

Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

Kožný lymfóm – príručka pre pacientov

© 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

Kožný lymfóm – príručka pre pacientov

1. Úvod

Rozsah publikácie

Táto publikácia slúži ako príručka pre ľudí postihnutých kožným (alebo kutánnym) lymfómom. Je to doplnená, upravená a skrátená verzia informácií a materiálov, ktoré pôvodne vytvorili iné organizácie, najmä Nadácia pre kutánnny lymfóm so sídlom v USA, a taktiež organizácia Lymphoma Action so sídlom v Spojenom kráľovstve. Cieľom je vytvoriť štandardnú, dostupnú a univerzálnu príručku, ktorá je k dispozícii na používanie a preklad do viacerých jazykov v celej Európe.

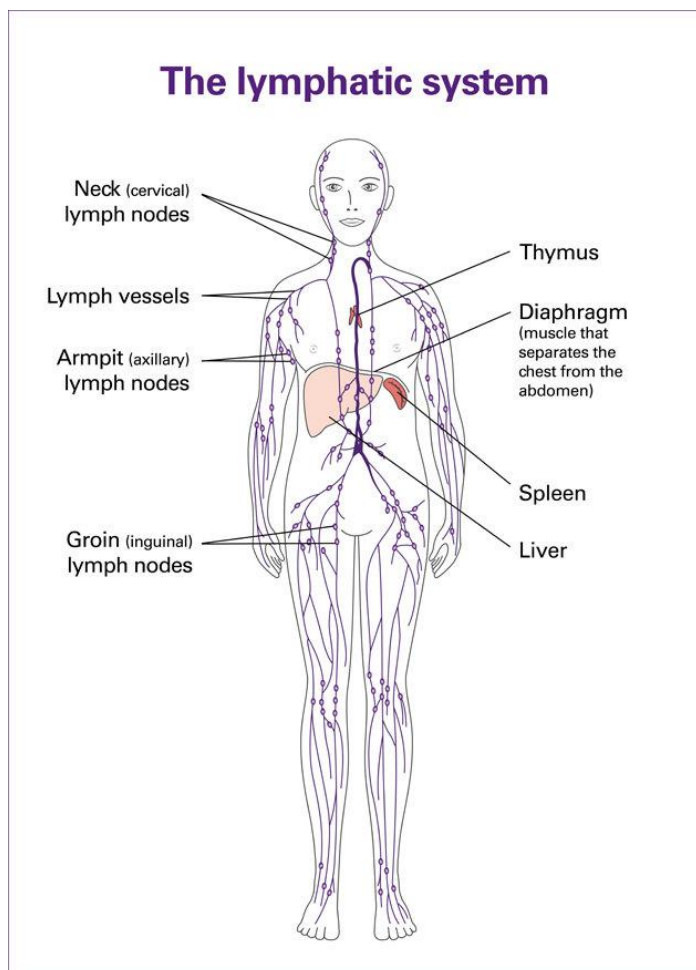
Táto príručka bude užitočná kdekoľvek na svete, čitatelia však musia mať na pamäti, že je určená najmä na použitie v európskom kontexte. Čitatelia v Európe vedia, že sa systémy zdravotnej starostlivosti a diagnostika, liečba a starostlivosť v jednotlivých krajinách líšia. Okrem toho organizácia Lymphoma Coalition Europe poskytla pôvodné zdrojové materiály a texty s obsahom vychádzajúcim z európskeho kontextu. Rozsah tejto publikácie však neumožňuje venovať sa situácii v každej európskej krajine. Táto publikácia sa zaoberá kožným lymfómom vo všeobecnosti vrátane prístupu k zdravotnej starostlivosti a využívania liečebných a zdravotných postupov, ktoré sa môžu v jednotlivých krajinách líšiť.

Niektoré liečebné postupy môžu byť v niektorých krajinách súčasťou bežnej starostlivosti a v iných nie. Niektoré môžu byť dostupné v rámci klinického skúšania alebo programov použitia neregistrovaných liekov v nevyhnutných prípadoch, kým iné nemusia byť v súčasnosti v Európe vôbec schválené na použitie. Podobne sú v prípade liekov a prostriedkov na ošetrovanie pokožky uvedených v tejto publikácii podľa možnosti použité generické (všeobecné) názvy, pričom je uvedený aj názov známej značky. Čitatelia musia mať na pamäti, že názvy značiek sa môžu v jednotlivých krajinách líšiť.

Ďalšie informácie o dostupnosti liečby vám poskytnú miestne alebo vnútroštátne organizácie poskytujúce podporu pre pacientov s lymfómom alebo rakovinou krvi alebo organizácia Lymfómová koalícia.

Čo je kožný (kutánnny) lymfóm

Lymfóm je nádorové ochorenie, ktoré začína v bunkách nazývaných lymfocyty tvoriacich súčasť nášho imunitného systému. Lymfocyty sa bežne nachádzajú v lymfatických uzlinách. Nachádzajú sa aj v inom lymfoidnom tkanive, napríklad v slezine, črevách a pokožke.



**Obrázok: Lymfatický systém (lymfatické cievy a lymfatické uzliny sú zobrazené zelenou farbou)
(Reprodukované so súhlasom organizácie Lymphoma Action)**

The Lymphatic system	Lymfatický systém
Neck (cervical) lymph nodes	Lymfatické uzliny na krku (cervikálne)
Lymph vessels	Lymfatické cievy
Armpit (axillary) lymph nodes	Lymfatické uzliny v podpazuší (axilárne)
Groin (inguinal) lymph nodes	Lymfatické uzliny v slabinách (inguinálne)
Thymus	Detská žľaza (týmus)
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Bránica (sval, ktorý oddeľuje hrudnú a brušnú dutinu)
Spleen	Slezina
Liver	Pečeň

Ak začnú lymfocyty nekontrolovane rásť alebo po bežnom období životnosti neodumrú, môžu sa hromadiť a tvoriť nádorové zhluky buniek. To je lymfóm. Ak sa lymfóm začne tvoriť v lymfocytoch v koži, nazýva sa „kutánný“, čo znamená „kožný“ lymfóm.

Kožné lymfómy sú zriedkavé. Ročne sa vyskytnú odhadom u 1 zo 100 000 osôb v západných krajinách. Aj keď sú kožné lymfómy formou nádorového ochorenia, v mnohých prípadoch rastú veľmi pomaly a nemajú vplyv na očakávanú dĺžku života. Správajú sa skôr ako dlhodobé (chronické) kožné ochorenie, než ako nádorové ochorenie.

Lymfóm, ktorý začne rásť na inom mieste, napríklad v lymfatických uzlinách, a potom sa rozšíri do kože, nie je kožný lymfóm. Názvy jednotlivých druhov nádorových ochorení sa odvodzujú od typu buniek, ktoré sú zasiahnuté a v ktorých nádor začal rásť, nie od miest, kde sa prípadne rozšíril. Ak má pacientka napríklad rakovinu prsníka, ktorá sa rozšíri do lymfatickej uzliny alebo do kosti, je to stále rakovina prsníka, nie lymfóm ani rakovina kostí.

Typy lymfómu

Je veľa rôznych typov kožného lymfómu. Podobne ako pri všetkých formách lymfómov je potrebné vedieť, aký máte podtyp, a použiť čo najkonkrétnejší názov, aby ste rozumeli príslušnému priebehu liečby, vedeli, čo máte očakávať a aké sú prípadné výsledky, a mohli si vyhľadať konkrétne informácie a podporu vhodnú pre daný podtyp. Nezabudnite sa spýtať lekára na konkrétny podtyp vášho lymfómu, aby ste mali k dispozícii najaktuálnejšie a najpresnejšie informácie.

Diagnostika a liečba

Diagnostika kožných lymfómov je často problematická, pretože sa vyvíjajú pomaly a podobajú sa skôr na kožné ochorenie, napríklad ekzém alebo psoriázu. U niektorých ľudí môže trvať roky, kým sa u nich diagnostikuje kožný lymfóm. Našťastie v prípade väčšiny týchto lymfómov nie je liečba v rannom štádiu rozhodujúca a dobre reagujú na rôzne dostupné liečebné postupy.

Je taktiež dôležité vedieť, že kožný lymfóm nie je prenosný – nie je to infekcia a nemôže sa preniesť na druhého človeka.

Ako používať túto publikáciu

V ďalšej časti príručky nájdete tieto témy:

- typy kožného lymfómu,
- stanovenie diagnózy a štádia,
- úloha zdravotníckych pracovníkov,
- druhy liečby a ako sa na ne pripraviť,
- vedľajšie účinky liečby,
- prehľad rozdielov v prípade detí a mladých ľudí s kožným lymfómom,
- starostlivosť o pokožku,
- sexualita.

Na konci príručky nájdete slovník kľúčových lekárskeho pojmov, ktoré sú použité v tomto texte.

Upozornenie

Tieto informácie sa nemajú používať na účely samodiagnostiky, samoliečby ani ako alternatíva k lekárskej starostlivosti. Ak máte nejaké otázky, ktoré vyplývajú z informácií uvedených v tejto príručke, obráťte sa na svojho lekára alebo zdravotného poradcu. Ak máte podozrenie, že máte lymfóm, bezodkladne vyhľadajte odbornú pomoc.

Informácie o Lymfómovej koalícii

Nezisková organizácia Lymfómová koalícia sa sformovala v roku 2002 a bola zaregistrovaná v roku 2010 s výslovným cieľom poskytnúť podporu organizáciám pacientov s lymfómom po celom svete a vytvoriť komunitu, v rámci ktorej by sa mohli navzájom podporovať v úsilí zabezpečiť pre pacientov s lymfómom čo najlepšiu starostlivosť a podporu. Úlohou Lymfómovej koalície je zabezpečiť, aby bol celosvetovo k dispozícii dostatok informácií pre patientske organizácie a pacientov s lymfómom, pričom poskytuje vzdelávanie, informácie a zastupovanie. Organizácie pacientov s lymfómom pociťovali potrebu centrálného zdroja konzistentných a spoľahlivých aktuálnych informácií, ako aj zdieľania zdrojov, osvedčených postupov, zásad a stratégií. Lymfómová koalícia združuje 76 patientskych organizácií z 50 krajín. Úlohou koalície je slúžiť ako celosvetový zdroj faktov a štatistických údajov o lymfómoch, zvyšovať informovanosť o lymfómoch a porozumenie tejto problematike a vytvárať kapacity pre nové a existujúce skupiny v tejto oblasti.

2. Typy kožného alebo kutáneho lymfómu

Úvod

Sú dva typy lymfocytov: B-lymfocyty (B-bunky) a T-lymfocyty (T-bunky). Každý z nich plní v imunitnom systéme inú úlohu. Kožné lymfómy sa môžu vyvinúť buď z T-buniek, alebo z B-buniek, takže kožné lymfómy sa delia do dvoch veľkých skupín:

- **Kožné T-bunkové lymfómy, CTCL** (z angl. cutaneous T-cell lymphoma) sú najbežnejší typ kožného lymfómu. Lymfómy CTCL sú často začervenané a suché, podobne ako vyrážka pri ekzéme, a môžu postihnúť veľkú časť tela.
- **Kožné B-bunkové lymfómy, CBCL** (z angl. cutaneous B-cell lymphoma) častejšie vytvárajú v koži hrčky, obvykle na jednom alebo dvoch miestach na tele.

Podľa usmernení Európskej spoločnosti pre lekársku onkológiu v oblasti klinickej praxe, ktoré sa týkajú kožného lymfómu (vydané v júni 2018), tvoria v západnom svete lymfómy CTCL približne 75 až 80 % všetkých primárnych kožných lymfómov (pričom najbežnejší typ je mycosis fungoides (MF)) a lymfómy CBCL 20 až 25 %. V iných častiach sveta sa však tieto pomery odlišujú. V juhovýchodnej Ázii sú, napríklad, v porovnaní so západnými krajinami oveľa bežnejšie iné typy lymfómov CTCL ako MF a lymfómy CBCL sa vyskytujú podstatne menej často.

Kožné T-bunkové lymfómy (CTCL)

Dva najdôležitejšie typy lymfómov CTCL sú:

- mycosis fungoides (MF) a
- Sézaryho syndróm (SS).

Ďalšie formy lymfómu CTCL sú:

- primárne kožné CD30-pozitívne (CD30+) T-lymfoproliferatívne ochorenia,
- podkožný (subkutánný) lymfóm z T-buniek podobný panikulitíde,
- extranodálny lymfóm z NK/T-buniek, nosový typ (veľmi zriedkavý v západných krajinách, ale častejší v Ázii a strednej a južnej Amerike),
- primárny kožný periférny lymfóm z T-buniek, bližšie neurčený.

Väčšina lymfómov CTCL sú indolentné (t. j. chronické) lymfómy – sú nevyliciteľné, ale možno ich liečiť a obvykle nie sú život ohrozujúce.

V lymfóme CTCL sa zhubné (malígne) T-bunky dostávajú do horných vrstiev kože, kde spôsobujú vyrážku, ktorá je základom diagnostiky. Lymfóm CTCL sa niekedy nesprávne označuje ako rakovina kože, pretože postihuje kožu, ale toto použitie výrazu „rakovina kože“ je nepresné. Rakovina kože označuje nádorové ochorenia, ktoré sa vyvinuli z iných, nelymfoidných buniek kože vrátane buniek pokožky (čo vedie k vzniku karcinómu skvamózných buniek) a pigmentových buniek alebo melanocytov (čo vedie k vzniku melanómu).

Klasický mycosis fungoides (MF)

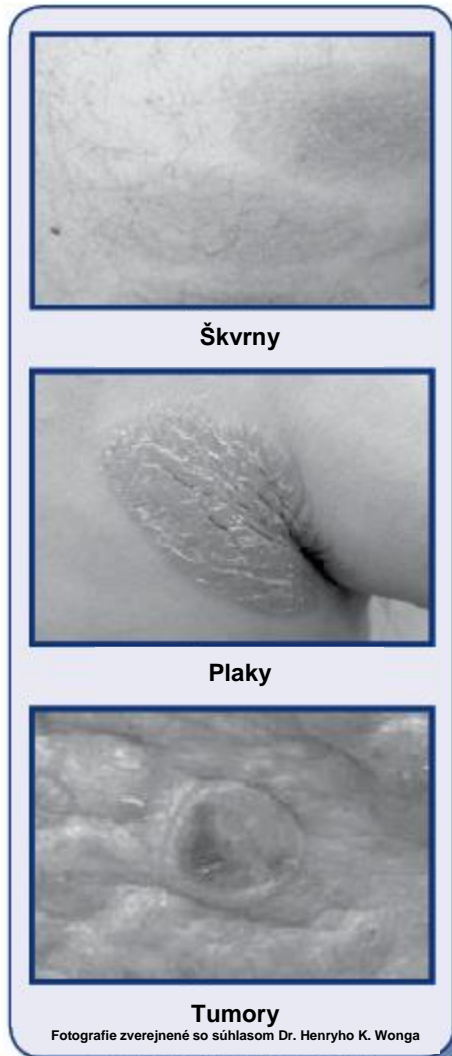
Mycosis fungoides (MF) je najčastejšia forma lymfómu CTCL. Je to indolentný typ s pomalým, chronickým priebehom, ktorý sa vyvíja mnoho rokov alebo desaťročí a veľmi často sa nerozšíri mimo kože. Postupom času môže v približne 10 % prípadov dôjsť k rozšíreniu mimo kože. U väčšiny ľudí sa vyskytuje klasická forma MF, ale je aj niekoľko zriedkavejších foriem. Veľa pacientov vedie normálny život, pričom podstupujú liečbu, a ustúpenie príznakov (remisia) u niektorých pretrváva dlhý čas.

Lymfóm MF sa môže vyskytnúť kdekoľvek na tele, ale najčastejšie vzniká v oblastiach, ktoré chráni pred slnkom odev. Klasická forma MF obvykle začne vo forme nepravidelných, oválnych alebo prstencových (anulárnych) suchých alebo šupinatých škvŕn (obvykle plochých a bezfarebných alebo bledých). Škvŕny sa správajú rôzne – náhle sa strácajú, zostávajú v rovnakom tvare a veľkosti alebo sa postupne zväčšujú. Môžu sa vytvoriť kdekoľvek na tele, ale vo všeobecnosti sa vyskytujú na trupe alebo sedacej časti.

Môžu mať aj formu zhrubnutých alebo mierne vyvýšených oblastí kože, nazývané plaky, ktoré môžu svrbieť a niekedy sa na nich tvoria vredy (praskajúce alebo mokvajúce). Vyskytujú sa na sedacej časti alebo v záhyboch kože a môžu viesť k strate ochlpenia v príslušných oblastiach. V zriedkavých prípadoch sa môžu objaviť väčšie uzly alebo hrče, nazývané tumory, ktoré sa môžu zmeniť na vred alebo môžu mokvať a bolieť.

U veľmi malého počtu ľudí sa môže rozvinúť erythroderma, kedy celá pokožka začervená, zhrubne a je bolestivá.

Aj keď sa môžu všetky tieto typy lézií vyskytnúť súčasne, u väčšiny ľudí, ktorí trpeli týmto ochorením veľa rokov, sa vyskytol len jeden alebo dva typy lézií, vo všeobecnosti škvrny a plaky (pozrite si fotografiu).



Aj keď je lymfóm MF vo všeobecnosti indolentné, chronické ochorenie, jeho priebeh u jednotlivých pacientov nie je možné predvídať. Môže byť pomalý, rýchly alebo statický. U väčšiny pacientov sa prejavia len príznaky na koži bez závažných komplikácií. Približne u 10 % sa bude ochorenie vyvíjať so závažnými komplikáciami. Na rozdiel od typov rakoviny kože, najmä melanómu, lymfóm MF sa takmer nikdy nešíri do uzlín a vnútorných orgánov a nie sú viditeľné znaky výrazného šírenia v koži.

Zriedkavejšie formy mycosis fungoides

Okrem klasických foriem mycosis fungoides sú tri iné, zriedkavejšie formy, ktoré sa správajú trochu inak a pod mikroskopom vyzerajú inak:

- **Folikulotrónny mycosis fungoides**, ktorý postihuje najmä vlasové vačky (folikuly). Obvykle sa vyskytuje na hlave a krku a môže spôsobiť vypadávanie vlasov. Môže ho tvoriť len jedna škvrna, jeden plak alebo tumor, ale u väčšiny ľudí ich je viacero. Môžu sa vytvoriť malé cysty alebo upchať póry. Upchaté póry sa niekedy nazývajú komedony (uhry) alebo mlie (pupienky) a vyzerajú ako biele vriedky na pokožke. Pri tomto type kožného lymfómu nie je lokálne aplikovaná liečba, napríklad psoralén a ultrafialové žiarenie pásma A (PUVA) a chemoterapeutické masti, veľmi účinná. Ako liečba sa navrhuje celotelové ožiarenie kože nízkoenergetickými elektrónmi, liečba PUVA v kombinácii s retinoidnými liekmi, interferón alebo rádioterapia.
- **Pagetoidná retikulóza (Woringerova-Koloppova choroba)** sa obvykle prejavuje ako ojedinelý šupinatý plak, často na ruke alebo nohe. Nikdy sa nešíri mimo kože. Môže sa liečiť chirurgicky alebo rádioterapiou s nízkymi dávkami.
- **Granulomatózna voľná koža (GSS)** je mimoriadne zriedkavá forma mycosis fungoides. Vytvárajú sa voľné záhyby kože v podpazuší a slabinách. Pre tento typ lymfómu CTCL nie je žiadna schválená štandardná liečba. Navrhnutá môže byť chirurgická liečba, PUVA, krémy so steroidmi alebo interferón.

Ďalšie informácie o liečbe sú uvedené v 5. časti tejto príručky.

Sézaryho syndróm (SS)

Sézaryho syndróm je menej bežný, ale agresívnejší typ lymfómu CTCL, ktorý je blízky lymfómu MF, ale prejavuje sa veľmi výrazným svrbením, celkovým začervenaním tela (erythroderma), intenzívnym odlupovaním pokožky a často stratou vlasov. Ľuďom so Sézaryho syndrómom sa počas noci odlupuje veľké množstvo pokožky a ráno môžu nájsť na posteľnej bielizni množstvo odlúpených šupín. Môžu taktiež pociťovať únavu, mať horúčku a zväčšené uzliny. Zhubné (malígne) T-bunky, ktoré sa nachádzajú v koži, sú prítomné aj v krvi.

Sézaryho syndróm je jediný typ lymfómu CTCL, ktorý vždy postihuje kožu aj krv. Koža môže byť horúca, bolestivá, extrémne svrbivá, niekedy sa na nej tvoria škvrny alebo je začervenaná. Obvykle sa z kože uvoľňuje priehľadná tekutina. Ľudia často pociťujú chlad, pretože cez pokožku uniká množstvo tepla. Príznaky môžu ďalej zahŕňať zmeny vzhľadu nechtov, vlasov alebo očných viečok.

Primárne kožné CD30-pozitívne lymfoproliferatívne ochorenia (PCCD30+LPD)

Sú dva hlavné typy týchto ochorení, ktoré tvoria takmer jednu tretinu všetkých diagnostikovaných lymfómov CTCL:

- lymfomatoidná papulóza (LyP) a
- primárny kožný anaplastický veľkobunkový lymfóm (PCALCL).

V oboch typoch sa na povrchu abnormálnych lymfocytov nachádza proteín CD30. Obe ochorenia dobre reagujú na liečbu a majú veľmi dobrú prognózu s prežívaním 10 rokov v 100 % prípadov LyP a 90 % prípadov PCALCL.

Lymfomatoidná papulóza (LyP)

Lymfomatoidná papulóza (LyP) sa prejavuje malými červenohnedými hrčkami a pupencami (papulami) na koži, ktoré sa objavujú a samé miznú. Lézie buď nie sú citlivé, alebo svrbia a bolia, pričom kolobeh ich výskytu a miznutia trvá 2 až 3 mesiace. Môžu sa objavovať pravidelne s častým opakovaním alebo môžu zmiznúť na dlhší čas a potom sa znovu objaviť. Ako spúšťač ich výskytu sa často uvádza stres.

Ochorenie LyP je obvykle klasifikované ako nezhubné alebo ako predchodca CTCL (t. j. približne u 1 z 20 osôb s ochorením LyP sa neskôr vyvinie ďalší lymfóm, ako sú PCALCL, MF alebo Hodgkinov lymfóm), aj keď niektorí odborníci uvádzajú, že ide o lymfóm CTCL veľmi nízkeho stupňa.

Ochorenie môže prepuknúť kedykoľvek v živote – od ranného detstva až po stredný vek, pričom postihuje rovnako mužov aj ženy. Ukazuje sa, že u osôb s čiernou pokožkou sa vyskytuje zriedkavejšie ako v iných rasových skupinách.

Primárny kožný anaplastický veľkobunkový lymfóm (PCALCL)

Primárny kožný anaplastický veľkobunkový lymfóm (PCALCL) je indolentný pomaly rastúci typ lymfómu CTCL s charakteristickými črtami, ako sú jednotlivé alebo početné vyvýšené začervenané kožné lézie a uzly, na ktorých sa obvykle netvorí chrasta a majú tendenciu meniť sa na vredy. Tieto lézie sa môžu vytvoriť kdekoľvek na tele a rásť veľmi pomaly, takže môžu byť na tele veľmi dlho, kým sa stanoví diagnóza.

Zriedkavé typy kožného lymfómu z T-buniek

Existuje niekoľko zriedkavých typov lymfómu CTCL vrátane týchto:

- **Podkožný lymfóm z T-buniek podobný panikulitíde (SPTCL)** rastie pomaly a môže sa vyskytnúť v ktoromkoľvek veku. Medzi pacientmi mierne prevažujú ženy. Začína sa tvoriť v tukovej vrstve kože, tesne pod povrchom. Môžu sa vyskytovať jednotlivé alebo početné plakety alebo uzly, často na nohách. Môžu sa vyskytovať ďalšie všeobecné príznaky, napríklad horúčky, nízke hodnoty krvných parametrov a úbytok hmotnosti. Tento stav dobre reaguje na liečbu steroidmi v tabletách, čo môže byť jediná potrebná liečba. Ak je potrebná ďalšia liečba, môže sa použiť lokálna rádioterapia (len na postihnuté miesto) alebo chemoterapia doxorubicínom. Ak lymfóm SPTCL rastie rýchlejšie, ako liečba sa navrhuje kombinácia chemoterapeutických liekov ako CHOP alebo dokonca transplantácia kmeňových buniek.
- **Extranodálny lymfóm z NK/T-buniek, nosový typ**, je rýchlo rastúci typ lymfómu, ktorý je veľmi zriedkavý v západných krajinách, ale častejší v Ázii a strednej a južnej Amerike. Niekedy sa prejaví na koži, ale môže vzniknúť kdekoľvek inde a rozšíriť sa na kožu. U osôb s týmto typom lymfómu je obvykle pozitívne vyšetrenie na Epsteinov-Barrov vírus (EBV). Vo väčšine prípadov sa tento typ lymfómu lieči systémovým (celé telo) režimom chemoterapie, napríklad režimom SMILE (dexametazón, metotrexát, ifosfamid, L-asparagináza a etoposid), v kombinácii s rádioterapiou v prípade lokalizovaného ochorenia.

Primárny kožný periférny lymfóm z T-buniek, bližšie neurčený

V usmerneniach Európskej spoločnosti pre lekársku onkológiu v oblasti klinickej praxe sú uvedené tieto podskupiny kožného lymfómu v kategórii primárneho kožného lymfómu z T-buniek, bližšie neurčeného:

- **Primárny kožný CD4-pozitívny lymfóm malých a stredných T-buniek** je pomaly rastúci lymfóm s dobrou prognózou (dobrými vyhliadkami). Obvykle sa objavuje ako jednotlivý plak alebo uzol na tvári, krku alebo hornej časti trupu. Liečba obvykle spočíva v chirurgickom odstránení plaku alebo uzla alebo jeho potlačení rádioterapiou. Ak sa lymfóm rozšíril viac, ako liečba sa navrhuje buď chemoterapeutickým liekom, nazývaným cyklofosfamid, alebo imunoterapia liekom interferón alfa.
- **Primárny kožný lymfóm z T-buniek typu gama/delta** je rýchlejšie rastúci typ kožného lymfómu, ktorý sa obvykle vyskytuje u dospelých. Obvykle sa prejavuje vo forme škvŕn a plakov na rukách alebo nohách. Môže sa prejavovať aj svrbením v noci, horúčkami a úbytkom hmotnosti. Niektorí ľudia majú nízke hodnoty krvných parametrov a zväčšenú pečeň a slezinu. Ako liečba bude s najvyššou pravdepodobnosťou navrhnutá

kombinácia chemoterapeutických liekov alebo za určitých okolností transplantácia kmeňových buniek.

- **Primárny kožný CD8-pozitívny agresívny epidermotropický cytotoxický lymfóm z T-buniek** je rýchlejšie rastúci lymfóm, ktorý sa vyskytuje najmä u dospelých. Prejavuje sa vo forme široko rozšírených pupencov (papulí), plakov a tumorov. Na postihnutých miestach sa môžu tvoriť vrede. Môže postihnúť aj sliznicu v ústnej dutine. Lekár s najvyššou pravdepodobnosťou navrhne liečbu kombináciou chemoterapeutických liekov alebo za určitých okolností transplantáciu kmeňových buniek.

Ďalšie informácie o liečbe sú uvedené v 5. časti tejto príručky.

Kožné B-bunkové lymfómy (CBCL)

Sú tri primárne typy lymfómu CBCL:

- primárny kožný lymfóm folikulového centra (PCFCL),
- primárny kožný lymfóm z B-buniek marginálnej zóny (PCMZL) a
- primárny kožný difúzny veľkobunkový lymfóm dolných končatín (známy tiež ako PCLBCL-LT).

Lymfómy PCFCL a PCMZL rastú pomaly, sú indolentné a majú dobrú prognózu (10 rokov prežívania vo viac ako 90 % prípadov), kým lymfóm PCLBCL-LT má menej priaznivú prognózu (s 5-ročným prežívaním v súvislosti s ochorením v približne 50 % prípadov).

Primárny kožný lymfóm folikulového centra (PCFCL)

Lymfóm PCFCL je najbežnejší typ lymfómu CBCL, ktorý sa najčastejšie vyskytuje na hlave, krku alebo hornej časti trupu. Lézie sú ružové alebo vo forme červených uzlíkov alebo pomaly sa vyvíjajúcich tumorov. Len zriedka sa zmenia na otvorené ranky alebo vrede. U niektorých pacientov sa uzlíky vyskytujú na mnohých miestach tela, ale častejšie je to jednotlivý tumor alebo malá skupina uzlíkov.

Lymfóm PCFCL dobre reaguje na ožarovanie. Rádioterapia sa využíva, ak je postihnutá jedna časť kože alebo len málo oblastí. Ak je lymfóm obmedzený na jednu oblasť, môže sa liečiť aj chirurgicky. Oba liečebné postupy majú dobré výsledky.

Ak sa lymfóm rozšíri viac, liečba závisí od toho, aká veľká časť kože je zasiahnutá. Ak ide len o niekoľko roztrúsených oblastí postihnutej kože, lekár ich môže monitorovať a nechať

liečbu ako záložný plán v prípade potreby. Tento postup sa označuje ako sledovanie bez liečby. Sledovanie bez liečby často vzbudzuje u ľudí obavy, pretože majú pocit, akoby lekár pri ich liečbe nič nerobil. Neznepokojujte sa, pretože lekári na základe výskumu vedia, že nevýhody skorej liečby prevažujú nad jej prínosom.

Ak máte lymfóm na viacerých miestach kože, môžu vám podávať rituximab. Je to imunoterapeutický liek, ktorý sa podáva intravenózne (pomocou infúzie do žily). Niektorým ľuďom sa môže rituximab podávať injekčne pod kožu (subkutánne). Len malý počet ľudí sa lieči v rámci režimu (viacero liekov) chemoterapie, často spolu s rituximabom.

Imunoterapeutické lieky neusmrcujú priamo lymfóm. Stimulujú imunitný systém, aby rozpoznal lymfómové bunky ako telu cudzie a usmrtil ich. Ďalším imunoterapeutickým liekom, ktorý sa môže použiť na liečbu, je interferón alfa.

Ak dôjde k opätovnému výskytu (relapsu) primárneho kožného lymfómu folikulového centra, často ho možno úspešne liečiť pomocou postupu, ktorý sa použil pri prvom výskyte.

Ďalšie informácie o liečbe sú uvedené v 5. časti tejto príručky.

Primárny kožný lymfóm z B-buniek marginálnej zóny (PCMZL)

Lymfóm PCMZL je druhá najčastejšia forma lymfómu CBCL a súvisí s typom non-Hodgkinovho lymfómu, ktorý je známy ako extranodálny lymfóm marginálnej zóny lymfatického tkaniva pridruženého k sliznici (MALT). U pacientov sa vytvoria ružové alebo červené pupence, uzlíky alebo menej často tumory. Môže sa vyskytnúť kdekoľvek na koži, ale najčastejšie sa nachádza na rukách, nohách a trupe.

Je to jeden z mála kožných lymfómov so známou príčinou. U niektorých ľudí s lymfómom MALT sa zistila infekcia baktériou nazývanou *Borrelia burgdorferi*. V prípade tejto infekcie sa najprv podávajú antibiotiká. U pacienta bez infekcie liečba obvykle zahŕňa rádioterapiu alebo chirurgickú liečbu, najmä ak je lymfóm len na jednom mieste.

Z ostatných hľadísk bude prístup k liečbe lymfómu PCMZL rovnaký ako v prípade lymfómu PCFCL (pozrite vyššie v texte), ako je uvedené v usmerneniach Európskej spoločnosti pre lekársku onkológiu v oblasti klinickej praxe.

Ďalšie informácie o liečbe sú uvedené v 5. časti tejto príručky.

Primárny kožný difúzny veľkobunkový lymfóm dolných končatín (známy tiež ako PCLBCL-LT)

Lymfóm PCLBCL-LT je zriedkavý a nebezpečnejší typ lymfómu CBCL, ktorý pod mikroskopom vyzerá úplne inak a väčšinou sa vyskytuje v dolnej časti nohy, častejšie u starších žien, a môže narásť do výrazných rozmerov.

Lymfóm PCLBCL-LT sa často vyskytuje vo forme veľkých tumorov, ktoré sa šíria hlboko do tukovej vrstvy v tele, rýchlo rastú a vytvárajú otvorené rany. Na rozdiel od pomaly rastúceho lymfómu je v prípade tohto typu vysoká pravdepodobnosť rozšírenia mimo kožu.

Ako liečba sa obvykle využíva chemoterapia s rádioterapiou alebo bez nej. V rámci chemoterapie sa obvykle používa režim R-CHOP (rituximab spolu s cyklofosfamidom, hydroxydaunorubicínom, vinkristínom (Oncovin®) a prednizolónom). Môže sa podávať samotný rituximab. V prípade návratu (relapsu) lymfómu lekár pravdepodobne navrhne ďalšiu chemoterapiu.

3. Diagnostika

Úvod

Jedným z problémov pri konečnom stanovení diagnózy kožného lymfómu je, že jeho prejavy a príznaky nie sú rovnaké u všetkých pacientov, k čomu sa ešte pridáva skutočnosť, že niektoré príznaky, najmä ak sú miernejšie, sa bežne zamieňajú za ochorenia, ako sú ekzém, psoriáza, kožné reakcie vyvolané hubami (napríklad kožná pleseň) alebo rôzne kožné reakcie na lieky, určité látky alebo alergie.

Hlavné príznaky

Škvvrny, plaky, papuly a tumory sú klinické názvy rôznych kožných prejavov (známe aj ako lézie), ktoré môžu byť kľúčovými ukazovateľmi vedúcimi k diagnóze.

Škvvrny sú obvykle ploché, prípadne šupinaté, a vyzerajú ako vyrážka. Plaky sú hrubšie, vyvýšené lézie. Papuly sú malé vyvýšené pevné plochy na koži, ktoré vyzerajú ako vyrážka. Tumory sú vyvýšené hrče alebo uzly, z ktorých sa môžu alebo nemusia vytvoriť vredy. Uzol sa vo všeobecnosti nazýva tumorom, ak dosiahne veľkosť najmenej 1 cm. Pacient môže mať jeden alebo viacero druhov týchto lézií. Niektorí ľudia trpia ochorením niekoľko rokov a majú len jeden druh.

Niektorí majú aj zdurené lymfatické uzliny, obvykle na krku, v podpazuší alebo slabinách.

Spoločným príznakom je svrbenie, aj keď u niektorých pacientov sa nevyskytuje.

Postup pri diagnostike

V rámci primárnej starostlivosti

Diagnostika mnohých podtypov kožných lymfómov sa môže líšiť a niekedy trvá dlho, kým sa potvrdí. Bez ohľadu na to je postup pri diagnostike pre všetky typy podobný.

Systémy zdravotnej starostlivosti sa v rôznych krajinách líšia, takže konkrétny postup alebo systém pri diagnostike môže byť odlišný v závislosti od krajiny, v ktorej žijete. Obvykle však osoba, ktorá môže mať kožný lymfóm, pravdepodobne pôjde so začervenanými alebo svrbiacimi škvrnami na koži alebo hrčkami na tele k všeobecnému lekárovi (lekár primárnej starostlivosti alebo prvého kontaktu). Veľa kožných lymfómov vyzerá ako bežnejšie ochorenia kože, napríklad ekzém alebo psoriáza. Mnohé z nich sa taktiež vyvíjajú veľmi pomaly, niektoré aj 10 až 40 rokov. Lekárovi v rámci primárnej starostlivosti môže trvať dlho,

kým vylúči iné ochorenia a odporučí pacienta k odbornému lekárovi. Môže to byť odborný lekár v oblasti kožných chorôb (dermatológ) alebo odborník na ochorenia krvi a lymfatického systému (hematológ).

Vyšetrenie

V nemocnici alebo na špecializovanej klinike sa odborný lekár bude pýtať, ako a kedy kožný problém začal a aký má na vás vplyv. Vykoná fyzikálne vyšetrenie, pričom dôkladne preskúma škrvy alebo hrčky na koži. Lekársky fotograf môže vyhotoviť snímky postihnutej oblasti kože. Odborný lekár sa bude pýtať aj na všeobecný zdravotný stav a akékoľvek iné príznaky, napríklad úbytok hmotnosti alebo horúčky.

Biopsia

Lekár môže predpokladať, v čom spočíva problém, ale bude musieť diagnózu potvrdiť pomocou biopsie kože. Pri biopsii lekár znecitlivie oblasť postihnutej kože lokálnym anestetikom a odoberie z nej malý kúsok. Vzorka sa potom prezrie pod mikroskopom a odošle na špecializované vyšetrenia, pri ktorých sa podrobne preskúmajú bunky a ich gény a bielkoviny (proteíny). Tieto vyšetrenia sa niekedy musia vykonať v laboratóriu v inom stredisku. Na výsledky biopsie sa môže čakať 2 až 3 týždne.

Diagnostika kožného lymfómu nie je vždy jednoduchá, dokonca ani pre odborníka. V priebehu niekoľkých ďalších týždňov alebo mesiacov môžu byť potrebné ďalšie biopsie kože. U niektorých ľudí kožná vyrážka nevyzerá ako typický lymfóm. V takom prípade môže byť potrebné vykonať viacero biopsií v priebehu niekoľkých rokov, kým je možné stanoviť záverečnú diagnózu. Môže to byť čas plný frustrácie a obáv. Je dôležité, aby lekári stanovili presnú diagnózu a o kožnom ochorení zistili čo najviac, aby mohli poskytnúť najvhodnejšiu liečbu.

Testy, snímky a vyšetrenia

Informácie o tom, ako a kedy vznikli kožné problémy, fyzikálne vyšetrenia a výsledky kožných biopsií pomáhajú lekárom pri diagnostike lymfómu. Pri získavaní ďalších informácií o lymfóme a o jeho vplyve na zdravotný stav je potrebné kompletné fyzikálne vyšetrenie a vyšetrenie krvi. Tieto vyšetrenia sú potrebné na stanovenie štádia lymfómu.

Počas fyzikálneho vyšetrenia lekár vyšetrí, či nie sú zväčšené uzliny na krku, v podpazuší a slabinách. Nebudú potrebné žiadne interné vyšetrenia. Vyšetrenie krvi bude zahŕňať počty krviniek a meranie hladiny niektorých chemických látok, ktoré sa nachádzajú v krvi, vrátane

laktátdehydrogenázy (LDH). Je to enzým v tele, ktorý sa využíva v procese premeny cukru na energiu.

Ďalšie vyšetrenia závisia od typu lymfómu, ktorý sa diagnostikuje, a od všeobecného zdravotného stavu pacienta. Ak sa diagnostikuje najbežnejší lymfóm z T-buniek, mycosis fungoides, a výsledky fyzikálneho vyšetrenia a vyšetrenia krvi sú normálne, je potrebné len röntgenové vyšetrenie hrudníka.

Snímkovanie sa v prípade kožných lymfómov z T-buniek nevykonáva tak často, ako pri iných typoch non-Hodgkinovho lymfómu. Snímky môžu byť potrebné, ak iné vyšetrenia naznačia, že sa lymfómové bunky nachádzajú v krvi alebo lymfatických uzlinách (žľazách).

V prípade kožného lymfómu sa najčastejšie získavajú snímky hrudníka, brucha a panvy (oblasti medzi bedrovými kosťami) pomocou počítačovej tomografie (CT). U niektorých ľudí môže byť potrebná ďalšia snímka pomocou tzv. pozitronovej emisnej tomografie (PET), ktorá môže byť skombinovaná so snímkou CT do snímky PET/CT. Na týchto snímkach sú zachytené veľmi podrobné obrazy vnútorných orgánov. Snímanie sa obvykle vykonáva ambulantne a môže trvať od 30 minút do dvoch hodín. Nie všetky nemocnice alebo zdravotné strediská dokážu snímať snímky PET/CT, takže môže byť potrebné ísť do väčšieho zdravotného strediska, než je miestna nemocnica.

U malého počtu ľudí, u ktorých je podozrenie na kožný lymfóm, sa vykonáva biopsia kostnej drene. Pri biopsii kostnej drene sa pomocou ihly odoberie malá vzorka kostnej drene (pórovitého tkaniva v strede niektorých veľkých kostí tela, v ktorom sa tvoria krvné bunky) z bedrovej kosti. Lekár najprv umŕtvi kožu nad kosťou pomocou lokálneho anestetika. Odoberatá vzorka sa vyšetrí pod mikroskopom, aby sa zistilo, či obsahuje lymfómové bunky. Bolesť po zákroku možno zmierniť liekmi proti bolesti.

Ak sú lymfatické uzliny zväčšené, môže byť potrebná biopsia lymfatickej uzliny, pri ktorej je potrebné vybrať lymfatickú uzlinu pri lokálnom umŕtvení alebo celkovej anestézii. Tento zákrok sa niekedy nazýva excízna biopsia. Uzlina sa potom odošle do laboratória na vyšetrenie pod mikroskopom.

U niektorých ľudí sa môže vykonať aj aspirácia z lymfatickej uzliny jemnou ihlou. Pri nej sa pomocou jemnej ihly odoberie niekoľko buniek zo zväčšenej lymfatickej uzliny bez toho, aby sa uzlina vyoperovala. Aspirácia jemnou ihlou sa niekedy vykonáva pred odoslaním na odborné pracovisko. Po aspirácii jemnou ihlou je však stále pravdepodobné, že bude

potrebná biopsia lymfatickej uzliny, pretože pri aspirácii jemnou ihlou sa získa len vzorka niekoľkých buniek z lymfatickej uzliny. To znamená, že sa nemusia zachytiť abnormálne bunky.

Všetky tieto vyšetrenia sa vykonávajú s cieľom zistiť, ktoré časti tela sú postihnuté lymfómom. Vykonávajú sa aj preto, aby sa zistilo, či sa lymfóm určite začal tvoriť v koži a nerozšíril sa do nej z iného miesta. Je to dôležité. Lymfómy, ktoré sa začali tvoriť v tele, sa správajú inak ako kožné lymfómy a vyžadujú inú liečbu. Po získaní všetkých výsledkov môže lekár rozhodnúť o najlepšom spôsobe liečby.

Na základe vzhľadu pokožky a výsledkov fyzikálnych a iných vyšetrení sa obvykle získajú:

- diagnóza presného typu kožného lymfómu – či je to kožný lymfóm z T- alebo B-buniek a ktorý konkrétny typ,
- informácie o tom, či je to pomaly rastúci (nízkeho stupňa alebo „indolentný“) alebo rýchlejšie rastúci (vysokého stupňa alebo „agresívny“) lymfóm,
- informácie o štádiu ochorenia.

Typ, stupeň a štádium lymfómu umožnia lekárovi predpokladať jeho pravdepodobný vývoj v budúcnosti a rozhodnúť o najlepšom spôsobe liečby.

Čo znamená pojem „štádium“?

Pojem „štádium lymfómu“ znamená, ako ďaleko sa lymfóm rozrástol. Štádium je dôležitou informáciou pre lekárov pri rozhodovaní o potrebnej liečbe. Pacienti sa v procese diagnostiky môžu stretnúť s dvoma spôsobmi, ako stanoviť štádium kožného lymfómu. Prvý z nich je ten, ktorý už bol použitý v prípade mycosis fungoides a Sézaryho syndrómu. Podobne ako pri iných nádorových ochoreniach, zahŕňa štyri štádiá:

Štádium 1

Lymfóm postihuje len kožu (škvrny a plaky):

- Štádium 1A znamená, že je postihnutých menej ako 10 % kože.
- Štádium 1B znamená, že je postihnutých 10 % kože alebo viac.

Štádium 2

- Štádium 2A znamená, že na koži sú škvrny alebo plaky a lymfatické uzliny sú zväčšené, ale neobsahujú abnormálne lymfómové bunky.

- Štádium 2B znamená, že na koži je jedna hrčka alebo jeden tumor alebo je ich viac a lymfatické uzliny môžu alebo nemusia byť zväčšené, ale neobsahujú lymfómové bunky.

Štádium 3

Zasiahnutých je 80 % kože alebo viac, pričom je koža vo všeobecnosti začervenaná, opuchnutá, svrbíaca a niekedy bolestivá (erythroderma). Lymfatické uzliny môžu byť zväčšené, ale neobsahujú abnormálne lymfómové bunky. Okrem toho:

- Štádium 3A znamená, že v krvnom riečišti je málo lymfómových buniek alebo v ňom nie sú žiadne (erythrodermická forma mycosis fungoides).
- Štádium 3B znamená, že v krvnom riečišti je mierny počet lymfómových buniek (Sézaryho syndróm).

Štádium 4

Okrem kožných problémov:

- Štádium 4A znamená, že v krvnom riečišti je veľký počet abnormálnych lymfómových buniek (Sézaryho syndróm) alebo sa lymfómové bunky nachádzajú v lymfatických uzlinách.
- Štádium 4B znamená, že sa vytvoril lymfóm v iných orgánoch.

Tieto štádiá sa môžu označovať aj rímskymi číslicami: I, II, III alebo IV.

Ranné štádium znamená obdobie po štádium 2A. U väčšiny ľudí sa kožný lymfóm diagnostikuje v tomto štádiu. U malého počtu ľudí je ochorenie vo vyššom štádiu (štádiá 2B, 3 a 4). Veľmi zriedkavo je pri diagnostike postihnutá krv (štádiá 3B alebo 4A, taktiež nazývané Sézaryho syndróm).

Stanovenie štádií podľa klasifikácie TNMB

V prípade iných, zriedkavejších typov kožného lymfómu sa používajú iné systémy stanovenia štádií. Tieto systémy obvykle vychádzajú zo systému klasifikácie TNMB. Skratka TNMB je vytvorená z prvých písmen anglických slov tumour (nádor), node (uzlina), metastasis (metastáza) a blood (krv). V usmerneniach v oblasti klinickej praxe uvádza Európska spoločnosť pre lekársku onkológiu, že systém klasifikácie TNMB sa má používať aj pre mycosis fungoides a Sézaryho syndróm.

Je to spôsob zaznamenávania jednotlivých štádií nádorového ochorenia a opisuje:

- koľko je miest so zmenenou kožou, aké sú veľké a kde sa nachádzajú (označuje sa písmenom T a číslom od 1 do 3),
- koľko je (prípadne) zasiahnutých lymfatických uzlín a ktoré to sú (označuje sa písmenom N a číslom od 0 do 3),
- či sú zasiahnuté iné časti tela (t. j. iné ako koža alebo lymfatické uzliny, označuje sa písmenom M a číslom 0 alebo 1),
- rozsah, v akom je zasiahnutá krv pri diagnostike cirkulujúcich Sézaryho buniek (označuje sa písmenom B a číslom od 0 do 2).

System TNMB je užitočný, pretože je podrobný a môže poukázať na zmeny štádií v priebehu času. Môže pomôcť lekárom pri monitorovaní stavu pacienta a stanovení najlepšej liečby.

4. Zdravotnícki pracovníci

V závislosti od krajiny, v ktorej žijete, sa môžu na vašej diagnostike, liečbe a starostlivosti o vás podieľať rôzni zdravotnícki pracovníci vrátane týchto profesií:

- **Dermatológovia** – odborníci na ochorenia kože, pričom niektorí z nich sa špecializujú na kožný lymfóm.
- **Hematológovia** alebo **onkológovia** – odborníci na rakovinu krvi alebo nádorové ochorenia všeobecne.
- **Histopatológovia, hematopatológovia** alebo **dermatopatológovia** – lekári, ktorí sa špecializujú na mikroskopické vyšetrenie a testovanie tkanív na úrovni buniek v laboratóriu.
- **Radiační onkológovia** alebo **rádiológovia** – lekári, ktorí sa špecializujú na ožarovanie pri liečbe nádorového ochorenia.
- **Praktické zdravotné sestry** – registrované zdravotné sestry s rozšíreným vzdelaním a zaškolením, ktoré môžu lekárom pomáhať pri vykonávaní liečby a riešení príznakov a vedľajších účinkov.
- **Klinické sestry špecialistky** – špecializované zdravotné sestry, ktoré sa zameriavajú na starostlivosť o pacienta pri určitých stavoch alebo určitej liečbe.
- **Klinickí koordinátori, navigátori pacientov** alebo **navigátori starostlivosti** – zdravotnícki pracovníci, ktorých úlohou je zabezpečovať logistiku, pomáhať pacientom pri plánovaní priebehu liečby a usmerňovať ich pri využívaní rôznych zložiek systému zdravotnej starostlivosti.
- **Sociálni pracovníci** – zaškolení pracovníci, ktorí majú na starosti riešenie a plánovanie sociálnych, citových a finančných potrieb pacientov a ich opatrovateľov a ich potrieb v oblasti životných podmienok a podpory.
- **Farmakológovia** – odborníci na lieky, ktorí poznajú použitie a interakcie liekov a pomáhajú lekárom skúmať alergie na lieky a ich vzájomné interakcie a môžu poskytovať poradenstvo v tejto oblasti.
- **Psychológovia, psychosociálni terapeuti** alebo **poradcovia** – zaškolení odborníci, ktorí môžu poskytovať poradenstvo a psychosociálnu podporu pre pacientov, aby mohli zvládnuť všetky citové a psychické problémy, ktoré ich diagnóza prináša.
- **Nutričný špecialisti** – odborníci v oblasti výživy, ktorí pracujú s pacientmi s cieľom stanoviť správne stratégie týkajúce sa ich stravovania, nápojov a živín.

V niektorých krajinách a nemocniciach títo odborníci (alebo väčšina z nich) úzko spolupracujú ako súčasť tímu, ktorý zahŕňa odborníkov z viacerých disciplín, s cieľom koordinovať najvhodnejšiu liečbu a starostlivosť pre jednotlivých pacientov.

Niektorým pacientom pomáha, ak v rámci tímu, ktorý im poskytuje podporu, pôsobí duchovný poradca z ich náboženskej komunity.

5. Liečba

Pred začatím liečby

Čím viac máte pred liečbou informácií o tom, čo máte očakávať, tým lepšie dokážete posúdiť (s pomocou lekárov, liečebného tímu a rodiny a priateľov) možnosti, ktoré máte, výhody a nevýhody rôznych liečebných postupov a čo je v konečnom dôsledku pre vás najlepšie. Aj keď neexistuje žiadna zázračná pilulka, po ktorej zmiznú všetky problémy, je pravdepodobné, že kombinácia liekov a liečebných a iných postupov – spolu s veľkou dávkou trpezlivosti – prinesú výsledky. Pred rozhodnutím o spôsobe liečby zvážte aj vlastné možnosti, spôsob života, pracovné nároky a iné detaily každodenného života.

Cieľom liečby kožného lymfómu je dosiahnuť ustúpenie príznakov (remisiu) a vymiznutie všetkých škvŕn, plakov alebo tumorov, zníženie počtu T-buniek v krvi (v prípade Sézaryho syndrómu) a zmiernenie príznakov, ako sú bolesť, svrbenie, pálenie a začervenanie. Je však len veľmi málo štúdií, ktoré sa zaoberajú porovnaním účinnosti jednotlivých spôsobov liečby kožného lymfómu, takže je to v jednotlivých prípadoch otázka pokusu a omylu, kým tím poskytujúci zdravotnú starostlivosť nájde správnu kombináciu liečebných postupov pre vás. Pacienti okrem toho obvykle liečbu lepšie zvládajú, keď sa pri tom zdravo stravujú, venujú sa cvičeniu a hlásia svojim lekárom všetky nové príznaky alebo zmeny počas liečby.

Postupy liečby sú u jednotlivých pacientov rôzne v závislosti od príznakov, štádia ochorenia, predchádzajúcej liečby a celkového zdravotného stavu (vrátane veku, spôsobu života a akýchkoľvek iných prípadných ochorení).

Liečebné postupy sa delia na dve kategórie zamerané na:

- kožu (liečba zameraná na kožu) alebo
- celé telo (systémová liečba).

U mnohých pacientov s ochorením v rannom štádiu je účinná liečba zameraná na kožu. U pacientov s kožným lymfómom, u ktorých je ochorenie kože odolné alebo zasahuje krv a vnútorné orgány, je potrebná systémová liečba. V neskorších štádiách ochorenia, kedy malígne T-bunky nie sú viazané len na kožu a ochorenie sa šíri mimo nej, je potrebná agresívnejšia liečba.

Pri liečbe kožného lymfómu, na rozdiel od väčšiny iných nádorových ochorení, používajú lekári ten istý postup, napríklad liečbu svetlom (fotoliečbu) a ožarovanie, počas liečby viackrát. Liečba, ktorá raz zabrala, často zaberie znovu. Aj keď si lekári vedú záznamy o liečbe, ktorú ste absolvovali, môže byť užitočné, aby ste si pre svoju informáciu viedli vlastné záznamy.

Pri rozhodovaní o tom, ktorý spôsob liečby je pre vás ten pravý, vám môžu pomôcť užitočné otázky, ktoré sa môžete spýtať príslušných odborníkov okrem bežných otázok o vedľajších účinkoch a účinnosti liečby, napríklad:

- Nakoľko je istá moja diagnóza kožného lymfómu?
[Čím nižšiu istotu má lekár vo vzťahu k diagnóze, tým skôr by ste nemali podstupovať liečbu s vyšším rizikom.]
- Aký typ kožného lymfómu mám?
[Poznať podtyp je dôležité. Pacienti s mycosis fungoides môžu očakávať iné možnosti liečby ako pacienti so Sézaryho syndrómom alebo kožným lymfómom z B-buniek.]
- V akom štádiu kožného lymfómu som a aká je moja prognóza?
[Toto je dôležitá otázka. Vo všeobecnosti by pacienti v rannom štádiu mali zvážiť skôr liečbu s lokálnou aplikáciou alebo ultrafialovým svetlom než tabletky a lieky podávané do žily (intravenózne), pretože sú obvykle veľmi účinné, majú menej vedľajších účinkov a prognóza je obvykle veľmi dobrá. U pacientov vo vyššom štádiu je prognóza horšia, títo pacienti preto môžu zvážiť aj výber liečby s vyšším rizikom.]
- Aké sú krátkodobé a dlhodobé vedľajšie účinky? Aká je ich pravdepodobnosť? Sú zvrátne (môžu vymiznúť) a ako dlho budú trvať?
[Odpovede na tieto otázky sú hlavným faktorom pre mnohých pacientov, ktorí sa rozhodujú o výbere liečby.]
- Aké problémy súvisia s jednotlivými možnosťami liečby? (Ako často? Kde? Ako dlho?)
[Nevýhodou je, že všetky možnosti liečby sú aspoň v niektorých aspektoch pre pacienta nepríjemné, ale každý pacient bude jednotlivé kroky protokolu vnímať inak z hľadiska ich zásahu do svojho života.]

Jednou z možností, ako zvážiť všetky podrobnosti a informácie, je vytvoriť si tabuľku možností a faktorov, ktoré sú pre vás dôležité. Užitočné môžu byť aj nasledujúce rady:

- Podľa možnosti vyhľadajte lekára alebo liečebné zariadenie, ktoré sa špecializuje na kožný lymfóm alebo ktoré dokáže pracovať alebo komunikovať s odborníkmi z rôznych pracovísk.
- Je ťažké si pamätať, čo všetko sa máte spýtať, keď ste na klinike. Otázky si vopred napíšte a po každej návšteve lekára si zaznamenajte odpovede, aby ste ich nezabudli.
- Nieкто by mal ísť s vami, aby ste mohli spolu hovoriť o tom, čo povedal lekár.
- Vypočujte si názor druhej osoby. Veľa ľudí chce získať informácie z viacerých zdrojov, aby mali väčšiu istotu, skôr ako sa rozhodnú pre liečbu.
- Dôkladne zväžte svoje možnosti a nemajte pocit, že sa musíte rozhodovať okamžite.
- Zabezpečte, aby mali odborníci, ktorí vás liečia, dostatočné informácie. Poskytnite im všetky osobné údaje o vašom spôsobe života, harmonograme, dennom režime a dôležitých aspektoch, aby vedeli čo najviac o vás a o faktoroch, ktoré ovplyvnia vaše rozhodnutie pre liečbu. V závislosti od vašej situácie môže byť jeden liečebný postup lepší ako iný. Spýtajte sa na všetky príslušné možnosti liečby, aby ste mali pred prijatím rozhodnutia všetky informácie.

Opora v priateľoch a rodine

V prípade liečby zameranej na kožu nebudete potrebovať priateľa alebo príbuzného, aby vás odviezol domov. Môže to však byť pre vás jednoduchšie, aby vám nieкто blízky pomohol, keď pôjdete na fotoliečbu, lokálne aplikovanú liečbu alebo liečbu ožarovaním.

V prípade systémovej liečby, najmä pri prvom cykle, kým budete vedieť, ako budete reagovať, je dobré, aby išiel nieкто s vami. Starostlivá sprevádzajúca osoba môže tmiť nervozitu alebo strach a v prípade, že sa u vás vyskytne alergická reakcia na liečbu a bude potrebné podať látku tlmiacu alergické príznaky (antihistaminikum), napríklad Benadryl, ktorý môže mať utlmujúce účinky, je dobré, aby s vami bola ďalšia osoba, ktorá vám pomôže absolvovať liečbu a odvezie vás domov.

U väčšiny ľudí sa ani účinky chemoterapie neprejavajú hneď pri podaní liečby. Súvisiaca nevoľnosť, vracanie a iné účinky sa objavujú po niekoľkých dňoch, ale je vždy výhodné, ak je nieкто s vami, aby vás nepremohla úzkosť.

Zvládanie úzkosti

Niektoré metódy liečby môžu byť obmedzujúce alebo prebiehať v uzavretých priestoroch, preto môžete pred liečbou alebo počas nej prežívať úzkosť. Pri takýchto výzvach vám môžu pri zachovaní pokoja a rovnováhy pomôcť integračné postupy, napríklad hypnoterapia. Pri

hľadanie rovnováhy medzi citovým prežívaním a fyzickými príznakmi je užitočná aj doplňujúca starostlivosť. Zvážte konzultáciu s odborníkom na výživu, odborníkom v oblasti liečby reiki alebo odborníkom na masáže, hypnoterapiu, akupunktúru, akupresúru, jogu, postupov xi dong alebo inými, ktorí vám pomôžu zvládnuť stres a zachovať pokoj.

Fyzické obmedzenia počas liečby

Veľa pacientov pociťuje počas liečby únavu alebo depresiu. Keď viete, že vás to prípadne čaká, môžete sa na to pripraviť a vyhľadať pomoc odborníka, s ktorým môžete hovoriť počas liečby, a môžete prispôsobiť svoj harmonogram tak, aby ste zohľadnili obdobia zníženej výkonnosti. Upokojte sa. Zabudnite na harmonogram plný záväzkov. Snažte sa odložiť schôdzky, ktoré nie sú nevyhnutné, kým sa neukončí liečebný cyklus.

Lekári a zdravotné sestry sa vás pravdepodobne budú pýtať, či nemáte problémy so zaspávaním, či nemáte zlé sny a nočné mory a či sa necítite smutní, zmätení alebo unavení. Je dobré vedieť, že niektoré liečebné postupy skutočne môžu vyvolať depresiu, takže sa nebojte zaujímať o lieky proti depresii (antidepresíva) alebo iné lieky, ktoré by zmiernili takéto vedľajšie účinky.

Možnosti liečby

Úvodná poznámka – vzhľadom na to, že prístup k liečbe a liečebným postupom bude v jednotlivých krajinách rôzny, nemusia byť všetky liečebné postupy uvedené v tejto časti k dispozícii vo všetkých európskych krajinách.

Liečba zameraná na kožu

Liečba zameraná na kožu alebo lokálne aplikovaná (topická) liečba je taká, ktorá sa nanáša priamo na kožu. Obvykle sa používa v prípade kožného lymfómu v ranných štádiách s cieľom regulovať ho, potlačiť príznaky a minimalizovať vedľajšie účinky. K takejto liečbe patria:

- steroidy,
- chemoterapia,
- fotoliečba alebo liečba svetlom (PUVA a UVB),
- rádioterapia.

Pri lokálne aplikovanej liečbe môže byť potrebné, aby si pacienti kožu vyčistili a pripravili. Prenikanie liečby cez pokožku pacienta je vyššie, ak je pokožka vopred dobre navlhčená. Je dobré pred nanosením lieku sa okúpať alebo osprchovať, aby sa pokožka dobre zvlhčila.

Pokožka mnohých pacientov je v dôsledku ochorenia suchá, zvlhčenie sa preto ľahšie dosiahne, ak sa pokožka najprv namočí a potom sa na ňu naniesie zmäkčujúci prostriedok.

Lokálne aplikované (topické) steroidy

Lokálne aplikované (topické) steroidy sú základom liečby mnohých kožných ochorení. Nie sú kozmetickým prípravkom, v skutočnosti usmrcujú lymfocyty. Tieto látky majú viaceré účinky podporujúce imunitu a protizápalové účinky. V rannom štádiu ochorenia môžu lokálne aplikované steroidy počas dlhého obdobia vyvolávať a udržiavať klinické potláčanie lézií. Pri použití týchto látok sa taktiež často výrazne znižuje svrbenie. Lokálne aplikované steroidy sa podávajú v rôznych formách, napríklad ako krémy, masti, emulzie, roztoky a gély. V rôznych krajinách sa sila lokálne aplikovaných steroidov určuje rôznym spôsobom, takže vás bude váš lekár informovať, či sú prípravky slabé, mierne, silné, veľmi silné a podobne. Niektoré možno kúpiť v lekárni bez lekárskeho prepisu, na iné potrebujete predpis od lekára.

Fotoliečba alebo liečba svetlom

Jedným z často odporúčaných postupov liečby kožného lymfómu, najmä v raných štádiách, je liečba ultrafialovým svetlom (fotoliečba). Ultrafialová zložka slnečného svetla spomaľuje rast kožných buniek, potláča zápal a je dlhodobým známym prostriedkom na zlepšenie stavu pri mnohých ochoreniach kože vrátane kožného lymfómu. Fotoliečba sa predpisuje pacientom s rozsiahlejším postihnutím kože (viac ako 30 % celkového povrchu), kedy by lokálne aplikovaná liečba nebola praktická.

Fotoliečba sa vykonáva pomocou ultrafialového svetla v pásme B (UVB) alebo v pásme A (UVA), ktoré je často kombinované s tabletou zvyšujúcou citlivosť na svetlo nazývanou psoralén. Liečba psoralénom v kombinácii so svetlom UVA sa často nazýva PUVA. Liečba svetlom UVB je k dispozícii vo viacerých zariadeniach a liečba PUVA je dostupná na väčších alebo špecializovanejších liečebných strediskách.

- Skratka UVB označuje kratšie spektrum ultrafialového žiarenia, ktoré spôsobuje spálenie od slnka (známe aj ako úzkopásmové UVB alebo širokopásmové UVB). V regulovanom prostredí sa môže fotoliečbou pásmom UVB dosiahnuť výrazné zlepšenie lézií v štádiu škvŕn a plakov, ako aj potlačenie svrbenia. Pri tejto forme liečby svetlom UV sa nevyžaduje užitie cez ústa podávaných (perorálnych) liekov. Liečba UVB sa môže poskytovať v súkromných dermatologických ambulanciách alebo v nemocnici. Väčšina pacientov absolvuje 3 ožarovania za týždeň, pričom ich dĺžka sa predlžuje od niekoľkých sekúnd až po niekoľko minút. Po zlepšení stavu

pacienta a dosiahnutí ustúpenia príznakov (remisie) sa frekvencia liečby svetlom UVB znižuje na jedno ožiarenie za týždeň.

- Skratka PUVA označuje ultrafialové svetlo pásma A (dlhšie spektrum ultrafialového svetla) kombinované s liekom psoralén, čo je zlúčenina, pomocou ktorej sa dosahuje biologická aktivita svetla UVA v kožných bunkách. Liečba PUVA preniká hlbšie do kože a pomáha pri liečbe pacientov s hrubšími plakmi alebo kožným lymfómom na úrovni vlasových folikul. Podobne ako v prípade liečby svetlom UVB sa liečba PUVA poskytuje v dermatologických ambulanciách alebo v nemocnici. Pacienti užívajú predpísaný liek psoralén 1 hodinu pred ožarovaním svetlom UVA. Počas 12 až 24 hodín po ukončení liečby sa nosia ochranné okuliare. Po dosiahnutí klinického zlepšenia u pacienta pomocou liečby PUVA sa postupne znižuje frekvencia liečby, pričom cieľom je dosiahnuť ožarovanie každých 4 až 8 týždňov.

Príprava na liečbu PUVA

U pacientov liečených metódou PUVA je dôležitá ochrana očí. Existuje teoretické, aj keď minimálne riziko vzniku sivého zákalu (katarakty) u pacientov v dôsledku pôsobenia svetla UVA. Preto je dobré absolvovať pred liečbou vyšetrenie očí, aby sa stanovilo, či ich máte zdravé. V dňoch, kedy absolvujete liečbu PUVA, musíte taktiež až do súmraku nosiť ochranné okuliare s okrajom, ktorý bráni prenikaniu svetla UVA.

Po absolvovaní liečby PUVA budete citliví na svetlo, preto si budete chcieť podľa možnosti podľa toho dohodnúť liečbu. Absolvovanie liečby PUVA hneď ráno nebude najlepšie, pretože budete musieť stráviť zvyšok dňa vo vnútri bez vystavenia sa slnečným lúčom. Poradte sa o osobitných požiadavkách vyplývajúcich z vášho životného štýlu a harmonogramu s lekárom, aby ste stanovili najlepší čas na absolvovanie liečby.

Poradte sa s lekárom aj o prípadných vedľajších účinkoch tejto alebo inej liečby (ku ktorým môže patriť nevoľnosť), pretože niektoré prirodzené prostriedky môžu tieto príznaky zmierniť.

Lokálne aplikovaná chemoterapia

V rannom štádiu kožného lymfómu sa na lokálnu aplikáciu používa cytotoxický (bunky usmrcujúci) chemoterapeutický liek mechloreťamín (Mustargen®), známy aj ako horčičný dusík. V prípade tohto lieku boli zaznamenané veľmi dobré výsledky pri použití u pacientov s obmedzeným alebo rozsiahlym postihnutím kože a odolávajúcim ochorením, pri ktorom sa už vyskúšala liečba iným postupom zameraným na kožu. Odborník na liečivá (farmakológ)

špecializovaný v oblasti zlúčenín pripraví horčičný dusík obvykle tak, že ho zmieša s krémom alebo gélom. Môžu sa použiť aj vopred pripravené gély s horčičným dusíkom Valchlor® alebo Ledaga® dostupné na lekársky predpis. Lokálne aplikovaný horčičný dusík sa neabsorbuje do tela, takže nespôsobuje nevoľnosť ani stratu vlasov. Môže spôsobiť vyššiu viditeľnosť menších lézií, to však nie je znakom zhoršenia ochorenia. Nemá sa používať na tvár ani pohlavné orgány. Často môže spôsobiť podráždenie alebo alergickú reakciu, takže vás lekár môže požiadať, aby ste si počas 7 až 10 dní nanášali liek na malú plochu, aby sa overili vedľajšie účinky pred jeho rozsiahlejším použitím.

Gél s bexaroténom (Targretin®)

Gél s bexaroténom alebo Targretin® je látka odvodená od vitamínu A, ktorá patrí do veľkej skupiny liekov nazývaných retinoidy (lieky aktivujúce retinoidné receptory). Retinoidné X receptory (RXR) spôsobujú bunkovú smrť abnormálnych T-buniek. Gél Targretin® sa nanáša ako lokálne aplikovaná látka pri liečbe odolných lézií v skoršom štádiu. Počas prvých pár týždňov liečby touto látkou sa často spolu s gélom Targretin® používa lokálne aplikovaný steroid, aby sa znížilo podráždenie na danom mieste.

Tazarotén (Tazorac®)

Ďalším retinoidom je krém s látkou tazarotén. Viaže sa na receptory kyseliny retinovej (RAR), ktorá sa považuje za protizápalový prostriedok. Tento krém môže spôsobovať lokálne podráždenie a vysušovať pokožku.

Krém s látkou imikvimod (Aldara®)

Krém s látkou imikvimod je látka, ktorá aktivuje imunitu. Stimuluje imunitný systém k reakcii, pri ktorej identifikuje a ničí abnormálne bunky. Krém sa môže nanášať len na malé plochy kože, preto je najvhodnejší na izolované alebo odolné lézie. Môže spôsobiť zápal kože a v niektorých prípadoch príznaky podobné chrípke.

Efudix

Efudix je krém, ktorý sa používa na liečbu rakoviny kože a výskum ukazuje, že niektorým ľuďom môže pomôcť pri liečbe kožného lymfómu.

Takrolimus

Takrolimus je imunomodulačná (schopná meniť imunitnú odpoveď) masť určená na nesteroidovú liečbu ekzému. Môže znížiť zápal pri kožnom lymfóme a možno ju použiť v prípadoch, v ktorých je potrebné vylúčiť vedľajšie účinky steroidov.

Radiačná liečba

Radiačná liečba sa pri liečbe kožného lymfómu používa už veľmi dlho, od začiatku 20. storočia. Používa sa buď fotoliečba (röntgen), alebo bežnejšie elektrónové žiarenie. V súčasnosti sú k dispozícii dve formy žiarenia:

- lokalizované (tiež známe ako „bodové“) ožiarenie alebo
- celotelové ožiarenie nízkoenergetickými elektrónmi (TSEBT).

Obe formy umožňujú ožiarenie len do hĺbky kože a majú obmedzené vedľajšie účinky.

Bodové ožarovanie, pri ktorom sa ožiari obmedzená plocha kože, môže byť vo forme ožiarenia elektrónovým lúčom vyžarovaným zo vzdialeného zdroja žiarenia alebo brachyterapie, čo je forma žiarenia vyžarovaná z aplikátora, ktorý sa umiestni na kožu a vytvaruje podľa nej. Bodová liečba obvykle zahŕňa 2 až 15 ožiarení.

Celotelové ožiarenie nízkoenergetickými elektrónmi (TSEBT) sa počas rokov do veľkej miery menilo a rozvíjalo s cieľom zamerať ožiarenie na cieľové tkanivo (kožu) a minimalizovať poškodenie okolitých tkanív. Liečba TSEBT sa podáva ambulantne pod dohľadom odborníka na radiačnú liečbu. Pacienti obvykle chodia na liečbu TSEBT denne v približne 3- až 10-týždňových cykloch. Liečba TSEBT je ako postup zameraný na kožu vysoko účinná u pacientov s kožou postihnutou rozsiahlymi léziami v štádiu plaku alebo tumoru.

Systémová liečba

Systémová liečba zahŕňa celé telo a obvykle sa používa v prípade pokročilého kožného lymfómu alebo ak pacient nereaguje na lokálne aplikovanú liečbu.

Extrakorporálna fotoferéza (ECP)

Extrakorporálna fotoferéza (ECP) je imunologická liečba odporúčaná u pacientov s kožným lymfómom s cirkulujúcou populáciou abnormálnych T-buniek zistenou v periférnej krvi. Počas liečby ECP sa oddelia biele krvinky a vystavia sa (mimo tela) pôsobeniu svetla UVA a psoralénu a potom sa pomocou infúzie vrátia do tela. Predpokladá sa, že biele krvinky vystavené svetlu UVA majú účinok podobný očkovaniu proti zhubným (malígnym) T-bunkám. Liečba ECP sa často využíva v kombinácii s inými liečebnými postupmi (interferóny, Targretin®).

Liečbu fotoferézou zabezpečujú ambulantne zdravotné sestry dva po sebe nasledujúce dni každé 2 až 4 týždne.

Čím viac informácií má pacient o fotoferéze, tým jednoduchšie je jej vykonávanie. Pred začatím fotoferézy sa odporúčajú určité vyšetrenia krvi. Lekári často skontrolujú T-bunky pacienta, počet červených krviniek a zrážanie krvi, aby získali základné údaje na začiatok daného cyklu liečby.

Pri fotoferéze je potrebné chrániť oči, preto musíte mať pred začatím liečby pripravené ochranné okuliare. Dobrý prísun tekutín do tela pacienta (hydratácia) uľahčí prístup k žilám počas liečby, preto by mali pacienti niekoľko dní pred každým cyklom liečby dbať na dostatočný príjem tekutín. Veľa lekárov odporúča, aby pacienti pred absolvovaním liečby navštívili zariadenie vykonávajúce fotoferézu, a nechali si skontrolovať dostupnosť žíl.

Liečba trvá určitý čas, vezmite si preto niečo na čítanie alebo filmy na pozeranie, aby vám čas rýchlejšie plynul. Počas liečby môžete v liečebnom zariadení nadviazať nové priateľstvá, pretože veľa ľudí má rovnaký rozpis liečby, preto každý raz uvidíte známe tváre.

Tablety so steroidmi

Steroidy sú lieky, ktoré sa používajú na liečbu rôznych ochorení kože. V prípade kožného lymfómu sa môžu použiť steroidy vo forme tabliet podávaných cez ústa (perorálne) na zníženie počtu zápalových buniek v prípade rozsiahleho ochorenia kože a výrazných príznakov.

Medzi tablety so steroidmi patria napríklad lieky obsahujúce kortizón, prednizón a metylprednizolón. Prednizón sa môže predpisovať v dávkach, ktoré sa znižujú zo 40 až 60 mg na 5 mg v priebehu niekoľkých týždňov. Za iných podmienok sa môže dlhodobo denne podávať nízka dávka prednizónu (10 až 20 mg). Medzi bežné vedľajšie účinky pri dlhodobom podávaní patria napríklad zadržiavanie tekutín, zvýšenie hmotnosti, zvýšený krvný tlak, zvýšená hladina cukru v krvi, zvýšená chuť do jedla, podráždenie žalúdka, zmeny nálady, poruchy spánku, akné, oneskorené hojenie rán, oslabenie kostí a svalov a zvýšený výskyt infekcií.

Biologická, imunologická alebo cieleňá liečba

Pri biologickej (alebo imunologickej) liečbe sa na boj proti kožnému lymfómu využíva vlastný imunitný systém tela.

Interferóny

Interferón je bielkovina, ktorá sa prirodzene vyskytuje v tele a je nosičom protivírusových, protinádorových a imunologických vlastností, pričom je možné vyrobiť ju vo veľkých množstvách a použiť ako liek. Pri liečbe pokročilého štádia lymfómu CTCL sa lekári snažia využiť účinok stimulujúci imunitu. Interferón alfa 2b (Intron A®) a Interferón gama 1b (Actimmune®) predstavujú dve rôzne kategórie syntetických interferónov používaných pri liečbe tohto ochorenia. Interferón si podávajú sami pacienti formou podkožnej injekcie väčšinou 3 dni v týždni. Sú potrebné laboratórne vyšetrenia na sledovanie celkových krvných parametrov a funkcie pečene. Interferón sa najčastejšie používa v kombinácii s inými režimami liečby, napríklad fotoferézou.

Retinoidy

Kapsuly s bexaroténom (Targretin®) sú liek odvodený od vitamínu A, ktorý patrí do veľkej skupiny liekov nazývaných retinoidy. Retinoidné X receptory (RXR) spôsobujú bunkovú smrť abnormálnych T-buniek. Bexarotón podávaný cez ústa (perorálne) je systémovo pôsobiaca látka schválená pre všetky štádiá kožného lymfómu z T-buniek. Počas tejto liečby sa vyžaduje laboratórne sledovanie (vyšetrenia krvi) lipidov a hormónu štítnej žľazy.

Inhibítory HDAC

Vorinostat (Zolinza®) je cez ústa (perorálne) podávaný inhibítor (látka na tlmenie) histónovej deacetylázy (HDAC) pre pacientov so stupňujúcimi sa alebo pretrvávajúcimi prejavmi kožného lymfómu. Inhibícia HDAC umožňuje prepísanie (transkripciu) DNA v bunke tak, aby mohli nádorové bunky odumrieť. Pri tomto lieku je počas prvých týždňov liečby potrebné časté sledovanie krvi, elektrolytov, počtu krvných doštičiek a elektrokardiogramu (EKG). Vorinostat sa používa samostatne alebo v kombinácii s inými liečebnými postupmi.

Romidepsín (Istodax®) je ďalší inhibítor HDAC určený pre pacientov s kožným lymfómom, ktorí už absolvovali aspoň jednu systémovú liečbu. Romidepsín sa podáva infúziou do žily každý týždeň každé 4 hodiny počas 3 týždňov, po čom nasleduje týždeň prestávka. Podobne ako pri iných látkach HDAC sú nevyhnutné vyšetrenia krvi vrátane hodnôt elektrolytov, horčička a krvných doštičiek.

Inhibítory proteazómov

Bortezomib (Velcade®) je inhibítor proteazómov, ktoré bunky bežne používajú na ničenie nežiaducich bielkovín. Pri určitých nádorových ochoreniach sa príliš rýchlo odstraňujú bielkoviny, ktoré by inak mohli usmrtiť nádorové bunky. Liek sa podáva do žily každé 4 dni

počas 1. až 11. dňa v rámci 21-dňového cyklu. Medzi možné vedľajšie účinky patria trpnutie rúk a nôh alebo zmeny v krvných parametroch.

Monoklonálne protilátky

Alemtuzumab (Campath®) pôsobí proti antigénu CD52 (povrchovému markeru), ktorý sa nachádza na B-lymfocytoch aj T-lymfocytoch. Obvykle sa podáva v nízkych dávkach vo forme podkožnej injekcie alebo niekedy do žily 3 dni v týždni počas 8 až 12 týždňov.

Pacientom, ktorí používajú alemtuzumab, sa predpisujú cez ústa (perorálne) podávané antibiotiká a lieky proti vírusom, ktoré majú chrániť imunitný systém počas liečby a počas ďalších 6 mesiacov.

Brentuximab vedotin (Adcetris®) pôsobí proti antigénu CD30 (povrchovému markeru), ktorý sa nachádza na niektorých T-lymfocytoch a iných imunitných bunkách, a obsahuje chemoterapeutickú látku, ktorá sa uvoľňuje v nádorových bunkách. Liek sa podáva infúzne do žily každé 3 týždne. Medzi najčastejšie vedľajšie účinky patrí trpnutie rúk a nôh, nevoľnosť, nízke krvné parametre, závrat a hnačka.

Pembrolizumab (Keytruda®) viaže receptor PD-1 nachádzajúci sa na T-lymfocytoch a iných imunitných bunkách a blokuje jeho aktivitu. Signalizačná aktivita receptora PD-1 potláča fungovanie T-buniek, ktoré by inak mohli útočiť proti nádorovým bunkám. Pembrolizumab pôsobí ako imunologická liečba, pretože pomáha uvoľniť brzdy imunitného systému. Liek sa podáva infúzne do žily každé 3 týždne.

Rituximab (MabThera®) sa používa na liečbu mnohých typov non-Hodgkinovho lymfómu a je taktiež účinný v prípade kožných lymfómov z B-buniek. Je v stále širšej miere dostupný ako biologicky podobný liek (neznačková verzia originálneho lieku, ktorá je biologicky podobná).

Mogamulizumab (Poteligeo®) pôsobí na receptor typu 4 pre chemokín CC a používa sa pri návrate (relapse) mycosis fungoides alebo Sézaryho syndrómu alebo ak nereagujú na určitú liečbu (sú voči nej imúnne).

Chemoterapia

Chemoterapia podávaná samostatne alebo v kombinácii s inými látkami sa môže používať na liečbu prejavov pokročilého kožného lymfómu. Kombinovaná (s viacerými látkami) chemoterapia sa obvykle využíva pri pokročilých štádiách ochorenia. Nasledujúce samostatne používané chemoterapeutické lieky sa považujú za „jemnejšie“, takže

nespôsobujú výraznú stratu vlasov ani vracanie. Pri väčšine týchto látok budú lekári sledovať krvné parametre a fungovanie obličiek a pečene.

Metotrexát (Matrex®) je látka zasahujúca do metabolizmu (antimetabolit), ktorá sa používa pri množstve ochorení súvisiacich s imunitou. Narúša metabolizmus kyseliny listovej v nádorových bunkách. V prípade kožného lymfómu sa podáva cez ústa (perorálne), obvykle vo forme tablety týždenne.

Pralatrexát (Folotyn®) sa používa pri liečbe transformovaného mycosis fungoides a iných agresívnych non-Hodgkinových lymfómov, napríklad periférneho lymfómu z T-buniek. Narúša metabolizmus folátov a zasahuje do tých istých dráh ako metotrexát. Pacienti liečení pralatrexátom užívajú dennú dávku kyseliny listovej a každých 8 až 12 týždňov sa im injekčne podáva vitamín B12. Liek sa podáva do žily každé 3 týždne a nasleduje jeden týždeň prestávka.

Lipozomálny doxorubicín (Doxil®) je osobitný prípravok doxorubicínu, lieku, ktorý narúša aktivitu DNA v nádorových bunkách. Lipozóm alebo mikroskopická tuková častica, ktorá obklopuje doxorubicín, minimalizuje vedľajšie účinky a zvyšuje aktivitu. Doxorubicín sa podáva infúzne do žily každé 2 až 4 týždne. U niektorých pacientov sa pred začatím liečby vykoná vyšetrenie srdca.

Gemcitabín (Gemzar®) je chemoterapeutický liek, ktorého účinok je založený na narúšaní tvorby DNA v nádorových bunkách. Podáva sa do žily v rámci rôznych harmonogramov.

Chemoterapia s kombináciou viacerých látok

V prípade kožného lymfómu by sa nemali používať kombinácie chemoterapeutických liekov, pretože sa nikdy nepreukázalo, že by boli účinnejšie ako následné podávanie jednotlivých látok a vždy sú oveľa toxickéjšie. Intravenózne (do žily) podávané kombinácie, napríklad CHOP (cyklofosfamid, doxorubicín, vinkristín a prednizón), ESHAP (etopozid, solumedrol, vysoká dávka ara-C a cisplatín) a GND (gemcitabín, navelbín a doxil), alebo perorálna (podávaná cez ústa) liečba PEP-C (chlorambucil, cyklofosfamid, etopozid, prednizón) sa môžu použiť, keď nie je k dispozícii iná liečba alebo v prípade zriedkavých okolností ako spôsob na vyvolanie rýchlych reakcií pri príprave na transplantáciu kostnej drene.

Transplantácia kmeňových buniek

Transplantácia kostnej drene alebo kmeňových buniek sa zvažuje v prípade pacientov s pokročilým ochorením. Odporúčanou metódou transplantácie u pacientov s pokročilým

kožným lymfómom je alogénna transplantácia kmeňových buniek. U väčšiny pacientov s kožným lymfómom však nikdy nebude potrebné zvažovať túto možnosť. Alogénna transplantácia kmeňových buniek znamená postup, kedy sa zdravé kmeňové bunky od jednej osoby transplantujú inej osobe. Zdrojom kmeňových buniek je kostná dreň, periférna krv alebo pupočníková krv. Z hematopoetických (krvotvorných) kmeňových buniek môžu vzniknúť ktorékoľvek bunky, ktoré sa nachádzajú v krvnom riečišti. Vytvárajú sa z nich krvné bunky a zložky potrebné na fungovanie imunitného systému. Počas transplantácie sa do tela infúzne podajú zdravé kmeňové bunky, ktoré potom rastú a vytvárajú sa z nich všetky jednotlivé zložky krvi, ktoré sú potrebné pre telo a imunitný systém.

Klinické skúšania

Najlepší spôsob ako zistiť, ktoré lieky sú účinné, a nájsť nové spôsoby liečby kožného lymfómu, je pokračujúci výskum a skúšanie vrátane klinického skúšania. Vzhľadom na to, že toto ochorenie je menej časté ako iné formy nádorových ochorení, sú vedci závislí od osôb ochotných sa zúčastniť. Klinické skúšanie je kľúčové pri identifikácii prognostických stratégií a stanovení optimálnych dávok pre pacientov.

Ak máte záujem zúčastniť sa klinického skúšania, informujte sa u svojho lekára, ktoré skúšania môžu byť pre vás vhodné a dostupné.

6. Vyrovnávanie sa s vedľajšími účinkami liečby

Účelom liečby je zmierniť príznaky vášho ochorenia, ale vedľajšie účinky liečby môžu byť často nepríjemné a môžu komplikovať každodenný život. Informujte lekára, ak sa u vás prejavujú vedľajšie účinky, ako sú:

- podráždenie a zápal kože,
- začervenanie, vyrážka a svrbenie,
- pocit tepla, citlivosť alebo pocit pálenia (ako pri spálení slnkom),
- únava alebo depresia,
- príznaky podobné chrípke.

Veľa liekov podávaných cez ústa a chemoterapia podávaná do žily môžu tiež spôsobiť zmenu alebo úplnú stratu chuti do jedla. Ak je vám neustále nevoľno, vraciate alebo strácate na hmotnosti, vyhľadajte odborníka na výživu, aby ste sa poradili, ako zvýšiť príjem živín tak, aby ich vaše telo dokázalo zvládnuť a udržať. Ďalšie problematické vedľajšie účinky sa môžu vyskytnúť v gastrointestinálnom trakte (žalúdku a črevách), napríklad hnačka alebo zápcha. Skúste zmeniť čas dňa, kedy užívate lieky, čo by mohlo zmierniť účinky na chuť do jedla a gastrointestinálny trakt.

U mnohých pacientov s kožným lymfómom sa ako vedľajší účinok liečby prejavuje extrémna únava. V takom prípade sa snažte ju predvídať a zmierniť tempo, začleniť počas dňa obdobia oddychu podľa potreby a podľa možnosti upraviť pracovný harmonogram. Je dôležité, aby ste si zmenili organizáciu života a prispôbili sa zmenám, ktoré prináša toto ochorenie a jeho liečba. Je tiež dôležité zamerať sa na správne stravovanie, dostatok spánku a ohľaduplnosť voči sebe samému namiesto striktného dodržiavania bežného harmonogramu a povinností. Starostlivosť o seba je dôležitá a bude mať vplyv na výsledky liečby a proces hojenia.

Ak pociťujete depresiu vyvolanú liečbou, poraďte sa s lekárom a neváhajte požiadať o lieky proti depresii, ktoré vám pomôžu zlepšiť náladu a získať dostatok energie.

Nikdy nezabúdajte na dostatočnú hydratáciu. Výživové doplnky a bielkovinové (proteínové) nápoje pomáhajú zabezpečiť príjem živín a predchádzať strate hmotnosti.

Vedľajšie účinky môžu byť vo všeobecnosti v určitých obdobiach viac alebo menej intenzívne, niektoré sa môžu hromadiť a niektoré zhoršovať postupom liečby. Pacienti by

mali vedieť, že každý jednotlivý protokol liečby vyvoláva osobitné vedľajšie účinky, preto požiadajte lekára o informácie.

Problémy týkajúce sa kože možno riešiť zmäkčovacími alebo zvlhčujúcimi prostriedkami a zvýšením príjmu tekutín, aby bola koža zvlhčená. Zvlhčujúce prostriedky používajte hneď po kúpeli. Noste odev, ktorý nedráždi, a chráňte pokožku pred slnkom. Všímajte si, či nedochádza k infekcii, a jej výskyt hláste lekárovi. Pri problémoch s určitou oblasťou alebo pri jej bolestivosti môže pomôcť ochranný odev alebo ochranné prostriedky.

V prípade nadmerného svrbenia môžete užívať lieky proti alergickým prejavom (antihistaminiká) a iné lieky zmiernujúce nevydržateľné svrbenie, ktoré ho môžu zmierniť. Dobrá starostlivosť o kožu prispieva k jej hojeniu. Používajte prostriedky nanášané na kožu, ktoré vám predpíše lekár, snažte sa neškriabať si lézie a užívajte odporúčané antihistaminiká.

Ak máte pocit tepla alebo pálenia na koži, sú prostriedky, ktoré môžu pomôcť. Pomôcť môžu ponorenie do chladnej vody, zvlhčovanie a chladivé látky s mentolom. Okrem toho zvážte studené obklady alebo priloženie ľadu na najviac postihnuté miesta.

Pred použitím voľnopredajných produktov alebo doplnkov sa vždy poraďte s lekárom, lekárnikom alebo oboma, aby ste mali istotu, že neobsahujú škodlivé látky.

7. Deti a mladí ľudia

Kožný lymfóm je vo všeobecnosti zriedkavé ochorenie. Ešte zriedkavejšie sa vyskytuje u detí. V Európe a Spojených štátoch je 5 % všetkých prípadov diagnostikovaných vo veku do 20 rokov. V niektorých častiach sveta, napríklad medzi arabským obyvateľstvom na Strednom východe, však deti tvoria až 60 % pacientov s mycosis fungoides. Miera rozšírenia sa výrazne líši v závislosti od zemepisnej oblasti a populácie.

Mnohí výskumní pracovníci sú presvedčení, že mycosis fungoides, najmä u mladých ľudí, môže mať čiastočne genetický základ a môžu ho spúšťať faktory prostredia. Skutočne môže existovať prepojenie medzi typom kože a výskytom tohto ochorenia v mladšom veku. U Afroameričanov je napríklad mycosis fungoides diagnostikovaný pred 40. rokom veku výrazne častejšie, ako u kaukazských národov.

Napriek zriedkavému výskytu tohto ochorenia u detí zostávajú zásady diagnostiky rovnaké bez ohľadu na vek. V tejto vekovej skupine sú však niektoré osobitné aspekty. Lekári napríklad venujú osobitnú pozornosť stanoveniu spôsobu liečby u pacientov v mladšom veku, pričom zvažujú výhody liečby v porovnaní s akýmikoľvek prípadnými dlhodobými komplikáciami ktoré, prevládajú skôr vo vekovej skupine detí, než u dospelých. V prípade mycosis fungoides sa uprednostňuje fotoliečba, ale ak je dieťa veľmi malé, nie je u neho z technického hľadiska vhodná.

U detí môžu byť rozlišovacie črty tohto ochorenia nejasné, v dôsledku čoho je ešte ťažšie diagnostikovať kožný lymfóm u detí. Ďalší komplikujúci faktor je, že lekári obvykle váhajú vykonávať biopsie u detí, pokiaľ nie je jednoznačne indikovaná prítomnosť tohto ochorenia, pričom práve biopsia je najlepší spôsob, ako s istotou diagnostikovať kožný lymfóm. Z týchto dôvodov trvá diagnostika u detí často oveľa dlhšie ako u dospelých. Prognóza u detí je podobná ako u dospelých.

Keď majú deti chronickú zápalovú dermatitídu v podobe pretrvávajúceho ochorenia kože, ktoré nie je zaradené do určitej diagnózy (neobvyklý prejav psoriázy, ekzému alebo atopickkej dermatitídy), lekár musí zvážiť možnosť, že ide o mycosis fungoides. Problémy s diagnostikou a liečbou takýchto zložitých a často nejednoznačných ochorení je znásobený obavami a očakávaniami rodičov a úrovňou porozumenia u detí.

Len v niekoľkých posledných rokoch, po zhromaždení viacerých údajov, výskumní pracovníci skutočne porozumeli charakteristickým prejavom kožného lymfómu u detí.

Rozhodnutia o liečbe u detských pacientov sú náročné, pretože mladší pacienti sú citlivejší na negatívne účinky niektorých spôsobov liečby. Vzhľadom na ich nízky vek je zvlášť dôležité, že u detských pacientov môže trvať dlhšie, kým sa rozvinú a prejavia dlhodobé nežiaduce účinky liečby nádorových ochorení. Pri kombinácii cez ústa podávanej alebo lokálne aplikovanej liečby psoralénom a ultrafialovým svetlom pásma A (PUVA) alebo úzkopásmovým svetlom UVB, lokálnym ožiarением alebo celotelovým ožiarением nízkoenergetickými elektrónmi je u mladších pacientov nevyhnutne vyššie riziko rozvinutia rakoviny kože, pretože majú pred sebou dlhší očakávaný čas prežívania.

Podobne sa u detských pacientov, u ktorých je potrebná systémová chemoterapia, môže neskôr v živote rozvinúť leukémia a u pacientov, ktorí užívajú retinoidy, napríklad isotretinoín (Accutane®), existuje riziko predčasného zastavenia rastu kostí. V rannom štádiu ochorenia sú bezpečnejšími metódami liečby s nižším rizikom nádorového ochorenia lokálne aplikované steroidy a horčičný dusík. Správna liečba kožného lymfómu je u detských pacientov individuálna podľa jedinečných prejavov a potrieb každého pacienta.

Aj keď sú takéto prípady zriedkavé, u niektorých mladých ľudí je diagnostikovaný kožný lymfóm. U pacientov, ktorí sú sexuálne aktívni, to môže byť zničujúca diagnóza. Najťažšie sú, podľa slov niektorých pacientov, fyzické prejavy ochorenia, najmä na pracovisku a pri hľadaní partnera. Vyrážka na tvári alebo iné bežné prejavy neprispievajú k dobrému pocitu v spoločnosti.

„Človek má pocit, ako by bol poškodený, akoby už nebol úplne sám sebou.“

Pacient

Pristupujte k svojej diagnóze ako k akejkoľvek inej závažnej lekárskej diagnóze – nakoniec je to nádorové ochorenie, a ak to takto vysvetlíte kolegom, priateľom a partnerom, možno budú mať viac pochopenia.

8. Starostlivosť o pokožku

Pokožka môže byť pri kožnom lymfóme, ako aj pri niektorých postupoch liečby tohto ochorenia, suchá, šupinatá a môže svrbieť. Vzhľadom na to, že sa kožný lymfóm prejavuje na pokožke spôsobom, ktorý môže viesť k jej podráždeniu, odporúčania pre pacientov týkajúce sa starostlivosti o pokožku sú podobné ako v prípade pacientov s iným chronickým ochorením kože, napríklad ekzémom. Pri každodennej starostlivosti o pokožku vám môžu pomôcť nasledujúce rady.

Zvlhčenie

Veľmi dôležitou súčasťou uchovávanía zdravej pokožky je primerané zvlhčovanie, ktoré prispieva k vytvoreniu hrubšej ochrannnej vrstvy a zvláčneniu pokožky. Dostatočné zvlhčenie a potlačenie vysušania pokožky môže zmierniť aj svrbenie. Jednoduchým a účinným prostriedkom boja proti suchej pokožke je časté používanie zvlhčujúcich alebo zmäkčujúcich prostriedkov.

Pri súčasnom rozsiahlom výbere rôznych zvlhčujúcich produktov na trhu môže byť ťažké sa rozhodnúť, ktorý máte použiť. Uvádzame niekoľko rád, ktoré môžete využiť pri porovnávaní produktov:

- Najvýraznejší zvlhčujúci účinok majú masti a krémy. Sú to najlepšie zvlhčujúce produkty, pretože majú vysoký obsah oleja, ktorý zabezpečuje vyššie prenikanie (penetráciu) prípravku a dlhší účinok.
- Nepoužívajte emulzie, pretože obsahujú veľa vody a málo oleja. Nepoužívajte gély, pretože obsahujú alkohol alebo acetón, ktoré môžu pokožku vysušovať. Nepoužívajte zvlhčujúce prípravky, ktoré obsahujú parfumy a farbivá.
- Zvlhčujúce prípravky používajte často, najmenej 2- až 3-krát denne, aby ste zabránili vysušeniu pokožky.
- Možno budete musieť vyskúšať viaceré produkty, kým nájdete ten, ktorý vám najviac vyhovuje.

Nanášajte zvlhčujúce prípravky na vlhkú pokožku, pretože zvlhčujúce produkty a masti dokážu zadržiavať vodu na pokožke a poskytovať dlhšiu ochranu pred vysušením. Keď sa pokožka vysuší a je šupinatá, navlhčite ju vodou a potom naneste masť s lanolínom, napríklad petrolejovú masť. Často je potrebné, aby pacienti používali masti a zvlhčujúce

prostriedky opakovane. Informácie o vhodných zvlhčujúcich prostriedkoch by vám mohla poskytnúť miestna alebo celoštátna organizácia pre pacientov s ekzémom vo vašej krajine.

Suchá pokožka

Suchá pokožka sprevádza takmer všetky prejavy kožného lymfómu.

Z tohto dôvodu je suchá pokožka (známa aj ako xeróza) najbežnejšou príčinou svrbenia, ktoré je pre pacienta veľmi nepríjemné.

Prejavy suchej pokožky sú pri kožnom lymfóme samozrejme veľmi rozmanité. U niektorých pacientov sa vytvárajú suché škrvy, najmä počas chladnejších mesiacov, kedy je nízka vlhkosť. Iným pacientom sa pri šírení ochorenia na stále väčšie plochy pokožky vytvárajú počas celého roka na koži šupiny. U pacientov s rozsiahlym postihnutím kože, najmä ak sú postihnuté miesta začervenané (známe aj ako erythroderma), môže dôjsť k odlupovaniu pokožky na rôznych miestach (známe aj ako deskvamácia).

U pacientov to môže vyvolávať obavy. Niektorí sa môžu cítiť na verejnosti aj doma nepríjemne, keď sa im koža viditeľne odlupuje alebo sa na nej vytvárajú šupiny. Tieto pocity sú pochopiteľné a úplne normálne. Pacienti sa môžu s týmito príznakmi vyrovnáť rôznymi spôsobmi vrátane natierania pokožky hrubými vrstvami prípravkov s masťovým základom, ako sú Vaseline® alebo petrolejová masť, čo môže znížiť odlupovanie a tvorbu šupín na najmenej 2 až 5 hodín, kedy je potrebné naniesť prípravok znovu.

U niektorých pacientov môže tvorbu šupín a odlupovanie pokožky zmierniť pridávanie neparfumovaných olejov do kúpeľa a 10 minútový kúpeľ niekoľkokrát do týždňa. Koža potom môže byť pomerne klzká, preto je potrebné vystupovať z kúpeľa opatrne.

Pri odstraňovaní suchých kúskov zo šupinatej kože môžu pomôcť voľnopredajné produkty, ktoré obsahujú kyselinu mliečnu. Väčšina týchto produktov je bez parfumov a obsahuje 12 % kyseliny mliečnej alebo 10 % močoviny.

Svrbenie

Väčšina ľudí s kožným lymfómom pociťuje svrbenie (známe aj ako pruritus) a často sa im nedarí nájsť účinný prostriedok na zmiernenie tohto chronického, nepríjemného príznaku. Až do posledných rokov bolo len málo poznatkov alebo výskumov, ktoré sa zaoberali základným mechanizmom svrbenia.

Pacienti, ktorých trápi svrbenie, si začnú škriabať svrbiacu pokožku, čím sa odosiela do mozgu a späť do kože signál, ktorý spúšťa záchvat mučivého svrbenia. Pomôcť môže priloženie ľadového obkladu, vrečka s mrazenou zeleninou alebo podvrveného ľadu v uzatvárateľnom vrecku zabalenom v papierovej utierke na svrbiace miesto na 10 minút. Doslova tým „uhasíte oheň“. Predstavte si svrbenie pri tomto ochorení ako lesný požiar – ak dokážete potlačiť začínajúce svrbenie, zabránite jeho rozšíreniu po celej koži.

U väčšiny pacientov s kožným lymfómom sa môže svrbenie pohybovať od drobného podráždenia po mučivé záchvaty, ktoré môžu výrazne znížiť kvalitu života pacienta. Svrbenie súvisiace s kožným lymfómom je obzvlášť problematické, pretože môže začať na malej ploche a rozšíriť sa na celé telo. V štúdiu realizovanej Dr. Marie-France Demierreovou z bostonskej University School of Medicine v USA 88 % pacientov s kožným lymfómom označilo svrbenie za hlavnú príčinu problémov súvisiacich s týmto ochorením.

Svrbenie (pruritus) je vo svojom základe psychologický stav a je pravdepodobné, že ak podrobne popíšete lekárovi svoje trápenie, predpíše vám príslušnú liečbu. Pri návšteve lekára sa snažte popísať závažnosť svrbenia na stupnici od 1 do 10, pričom 1 je slabé alebo žiadne svrbenie a 10 je nevydržiateľné svrbenie, ktoré narúša vaše každodenné fungovanie.

Aj keď ešte nebola stanovená jednoznačná príčina svrbenia, je k dispozícii určitá liečba. Bežnými prvotne nasadenými liekmi sú lieky proti alergickým prejavom (antihistaminiká). Patria k nim napríklad Allegra® a Claritin®, ktoré sa užívajú počas dňa, alebo Benadryl® a Atarax®, ktoré sa užívajú skôr na noc, pretože majú utlmujúce účinky. Niektoré z týchto liekov sú voľnopredajné, iné sú na lekársky predpis. Tieto lieky potláčajú začervenanie, opuch a svrbenie. U väčšiny pacientov je svrbenie výrazne silnejšie tesne pred spaním, takže utlmujúce antihistaminiká môžu byť zvlášť účinné.

Je aj niekoľko bežných prostriedkov na zmiernenie svrbenia. Ponorte svrbiace miesto na 15 minút do kúpeľa z ovsených vločiek. Na miesto, ktoré veľmi svrbí, priložte studený obklad, aby ste stlmili podráždenie a oslabili svrbenie. Priložte vlhký obklad ako jednoduchý, bezpečný a účinný prostriedok na zmiernenie svrbenia, ako aj potlačenie začervenania, pálenia a mokvania kožných lézií. Podrobné pokyny, ako používať vlhké obklady, vám poskytne lekár.

Sú k dispozícii aj ďalšie lieky na zmiernenie svrbenia. Napríklad:

- Gabapentín (Neurontin®) je liek proti kŕčom, ktorý sa predpisuje osobám náchylným na vznik kŕčov a je účinný pri liečbe svrbenia.
- Mirtazapín (Remeron®) je liek proti depresiám, ktorý sa predpisuje na užívanie pred spaním pre osoby, ktoré majú problém so zaspávaním v dôsledku svrbenia.
- Aprepitant (Emend®) je liek na lekárske predpis, ktorý sa používa na predchádzanie nevoľnosti a vracaniu pri chemoterapii a ktorý, ako sa ukázalo, je účinný pri zmiernení svrbenia.
- Fotoliečba je vhodný spôsob liečby pre pacientov s mycosis fungoides, najmä pre tých, ktorých trápí svrbenie.
- Účinné môžu byť lokálne aplikované steroidy, ak sa používajú spolu s inými metódami liečby, ale sú nepraktické pri liečení závažných prípadov s veľkou zasiahnutou plochou.
- Najúčinnjšími voľnopredajnými emulziami pre menej závažné prípady sú tie, ktoré obsahujú anestetikum (látku spôsobujúcu znecitlivenie) pramoxín, ktoré znižuje prenos pocitu svrbenia z nervov v koži, alebo mentol, ktorého chladivé vlastnosti môžu potlačiť pocit svrbenia. Buďte opatrní pri používaní analgetík (liekov na potlačenie bolesti), pretože sa zistilo, že zhoršujú epizódy svrbenia.

Okrem toho bolo hlásené určité zmiernenie svrbenia pomocou alternatívnych metód, ako sú akupunktúra a biologická spätná väzba (biofeedback).

Popraskaná pokožka

Prasklina je rovná alebo lineárna trhlinka v pokožke, ktorá často zasahuje do druhej kožnej vrstvy, kde spôsobuje značnú bolesť a nepríjemné pocity. Praská najmä pokožka na dlaniach a vnútornej strane prstov. Popraskaná pokožka môže predstavovať problém pri jemných pohyboch prstov, napríklad pri obliekaní, písaní, varení alebo jedení. Pokožka môže popraskať kedykoľvek u kohokoľvek, napríklad počas zimy a najmä u osôb, ktoré majú na dlaniach hrubú šupinatú kožu v dôsledku ochorenia, napríklad kožného lymfómu.

Väčšina lekárov je presvedčená, že k popraskaniu pokožky dochádza u pacientov so šupinatou kožou v dôsledku preniknutia baktérií spôsobujúcich infekciu do malých prasklín na pokožke, v dôsledku čoho sa prasklina zväčší a je bolestivejšia. Častejšie k tomu dochádza v zime než v lete, pretože zvýšená vlhkosť počas leta minimalizuje praskanie pokožky.

Pacienti môžu predchádzať praskaniu pokožky tým, že si budú ruky a nohy so zhrubnutou, šupinatou kožou počas dňa často natierať zvlhčujúcim prípravkom – neparfumovanými

krémami alebo hrubou vrstvou petrolejových masť. Môže byť užitočné naniesť na dlane a chodidlá hrubú vrstvu pred spaním a spať s bielymi bavlnenými rukavicami alebo bavlnenými ponožkami.

Keď pokožka popraská, je dôležité, aby ste ju najmenej dvakrát denne čistili mydlom a vodou a naniesli na ňu antibiotickú masť, ktorá urýchli hojenie. Väčšina kožných lekárov (dermatológov) odporúča pacientom, aby nepoužívali trojzložkové antibiotické masti (napríklad Neosporin®), pretože neomycín v ich zložení môže byť alergénom spôsobujúcim vyrážku. Ak praskanie pokožky neustúpi, pacienti by sa mali obrátiť na lekára, aby im predpísal silnejšie lokálne aplikované antibiotiká.

V niektorých prípadoch sú praskliny také hlboké a široké, že lekári môžu pacientom poradiť, aby zlepili ich okraje spolu pomocou sekundového lepidla. Ak lekár poradí tento postup, pacient si musí vyčistiť prasklinu mydlom a vodou, naniesť na ňu malú kvapku sekundového lepidla a pritlačiť jej okraje k sebe na 60 až 90 sekúnd, aby sa zatvorila. Lepidlo veľmi rýchlo zaschne. Pacienti však musia dať pozor, aby sa im nezlepili prsty.

Okrem toho zvážte použitie produktu ako New Skin®, antibiotický roztok obsahujúci jemný lepidlivý prostriedok, ktorý tiež uzatvára praskliny, a zmes chemických látok vytvárajúcich polymérovú vrstvu, ktorá priľne k pokožke a chráni ju pred nečistotou a zárodkami a udržiava ju zvlhčenú. Hľadajte produkty označené ako tekutý obväz alebo podobne.

Infekcia

U pacientov s kožným lymfómom bežne dochádza k infekciám. U niektorých pacientov s rozsiahlejším postihnutím kože sa môže zistiť, že sa na ich pokožke nachádzajú kolónie baktérií nazývané zlatý stafylokok (staphylococcus aureus). Aj keď sa niektoré formy stafylokokových baktérií vyskytujú na pokožke bežne, tento druh baktérie najčastejšie vyvoláva infekciu u pacientov s kožným lymfómom. Ak sa vyskytnú, infekcie najčastejšie vznikajú na kožných léziách kožného lymfómu. Infekcia je najzávažnejším problémom u pacientov s kožným lymfómom, pretože ak sa nelieči, môže mať život ohrozujúce následky.

Je preto dôležité rozpoznať príznaky infekcie kože a vedieť, kedy je potrebné obrátiť sa na lekára. Kožná infekcia sa môže prejavovať týmito príznakmi:

- začervenaná oblasť na koži, ktorá je bolestivá, opuchnutá a môžu sa na nej tvoriť chrasty alebo môže mokvať,

- mierne začervenanie okolo kožnej lézie,
- kožná lézia, ktorá nesvrbí, ale bolí,
- lézie, na ktorých sa vytvára tenká žltkastá chrasta.

Bezodkladne sa obráťte na lekára pri ktoromkoľvek z nasledujúcich príznakov (ktoré môžu znamenať začiatok celulitídy alebo infekcie krvi):

- máte horúčku a zimnicu spolu s náhlym nástupom únavy a slabosti,
- všetky kožné lézie sú náhle citlivé a začervenané, najmä s červenými pruhmi, ktoré vedú od lézie smerom k trupu (do podpazušia alebo k slabinám).

Kúpanie a sprchovanie

Pri kúpaní alebo sprchovaní používajte vlažnú vodu, nie horúcu, pretože horúca voda uvoľňuje prirodzené tuky z pokožky, ktoré zabezpečujú jej zvlhčenie (hydratáciu), takže koža môže potom zostať suchšia. Horúca voda taktiež vyvoláva väčšie prekrvenie pokožky, čo môže zvýšiť svrbenie po ukončení sprchovania alebo kúpeľa. Nadmerne horúca voda môže dočasne zmierniť svrbenie, ale neodporúča sa, pretože môže zhoršiť stav pokožky a dlhodobo zhoršiť svrbenie.

Kúpele a sprchovanie majú byť krátke, nie dlhšie ako 15 minút. Po kúpeli, kedy je pokožka ešte vlhká, je taktiež najlepší čas, kedy používať masť. Po nanosení zvlhčujúceho prostriedku (alebo lokálne aplikovaného lieku vo forme masti) na vlhkú pokožku sa zvlhčenie lepšie uchováva vo vonkajšej vrstve pokožky.

Svrbenie a kožné infekcie môžete potlačiť pomocou „kúpeľov s bielidlom“, pri ktorých akoby ste vaňu zmenili na bazén. Pri kúpeli s bielidlom sa trikrát do týždňa ponorte na 15 minút do vane naplnenej do $\frac{3}{4}$ teplou vodou s $\frac{1}{4}$ šálky obyčajného kuchynského bielidla (neparfumovaný 6 až 8 % chlórnan sodný). Kúpele s bielidlom nielen znižujú riziko infekcie, ale ukázalo sa, že majú aj protizápalové účinky.

Mydlá

Pre mydlo platí zásada „menej je viac“. Ak pacienti potrebujú použiť mydlo, majú skúsiť zvlhčujúce mydlo s vyšším obsahom tuku. Nepoužívajte vysoko parfumované mydlá – parfumovaný produkt sa musí pri výrobe najprv rozpustiť v alkohole, ktorý vysušuje pokožku. Parfumy môžu dráždiť pokožku a pôsobiť ako alergény. Vyberajte si mydlá a zvlhčujúce

prostriedky, ktoré sú označené ako neparfumované. Nepoužívajte antibakteriálne ani dezodoračné mydlá, pretože môžu príliš vysušovať.

Pracie prostriedky

Vplyv na pokožku môžu mať aj pracie prostriedky. Používajte neparfumované pracie prostriedky. Parfumy obsahujú aj aviváže, preto vyberajte také, ktoré sú neparfumované. Avivážne obrúsky, ktoré sa vkladajú do sušičky, sú často najhorším produktom pre pacientov s citlivou pokožkou, pretože parfumy sa priamo usadia na oblečení, ktoré prichádza do priameho kontaktu s pokožkou, a môžu byť trvalým zdrojom podráždenia.

Ochrana pred slnkom

Príliš veľa slnka poškodzuje pokožku. Používajte opaľovacie krémy, noste klobúk s lemom a zvažte nosenie dlhých rukávov a nohavíc počas celého roka. Ak v rámci svojej liečby absolvujete fotoliečbu, lekár vám možno odporučí, aby ste nosili slnečné okuliare s UV filtrom. U niektorých ľudí s kožným lymfómom však môžu krátke pobyty na slnku (15 až 20 minút) prospievať pokožke. Poradte sa o tom s lekárom, aby ste vedeli, ktorý postup je pre vás najlepší.

Iné rady

Vašej pokožke môžu prospieť aj tieto užitočné rady:

- Noste voľné, pohodlné materiály, ktoré „dýchajú“. Najlepšia je bavlna. Nenoste drsné tkaniny, ktoré škriabu, napríklad vlnu. Nenoste tesný odev.
- Neškriabte si pokožku ani ju silno netrite.
- Udržiavajte si krátke nechty, aby nedošlo k infikovaniu a poškodeniu pokožky.
- Snažte sa, aby ste sa neprehriali – potenie zhoršuje svrbenie.
- Nájdite spôsob, ako zvládať stres, pretože môže spúšťať ďalší rozvoj kožného lymfómu a zhoršovať svrbenie.

14. kapitola – Sexualita

Intímne vzťahy

Intímne vzťahy môžu byť pre vás problematické, ak máte kožný lymfóm, a to z jednoduchého dôvodu, že plaky, lézie a vyrážky môžu byť tak nepríjemné, že nechcete, aby sa vás niekto dotýkal. Niekedy sa ľudia s kožným lymfómom taktiež hanbia alebo nemajú záujem o intímne vzťahy z dôvodu zmien v ich fyzickom vzhľade. V dôsledku niektorých príznakov pôsobí pokožka tak drsne, že by bol fyzický kontakt nepríjemný. Od svrbenia až po pálenie a natieranie masťami po sprche – dôsledky tohto ochorenia môžu byť v konečnom dôsledku prekážkou pre intímne vzťahy.

Páry sa s tým musia vyrovnávať. Sú chvíle, kedy nemáte chuť na sexuálne podnety a váš partner alebo partnerka to snáď pochopia. Inokedy, keď ochorenie nepostupuje, možno vnímate sexuálne podnety, akoby ste ani neboli chorí. Niektorí mladší pacienti dokonca majú deti aj napriek svojmu ochoreniu.

Podobne ako potrebujete spoľahlivú odbornú podporu, ktorá by vám pomohla prekonať úskalia tohto ochorenia, potrebujete aj partnera, ktorého láska a porozumenie prenikajú hlbšie než len do fyzickej oblasti.

„Ak trpíte nejakou chorobou, akoukoľvek hroznou chorobou, potrebujete partnera, ktorý bude mať hlboké porozumenie. Je to frustrujúce z hľadiska starostlivosti, keď nevíete, čo môžete urobiť, aby sa vaša milovaná osoba cítila lepšie.“

Pacient

Počas tejto choroby je kľúčová vzájomná komunikácia. Povedzte partnerovi, kedy je v poriadku a kedy nie, aby sa vás dotýkal, pričom je dôležité, aby ste mu ohľaduplne vysvetlili, že nejde o odmietnutie toho druhého, ale o príznak kožného ochorenia.

„Musíte povedať partnerovi: „Milujem ťa z celého srdca, ale ťažko sa mi vysvetľuje, čím prechádzam“, a som si istý, že partner to pochopí, pretože vie, že sa navzájom milujete.“

Pacient

Prekonávanie prekážok súvisiacich s chronickým ochorením môže nakoniec prispieť k posilneniu vášho vzťahu.

Plodnosť

Kožné lymfómy sú najčastejšie chronické choroby. Pretože ide o chronické choroby, liečba často prebieha nepretržite počas mnohých mesiacov až rokov. Lekári aj pacienti hľadajú miernu, bezpečnú, dobre tolerovanú a účinnú liečbu, ktorá umožní zlepšenie a reguláciu stavu ochorenia na dlhý čas. Pri skúmaní nových spôsobov liečby lekári pri rozhodovaní, ktorý z nich je účinný, v skutočnosti zvažujú obe skutočnosti – trvanie odpovede (počas akej dlhej doby je liečba účinná) aj počet ľudí, u ktorých sa stav zlepšil.

V prípade plánovania rodiny môže byť dlhodobá liečba problémom, aj keď je mierna. Mnohé spôsoby liečby zaberajú len dovtedy, kým sa podávajú, preto je pri výbere liečby často potrebné zvážiť aspekty plánovania rodiny. Patria k nim otázky plodnosti (schopnosti alebo potenciálu otehotnieť alebo niekoho oplodniť), počatia (samotného procesu otehotnenia alebo oplodnenia niekoho), tehotenstva a dojčenia po pôrode. Tieto aspekty je potrebné zohľadniť, ak chcú mať pacient alebo pacientka alebo ich partneri dieťa v krátkej alebo dokonca vzdialenej budúcnosti.

Štúdie týkajúce sa spôsobov liečby sa väčšinou nezameriavali na tehotné ženy. Veľká časť našich poznatkov vychádza zo štúdií na zvieratách, na ktorých sa skúmalo pôsobenie lieku, alebo z niekoľkých málo prípadov, kedy pacientky počali alebo otehotneli počas niektorého z týchto spôsobov liečby. Vzhľadom na to, že sú k dispozícii len obmedzené informácie a potreby každého pacienta sú jedinečné, považujte uvedené skutočnosti za všeobecné informácie na začatie rozhovorov s ošetrojúcim lekárom, a nie za konkrétne odporúčania k vašej liečbe.

Slovník pojmov

Agresívne lymfómy

Lymfómy, ktoré rýchlo rastú a vo všeobecnosti sa musia bezodkladne liečiť; označujú sa aj ako lymfómy vysokého stupňa.

Alemtuzumab (alebo Campath®)

Monoklonálna protilátka pôsobiaca proti CD52, čo je antigén (alebo marker), ktorý sa nachádza na B- aj T-lymfocytoch. Liek sa používa na liečbu pokročilého lymfómu CTCL.

Alogénna transplantácia (kmeňových buniek)

Postup, pri ktorom sa do tela pacienta dodajú kostná dreň alebo kmeňové bunky od inej osoby (darcu).

Antiemetikum

Liek, ktorý zmierňuje alebo potláča nevoľnosť a vracanie.

Antigén

Identifikujúce bielkoviny, ktoré sa nachádzajú na povrchu všetkých buniek. Imunitný systém využíva antigény, aby stanovil, či sú bunky potrebná súčasť tela alebo je potrebné ich zničiť.

Autológna transplantácia (kmeňových buniek)

Druh transplantácie kostnej drene alebo kmeňových buniek, pri ktorých sa do tela pacienta dodajú jeho vlastné kmeňové bunky.

BCNU

Chemoterapeutická látka, ktorá sa používa lokálne pri lymfóme CTCL. (Známa tiež ako karmustín).

Bexarotén (alebo Targretin®)

Lieky vo forme kapsúl alebo gélu, ktoré sa ukázali ako účinné pri liečbe lymfómu CTCL.

Biologická liečba

Liečba, pri ktorej sa využíva alebo stimuluje imunitný systém, aby sa jeho odpoveď nasmerovala na infekciu alebo ochorenie.

Biomarker

Zlúčenina (obvykle bielkovina), ktorá sa používa na zisťovanie prítomnosti ochorenia.

Biopsia

Odobratie tkaniva na posúdenie pod mikroskopom na účely diagnostiky.

Campath® – pozrite pojem alemtuzumab.

Chemoterapia

Liečba liekmi, ktorou sa zastavuje rast rýchlo sa deliacich rakovinových buniek vrátane buniek lymfómu.

Cielená liečba

Liečba, ktorá je cielená na určité gény alebo bielkoviny (ciele), ktoré sú jedinečné alebo abnormálne prítomné v nádorových bunkách.

Cyklus chemoterapie

Výraz, ktorý sa používa na opísanie procesu, v rámci ktorého sa podáva chemoterapia, po ktorom nasleduje prestávka umožňujúca regeneráciu tela.

Dermatológ

Lekár, ktorý sa špecializuje na diagnostiku a liečbu kožných ochorení.

Detská žľaza (týmus)

Žľaza, ktorá sa nachádza za sternom (hrudnou kosťou) a ktorá zvyšuje reprodukciu a tvorbu lymfocytov. V detskej žľaze dozrievajú T-lymfocyty.

Hematológ

Lekár, ktorý sa špecializuje na liečbu ochorení krvi a krvotvorných tkanív.

Histológia

Vyšetrenie charakteristík tkaniva, na základe ktorého sa môže identifikovať konkrétny druh nádoru.

Horčičný dusík (NM)

Liek používaný na lokálne nanášanú liečbu lymfómu CTCL. Známy tiež ako mechlóretamín.

Imunitný systém

Obranný mechanizmus tela, ktorý sa podieľa na boji proti infekciám a rozpoznávaní cudzích tkanív. Všetky lymfómy CTCL a iné lymfómy sú ochorenia imunitného systému.

Imunoliečba

Pozrite výraz biologická liečba.

Imunologické vyšetrenia

Vyšetrenia krvi, pri ktorých sa zisťuje prítomnosť diagnostických bielkovín alebo antigénov na nádore.

Indolentný lymfóm

Lymfóm, ktorý rastie pomaly a má málo príznakov. Nazýva sa aj lymfóm nízkeho stupňa.

Interferón (alebo Intro® alebo Roferon®)

Systémová liečba, ktorá sa ukázala ako veľmi účinná pri liečbe lymfómu CTCL.

Interferóny

Prirodzene sa vyskytujúce zlúčeniny, ktoré stimulujú imunitný systém pri infekciách a zápaloch. Syntetické formy sa používajú na liečbu vírusových infekcií a autoimunitných a nádorových ochorení.

Intron®A – pozrite výraz interferón.

Laktátdehydrogenáza (LDH)

Enzým, ktorý sa zisťuje v krvi a používa sa ako biomarker na meranie rozsahu alebo rozšírenia nádorových ochorení.

Karmustín

Chemoterapeutická látka, ktorá sa používa lokálne pri lymfóme CTCL (známa tiež ako BCNU).

Klinické skúšanie

Výskumná štúdia, v rámci ktorej sa pacientom podáva nová liečba, aby sa stanovilo, či je bezpečná, účinnejšia alebo menej toxická ako doterajšie liečebné postupy. Klinické skúšania sú dôležitá súčasť procesu skúmania chorôb a sú nástrojom na poskytovanie informácií regulačným orgánom v oblasti medicíny pri schvaľovaní nových spôsobov liečby.

Klinický onkológ

Lekár, ktorý sa špecializuje na používanie chemoterapie, hormonálnej liečby a mnohých iných druhov biologickej liečby nádorových ochorení.

Kombinovaná chemoterapia

Viacero liekov podávaných spoločne s cieľom zvýšiť rýchlosť odpovede pri určitých nádoroch.

Kostná dreň

Špongiovitý materiál, ktorý sa nachádza vo vnútri kostí a obsahuje kmeňové bunky, z ktorých sa vyvíjajú tri druhy buniek: červené krvinky, ktoré dopravujú kyslík do tela a odoberajú z neho oxid uhličitý, biele krvinky, ktoré chránia telo pred infekciou, a krvné doštičky, ktoré pomáhajú pri zrážaní krvi.

Lokalizované ochorenie

Nádorové ochorenie, ktoré sa vyskytuje len v obmedzenej časti tela – napríklad na krku alebo v podpazuší.

Lokálne aplikované (topické) steroidy

Zistilo sa, že vysoko účinné lokálne aplikované steroidy pôsobia proti lymfómom CTCL a vyvolávajú ich potlačenie v rannom štádiu ochorenia (štádium I-A a I-B). Lokálne aplikované steroidy sa jednoducho nanášajú a nie je s nimi spojených veľa komplikácií na rozdiel od inej liečby lymfómu CTCL zameranej na kožu.

Lokálne aplikovaný (topický)

Liek alebo liečba, ktoré sa aplikujú na pokožku.

Lymfatická uzlina

Malá žľaza v tvare fazule, ktorá sa nachádza v cievach lymfatického systému. Po celom tele sú ich tisíce a vytvárajú zhľuky na krku, v podpazuší, v hrudníku, bruchu a slabinách. Cez lymfatické uzliny sa filtruje lymfatická tekutina a ničia sa baktérie a vírusy, ktoré môžu byť škodlivé.

Lymfatický systém

Kanály, tkanivá a orgány, v ktorých sa ukladajú a prenášajú lymfocyty bojujúce proti infekcii a iným ochoreniam.

Lymfocyt

Typ bielej krvinky. Lymfocyty roznášané lymfatickou tekutinou, sú súčasťou imunitného systému a bojujú proti infekcii.

Lymfóm nízkeho stupňa – pozrite výraz indolentný lymfóm.

Lymfa

Vodnatá tekutina v lymfatickom systéme, ktorá obsahuje biele krvinky (lymfocyty).

Lymfóm

Nádorové ochorenie lymfocytov, ktoré postihuje lymfatické uzliny a orgány a tkanivá lymfatického (imunitného) systému a vo všeobecnosti sa delí na Hodgkinov lymfóm alebo non-Hodgkinov lymfóm.

Malígny

S tendenciou zhoršovať sa a ohrozovať na živote, pokiaľ liečba nie je úspešná.

Matrex® – pozrite výraz metotrexát.

Mechloreтамín

Liek používaný na lokálne nanášanú liečbu lymfómu CTCL. Je známy aj ako lokálne nanášaný horčičný dusík.

Metotrexát (alebo Matrex®)

Chemoterapia, ktorá sa podáva ako liečba pri niektorých typoch nádorových ochorení.

Monoklonálne protilátky

Protilátky, ktoré pôsobia osobitne proti určitému antigénu. Vedci dokážu vytvoriť veľké množstvo protilátky, ktoré možno nasmerovať na jeden cieľ (alebo antigén) na povrchu bunky. Monoklonálne protilátky sa používajú na klasifikovanie lymfómov na základe identifikácie povrchových bielkovín na lymfocytoch.

MRI (zobrazovanie magnetickou rezonanciou)

Pri vyšetrení MRI sa využívajú magnety a vysokofrekvenčné vlny na vytvorenie snímok vnútra tela. Pri vyšetreniach MRI sa môžu získať informácie o tkanivách a orgánoch, ktoré nie je možné získať inými technikami zobrazovania.

Mukozitída

Zápal výstelky tkanív a orgánov. V ústach sa obvykle prejavuje bolestivými miestami alebo zápalom.

Mustargen

Liek používaný na lokálne nanášanú liečbu lymfómu CTCL. Známy tiež ako mechlóretamín.

Nádorové ochorenie (rakovina)

Abnormálny rast buniek, ktorý prirodzené obranné mechanizmy tela nedokážu regulovať. Rakovinové bunky môžu rásť a prípadne vytvárať nádory.

Non-Hodgkinov lymfóm (NHL)

Skupina viacerých úzko súvisiacich nádorových ochorení, ktoré vznikajú v lymfatickom systéme. Aj keď majú rôzne typy NHL niektoré črty spoločné, líšia sa vo vzhlade nádorových buniek pod mikroskopom, v raste buniek a v tom, aký vplyv má nádor na telo. Lymfómy CTCL sú typ non-Hodgkinovho lymfómu.

Onkológ

Lekár, ktorý sa špecializuje na liečbu nádorových ochorení. Niektorí sa špecializujú na chemoterapiu (klinický onkológ), rádioterapiu (radiačný onkológ) alebo chirurgiu (onkologický chirurg).

Ontak®

Liek používaný na liečbu lymfómu CTCL.

Ožiarovanie nízkoenergetickými elektrónmi

Forma liečby ožarovaním, pri ktorej sa lieči len povrchová časť kože. Je vysoko účinné pri odstraňovaní všetkých foriem lézií lymfómu CTCL z kože. Môže sa použiť na liečenie časti kože alebo celého povrchu tela. Ak sa používa na liečenie celého povrchu tela, označuje sa ako liečba celotelovým ožiarovaním kože nízkoenergetickými elektrónmi (TSEB).

Patológ

Lekár, ktorý sa špecializuje na štúdium ochorenia na základe mikroskopického vyšetrenia telesných tkanív a orgánov (odobratých biopsiou). Každé tkanivo, pri ktorom je podozrenie, že je nádorové, musí najprv vyšetriť patológ, aby potvrdil diagnózu.

Pentostatin

Liek používaný na liečbu lymfómu CTCL.

Postup (progresia) ochorenia

Výrazy používané v prípade, že sa ochorenie napriek liečbe zhoršuje (nazývané aj zlyhanie liečby).

Protilátka

Komplexná bielkovina vytváraná B-lymfocytmi, ktorá reaguje s antigénmi na toxínoch, baktériami a niektorými nádorovými bunkami, ktoré buď usmrť, alebo ich označí na odstránenie.

PUVA

Kombinovaná liečba svetlom UVA a psoralénom, liekom, ktorý zvyšuje citlivosť na svetlo.

Režim chemoterapie

Kombinácie protinádorových liekov, ktoré sa podávajú v určitej dávke v osobitnom poradí podľa prísneho harmonogramu.

Röntgenové žiarenie

Žiarenie, ktoré sa používa v nízkych dávkach na vytvorenie snímok vnútra tela a vo vysokých dávkach na liečbu nádorových ochorení.

Snímka CT alebo CAT (počítačovej (axiálnej) tomografie)

Pri tomto zobrazovacom vyšetrení sa pomocou röntgenového zariadenia prepojeného s počítačom nasníma séria podrobných snímok vnútra tela.

Stupeň

Spôsob klasifikácie nádoru na základe toho, ako agresívne rastie.

Systémová chemoterapia

Chemoterapia samostatnými látkami spolu s kombinovanou chemoterapiou sa obvykle používa len vo vyšších štádiách (štádium III a IV), ktoré nereagujú na iné formy liečby, a podáva sa cez ústa (perorálne) alebo do žily (intravenózne).

Štádium

Rozsah nádorového ochorenia v čase stanovenia diagnózy, pričom sa rozlišuje, či je lokalizované v mieste vzniku, rozšírené do susedných oblastí alebo do vzdialených miest v tele.

Targretin® – pozrite výraz bexarotén.

Trombocytopenia

Nedostatok krvných doštičiek v krvi, pri ktorom sa znižuje schopnosť zrážania krvi.

Toxicity

Nežiaduce vedľajšie účinky liečby nádorových ochorení, napríklad zníženie počtu krvných buniek, nevoľnosť a vracanie a strata vlasov.

TSEB (celotelové ožiarovanie kože nízkoenergetickými elektrónmi)

Forma liečby ožarovaním, pri ktorej sa lieči len povrchová časť kože. Je vysoko účinné pri odstraňovaní všetkých foriem lézií lymfómu CTCL z kože. Známe aj ako liečba elektrónovým lúčom.

Tumor (nádor)

Abnormálna hmota alebo zdurenie tkaniva. Nádory sa môžu vyskytnúť kdekoľvek v tele.

Nádor môže byť benígny (neohrozuje život) alebo malígny (zhoršuje sa a prípadne ohrozuje život, ak nie je liečba úspešná).

Únava

Znížená kapacita na aktivitu, ktorú často sprevádzajú pocity vyčerpanosti, ospalosti alebo podráždenia.

UVB, širokopásmové

Forma fotoliečby, pri ktorej sa využíva ultrafialové svetlo zahŕňajúce celý rozsah vlnových dĺžok UVB.

UVB, úzkopásmové

Forma fotoliečby, pri ktorej sa výstup ultrafialového svetla koncentruje do úzkeho rozsahu vlnových dĺžok UVB. Môže slúžiť ako účinná liečba lymfómu CTCL s tvorbou škvŕn, ako aj iných kožných ochorení.

Vakcína

Látka alebo skupina látok, ktoré sú určené na stimulovanie odpovede imunitného systému. Vakcína môže pomôcť telu rozpoznať a zničiť nádorové bunky. Vo vakcínach proti lymfómom sú často skombinované antigény nádorových buniek a látka, ktorá stimuluje prirodzené obranné mechanizmy pacienta na boj s chorobou. Tieto vakcíny sa prispôbujú pre každého pacienta na základe vzorky nádoru získanej z jeho lymfatických uzlín.