњу лекова припрема азотни иперит најчешће тако што га меша са машћу или гелом. Такође може да се препише Valchlor® или Ledaga®, унапред формулисани гел азотног иперита. Топикални азотни иперит се не апсорбује систематски, тако да не проузрокује мучнину или опадање косе. Може да учини мање лезије видљивијим, али то није знак погоршања болести. Не сме да се наноси на лице или гениталије. Често може да проузрокује иритацију или алергијску реакцију, тако да ће вам лекари можда тражити да наносите лек на мању површину коже у периоду од 7–10 дана да би се проверило присуство нежељених дејстава пре употребе на већем подручју.

Гел бексаротен (Targretin®)

Гел бексаротен или Targretin® је средство произведено из витамина А које припада већој групи лекова познатих као ретиноиди, који активирају рецепторе ретиноида. Ретиноидни X рецептори (RXR) изазивају смрт Т ћелија. Гел Targretin® се наноси као локално средство за уклањање упорних лезија у раној фази. Током првих неколико недеља лечења овим средством, топикални стероид се често користи са гелом Targretin® да би се смањила иритација на захваћеној површини коже.

Тазаротен (Tazorac®)

Крема тазаротен је још једна врста ретиноида. Он се везује са рецепторима ретиноидне киселине (RAR) за које се верује да имају противупална својства. Ова крема може да проузрокује иритацију на месту примене и сувоћу коже.

Крема имиквимод (Aldara®)

Крема имиквимод је средство које активира имуни систем. Она подстиче имуни систем да препозна и уништава абнормалне ћелије. Крема може да се примени само на мања подручја коже, зато је боље да се користи на изолованим или упорним лезијама. Може да проузрокује упалу коже, а понекад и симптоме налик грипу.

Ефудикс

Ефудикс је крема која се користи за лечење рака коже, а истраживања указују на то да може да помогне неким пацијентима са кутаним лимфомом.

Такролимус

Такролимус је имуномодулаторска крема која се класификује као нестероидна терапија за екцем. Може да смањи упалу од кутаног лимфома и да се користи када је потребно да се избегну нежељена дејства од стероида.

Терапија зрачењем

Терапија зрачењем се већ дуго користи за лечење кутаног лимфома, а датира од почетка 20. века. У овој терапији се користе светлосни (рендгенски зраци), а чешће и електронски облици зрачења. Тренутно постоје две врсте зрачења:

- локализовано зрачење (познато и као „фокусирано“ зрачење) или
- терапија целе коже електронским снопом (TSEBT).

Код оба вида зрачења, снап продире само кроз кожу и нежељена дејства су ретка.

Фокусирано зрачење је усмерено на ограничену површину коже, а може да буде у облику електронског снопа који се емитује из удаљеног извора зрачења или брахитерапије, што је облик зрачења које се емитује из апликатора који се поставља преко коже и прилагођава њеном облику. Фокусирано зрачење се емитује у оквиру 2 до 15 третмана.

Терапија целе коже електронским снопом (TSEBT) је претрпела доста измена и напредака током година, а њен циљ је да се зрачење емитује у циљно ткиво (кожу) и да се поштеди околно ткиво. TSEBT се прима у дневним болницама у складу са смерницама радиолога. Обично пацијент прима TSEBT сваког дана у циклусу лечења од око 3–10 недеља. Пошто је терапија коже, TSEBT је изузетно делотворан код

пацијената којима је већа површина коже захваћена лезијама у фази плака или тумора.

Системске терапије

Системске терапије утичу на цело тело и обично се користе код напредног кутаног лимфома или када изостане реакција на топикалне терапије.

Екстракорпорална фотофереза (ЕСР)

Екстракорпорална фотофереза (ЕСР) је имунотерапија која се препоручује за пацијенте са кутаним лимфомом код којих је у периферном крвотоку запажена абнормална количина циркулишућих Т ћелија. Током ЕСР терапије, бела крвна зрнца се издвајају и излажу (ван тела) UVA светлости и псоралену, а затим се поново убризгавају. Сматра се да бела крвна зрнца изложена UVA светлости развијају реакцију налик вакцини на малигне Т ћелије. Друге терапије (интерферони, Targretin®) често се користе поред ЕСР терапије.

Медицинске сестре дају терапију фотоферезом током два узастопна дана на сваке 2 до 4 недеље у дневној болници.

Што је пацијент боље обавештен о фотоферези, то ће процедура боље проћи.

Препоручују се одређене анализе крви пре почетка фотоферезе. Лекари често врше анализе Т ћелија пацијента, броја црвених крвних зрнаца и згрушавања крви да би сазнали почетне вредности пре почетка лечења.

Битно је да се очи заштите током фотоферезе, па зато обавезно набавите заштитне наочаре пре почетка лечења. Што је пацијент боље хидриран, то је лакше наћи вене за терапију тако да пацијенти треба да се пију довољно воде неколико дана пре сваке терапије. Доста лекара препоручује пацијентима да посете дневну болницу за фотоферезу пре терапије и да провере да ли су им вене лако доступне.

Пошто ова терапија траје нешто дуже, понесите нешто за читање или гледање да бисте прекинули време. Можда ћете се упознати са другим пацијентима у дневној болници јер се пацијенти често примају у истом термину и стално се сусрећу.

Таблете стероида

Стероиди су лекови који се користе за лечење разних кожних болести. Код кутаног лимфома, таблете стероида које се узимају оралним путем могу да се користе за

смиривање упаљених ћелија ако је кожна болест распрострањена и са јаким симптомима.

У таблете стероида спадају кортизон, преднизон и метилпреднизолон. Преднизолон може да се препише у дози која се постепено смањује, почев од 40–60 mg до 5 mg у периоду од неколико недеља. У другим околностима, ниска доза преднизона (10–20 mg) може да се узима свакодневно током дужег периода. У најчешћа нежељена дејства повезана са дугорочном применом преднизона спадају задржавање течности, вишак килограма, повишен крвни притисак, повишен шећер у крви, повећан апетит, стомачне сметње, побољшано расположење, поремећен сан, акне, споро зарастање рана, слабљење костију и мишића и учестале инфекције.

Биолошке терапије/имунотерапије/циљане терапије

Биолошке терапије (или имунотерапије) подстичу имуни систем тела да се избори са кутаним лимфомом.

Интерферони

Интерферон је протеин који се природно ствара у телу и поседује антивирусна, антитуморска и имунолошка својства, а може да се произведе у великим количинама и користи као лек. Код одмаклих фаза болести CTCL, лекари настоје да подстакну имуни систем. Интерферон алфа 2b (Intron A®) и интерферон гама 1b (Actimmune®) су две различите категорије синтетичких интерферона који се користе за лечење болести. Сам пацијент убризгава интерферон под кожу најчешће 3 дана недељно. Потребни су лабораторијски тестови за праћење комплетне крвне слике и функције јетре. Интерферон се најчешће користи у комбинацији са другим врстама терапије, као што је фотофереза.

Ретиноиди

Капсуле **бексаротена (Targretin®)** садрже средство које се производи из витамина А и припада већој групи лекова познатих као ретиноиди, који активирају рецепторе ретиноида. Ретиноидни X рецептори (RXR) изазивају смрт Т ћелија. Орални бексаротен је системски лек који је одобрен за лечење кутаног лимфома Т ћелија у свим фазама. Током терапије су неопходни лабораторијске анализе липида и хормона штитне жлезде.

HDAC инхибитори

Вориностат (Zolinza®) је орално средство које садржи инхибитор хистонске деацетилазе (HDAC) и користи се код пацијената са погоршавајућим или упорним симптомима кутаног лимфома. HDAC инхибиција омогућава транскрипцију ДНК због које долази до одумирања ћелија рака. Када се примењује овај лек, током почетних недеља терапије потребно је редовно праћење крвне слике, електролита, броја крвних плочица и електрокардиограма (ЕКГ). Вориностат се користи самостално или у комбинацији са другим терапијама.

Ромидепсин (Istodax®) је још један инхибитор HDAC који је доступан за пацијенте са кутаним лимфомом који су раније примили барем једну системску терапију. Ромидепсин се даје интравенски током 4 сата сваке недеље у периоду од 3 недеље, након чега следи недељу дана паузе. Слично другим HDAC средствима, неопходно је да се прате крвна слика, ниво електролита, магнезијума и број крвних плочица.

Протеазомни инхибитори

Бортезомиб (Velcade®) је протеазомни инхибитор који ћелије обично користе за уништавање нежељених инхибитора. Код одређених врста рака, протеини који иначе могу да убију ћелију рака пребрзо нестају. Даје се интравенски на свака 4 дана, од 1. до 11. дана, у оквиру циклуса који траје 21 дан. У могућа нежељена дејства спада мравињање у шакама и стопалима или промене у броју крвних ћелија.

Моноклонална антитела

Алемтузумаб (Campath®) се бори против CD52 антигена (површински маркер) који се налази на Б и Т лимфоцитима. Он се обично примењује у ниској дози преко поткожне инјекције, а понекад и интравенски 3 дана недељно током терапије у трајању од 8 до 12 недеља. Пацијенти који примају алемтузумаб уједно добијају оралне антибиотике и лекове против вируса којима се штити имуни систем док су на терапији и до 6 месеци након терапије.

Брентуксимаб ведотин (Adcetris®) се бори против CD30 антигена (површински маркер) на неким Т лимфоцитима и другим имуним ћелијама и садржи средство за хемотерапију које се отпушта у ћелије рака. Даје се интравенски на сваке 3 недеље. Најчешћа нежељена дејства су мравињање у шакама и стопалима, мучнина, низак број крвних ћелија, исцрпљеност и пролив.

Пембролизумаб (Keytruda®) онемогућава активност PD-1 рецептора у Т лимфоцитима и другим имуним ћелијама. PD-1 сигнал спречава функцију Т ћелија које у супротном могу да нападну ћелије рака. Пембролизумаб је вид имунотерапије јер утиче на активност имуног система. Даје се интравенски на сваке 3 недеље.

Ритуксимаб (MabThera®) се користи за лечење бројних врста нехоџкиновог лимфома, а уједно се користи за лечење кутаних лимфома Б ћелија. Све је више доступан као биолошки сличан лек (верзија првобитног лека која је биолошки слична и није брендирана).

Могамулизумаб (Poteligeo®) делује на СС рецептор за хемокине 4 и користи се за Mucosis fungoides или Сезаријев синдром који се вратио или је упоран (постао је имун на одређену терапију).

Хемотерапија

Хемотерапија која садржи један лек или комбинацију лекова може да се користи за лечење симптома узнапредовалог кутаног лимфома. Комбинована хемотерапија или хемотерапија са више лекова је обично предвиђена за узнапредовале фазе болести. Следећи лекови који се користе за хемотерапију једним леком су „блажи“ и не доводе до великог губитка косе или обилног повраћања. Када се користи већина ових лекова, лекари прате крвну слику и функцију бубрега и јетре.

Метотрексат (Matrex®) је антимаболит који се користи за лечење великог броја болести имуног система. Он спречава метаболизам фолне киселине у ћелијама рака. Код кутаног лимфома, он се даје једном недељно у оралном облику, најчешће у виду пилуле.

Пралатрексат (Folotyn®) се користи за лечење трансформисаног лимфома Mucosis fungoides и других агресивних нехоџкинових лимфома, као што је периферни лимфом Т ћелија. То је инхибитор метаболизма фолата који делује слично као метотрексат. Пацијенти који примају пралатрексат узимају дневну дозу фолне киселине и примају инјекције витамина Б12 на сваких 8 до 12 недеља. Овај је лек се даје интравенски на сваке 3 недеље, након чега следи недеља одмора.

Липозомни доксорубицин (Doxil®) је посебна формулација доксорубицина, лека који омета активност ДНК у ћелијама рака. Липозом или микроскопски мала лопта масних ћелија која окружује доксорубицин умањује нежељена дејства и побољшава активност.

Доксорубицин се даје интравенски на сваке 2 до 4 недеље. Код неких пацијената се прегледа функција срца пре почетка терапије.

Гемцитабин (Gemzar®) је хемотерапијски лек спречава производњу ДНК у ћелијама рака. Он се даје интравенски у различитим интервалима.

Хемотерапија са комбинацијом више лекова

Не препоручује се комбинација хемотерапијских лекова за лечење кутаног лимфома јер није доказано да је то ефикасније од примања само једног лека и уједно је знатно токсичније по организам. Комбинације интравенских лекова, као што су CHOP (циклофосфамид, доксорубицин, винкрестин и преднизон), ESHAP (етопозид, солумедрол, висока доза цитарабина и цисплатин) и GND (гемцитабин, навелбин и доксил) или оралних лекова PEP-C (хлорамбуцил, циклофосфамид, етопозид, преднизон) могу да се користе када ниједна друга терапија није доступна или у ретким приликама, када треба да се подстакне привремена реакција пре пресађивања коштане сржи.

Пресађивање матичних ћелија

Пресађивање коштане сржи или матичних ћелија се узима у обзир код пацијената са узнапредовалом болешћу. Алогено пресађивање матичних ћелија је препоручени начин пресађивања код пацијената са узнапредовалим кутаним лимфомом. Међутим, већина пацијената са кутаним лимфомом никада неће морати да разматра ову опцију. Алогенско пресађивање матичних ћелија је процедура у којој се здраве матичне ћелије пресађују из једне особе у другу. Матичне ћелије расту у коштаном сржи, периферним крвним судовима и крви из пупчане врпце. Хематопоетске матичне ћелије могу да се развију у било које ћелије у крвотоку. Оне сачињавају крвне ћелије и елементе који су неопходни за функционисање имуног система. Током пресађивања, у тело се убризгавају здраве матичне ћелије које расту и производе све елементе крви које су потребни организму и имуном систему.

Клиничка испитивања

Најбољи начин да се пронађу ефикасни лекови и нови начини за лечење кутаног лимфома су текућа истраживања и тестирања, као и клиничка испитивања. Пошто је ова болест мање заступљена од других врста рака, научници се ослањају на добровољце. Клиничка испитивања су од кључне важности за утврђивање стратегија за прогнозу болести и одређивање оптималних доза за пацијенте.

Ако желите да се укључите у неко клиничко испитивање, разговарајте са лекаром о томе која су испитивања прикладна и доступна за вас.

6 Суочавање са нежељеним дејствима терапије

Терапија треба да олакша симптоме болести, али често њена нежељена дејства могу да изазову нелагоду и отежају свакодневни живот. Обавестите лекара ако осетите нежељена дејства као што су:

- иритација и упала коже,
- црвенило, осип и свраб,
- врелина, осетљивост или печење (као од опекотине од сунца),
- исцрпљеност или депресија,
- симптоми налик грипу.

Многи орални лекови и интравенска хемотерапија могу да изазову промене апетита или потпуни губитак апетита. Ако осетите хронични умор, повраћање или губите на тежини, обавезно се обратите нутриционисти да бисте повећали унос хранљивих материја на практичан и одржив начин. У друга проблематична нежељена дејства могу да спадају проблеми са пробавним органима, на пример, пролив или затвор.

Покушајте да промените доба дана када узимате лек, јер то може да умањи нежељена дејства у вези са апетитом или пробавом.

Многи пацијенти са кутаним лимфомом осећају екстремну исцрпљеност као последицу терапије. Ако је то случај код вас, покушајте да предвидите умор и да се не замарате, планирајте време одмора у току дана по потреби и прилагодите пословне обавезе када је год то могуће. Важно је да реорганизујете живот у складу са променама које доноси болест и терапија. Важно је и да се усредсредите на правилну исхрану, да довољно спавате и да поштедите себе, а не да стално водите рачуна о обавезама и угађате другима. Брига о самом себи је неопходна и утиче на исход терапије и излечење.

Ако осетите депресију као последицу терапије, разговарајте са лекаром и не устручавајте се да затражите антидепресиве да бисте поправили расположење и вратили енергију.

Пијте довољно воде. Суплементи и протеинска пића могу да помогну да одржите довољан унос хранљивих материјала и да спречите мршављење.

У суштини, нежељена дејства могу да буду лакше или теже подношљива с времена на време, а нека могу да се погоршавају како терапија одмиче. Пацијенти треба да разумеју да сваки протокол терапије подразумева одређена нежељена дејства, па зато разговарајте са лекаром о томе.

Проблеми са кожом могу да се отклоне помоћу хранљивих и хидратантних крема и повећања уноса течности како би кожа остала добро хидрирана. Наносите хранљиве креме одмах након купања. Носите одећу која не изазива иритацију и заштитите кожу од сунца. Водите рачуна о појави инфекција и обратите се лекару ако их приметите. Заштитна одећа и/или завоји могу да помогну ако је нека површина коже проблематична или болна.

Ако осећате интензиван свраб, можете да набавите оралне антихистаминике и друге лекове који могу да ублаже свраб нервног порекла. Нега коже је неопходна за исцељење. Наносите топикална средства у складу са саветима лекара, избегавајте чешање лезија и узимајте предложене антихистаминике.

Ако осећате врелину или печење на кожи, постоје средства која могу да вам помогну. Могу да вам помогну хладне купке, хидратантне креме и препарати за хлађење са ментолом. Осим тога, можете да користите хладне компресе или лед на највише захваћеним површинама.

Увек се обратите лекару, фармацеуту или обојци пре него што почнете да користите било које средство које се не купује на рецепт или суплементе да бисте се уверили да не садрже штетне састојке.

7 Деца и омладина

Уопштено речено, кутани лимфом је ретка болест. Још је ређи код деце. У Европи и Сједињеним Државама, до 5% свих случајеве се дијагностикује пре 20. године. Међутим, у неким деловима света, на пример у арапским земљама Блиског истока, деца представљају 60% оболелих од *Mycosis fungoides*. Стопе распрострањености се у великој мери разликују између географских региона и популација.

Многи истраживачи верују да када се ради о *Mycosis fungoides*, нарочито код омладине, можда постоји одређена генетска компонента у вези са овом болешћу и да је могу изазвати фактори у животној средини. Заправо, можда су тип коже и рана појава болести међусобно повезани. На пример, случајеви *Mycosis fungoides* пре 40. рођендана се знатно чешће дијагностикују код црнаца него код белаца.

Упркос ретким појавама ове болести код деце, принцип дијагнозе је исти без обзира на узраст. Међутим, код ове старосне групе постоје одређене посебности. На пример, лекари посвећују додатну пажњу одређивању тока терапије код млађих пацијената, при чему оцењују предности терапије у односу на евентуалне дугорочне компликације које су чешће код млађих него код одраслих пацијената. Фототерапија се највише препоручује за лечење *Mycosis fungoides*, али ако је дете јако мало, оно не може да се лечи на овај начин.

Код деце препознатљиви симптоми болести могу да наведу на погрешан закључак, због чега је још теже донети дијагнозу кутаног лимфома код деце. Додатни фактор који компликује ситуацију јесте то што лекари обично оклевају да врше биопсију код деце сем ако су апсолутно уверени да постоји болест, а биопсија је најбољи начин да се са сигурношћу утврди дијагноза кутаног лимфома. Из тог разлога, дијагноза код деце се често доноси много касније него код одраслих особа. Прогноза код деце је слична као и код одраслих.

Када деца имају хронични инфламаторни дерматитис, а то је болест која дуго траје а није обухваћена одређеном дијагнозом (необична појава псоријазе, екцема или атопијског дерматитиса), лекари обично узимају у обзир могућност *Mycosis fungoides*. Изазови дијагностике и лечења тако сложених и често збуњујућих болести додатно су отежани због бриге родитеља, њихових очекивања и дететовог разумевања болести.

Истраживачи су тек током протеклих неколико година заиста почели да разумеју начин на који се јављају симптоми кутаног лимфома код деце, јер сада располажемо са више података.

Тешко је доносити одлуке о лечењу деце, јер су она осетљивија на нежељена дејства одређених терапија. Када имамо у виду њихов узраст, нарочито забрињава то што код деце има више времена за појаву дугорочних нежељених дејстава лекова против рака. Када се деца лече оралним/топикалним псораленом и ултраљубичастом А светлошћу (PUVA) или ускопојасном UVB фототерапијом, локалном терапијом зрачењем или терапијом целе коже електронским снопом, млађи пацијенти су природно подложнији већем ризику од настанка рака коже зато што је пред њима дужи очекивани животни век.

Слично томе, деца којима је потребна системска хемотерапија могу касније да оболе од леукемије, док су деца којима се дају ретиноиди попут изотретиноина (Accutane®) изложена ризику од превременог престанка раста костију. Топикални стероиди и азотни иперит спадају у безбедније терапије болести у раној фази и повезују се са мањим ризиком од настанка рака. Коначно, правилно лечење деце са кутаним лимфомом је прилагођено појединачном случају и потребама сваког пацијента.

Иако се то ретко догађа, и омладини се може дијагностиковати кутани лимфом. Ово може да буде поразно сазнање за младу особу која је сексуално активна. Неки пацијенти кажу да је најтеже поднети физичке симптоме болести, нарочито ако радите физички посао или сте у вези са неким. Осип на лицу или друге видљиве кожне промене могу неповољно да утичу на самопоуздање.

„Осећате се као да нешто није у реду са вама, као да нисте оно што сте били раније.“

Пацијент

Схватите своју дијагнозу као било коју другу озбиљну медицинску дијагнозу. На крају крајева, то је ипак рак и када то тако саопштите колегама, пријатељима и партнеру, имаће више разумевања за вас.

8 Нега коже

Кутани лимфом и одређене терапије за ову болест могу да изазову сувоћу, свраб и огрубелост коже. Пошто се кутани лимфом јавља на кожи и може да изазове иритацију коже, пацијентима се дају сличне препоруке за негу коже као и код пацијената са другим хроничним болестима коже, као што је екцем. Информације у наставку могу да вам помогну око неге коже.

Хидрирање коже

Правилно хидрирање коже је веома важно за одржавање здравља коже, јер се тако побољшава њена заштитна функција и осигурава пријатан осећај. Када хидрирате кожу и смањујете њену сувоћу, можете уједно да ублажите свраб. Једноставан и ефикасан начин да се изборите са сувом кожом јесте да често наносите хидратантне креме или препарате.

Можда ће вам бити тешко да изаберете праву хидратантну крему због велике понуде на тржишту. Ево неких савета које треба да имате у виду приликом избора производа:

- Масти и креме најбоље хидрирају кожу. Оне најбоље хидрирају јер садрже велику количину уља које дубље продире у кожу и дуже остаје на њој.
- Избегавајте лосионе јер они углавном садрже воду и малу количину уља. Избегавајте гелове јер они садрже алкохол или ацетон који могу да исуше кожу. Избегавајте креме са мирисима и бојама.
- Често наносите крему да бисте спречили исушивање коже, барем 2 до 3 пута дневно.
- Можда ћете морати да испробате неколико крема пре него што пронађете ону која вам највише одговара.

Мажите кожу док је влажна јер креме и масти могу да задрже воду на површини коже и тако дуже делују против исушивања. Када се кожа осуши и почне да се перута, поквасите је и онда нанесите препарат који одржава влажност коже са ланолином, као што је вазелин. Пацијенти често морају да хидрирају и негују кожу много пута у току дана. Да бисте сазнали информације о одговарајућим кремама, можда бисте могли да се обратите локалној или националној организацији пацијената са екцемом.

Сувоћа

Сувоћа је присутна код готово свих облика кутаног лимфома.

Самим тим, сувоћа (позната и као ксероза) је најчешћи разлог свраба, који изазива велику нелагоду за пацијента.

Наравно, порекло свраба који се јавља уз кутани лимфом може да се разликује. Код неких пацијената, суви печати се јављају најчешће током хладнијих месеци када је ниска влажност ваздуха. Код других пацијената, суве љуспице коже се перутају током целе године како болест захвата све већу површину коже. Код пацијената којима је захваћена велика површина коже, нарочито црвенилом (познато као еритродермија), могуће је и распрострањено перутање коже (познато и као десквамација).

То може да представља непријатност за пацијенте. Неки пацијенти се осећају нелагодно када им се кожа приметно перута када су ван куће. Сасвим је природно и нормално да се тако осећате. Пацијенти могу да се изборе са овим симптомима на разне начине, на пример, мазањем коже производима који садрже маст у дебелом слоју, као што је Vaseline® или петролатум, који може да смањи перутање током најмање 2–5 сати пре поновне примене.

Неки пацијенти смањују љуспање и перутање коже тако што додају уље за купање без мириса у купку и натапају се у њој 10 минута неколико пута недељно. Имајте у виду да кожа може да буде веома клизава после купке, па водите рачуна при изласку из каде.

Средства која се не продају на рецепт садрже млечну киселину која може да уклони суве љуспице са огрубеле коже. Већина ових производа је без мириса и садржи 12% млечне киселине или 10% урее.

Свраб

Већина пацијената са кутаним лимфомом осећа свраб (познат и као пруритус) и често имају проблема да пронађу олакшање за овај хроничан и непријатан симптом. Све до пре неколико година, основни узрочници свраба нису били познати нити је спровођено много истраживања о томе.

Пацијенти који осећају свраб прво почињу да чешу површину која их сврби, након чега се шаље сигнал у мозак, па из мозга назад у кожу и тако настаје напад чешања. Може да вам помогне ако на површину која сврби ставите хладну облогу, паковање

смрзнутог поврћа или пластични кесу са ломљеним ледом коју ћете умотати у крпу и тако држите највише 10 минута. Тако ћете „угасити пожар“, да се тако изразимо. Када имате кутани лимфом, свраб је као шумски пожар – ако можете да ублажите свраб на једном месту, спречићете да се прошири на читаву кожу.

Код већине пацијената са кутаним лимфомом, свраб може да варира од благе иритације, па до потпуне агоније која може значајно да поремети квалитет живота пацијента. Свраб у вези са кутаним лимфомом је нарочито проблематичан јер може да започне на малој површини и да се прошири на цело тело. Покојна др Мари-Франс Демиер са Медицинског факултета Универзитета у Бостону у САД је спровела студију у којој је 88% пацијената са кутаним лимфомом оценило свраб као један од највећих извора нелагоде у вези са том болешћу.

Пруритус је у суштини физиолошки проблем. Већа је вероватноћа да ћете добити одговарајућу терапију ако детаљно објасните колико нелагодности вам изазива свраб. Када идете на лекарски преглед, покушајте да објасните интензитет свраба на скали од 1 до 10, при чему 1 значи да не осећате свраб или да је веома благ, док је 10 неподношљив свраб који омета ваш свакодневни живот.

Иако још увек није утврђен конкретни узрочник свраба, доступне су одређене терапије. Антихистаминици су лекови који се често користе у те сврхе. У њих спадају лекови Allegra® и Claritin® који се користе у току дана и Benadryl® и Atarax®, који се чешће користе ноћу јер могу да изазову поспаност. За неке од ових лекова није вам потребан лекарски рецепт, док је за друге неопходан. Ови лекови спречавају црвенило, оток и свраб. Код већине пацијената, свраб је знатно гори непосредно пре спавања, па зато седативни антихистаминици могу да буду нарочито делотворни.

Можете да отклоните свраб и помоћу лекова које ћете направити сами. Купајте се у купки са овсеном кашом 15 минута. Ставите хладну облогу на површину која вас сврби да бисте ублажили иритацију и порив за чешањем. Стављајте влажне облоге. Такве облоге су једноставно, безбедно и делотворно средство за ублажавање свраба, као и црвенила, печења и гнојења лезија на кожи. Затражите детаљна упутства од лекара о томе како се стављају ове облоге.

Постоје и други лекови којима се може ублажити свраб. Ево неких опција:

- Габапентин (Neurontin®) је антиконвулзив који се преписује особама које су склоне нападима, али је делотворан и за контролу свраба.
- Миртазепин (Remeron®) је антидепресив који се узима пре спавања и преписује се особама којима је поремећен сан због свраба.
- Апрепитант (Eemend®) је лек на рецепт који се користи за спречавање мучнине и повраћања услед хемотерапије, а доказано је и да делотворно ублажава свраб.
- Фототерапија се препоручује код пацијената са Mucosis fungoides, нарочито ако пате од свраба.
- Топикални стероиди могу да буду делотворни када се користе истовремено са другим лековима, али можда нису практични код тежих случајева због велике захваћене површине коже.
- Најделотворнији лосиони који се не продају на рецепт за умерено тешке случајеве садрже прамоксин, анестетик који умањује пренос осећаја свраба са нерава у кожи или ментол који хлађењем може да ублажи осећај свраба. Будите пажљиви са лековима против болова, јер је доказано да могу да погоршају нападе свраба.

Осим тога, примећено је да алтернативне методе попут акупунктуре и биофидбек терапије могу донекле да ублаже свраб.

Пукотине

Пукотине на кожи су праволинијског облика и често захватају и други слој коже, тако да могу да изазову већу бол и непријатност. Оне се обично јављају на задњој страни прстију и шака. Пукотине могу да отежају покретање прстију код финих моторичких радњи, као што су облачење, писање, кување или храњење. Пукотине могу да се јаве било када и код било кога, нарочито током зиме и то код пацијената који имају задебљану и огрубелу кожу дланова због болести попут кутаног лимфома.

Доста лекара сматра да се пукотине јављају код пацијената са огрубелом кожом јер се мање пукотине инфицирају бактеријама и проширију због инфекције, па самим тим изазивају већи бол. Ове пукотине се чешће јављају зими јер је током лета већа влажност ваздуха, што смањује појаву пукотине јер се вода лакше задржава у кожи.

Пацијенти могу да предузму мере за спречавање пукотина тако што ће више пута дневно мазати шаке и стопала са задебљаном и огрубелом кожом кремама које су без мириса или дебелим спојем вазелина. Могу и пре спавања да нанесу дебели слој

вазелина на дланове и стопала и после тога ставе беле памучне рукавице или памучне чарапе.

Када се формира пукотина, важно је да је чистите барем два пута дневно помоћу сапуна и воде и да нанесете антибиотску маст да бисте убрзали зацељење. Већина дерматолога препоручује пацијентима да избегавају масти са три антибиотика (као што је Neosporin®), јер неомицин може да изазове алергијски осип. Ако се пукотине не смање, пацијенти треба да се обратe лекару како им написао рецепт за топикалне антибиотике.

Понекад је пукотина толико дубока и широка да вам лекари могу преписати суперлепак за лепљење пукотине. Ако вам се препише суперлепак, очистите пукотину водом и сапуном и нанесите једну капљицу суперлепка у пукотину, па онда притисните и држите пукотину 60–90 секунди да бисте је лакше залепили. Лепак се брзо суши. Међутим, водите рачуна да не залепите прсте.

Осим тога, размислите о средству као што је New Skin®. То је антибиотски раствор са благим лепком који прави баријеру преко пукотине и садржи хемикалије које образују слој полимера који се лепи на кожу, спречава продор прљавштине и бактерија и задржава влагу. Потражите производе који у називу имају „течни фластер“ или нешто слично.

Инфекција

Кожне инфекције су честе код пацијената са кожным лимфомом. Бактерије стафилококус ауреус могу да се јаве код пацијената којима је већа површина коже захваћена кутаним лимфомом. Иако неке врсте стафилокока већ живе на нашој кожи, ова бактерија најчешће напада кожу пацијената са кутаним лимфомом. Инфекција овом бактеријом се најчешће јавља на лезијама на кожи које су настале од кутаног лимфома. Инфекција је изузетно опасна по пацијенте са кутаним лимфомом, јер она може да угрози живот ако се не санира.

С обзиром на то, важно је да препознате симптоме инфекције коже и да знате када треба да се обратите лекару. Инфекција на кожи може да има следеће симптоме:

- црвена површина на кожи која је болна, натечена, а понекад и прекривена крастом или загнојена,

- болна и црвена кожа око лезије,
- лезија која не сврби, већ боли,
- лезија преко које се формирао танки жућкасти слој.

Одмах се обратите лекару у неком од следећих случајева (они указују на почетак целулитиса или инфекције крви):

- имате повишену температуру и дрхтавицу које су праћене изненадном исцрпљеношћу и слабошћу,
- све лезије на кожи одједном су постале осетљиве и црвене, а од неких лезија се пружају црвене пруге ка трупцу (пазуху или препонама).

Купање и туширање

Када се купате или туширате, обавезно користите млаку воду, а никако врућу, јер врућа вода може да отопи природна уља у кожи која је одржавају влажном и да учини кожу још сувљом. Врућа вода уједно повећава доток крви у кожу, па зато може да појача свраб када се заврши туширање или купање. Врела вода може привремено да отклони свраб, али се не препоручује јер може да надражи кожу и дугорочно погорша свраб.

Немојте да се предуго купате и туширате – 15 минута је довољно. Такође, најбоље је да нанесете крем после купања док је кожа још влажна. Када нанесете крем (или топикални лек у креми) на влажну кожу, вода се задржава на површинским слојевима коже.

Можете да ублажите свраб и инфекције на кожи помоћу купке са разблаженом варикином, чиме се опонаша купање у базену. Припремите три пута недељно купку са разблаженом варикином и натапајте се 15 минута. Напуните $\frac{3}{4}$ каде топлом водом и сипајте $\frac{1}{4}$ шоље обичне варикине (без мириса, натријум хипохлорит 6–8%). Купке са разблаженом варикином не само да могу да смање ризик од инфекције, већ могу да делују и против упала.

Сапуни

Када је реч о сапуну, важи правило „мање је више“. Када желите да користите сапун, узмите хидрирајући сапун са додатком уља. Избегавајте сапуне са јаким мирисима, јер се мирисни производи прво растварају у алкохолу, што исушује кожу. Мириси могу да

иритирају кожу и да изазову алергије. Определите се за сапуне и креме које не садрже мирисе. Избегавајте антибактеријске сапуне или сапуне са дезодорансом јер могу да исуше кожу.

Детерџенти за прање веша

И детерџенти за прање веша могу да оштете кожу. Обавезно користите детерџент без мириса. Осим тога, омекшивачи често имају разне мирисе, па потражите оне без мириса. Омекшивач у листићима који се додаје у машину за сушење веша често је најгори производ за пацијенте са осетљивом кожом, јер се мириси наносе директно на одећу која долази у додир са кожом и може да изазове дуготрајну иритацију.

Заштита од сунца

Прекомерно излагање сунцу може да оштети кожу. Користите крем за сунчање, носите шешир са широким ободом и размотрите ношење дугих рукава и ногавица током целе године. Ако идете на фототерапију, лекари ће вам можда саветовати да почнете да носите наочаре које блокирају UV зраке. Међутим, код неких пацијената са кутаним лимфомом, краће излагање сунцу (15–20 минута) може да делује благотворно на кожу. Разговарајте са лекаром да бисте утврдили најбољу терапију у вашем случају.

Остали савети

Можете да смањите нелагоду на кожи и помоћу следећих корисних савета:

- Носите комотну и удобну одећу од тканине која омогућава кожи да дише. Памук је најбољи избор. Избегавајте грубу тканину која гребе, као што је вуна. Избегавајте преуску одећу.
- Немојте прегрубо да трљате кожу.
- Редовно скраћујте нокте да бисте спречили инфекције и оштећења коже.
- Избегавајте прегревање, јер знојење појачава свраб.
- Пронађите начин да се обрачунате са стресом, јер он може да проузрокује погоршање болести и појача свраб.

Поглавље 14 – Сексуалност

Интимност

Интиман живот може да буде отежан када имате кутани лимфом, из простог разлога што плакови, лезије и осипи могу да буду толико нелагодни да нећете желети да вас ико додирује. Такође, понекад се дешава да пацијенти са кутаним лимфомом имају проблема са самопоуздањем или да их не занимају односи због промене физичког изгледа. Код неких симптома, кожа је толико осетљива да однос може додатно да погорша нелагодност. Од свраба, преко печења, па све до мазања кремом после туширања, особености ове болести могу да представе баријеру за одржање интимности.

Парови морају да се изборе са овим изазовом. Понекад једноставно не желите да имате однос, а партнер би требало да разуме ваше жеље. С друге стране, када је болест под контролом, вероватно ћете имати уобичајену потребу за односима. Неки млађи пацијенти добијају децу упркос болести.

Баш као што вам је неопходан стабилан систем подршке који ће да вам помогне током добрих и лоших фаза болести, биће вам потребан и партнер чија се љубав и подршка не свде само на физички аспект везе.

„Када сте болесни, када год имате неку тешку болест, биће вам потребан партнер који вас у потпуности разуме. С друге стране, партнере болесних особа фрустрира када не знају како да помогну вољеној особи.“

Пацијент

Комуникација је од кључног значаја током читаве болести. Важно је да свом партнеру објасните када желите да вас додирује а када не и да му/јој пажљиво ставите до знања да га/је не одбацујете већ да осећате непријатност због болести.

„Морате да кажете партнеру: „Волим те свим срцем, али не могу да ти објасним кроз шта пролазим“ и сигурно ће вас разумети јер ће знати да се и даље волите.“

Пацијент

Када пролазите кроз све изазове хроничне болести, то може да вас приближи и ојача вашу љубав.

Плодност

Кутани лимфоми су најчешће хроничне природе. Пошто је то хронична болест, терапије се често дају непрекидно током више месеци или година. Лекари и пацијенти настоје да пронађу благу, безбедну и делотворну терапију која се добро подноси како би лечили и контролисали лимфом током дужег времена. Заправо, када разматрају нове терапије, лекари узимају у обзир период реаговања (колико је дуго терапија делотворна) и колико се пацијената опоравило да би одлучили да ли је нова терапија ефикасна.

Када је реч о планирању породице, чак и благе терапије током дужег времена могу да представљају проблем. Пошто многе терапије делују само док их узимате, често морате да имате у виду планирање породице када доносите одлуку о терапији. Планирање породице подразумева плодност (могућност да останете трудни или да направите дете), зачеће (останак у другом стању или прављење детета), трудноћу и дојење након трудноће. Пацијент или његов/њен партнер који желе да имају бебу ускоро или чак у даљој будућности треба да имају у виду ове појединости.

Већина терапија није испитана код трудница. Већина наших сазнања потиче из студија над животињама, познавања деловања лека или неколико случајева где је пацијенткиња остала трудна док је узимала неку од описаних терапија. Пошто постоје ограничене информације и како су потребе сваког пацијента другачије, узмите ове информације као полазиште за разговор са лекаром, а не као конкретне препоруке за вашу негу.

Речник појмова

Агресивни лимфоми

Лимфоми који брзо расту и углавном морају сместа да се лече, познати као и лимфоми високог степена.

Азотни иперит (NM)

Лек који се користи за топикално лечење CTCL-а. Познат и као мехлортамин.

Алемтузумаб (или Campath®)

Моноклонално антитело које делује против CD52, антиген (или маркер) присутан у Б и Т лимфоцитима. Овај лек се користи за лечење узнапредовалог CTCL.

Алогенско пресађивање (матичних ћелија)

Поступак у коме се пацијенту пресађује коштана срж или матичне ћелије које је донирала нека друга особа.

Антиген

Протеини који се налазе на површини свих ћелија и омогућавају њено препознавање. Имуни систем користи антигене да би одлучио да ли је ћелија неопходни део организма или треба да се уништи.

Антиеметик

Лек који смањује или спречава мучнину и повраћање.

Антитело

Сложени протеин који је сачињен од Б лимфоцита и реагује антигенима на токсине, бактерије и неке ћелије рака тако што их убија или их означава за уклањање из организма.

Аутологно пресађивање (матичних ћелија)

Врста пресађивања коштане сржи или матичних ћелија када пацијент добија сопствене матичне ћелије.

Бексаротен (или Targretin®)

Лекови у облику капсула и гела са доказаном делотворношћу за лечење CTCL-а.

Биолошка терапија

Терапија која користи или стимулише имуни систем како би се он изборио са инфекцијом или болешћу.

Биомаркер

Једињење (обично протеин) које се користи за одређивање присуства неке болести.

Биопсија

Уклањање ткива како би се оно прегледало под микроскопом у сврхе дијагностике.

Вакцина

Супстанца или група супстанци које стимулишу реакцију имуног система. Вакцина може да помогне телу да препозна и уништи ћелије рака. Вакцине за лимфом често садрже комбинацију антигена рака и супстанце која стимулише природни одбрамбени механизам тела за борбу против болести. Вакцине се посебно израђују за сваког пацијента помоћу узорка тумора који је прикупљен из лимфних чворова пацијента.

Грудна жлезда

Жлезда иза грудне кости која подстиче производњу и развој лимфоцита. Т лимфоцити се обрађују у грудној жлезди.

Дерматолог

Лекар који је специјализован за дијагностиковање и лечење кожних болести.

Имуни систем

Одбрамбени механизам тела који се бори против инфекција и препознаје страна тела. Сви CTCL-ови и лимфоми су болести имуног система.

Имунолошки тестови

Анализе крви којима се открива присуство дијагностичких протеина или антигена неког тумора.

Имунотерапија

Видети појам „биолошка терапија“.

Индолентни лимфом

Лимфом који споро расте и нема много симптома. Такође се назива лимфомом ниског степена.

Интерферон (Intro® или Roferon®)

Системска терапија са доказаном делотворношћу за лечење CTCL-а.

Интерферони

Природна једињења која стимулишу имуни систем да се избори са инфекцијама и упалама. Вештачки облици се користе за лечење вирусних инфекција, аутоимуних болести и рака.

Исцрпљеност

Умањена способност за обављање активности која је често праћена умором, поспаност или раздражљивост.

Кармустин

Хемотерапеутски лек који се користи за топикално лечење CTCL-а (познат и као BCNU).

Клиничко испитивање

Истраживачка студија у којој се нови лек даје пацијентима како би се утврдила његова безбедност, делотворност и токсичност у односу на постојеће терапије. Клиничка испитивања су важна за разумевање болести и значајан су извор информација када надлежне институције за лекове доносе одлуке о одобрењу нових терапија.

Комбинована хемотерапија

Терапија са неколико лекова која се даје са циљем побољшања одговора на неке туморе.

Коштана срж

Сунђераста материја у костима која садржи матичне ћелије, које се претварају у три врсте ћелија: црвена крвна зрнца која допремају кисеоник у тело и отклањају угљен-диоксид, бела крвна зрнца која штите тело од инфекција и крвне плочице које помажу при згрушавању крви.

Лактат дехидрогеназа (LDH)

Ензим у крви који се користи као биомаркер за одређивање распрострањености рака у телу.

Лимфа

Ретка течност у лимфном систему која садржи бела крвна зрнца (лимфоците).

Лимфом

Рак лимфоцита који захвата лимфне ћелије, органе и ткива лимфног система (имуног система), обично се класификује у Хоџкинов лимфом и нехоџкинов лимфом.

Лимфом ниског степена – видети појам „индолентни лимфом“

Лимфоцит

Тип белог крвног зрнца. Лимфоцити се преносе лимфом, представљају елемент имуног система и боре се против инфекција.

Лимфни систем

Канали, ткива и органи који чувају и преносе лимфоците који се боре против инфекција и других болести.

Лимфни чвор

Мала жлезда у облику зрна пасуља која се налази у судовима лимфног система. На хиљаде лимфних чворова је распрострањено у целом телу, а групишу се у врату, под пазухом, у грудима, абдомену и препонама. Лимфни чворови филтрирају лимфу и заустављају и уништавају потенцијално штетне бактерије и вирусе.

Локализована болест

Рак који постоји само у одређеном делу тела, на пример, у врату или под пазухом.

Малигно

Ако је нешто малигно, значи да се погоршава и може да угрози живот сем ако се не лечи.

Медицински онколог

Лекар који је специјалиста за примену хемотерапије, хормонске терапије и других врста биолошких терапија за лечење рака.

Метотрексат (или Matrex®)

Хемотерапија којом се лече неке врсте рака.

Мехлортамин

Лек који се користи за топикално лечење СТCL-а. Познат је и као топикални азотни иперит.

Моноклонална антитела

Антитела која делују само на неки одређени антиген. Научници могу да произведу велику количину антитела које могу да користе за одређену мету (или антиген) на површини ћелије. Моноклонална антитела се користе за класификовање лимфома на основу површинских протеина на лимфоцитима.

Мукозитис

Упала слузнице ткива и органа. Када се јави у устима, присутне су ране или упала.

Мустарген

Лек који се користи за топикално лечење СТCL-а. Познат и као мехлортамин.

Напредовање болести

Овај појам се користи ако се болест погоршава упркос лечењу (то уједно називамо неуспехом терапије).

Нехоџкинов лимфом (NHL)

Група неколико сличних врста рака који настају у лимфном систему. Иако различите врсте NHL-а имају неке заједничке одлике, разликују се по томе како ћелија рака изгледа под микроскопом, како расте и како тумор утиче на тело. CTCL-ови су врсте NHL лимфома.

Онколог

Лекар који је специјалиста за лечење рака. Неки су специјалисти за хемотерапију (медицински онколог), терапију зрачењем (радиолози-онколози) или хирургију (хируршки онколог).

Патолог

Лекар који је специјалиста за проучавање болести и који прегледа телесна ткива и органе (биопсија) под микроскопом. Када се сумња да је ткиво канцерогено, прво мора да га прегледа патолог да би потврдио дијагнозу.

Пентостатин

Лек који се користи за лечење CTCL-а.

Рак

Абнормалан раст ћелија који имуни систем тела не може да контролише. Ћелије рака могу да расту и временом формирају туморе.

Режим хемотерапије

Комбинација лекова против рака у одређеним дозама који се дају у одређеном редоследу у складу са строго дефинисаним планом.

Рендгенско снимање

Зрачење ниске дозе које се користи за снимање унутрашњости тела, а у високим дозама се користи за лечење рака.

Системска хемотерапија

Хемотерапија једним леком или комбинацијом више лекова је обично предвиђена за узнапредовале фазе рака (III и IV) које не реагују на другу терапију и примењује се оралним или интравенским путем.

Скенирање СТ или САТ (компјутеризована (аксијална) томографија (computed (axial) tomography))

Оваквим снимање се прави низ детаљних слика унутрашњости тела помоћу рендгенског апарата који је повезан са рачунаром.

Снимање магнетном резонанцом (magnetic resonance imaging, MRI)

MRI користи магнете и радиофреквентне таласе за снимање слика унутрашњости тела. MRI може да пружи информације о ткивима и органима које нису доступне преко других техника снимања.

Степен

Начин класификације тумора на основу интензитета његовог раста.

Терапија електронским снопом

Ово је вид терапије зрачењем којим се лече само површински делови коже. Она је изузетно ефикасна за уклањање свих облика кожних лезија које се јављају због CTCL-а. Такође може да се користи за лечење делова коже или читаве површине коже. Када се користи за лечење целе површине коже, назива се и терапија целе коже електронским снопом (TSEB).

Терапија целе коже електронским снопом (total skin electron beam (TSEB))

Ово је вид терапије зрачењем којим се лече само површински делови коже. Она је изузетно ефикасна за уклањање свих облика кожних лезија које се јављају због CTCL-а. Позната је и као терапија електронским снопом.

Токсичности

Нежељена дејства која се јављају током примене терапија рака, на пример, смањење бројности крвних ћелија, мучнина и повраћање, опадање косе.

Топикални стероиди

Доказано је да изузетно снажни топикални стероиди делују на CTCL и да утичу на нестанак лезија у раној фази болести (I-A и I-B). Топикални стероиди се лако наносе и не изазивају много компликација као друге терапије коже за лечење CTCL-а.

Топикално

Лек или терапија која се наноси на кожу.

Тромбоцитопенија

Недостатак крвних плочица у крви, што отежава згрушавање крви.

Тумор

Абнормална маса или оток ткива. Тумори могу да се јаве у било ком делу тела. Тумори могу да буду бенигни (безопасни) или малигни (да се погоршавају и евентуално угрозе живот сем ако се не лече).

Ускопојасна UVB светлост

Облик фототерапије у којој се користи ужи опсег ултраљубичасте светлости у оквиру UVB таласне дужине. Може да буде делотворна за CTCL у фази печата и за друге болести коже.

Фаза

Распрострањеност рака у тренутку дијагнозе, чиме се утврђује да ли је локализован на место настанка, да ли се проширио на околне површине или на удаљене делове тела.

Хематолог

Лекар који је специјалиста за лечење болести крви и ткива у којима настаје крв.

Хемотерапија

Терапија помоћу лекова који спречавају раст ћелија рака које се убрзано деле, укључујући и ћелије лимфома.

Хистологија

Наука о карактеристикама ткива која може да препозна одређене врсте тумора.

Циклус хемотерапије

Овај појам означава поступак давања хемотерапије након ког следи период одмора, када се тело опоравља.

Циљана терапија

Терапија која је усмерена на одређене гене или протеине (циљеве) који су јединствени или абнормални за ћелију рака.

Широкопојасна UVB светлост

Облик фототерапије у којој се користи ултраљубичаста светлост која захвата све UVB таласне дужине.

BCNU

Хемотерапеутски лек који се користи за топикално лечење СТCL-а (познат и као кармустин).

Campath® – видети појам „алемтузумаб“.

Intron®A – видети појам „интерферон“.

Matrex® – погледајте појам „метотрексат“.

Ontak®

Лек који се користи за лечење СТCL-а.

PUVA

Терапија која комбинује UVA светлост са псораленом, леком који чини тело осетљивијим на светлост.

Targretin® – погледајте појам „бексаротен“.