

# Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

## Лімфома шкіри — довідник для пацієнта

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

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

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



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

# Лімфома шкіри — довідник для пацієнта

## 1 Вступ

### Завдання публікації

Це довідник для людей, які страждають від лімфоми шкіри (або шкірної лімфоми). Він являє собою виправлену, адаптовану і скорочену версію інформації та матеріалів, первісно опублікованих іншими організаціями, переважно фондом Cutaneous Lymphoma Foundation, що розташовується у США, та організацією Lymphoma Action, що розташовується у Великобританії. Нашою метою є створення стандартизованого, доступного та універсального довідника, зручного як для застосування, так і для перекладу на інші мови Європи.

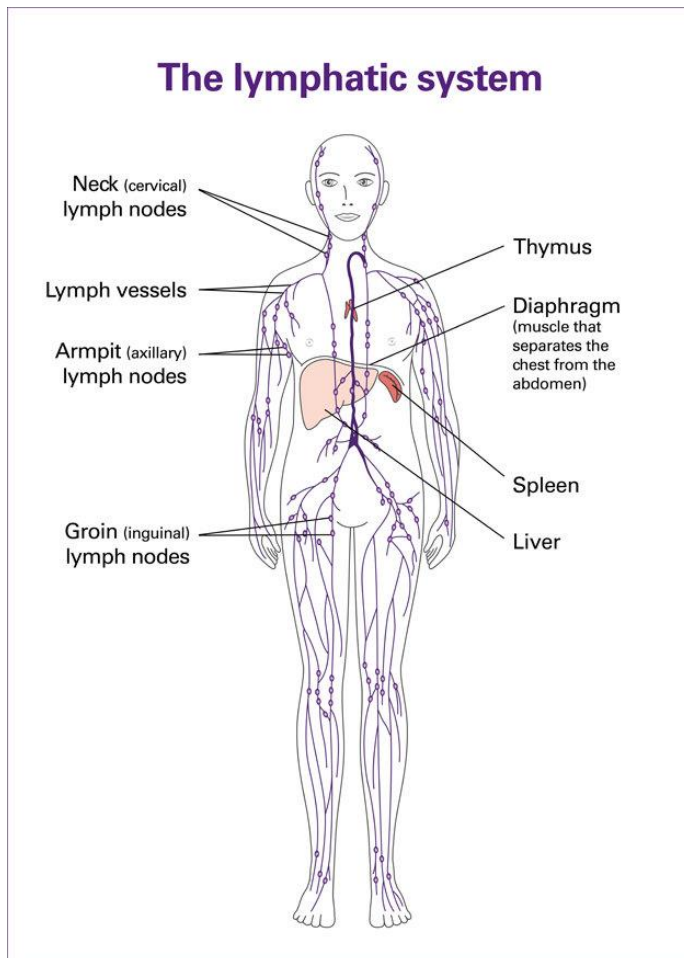
Незважаючи на те, що цей довідник буде корисним в усьому світі, читачі мають усвідомлювати, що він призначений переважно для застосування в країнах Європи. Європейські читачі мають знати, що системи охорони здоров'я, а також методи діагностики, лікування та догляду відрізняються залежно від країни. Крім того, європейський філіал Лімфомної коаліції надав вихідні матеріали й тексти щодо ситуації в Європі. Проте ця публікація не охоплює ситуацію в кожній окремій країні Європи. Вона пропонує узагальнений підхід до лімфоми шкіри, а також охоплює доступність і особливості застосування варіантів лікування та медичних процедур, які можуть відрізнятися в різних країнах.

У деяких країнах, на відміну від інших, певні варіанти лікування та процедури можуть бути доступні в рамках стандартної медичної допомоги. Деякі можуть бути доступні в рамках клінічних досліджень або програм благодійно-випробувального застосування, а інші можуть бути наразі просто не схвалені для застосування в Європі. Аналогічно щодо варіантів лікування та засобів для догляду за шкірою, які згадуються в цій публікації, за змогою ми використовували міжнародні непатентовані назви, а також наводили відомі торговельні назви. Читачі мають усвідомлювати, що торговельні назви можуть відрізнятися залежно від країни.

За детальнішою інформацією про доступність варіантів лікування рекомендується звертатися до місцевої/національної організації з підтримки пацієнтів з лімфомою або раком крові або до Лімфомної коаліції.

## Що таке лімфома шкіри (або шкірна лімфома)?

Лімфома — це злоякісне новоутворення, яке виникає в клітинах під назвою лімфоцити, які є частиною імунної системи. Зазвичай лімфоцити знаходяться в лімфатичних вузлах (залозах). Також вони знаходяться в інших лімфоїдних тканинах, наприклад у селезінці, шлунково-кишковому тракті та шкірі.



**Рисунок: лімфатична система (лімфатичні судини та лімфатичні вузли зображено зеленим кольором)  
(Відтворено з дозволу організації Lymphoma Action)**

The Lymphatic system	Лімфатична система
Neck (cervical) lymph nodes	Шийні лімфатичні вузли
Lymph vessels	Лімфатичні судини
Armpit (axillary) lymph nodes	Пахвові лімфатичні вузли
Groin (inguinal) lymph nodes	Пахові лімфатичні вузли
Thymus	Вилочкова залоза
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Діафрагма (м'яз, який розділяє грудну та черевну порожнини)
Spleen	Селезінка
Liver	Печінка

У випадках, коли лімфоцити починають неконтрольовано рости або не гинуть після закінчення нормального життєвого циклу, вони можуть накопичуватися та утворювати злоякісні скупчення клітин. Це і є лімфома. Лімфома, яка виникає в лімфоцитах у шкірі, називається «лімфомою шкіри» або «шкірною лімфомою».

Лімфоми шкіри виникають рідко. У країнах Заходу їхня розрахункова частота виникнення становить 1 випадок на 100 000 людей. Незважаючи на те що лімфоми шкіри є рідкісною формою злоякісних новоутворень, у багатьох випадках вони ростуть дуже повільно і не впливають на очікувану тривалість життя. За своїм характером вони більше схожі на тривале (хронічне) захворювання шкіри, ніж на злоякісне новоутворення.

Слід зазначити, що лімфома, яка виникає в іншому місці, наприклад у лімфатичних вузлах, і потім поширюється на шкіру, не є лімфомою шкіри. Назва певного злоякісного новоутворення заснована на типі клітин, які воно вражає і в яких виникає, а не на місці, в якому воно може опинитися. Наприклад, якщо рак молочної залози пошириться на лімфатичний вузол або кістку, це все одно буде рак молочної залози, а не лімфома або рак кісток.

## **Типи лімфоми**

Існує багато різних типів лімфоми шкіри. Як і у випадку всіх інших форм лімфоми, важливо знати ваш підтип і вживати його найточнішу назву, щоб зрозуміти належний курс лікування, очікуваний перебіг захворювання та потенційні результати, а також отримати найкращу інформацію та підтримку відповідно до вашого підтипу.

Обов'язково дізнайтеся у вашого лікаря про ваш специфічний підтип лімфоми, щоб мати змогу користуватися найактуальнішою та найповнішою інформацією.

## **Діагностика та лікування**

Лімфоми шкіри часто важко піддаються діагностиці через повільний розвиток і схожість з більш розповсюдженими шкірними захворюваннями, такими як екзема або псоріаз. У деяких людей лімфому вдається діагностувати лише через декілька років. На щастя, у випадку більшості з цих лімфом раннє лікування не має життєво важливого значення, і вони добре піддаються різним доступним варіантам лікування.

Також важливо знати, що лімфома шкіри не заразна — це не інфекція і вона не може передаватися від однієї людини до іншої.

## Як користуватися цією публікацією

Наступні розділи цього довідника охоплюють такі аспекти:

- типи лімфоми шкіри;
- діагностика та визначення стадії;
- роль медичних працівників;
- варіанти лікування та підготовка до них;
- побічні ефекти лікування;
- огляд відмінностей лімфоми шкіри у дітей та молодих дорослих;
- догляд за шкірою;
- статева сфера.

Нарешті, наприкінці посібника міститься словник ключових медичних термінів, які використовуються в тексті.

### **Увага!**

Цю інформацію не слід використовувати з метою самодіагностики, самолікування або замість професійної медичної допомоги. У разі виникнення будь-яких проблем, пов'язаних із вмістом цього довідника, слід звернутися за консультацією до вашого лікаря або медичного консультанта. Якщо ви вважаєте, що у вас лімфома, негайно зверніться за професійною допомогою.

### **Інформація про Лімфомну коаліцію**

Лімфомна коаліція (ЛК) — це некомерційна організація, заснована у 2002 році та зареєстрована у 2010 році, безпосередня мета якої полягає у сприянні асоціаціям пацієнтів із лімфомою в усьому світі з метою створення спільноти, здатної підтримувати зусилля один одного щодо надання пацієнтам із лімфомою допомоги в отриманні найкращого догляду та підтримки. Лімфомна коаліція прагне до забезпечення рівних умов інформованості асоціацій пацієнтів із лімфомою та самих пацієнтів із лімфомою в усьому світі шляхом реалізації заходів з освіти, інформування та захисту інтересів. Асоціації пацієнтів із лімфомою мають потребу в централізованому джерелі узгодженої, надійної та актуальної інформації, а також в обміні ресурсами, передовими практиками, протоколами та процедурами. Організація ЛК об'єднує 76 асоціацій пацієнтів із 50 країн. Місія цього об'єднання полягає в тому, щоб стати глобальним джерелом фактичної та статистичної інформації стосовно лімфоми, підвищити обізнаність людей щодо лімфом і розуміння цих захворювань, а також підвищити потенціал нових та існуючих груп із лімфоми.

## 2 Типи лімфоми шкіри або шкірної лімфоми

### Вступ

Існує 2 типи лімфоцитів: В-лімфоцити (В-клітини) та Т-лімфоцити (Т-клітини). Вони виконують різні функції в імунній системі. Лімфоми шкіри можуть розвиватися або з Т-клітин, або з В-клітин, тому лімфоми шкіри поділяються на дві основні групи.

- **Т-клітинні лімфоми шкіри (ТКЛШ)** — це найбільш розповсюджений вид лімфоми шкіри. ТКЛШ часто проявляються у вигляді сухості шкіри та почервонінь, схожих на екзематозний висип, і можуть уражати різні частини тіла.
- **В-клітинні лімфоми шкіри (ВКЛШ)** найчастіше супроводжуються утворенням вузликів у шкірі, зазвичай на 1 або 2 ділянках тіла.

Згідно з Рекомендаціями з клінічної практики щодо первинної лімфоми шкіри Європейського товариства медичної онкології (опублікованих у червні 2018 року), у країнах Заходу на ТКЛШ припадає приблизно від 75 % до 80 % усіх випадків первинної лімфоми шкіри (найбільш розповсюджений тип — грибоподібний мікоз (ГМ)), а на ВКЛШ припадає від 20 % до 25 %. Однак розповсюдженість захворювань у різних частинах світу відрізняється. Наприклад, у Південно-Східній Азії ТКЛШ, відмінні від ГМ, розповсюджені значно більше, ніж у країнах Заходу, а ВКЛШ зустрічаються значно рідше.

### Т-клітинні лімфоми шкіри (ТКЛШ)

Два найбільш розповсюджені типи ТКЛШ:

- грибоподібний мікоз (ГМ);
- синдром Сезарі (СС).

Інші форми ТКЛШ включають такі захворювання:

- первинні шкірні CD30+ лімфопроліферативні захворювання;
- підшкірна панікулітоподібна Т-клітинна лімфома;
- екстранодальна (позавузлова) НК/Т-клітинна лімфома назального типу (дуже рідко зустрічається в країнах Заходу, але більш розповсюджена в Азії, а також у Центральній та Південній Америці);
- первинна периферична Т-клітинна лімфома шкіри без додаткових уточнень.

Більшість ТКЛШ являють собою мляві (тобто хронічні) лімфоми, які є повністю невиліковними, але піддаються лікуванню і зазвичай не загрожують життю.

У випадку ТКЛШ злоякісні Т-клітини потрапляють у верхні шари шкіри, викликаючи висип, який призводить до відповідного діагнозу. ТКЛШ іноді помилково називають раком шкіри, оскільки вона уражає шкіру, але застосування терміну «рак шкіри» в таких випадках недоречне. Термін «рак шкіри» позначає злоякісні новоутворення, які розвиваються в інших, нелімфоїдних клітинах шкіри, включно з епідермальними клітинами (плоскоклітинний рак), а також меланоцитами або пігментними клітинами (меланома).

### **Класичний грибоподібний мікоз (ГМ)**

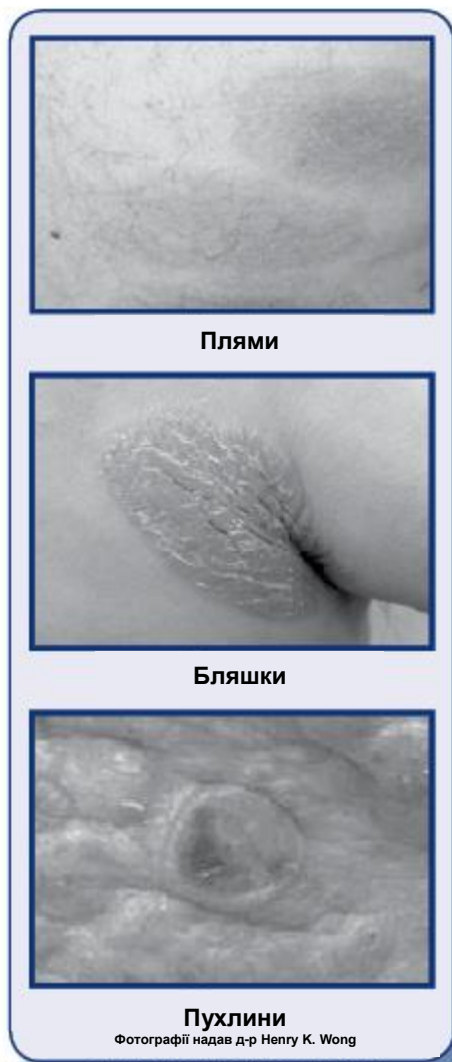
Грибоподібний мікоз — це найбільш розповсюджена форма ТКЛШ. Це захворювання млявого типу з повільним хронічним перебігом, яке часто триває протягом багатьох років або десятиліть і зазвичай не поширюється за межі шкіри. Воно може згодом поширитись за межі шкіри приблизно в 10 % випадків. У більшості пацієнтів спостерігається класична форма ГМ, але також існує декілька більш рідкісних форм. Під час лікування захворювання багато пацієнтів ведуть звичайний спосіб життя, і у деяких ремісія зберігається протягом тривалого часу.

ГМ може виникати на будь-якій частині тіла, але зазвичай уражає ділянки шкіри, захищені від сонячних променів одягом. Класичний ГМ зазвичай виникає у вигляді несиметричних овальних або кільцевих (кільцеподібних) сухих або лускатих плям (зазвичай плоских і знебарвлених або блідих). Поведінка таких плям буває дуже різною — вони можуть раптово зникати, зберігати форму і розмір або поступово збільшуватися. Вони можуть виникати на будь-якій частині тіла, але зазвичай спостерігаються на тулубі або сідницях.

Також вони можуть виглядати як більш щільні та злегка опуклі ділянки шкіри, які називаються бляшками, які можуть свербіти та іноді вкриватися виразками (розтріскуватися або виділяти рідину). Бляшки зазвичай виникають на сідницях або у складках шкіри й можуть викликати випадіння волосся на уражених ділянках. У більш рідкісних випадках можуть виникати вузли більшого розміру або опуклі вузлики, які називаються пухлинами; вони можуть укриватися виразками або виділяти рідину і бути болючими.

У дуже рідкісних випадках може розвиватися еритродермія, при цьому шкіра червоніє, стає більш щільною та вкривається ранами.

Незважаючи на те що всі ці типи уражень можуть бути присутніми одночасно, у більшості людей, які страждають від захворювання протягом багатьох років, спостерігається лише один або два типи уражень, зазвичай плями та бляшки (див. фотографію).



Незважаючи на те що зазвичай ГМ являє собою мляве хронічне захворювання, його перебіг у окремих пацієнтів буває непередбачуваним. Він може бути повільним, швидким або статичним. У більшості пацієнтів спостерігаються тільки шкірні симптоми без серйозних ускладнень. Приблизно у 10 % пацієнтів спостерігається прогресування захворювання із серйозними ускладненнями. На відміну від різних типів раку шкіри,



насамперед меланоми, ГМ майже ніколи не поширюється на лімфатичні вузли та внутрішні органи без дуже очевидних супутніх ознак прогресування на шкірі.

### *Більш рідкісні форми грибоподібного мікозу*

Крім класичної форми грибоподібного мікозу, існують ще 3 більш рідкісні форми, які злегка відрізняються поведінкою та виглядом під мікроскопом.

- **Фолікулотропний грибоподібний мікоз** уражає, зокрема, фолікули волосся. Часто уражає шкіру голови та шиї, а також може викликати випадіння волосся. Може проявлятися у вигляді однієї плями, бляшки або пухлини, але у більшості людей буває декілька уражень. Також можуть спостерігатися невеликі кісти або забиті пори. Іноді їх називають «комедони» (білі вугрі) або «міліуми» (молочні плями), оскільки вони виглядають як білі горбики на шкірі. Місцева терапія, така як ПУФА-терапія та хімотерапія препаратами у формі мазі, не дуже ефективна у випадку цього типу лімфоми шкіри. Рекомендована терапія може включати тотальну електронну терапію шкіри, ПУФА-терапію в комбінації з ретиноїдами, інтерферон або променевою терапією.
- **Педжетоїдний ретикульоз (хвороба Ворінгера — Колоппа)** зазвичай проявляється у вигляді однієї лускатої бляшки, часто на руці або нозі. Ніколи не поширюється за межі шкіри. Піддається лікуванню шляхом хірургічного втручання або низької дози променевої терапії.
- **Гранулематозна складчаста шкіра (ГСШ)** — надзвичайно рідкісна форма грибоподібного мікозу. Під пахвами і в паху з'являються в'ялі складки шкіри. Узгоджене стандартне лікування для цього типу ТКЛШ відсутнє. Рекомендована терапія може включати хірургічне втручання, променевою терапію, ПУФА-терапію, стероїдні креми або інтерферон.

Детальніше про лікування див. у розділі 5 цього довідника.

### **Синдром Сезарі (СС)**

Синдром Сезарі — це менш розповсюджений, але більш агресивний тип ТКЛШ, який має дещо спільне з ГМ, але проявляється у формі дуже важкого свербіжжю, почервоніння всього тіла (еритродермії), інтенсивного лущення шкіри та частого випадіння волосся. Люди з СС часто втрачають велику кількість шкіри протягом ночі, і вранці їх постіль може бути вкритою лусочками шкіри. Також вони можуть відчувати втому, може спостерігатися гарячка та збільшення лімфатичних вузлів. Злоякісні Т-клітини зі шкіри також потрапляють у кровотік.

СС — це єдиний тип ТКЛШ, який завжди уражає шкіру та кров. Шкіра може бути гарячою, болючою, надзвичайно свербіти, іноді відшаровуватися та пекти. Часто спостерігається виділення прозорої рідини зі шкіри. Оскільки люди втрачають багато тепла через шкіру, вони часто мерзнуть. Симптоми можуть супроводжуватися змінами з боку нігтів, волосся або повік.

### **Первинні шкірні CD30-позитивні лімфопроліферативні захворювання (ПШCD30+ЛПЗ)**

Існує два основних типи цих захворювань, на які припадає майже третина всіх діагностованих випадків ТКЛШ:

- лімфоматоїдний папульоз (ЛП);
- первинна анапластична великоклітинна лімфома шкіри (ПАВКЛШ).

В обох випадках на поверхні аномальних лімфоцитів міститься білок CD30. Обидва захворювання добре піддаються лікуванню та мають прекрасні прогностичні показники — виживаність протягом 10 років становить 100 % у випадку ЛП та 90 % у випадку ПАВКЛШ.

#### *Лімфоматоїдний папульоз (ЛП)*

Лімфоматоїдний папульоз (ЛП) проявляється у вигляді невеликих червоно-коричневих горбиків і цятки на шкірі (папул), які виникають і зникають, самостійно заживаючи. Ураження можуть бути як непомітними, так і сверблячими та болючими, при цьому їх тривалість може досягати 2–3 місяців. Захворювання може мати стійкий характер із частими повторними загостреннями або може зникати на тривалий час і в майбутньому виникати знову. Повідомляється, що загострення часто є наслідком стресу.

ЛП зазвичай класифікується як незлоякісне захворювання або як попередник ТКЛШ (приблизно у 1 з 20 людей з ЛП розвивається інша лімфома, така як ПАВКЛШ, ГМ або лімфома Ходжкіна), однак деякі експерти вважають, що це дуже слабо виражена ТКЛШ.

Захворювання може виникати в будь-який час протягом життя — від раннього дитинства до літнього віку, у рівному ступені уражаючи представників обох статей.

Вважається, що темношкірі люди менше схильні до цього захворювання, ніж інші расові групи.

### *Первинна анапластична великоклітинна лімфома шкіри (ПАВКЛШ)*

Первинна анапластична великоклітинна лімфома шкіри (ПАВКЛШ) — це млявий тип ТКЛШ із повільним ростом, характерні ознаки якого включають одне або декілька опуклих червоних уражень і вузлів на шкірі, які зазвичай не вкриваються струпами, але схильні вкриватися виразками. Ці ураження можуть виникати на будь-якій частині тіла і рости дуже повільно, тому вони можуть існувати протягом тривалого часу, перш ніж захворювання буде діагностовано.

### **Рідкісні типи Т-клітинної лімфоми шкіри**

Існує декілька рідкісних типів ТКЛШ, деякі з яких наведено нижче.

- **Підшкірна панікулітоподібна Т-клітинна лімфома (ППТКЛ)** повільно росте і може виникати в будь-якому віці. Спостерігається трохи частіше серед жінок. Виникає в жировому шарі шкіри, під самою поверхнею. Може проявлятися у вигляді однієї або декількох бляшок або вузлів, часто на ногах. Може супроводжуватися іншими, більш загальними симптомами, такими як гарячка, низькі показники аналізів крові та втрата ваги. Це захворювання добре піддається лікуванню стероїдами у формі таблеток, при цьому іншого лікування може не знадобитися. У разі потреби в подальшому лікуванні допускається застосування місцевої променевої терапії (тільки ураженої ділянки) або хіміотерапії доксорубіцином. У випадку більш швидкого росту ППТКЛ рекомендована терапія може включати застосування комбінації хіміотерапевтичних препаратів, такої як СНОР (циклофосфамід, гідроксидаунорубіцин, вінкрисдин та преднізолон), або навіть трансплантацію стовбурових клітин.
- **Позавулова НК/Т-клітинна лімфома назального типу** — це тип лімфоми зі швидким ростом, який дуже рідко зустрічається в країнах Заходу, але більш розповсюджений в Азії, а також у Центральній та Південній Америці. Іноді спостерігається на шкірі, але також може виникати в будь-якому іншому місці та уражати шкіру. Люди з цим типом лімфоми зазвичай мають позитивний результат тесту на вірус Епштейна — Барр (ВЕБ). У більшості випадків цей тип лімфоми піддається лікуванню із застосуванням схеми системної хіміотерапії (усього організму), такої як SMILE (дексаметазон, метотрексат, іфосфамід, L-аспарагіназа

та етопозид), у комбінації з променевою терапією у випадку локалізованого захворювання.

#### *Первинна Т-клітинна лімфома шкіри без додаткових уточнень*

Згідно з Рекомендаціями з клінічної практики Європейського товариства медичної онкології (ESMO) до категорії первинної Т-клітинної лімфоми шкіри без додаткових уточнень належать наведені нижче підгрупи лімфоми шкіри.

- **Первинна CD4-позитивна мала/середня Т-клітинна лімфома шкіри** — це лімфома з повільним ростом із хорошими прогностичними показниками (перспективами). Зазвичай виникає у вигляді однієї бляшки або вузла на обличчі, шиї або верхній частині тулуба. Лікування зазвичай включає видалення бляшки або вузла хірургічним шляхом або їх обробку із застосуванням променевої терапії. У випадку більш розповсюдженої лімфоми рекомендована терапія може включати застосування хіміотерапевтичного препарату циклофосфаміду або імунотерапевтичного препарату інтерферону альфа.
- **Первинна гамма/дельта Т-клітинна лімфома шкіри** — це тип лімфоми шкіри зі швидким ростом, який зазвичай виникає у дорослих людей. Найчастіше проявляється у вигляді плям і бляшок на руках і ногах. Симптоми також можуть включати нічну пітливість, гарячку та втрату ваги. У деяких людей знижуються показники аналізів крові та збільшуються печінка і селезінка. Рекомендована терапія, імовірно, включатиме застосування комбінації хіміотерапевтичних препаратів або, за певних обставин, трансплантацію стовбурових клітин.
- **Первинна CD8-позитивна агресивна епідермотропна цитотоксична Т-клітинна лімфома шкіри** — це лімфома зі швидким ростом, яка переважно виникає у дорослих людей. Проявляється у вигляді розповсюджених цяток (папул), бляшок і пухлин на шкірі. Уражені ділянки можуть укриватися виразками. Також захворювання може уражати слизову оболонку рота. Ваш лікар, імовірно, рекомендуватиме терапію, яка включатиме застосування комбінації хіміотерапевтичних препаратів або, за певних обставин, трансплантацію стовбурових клітин.

Детальніше про лікування див. у розділі 5 цього довідника.

## **В-клітинні лімфоми шкіри (ВКЛШ)**

Три основні типи ВКЛШ:

- первинна лімфома шкіри з ураженням фолікулярних центрів (ПЛШФЦ);
- первинна В-клітинна лімфома шкіри маргінальної зони (ПЛШМЗ);
- Первинна дифузна великоклітинна лімфома шкіри з локалізацією на нижніх кінцівках (також називається ПВЛШ-НК).

Захворювання ПЛШФЦ та ПЛШМЗ — це мляві типи лімфоми з повільним ростом і сприятливим прогнозом (виживаність протягом 10 років перевищує 90 %), тоді як лімфома ПВЛШ-НК має менш сприятливі прогностичні показники (пов'язана із захворюванням виживаність протягом 5 років становить приблизно 50 %).

### **Первинна лімфома шкіри з ураженням фолікулярних центрів (ПЛШФЦ)**

Лімфома ПЛШФЦ — це найбільш розповсюджений тип ВКЛШ, який найчастіше спостерігається на голові, шиї або верхній частині тулуба. Ураження являють собою рожеві або червоні вузлики або пухлини, які повільно розвиваються. Вони рідко перетворюються на відкриті рани або виразки. У деяких пацієнтів вузлики розташовуються в багатьох місцях на тілі, але найчастіше захворювання проявляється у вигляді однієї пухлини або невеликої групи вузлів.

Лімфома ПЛШФЦ добре піддається лікуванню із застосуванням опромінення. У разі ураження однієї або небагатьох ділянок шкіри допускається застосування променевої терапії. Іноді, якщо лімфома обмежується однією ділянкою, допускається хірургічне втручання. Обидва варіанти лікування мають високу ефективність.

У випадку більш розповсюдженої лімфоми лікування залежить від площі ураженої шкіри. Якщо уражено лише декілька окремих ділянок шкіри, спеціаліст може вести за ними спостереження, утримуючись від лікування до виникнення безпосередньої потреби. Це називається вичікувальною тактикою. Вичікувальна тактика часто викликає у пацієнтів занепокоєння, оскільки вони відчують, ніби для їх лікування нічого не робиться. Але будьте впевнені, що з досліджень лікарі знають, що шкода від передчасного лікування може переважити його користь.

Якщо у вас лімфома на декількох ділянках шкіри, ви можете отримувати ритуксимаб. Це імунотерапевтичний препарат, який вводять внутрішньовенно (через крапельницю у вену). Деяким людям ритуксимаб можуть вводити у формі підшкірної ін'єкції. Деякі

люди отримують лікування із застосуванням схеми хіміотерапії (декількох препаратів), часто разом із ритуксимабом.

Імунотерапевтичні препарати безпосередньо не знищують лімфому. Вони стимулюють вашу імунну систему, щоб вона могла розпізнавати клітини лімфоми як чужорідні для вашого тіла та знищувати їх. Інтерферон альфа — ще один імунотерапевтичний препарат, який ви можете отримувати.

У випадку рецидиву (повернення захворювання) первинна лімфома з ураженням фолікулярних центрів шкіри часто піддається успішному лікуванню тим самим препаратом, що й першого разу.

Детальніше про лікування див. у розділі 5 цього довідника.

### **Первинна В-клітинна лімфома шкіри маргінальної зони (ПЛШМЗ)**

Лімфома ПЛШМЗ — це друга найбільш розповсюджена форма ВКЛШ, пов'язана з типом неходжкінської лімфоми, відомим як екстранодальна (позавузлова) лімфома лімфоїдної тканини слизових оболонок (ЛТСО). У пацієнтів спостерігаються рожеві або червоні папули, вузлики або рідше пухлини. Захворювання може виникати на будь-якій ділянці шкіри, але зазвичай спостерігається на руках, ногах та тулубі.

Це одна з декількох лімфом шкіри, причина виникнення яких відома. Деякі люди з лімфомою ЛТСО мають ознаки бактеріальної інфекції під назвою *Borrelia burgdorferi*. Якщо у вас діагностована ця інфекція, ви повинні спочатку пройти лікування антибіотиками. За відсутності інфекції лікування зазвичай включає променеву терапію або хірургічне втручання, зокрема у випадку ураження лімфомою лише однієї ділянки.

Щодо інших аспектів, підхід до лікування лімфоми ПЛШМЗ буде таким самим, як і у випадку лімфоми ПЛШФЦ (див. вище), відповідно до Рекомендацій з клінічної практики ESMO.

Детальніше про лікування див. у розділі 5 цього довідника.

### **Первинна дифузна великоклітинна лімфома шкіри з локалізацією на нижніх кінцівках (також називається ПЛШ-НК)**

Лімфома ПВЛШ-НК — це рідкісний та більш небезпечний тип ВКЛШ, який значно відрізняється виглядом під мікроскопом і в більшості випадків спостерігається в нижній частині ніг, найчастіше у жінок старшого віку, іноді досягаючи доволі значних розмірів.

Лімфома ПВЛШ-НК часто виростає у великі пухлини, які поширюються глибоко в жирові тканини організму, швидко зростаючи та перетворюючись на відкриті рани. На відміну від типів лімфоми з повільним ростом, цей тип має високу ймовірність поширення за межі шкіри.

Лікування зазвичай включає хіміотерапію в комбінації з променевою терапією або без неї. У випадку хіміотерапії найчастіше застосовують комбінацію R-CHOP (ритуксимаб разом із циклофосфамідом, гідроксидаунорубіцином, вінкристином (Opsovin®) та преднізолоном). Ви можете отримувати тільки ритуксимаб. У випадку рецидиву лімфоми ваш лікар, імовірно, рекомендуватиме додаткову хіміотерапію.

## 3 Діагностика

### Вступ

Одна з проблем точної діагностики лімфоми шкіри полягає в тому, що ознаки та симптоми захворювання у різних пацієнтів відрізняються, при цьому деякі симптоми, зокрема легшого ступеня тяжкості, часто плутають з такими захворюваннями, як екзема або псоріаз, грибкові шкірні реакції (такі як стригучий лишай) або різні шкірні реакції на препарати та певні речовини або алергії.

### Основні симптоми

Плями, бляшки, папули та пухлини — усе це клінічні назви різних шкірних проявів захворювання (також називаються ураженнями), які можуть бути ключовими для встановлення діагнозу.

Плями — це зазвичай плоскі, можливо лускаті ураження, які виглядають як висип. Бляшки — це більш щільні та опуклі ураження. Папули — це невеликі опуклі й тверді ділянки шкіри, які виглядають як висип. Пухлини — це опуклі шишки або вузли, які можуть укриватися або не вкриватися виразками. Для того щоб вузол було класифіковано як пухлину, його розмір має становити щонайменше 1 см. Одночасно може бути присутній один або всі з цих типів уражень. У деяких людей захворювання триває роками, але спостерігається лише один тип уражень.

У деяких людей також спостерігається набряклість лімфатичних вузлів, зазвичай на шиї, під пахвами або в паху.

Розповсюдженим симптомом є свербіж, хоча у деяких пацієнтів його не виникає.

### Процес діагностики

#### В умовах первинної медичної допомоги

Діагностика багатьох підтипів лімфом шкіри може відрізнятися та іноді потребує тривалого часу, перш ніж діагноз підтвердиться. Незалежно від цього процес діагностики схожий для всіх типів.

Системи охорони здоров'я відрізняються в різних країнах, тому точний процес або система діагностики може відрізнятися залежно від вашої країни проживання. Однак зазвичай передбачається, що людина, у якої може бути лімфома шкіри, імовірно,



звернеться до терапевта (лікар первинної медичної допомоги) у разі виникнення червоних або сверблячих плям на шкірі або вузликів у будь-якому іншому місці. Багато лімфом шкіри виглядають як більш розповсюджені шкірні захворювання, такі як екзема або псоріаз. Багато з них також розвиваються дуже повільно, деякі навіть протягом 10–40 років. Може минути тривалий час, перш ніж лікар первинної медичної допомоги виключить інші захворювання та направить пацієнта до відповідного спеціаліста. Це може бути спеціаліст зі шкірних захворювань (дерматолог) або спеціаліст із захворювань крові та лімфатичної системи (гематолог).

### **Оцінка**

У лікарні або спеціалізованій клініці спеціаліст запитає, як і коли у вас виникли проблеми зі шкірою та яким чином вони на вас впливають. Він проведе фізикальне обстеження, ретельно оглянувши плями на шкірі або вузлики. Медичний фотограф може зробити знімки уражених ділянок шкіри. Спеціаліст також запитає про ваш загальний стан здоров'я та про інші симптоми, такі як втрата ваги або гарячка.

### **Біопсія**

Лікар може припустити, в чому полягає проблема, але повинен буде підтвердити діагноз шляхом біопсії шкіри. Під час біопсії лікар знеболює уражену ділянку шкіри за допомогою місцевої анестезії та видаляє невеликий шматок шкіри. Після цього зразок обстежують під мікроскопом і відправляють на спеціалізовані аналізи для детального вивчення клітин та їхніх генів і білків. Іноді ці аналізи виконують у лабораторії в іншому центрі. Отримання результатів біопсії може займати 2–3 тижні.

Процес діагностики лімфоми шкіри не завжди простий, навіть для спеціаліста. Протягом наступних декількох тижнів або місяців може виникнути потреба в додаткових біопсіях шкіри. У деяких людей висип на шкірі має нетиповий для лімфоми вигляд. У таких випадках може знадобитися декілька біопсій протягом декількох років, перш ніж буде поставлено повний діагноз. Цей період може бути сповнений відчаю та тривоги. Але важливо, щоб лікарі поставили точний діагноз і дізналися якомога більше про ваше шкірне захворювання, щоб ви змогли отримати найбільш доцільне лікування.

### **Аналізи, сканування та обстеження**

Інформація про те, як і коли з'явилися проблеми з шкірою, а також результати фізикального обстеження та біопсій шкіри допомагають групі медичних працівників діагностувати лімфому. Щоб отримати детальнішу інформацію про лімфому та її вплив

на ваш організм, вам також потрібно пройти повне фізикальне обстеження та здати аналізи крові. Ці аналізи потрібні для «стадіювання» лімфоми.

Під час фізикального обстеження лікар пальпуватиме збільшені лімфатичні вузли на шиї, під пахвами і в паху. Внутрішнє обстеження не потрібне. Аналізи крові включатимуть загальний аналіз крові та вимірювання рівнів деяких хімічних речовин у крові, включно з лактатдегідрогеназою (ЛДГ). Це фермент в організмі, який використовується в процесі перетворення цукру в енергію.

Подальші аналізи залежатимуть від певного діагностованого типу лімфоми та загального стану здоров'я пацієнта. У випадку найбільш розповсюдженої Т-клітинної лімфоми шкіри, грибоподібного мікозу, за наявності нормальних результатів фізикального обстеження та аналізів крові знадобиться тільки рентгенографія грудної клітки.

У випадку Т-клітинних лімфом шкіри сканування виконують не так часто, як у випадку інших типів неходжкінської лімфоми. Сканування може знадобитися, якщо результати інших обстежень вказують на наявність клітин лімфоми у крові або лімфатичних вузлах (залозах).

Найбільш розповсюдженим типом сканування у випадку лімфоми шкіри є комп'ютерна томографія (КТ) грудної клітки, черевної порожнини й тазу (області між тазовими кістками). Для деяких людей може потребуватися інший метод сканування, позитронно-емісійна томографія (ПЕТ), який може застосовуватися в комбінації з КТ у рамках процедури ПЕТ/КТ. Ці процедури сканування дозволяють отримати дуже детальні зображення внутрішніх органів. Зазвичай їх проводять в амбулаторних умовах, і вони можуть займати від 30 хвилин до 2 годин. Не всі лікарні або лікувальні центри мають можливість проведення ПЕТ/КТ, тому, можливо, пацієнту доведеться відвідати більший медичний центр, а не місцеву лікарню.

Деякі люди з підозрою на лімфому шкіри проходять біопсію кісткового мозку. У ході біопсії кісткового мозку з тазової кістки за допомогою голки беруть невеликий зразок кісткового мозку (губчастої тканини всередині деяких великих кісток, у якій утворюються клітини крові). Спочатку лікар знеболює шкіру над кісткою за допомогою місцевої анестезії. Після цього зразок досліджують під мікроскопом на наявність клітин лімфоми. Для зменшення дискомфорту після процедури допускається застосування знеболювальних засобів.

У випадку збільшення лімфатичних вузлів може знадобитися біопсія лімфатичного вузла, яка передбачає видалення лімфатичного вузла під місцевою або загальною анестезією. Іноді ця процедура називається «ексцизійною біопсією». Після цього вузол відправляють у лабораторію для обстеження під мікроскопом.

Деяким людям також виконують тонкоголкову аспіраційну пункційну біопсію (ТАПБ) лімфатичного вузла. У ході цієї процедури зі збільшеного лімфатичного вузла за допомогою тонкої голки вилучають декілька клітин без видалення самого вузла. Іноді ТАПБ виконують перед направленням пацієнта до спеціалізованої клініки. Однак після ТАПБ, імовірно, все ще може знадобитися біопсія лімфатичного вузла, оскільки отримані шляхом ТАПБ зразки містять лише деякі клітини лімфатичного вузла. Тобто аномальні клітини можуть залишитися непоміченими.

Усі ці аналізи виконують для того, щоб виявити, які частини тіла уражає лімфома. Також мета аналізів полягає в тому, щоб переконатися, що лімфома точно виникла у шкірі, а не поширилася на неї з іншого місця. Це дуже важливо. Лімфоми, які виникають всередині тіла, поведуться іншим чином, ніж лімфоми шкіри, а також потребують іншого лікування. Після отримання результатів аналізів група медичних працівників може визначити найкращий курс лікування.

Зовнішній вигляд шкіри та результати фізикального обстеження та інших аналізів зазвичай дозволяють отримати таку інформацію:

- діагноз точного типу лімфоми шкіри — чи це Т-клітинна або В-клітинна лімфома шкіри, а також до якого типу вона належить;
- інформація про швидкість росту лімфоми — повільний (низький ступінь злоякісності або «млява» лімфома) або швидкий (високий ступінь злоякісності або «агресивна» лімфома);
- характерні ознаки певної стадії захворювання.

Інформація про тип, ступінь і стадію лімфоми допомагає лікарям передбачити її поведінку в майбутньому та обрати найкращий варіант її лікування.

### **Що означає «стадія»?**

Стадія лімфоми означає ступінь її розповсюдження. Інформація про стадію захворювання допомагає групі медичних працівників прийняти рішення стосовно необхідного лікування. У ході діагностики пацієнти можуть зіткнутися з двома

способами стадіювання лімфоми шкіри. Перший раніше застосовувався у випадку грибоподібного мікозу та синдрому Сезарі. Як і у випадку багатьох інших злоякісних новоутворень, ця система стадіювання включає чотири наведені нижче стадії.

#### *Стадія 1*

Лімфома уражає тільки шкіру (плями або бляшки).

- Стадія 1А означає ураження менше ніж 10 % шкіри.
- Стадія 1В означає ураження 10 % шкіри або більше.

#### *Стадія 2*

- Стадія 2А означає наявність плям або бляшок на шкірі зі збільшенням лімфатичних вузлів, але за відсутності в них аномальних клітин лімфоми.
- Стадія 2В означає наявність одного або декількох опуклих вузликів або пухлин на шкірі зі збільшенням або без збільшення лімфатичних вузлів, але за відсутності в них клітин лімфоми.

#### *Стадія 3*

Ураження 80 % шкіри або більше з генералізованим почервонінням, набряканням, свербіжем та іноді болем (еритродермія). Можливе збільшення лімфатичних вузлів, але за відсутності в них аномальних клітин лімфоми. Існують дві додаткові стадії.

- Стадія 3А означає наявність незначної кількості або відсутність клітин лімфоми у кровотоку (еритродермічна форма грибоподібного мікозу).
- Стадія 3В означає наявність помірної кількості клітин лімфоми у кровотоку (синдром Сезарі).

#### *Стадія 4*

Крім порушень шкіри, існують додаткові порушення.

- Стадія 4А означає наявність численних аномальних клітин лімфоми у кровотоку (синдром Сезарі) або клітин лімфоми в лімфатичних вузлах.
- Стадія 4В означає наявність лімфоми в інших органах.

Ці стадії також можуть позначатися римськими цифрами: I, II, III або IV.

«Рання» стадія означає будь-яку стадію до 2А. У більшості людей на момент встановлення діагнозу спостерігається саме ця стадія лімфоми шкіри. Деякі люди мають більш поширене захворювання (стадії 2В, 3 та 4). У дуже рідкісних випадках на момент постановки діагнозу спостерігається ураження крові (стадії 3В або 4А, захворювання також називається «синдромом Сезарі»).

#### *Стадіювання за шкалою TNMB*

Для інших, більш рідкісних типів лімфоми шкіри застосовуються інші системи стадіювання. Зазвичай вони засновані на системі стадіювання TNMB. TNMB розшифровується як tumour (пухлина), node (вузол), metastasis (метастази), blood (кров). Згідно з Рекомендаціями з клінічної практики ESMO, систему стадіювання TNMB також слід застосовувати у випадку грибоподібного мікозу та синдрому Сезарі.

Ця система дозволяє визначити стадію злоякісного новоутворення, а також описати такі характеристики:

- кількість уражених ділянок шкіри, їх розмір та розташування (позначається літерою Т та цифрою від 1 до 3);
- кількість уражених лімфатичних вузлів (якщо такі є) із зазначенням уражених вузлів (позначається літерою N та цифрою від 0 до 3);
- ураження будь-яких інших частин тіла (крім шкіри та лімфатичних вузлів; позначається літерою M та цифрою 0 або 1);
- ступінь ураження крові клітинами Сезарі на момент встановлення діагнозу (позначається літерою В та цифрою від 0 до 2).

Переваги системи TNMB полягають у тому, що вона є детальною та дозволяє відзначити зміни у стадії захворювання з плином часу. Вона допомагає лікарям стежити за станом пацієнта, а також підбирати оптимальне лікування.

## 4 Медичні працівники

Залежно від вашої країни проживання до процесів діагностики та лікування вашого захворювання, а також догляду за вами можуть бути залучені різні медичні працівники, включаючи зазначених нижче.

- **Дерматологи** — спеціалісти зі шкірних захворювань, деякі з них спеціалізуються на лімфомі шкіри.
- **Гематологи** або **онкологи** — спеціалісти з раку крові або злоякісних новоутворень у більш широкому сенсі.
- **Гістопатологи, гематопатологи** або **дерматопатологи** — лікарі, які спеціалізуються на обстеженні та аналізі тканин на мікроскопічному/клітинному рівні в лабораторії.
- **Онкологи-радіологи** або **радіологи** — лікарі, які спеціалізуються на застосуванні опромінення для лікування злоякісних новоутворень.
- **Практикуючі медсестри** — дипломовані медсестри, які пройшли розширене навчання й підготовку та можуть допомагати лікарям лікувати захворювання, симптоми та побічні ефекти.
- **Клінічні медсестри-спеціалісти** — медсестри-спеціалісти, які спеціалізуються на догляді за пацієнтами в умовах певних захворювань або варіантів лікування.
- **Координатори клініки, куратори пацієнтів** або **медичні координатори** — медичний персонал, який стежить за логістикою, допомагає пацієнтам планувати курс лікування та надає їм вказівки у процесі їхньої взаємодії із системою охорони здоров'я.
- **Соціальні працівники** — кваліфікований персонал, який оцінює та планує заходи із задоволення потреб пацієнтів і їх опікунів у соціальній, емоційній, побутовій та фінансовій сферах, а також у сфері підтримки.
- **Фармацевти** — експерти з лікарських засобів, які розуміють і можуть надавати рекомендації щодо застосування та взаємодії лікарських засобів, а також допомагають лікарям розглядати випадки алергічних реакцій та взаємодії між препаратами.
- **Психологи, психосоціальні терапевти** або **консультанти** — кваліфіковані фахівці, які можуть надавати пацієнтам консультації та психологічну підтримку, щоб пацієнти змогли впоратися з будь-якими емоційними та психічними труднощами, пов'язаними з їхнім діагнозом.

- **Дієтологи** — експерти з дієт і здорового харчування, які разом з пацієнтами шукають правильні стратегії щодо споживання їжі, напоїв та поживних речовин.

У деяких країнах і лікарнях ці фахівці (або більшість з них) будуть тісно співпрацювати як багатопрофільна команда для координації найкращого лікування кожного пацієнта та догляду за ним.

Деякі пацієнти для заспокоєння запрошують до своєї групи підтримки духовного наставника зі своєї релігійної спільноти.

## 5 Лікування

### Перед початком лікування

Чим більше ви знаєте про те, чого очікувати, перед початком лікування, тим краще ви зможете визначити (за допомогою лікарів, групи медичних працівників та родини/друзів) доступні варіанти лікування, переваги та недоліки кожного з них і, зрештою, найкращий для вас варіант. Незважаючи на те що не існує чарівної пігулки, яка б усе виправила, саме вам, імовірно, допоможе комбінація варіантів лікування, лікарських засобів та інших підходів, а також неабиякий запас терпіння. Перш ніж обрати курс лікування, зважте ваші можливості, спосіб життя, робочі вимоги та інші повсякденні аспекти.

Мета лікування лімфоми шкіри полягає в досягненні її ремісії та позбавленні від усіх плям, бляшок або пухлин, зменшенні кількості Т-клітин у крові (у випадку синдрому Сезарі) та полегшенні симптомів, таких як біль, свербіж, печіння та почервоніння. Однак для порівняння ефективності різних варіантів терапії лімфоми шкіри було проведено замало досліджень, тому ваша група медичних працівників може підібрати для вас правильне поєднання варіантів лікування лише методом проб і помилок. Більш того, пацієнти зазвичай краще переносять лікування, якщо вони дотримуються здорової дієти та режиму фізичної активності, а також повідомляють своїм лікарям про будь-які нові симптоми або зміни під час лікування.

Лікування кожного пацієнта відрізняється залежно від симптомів, стадії захворювання, попереднього лікування та особистого профілю здоров'я (включно з віком, способом життя та будь-якими іншими можливими захворюваннями).

Варіанти лікування поділяються на дві категорії залежно від того, на що вони спрямовані:

- на шкіру (терапія, спрямована на шкіру);
- на все тіло (системна терапія).

Для багатьох пацієнтів із ранніми стадіями захворювання ефективною є терапія, спрямована на шкіру. Пацієнти з лімфоною шкіри з резистентним шкірним захворюванням або ураженням крові та внутрішніх органів потребують системної



терапії. Потреба в більш агресивній терапії виникає на більш пізніх стадіях, коли злоякісні Т-клітини менше залежать від шкіри, і захворювання поширюється за межі шкіри.

Під час лікування лімфом шкіри, на відміну від багатьох інших злоякісних новоутворень, медичні працівники часто неодноразово застосовують той самий варіант лікування, такий як фототерапія та променева терапія, протягом курсу лікування. Метод, який спрацював одного разу, часто виявляється ефективним і надалі. Незважаючи на те що лікарі повинні вести облік лікування, яке ви отримуєте, вам також може бути корисно вести власний облік для довідки.

Для того щоб краще зрозуміти, який варіант лікування придатний саме для вас, ви можете поставити групі медичних працівників декілька наведених нижче запитань, крім таких як «які побічні ефекти можуть виникнути?» та «наскільки ефективно таке лікування?»

- Наскільки ви впевнені в моєму діагнозі «лімфома шкіри»?  
*(Чим менше ваш лікар впевнений у діагнозі, тим менше вам слід ризикувати, проходячи різні варіанти терапії.)*
- Який у мене тип лімфоми шкіри?  
*(Важливо знати ваш підтип захворювання. Варіанти лікування для пацієнтів із грибоподібним мікозом відрізнятимуться від варіантів лікування для пацієнтів із синдромом Сезарі або В-клітинною лімфомою шкіри.)*
- Яка у мене стадія лімфоми шкіри та який у мене прогноз?  
*(Це важливе запитання. Загалом, пацієнтам із ранніми стадіями рекомендується зосередитись на місцевих лікарських засобах або терапії ультрафіолетом замість пігулок і в/в лікарських засобів, оскільки перші зазвичай мають високу ефективність і пов'язані з меншою кількістю побічних ефектів, а також дають сприятливий прогноз. Оскільки пацієнти з більш поширеними стадіями мають гірші прогнози, їм варто розглянути інші варіанти терапії, пов'язані із більшим ризиком.)*
- Які побічні ефекти можуть виникнути у короткостроковій та довгостроковій перспективі? Яка ймовірність їх виникнення? Чи є вони зворотними та як довго вони триватимуть?  
*(Від відповідей на ці запитання значною мірою залежить вибір пацієнтами варіанту лікування.)*

- Наскільки незручними є варіанти лікування? (Як часто проводиться лікування? Де? Скільки триває?)  
*(На жаль, усі варіанти лікування пов'язані принаймні з незначними незручностями для пацієнтів, але кожний пацієнт по-різному сприймає різні аспекти схеми лікування залежно від їхнього впливу на його життя.)*

Щоб не розгубитися в усіх деталях та інформації, можна скласти таблицю, в якій зазначити всі доступні варіанти лікування та важливі для вас фактори. Також вам можуть допомогти наведені нижче поради.

- Якщо це можливо, знайдіть лікаря або лікарський центр, який спеціалізується на лімфомі шкіри або має можливість працювати та спілкуватися з відповідними спеціалістами в інших місцях.
- У самій клініці вам може бути важко згадати всі необхідні запитання. Запишіть запитання наперед, а також записуйте відповіді на них після кожного візиту, щоб не забути.
- Візьміть когось із собою, щоб мати змогу обговорити отриману від лікаря інформацію.
- Зверніться за іншою точкою зору до іншого спеціаліста. Багато людей воліють отримувати інформацію з декількох джерел, щоб відчувати впевненість під час прийняття рішення щодо лікування.
- Спокійно обміркуйте доступні варіанти лікування та не поспішайте приймати рішення миттєво.
- Переконайтеся в тому, що ваша група медичних працівників розуміє вас. Розповідайте їм усю особисту інформацію про ваш спосіб життя, розпорядок дня та побут, а також будь-які занепокоєння, щоб вони могли якомога краще зрозуміти вас і визначити фактори, які впливатимуть на ваш вибір лікування. Залежно від вашої конкретної ситуації ви можете надати перевагу одному методу лікування над іншим. Запитайте про всі можливі варіанти лікування, щоб мати повну інформацію, перш ніж приймати рішення.

## **Допомога друзів та родини**

Проходячи лікування, спрямоване на шкіру, ви зможете дістатися додому без допомоги друга або родича. Однак під час фототерапії, місцевої терапії або променевої терапії вас може заспокоїти підтримка близької людини.

У випадку системних варіантів лікування рекомендується приводити когось із собою, особливо протягом першого циклу, коли ви ще не знаєте, як ваш організм відреагує на терапію. Дбайливий компаньйон може вгамувати ваше хвилювання або страх, а також, якщо у вас виникне алергічна реакція на лікування і вам доведеться вжити антигістамінний засіб на кшталт бенадрилу, який може мати седативний ефект, вас заспокоїть присутність іншої людини, яка допоможе вам пережити досвід лікування та відвезе додому.

Навіть у випадку хіміотерапії більшість людей не відчують впливу лікування негайно після його застосування. Пов'язані з лікуванням нудота, блювання та інші ефекти можуть виникнути через декілька днів, але присутність когось поруч із вами завжди заспокоює та стримує тривогу.

## **Як подолати тривогу**

Оскільки деякі методи лікування можуть обмежувати рух або викликати клаустрофобію, ви можете відчувати тривогу перед лікуванням або під час лікування. Інтегративні процеси, такі як гіпнотерапія, можуть допомогти зберегти спокій та самовладання під час таких труднощів. Додатковий догляд часто допомагає зрівноважити емоції та фізичні симптоми. Розгляньте доцільність консультації з дієтологом, рейкі-терапевтом, масажистом-терапевтом, експертом із гіпнотерапії, фахівцем з акупунктури або акупресури, вчителем йоги, інструктором цигун або з іншими спеціалістами, які зможуть допомогти вам впоратися зі стресом і зберегти відчуття контролю.

## **Фізичні обмеження під час лікування**

Багато пацієнтів відчують підвищену втомлюваність або пригніченість під час лікування. Знаючи, що таке можливо, ви зможете підготуватися — звернутися за допомогою до психолога, з яким ви зможете поговорити під час лікування, а також змінити ваш графік з урахуванням зниженого рівня енергії. Правильно розподіляйте сили. Не перевантажуйте свій графік зобов'язаннями. Постарайтеся відкласти будь-які неважливі зустрічі до завершення вашого курсу лікування.

Лікарі та медсестри, імовірно, питатимуть вас про наявність труднощів із засинанням, поганих снів і кошмарів, а також відчуття суму, смутку або втоми. Варто знати, що деякі варіанти лікування насправді можуть викликати депресію, тому не бійтеся звертатися

за антидепресантами або іншими лікарськими засобами для полегшення таких побічних ефектів.

## Варіанти лікування

**Вступна примітка.** Оскільки доступність варіантів лікування й терапії відрізняється залежно від країни, слід усвідомлювати, що в країнах Європи можуть бути доступні не всі варіанти лікування, вказані в цьому розділі.

### Терапія, спрямована на шкіру

Варіанти лікування, спрямовані на шкіру, або місцеві варіанти лікування застосовують безпосередньо до шкіри. Їх зазвичай застосовують на ранніх стадіях лімфоми шкіри, і вони призначені для контролю захворювання, усунення симптомів та зменшення побічних ефектів. До таких варіантів лікування належать такі засоби:

- стероїди;
- хіміотерапія;
- фототерапія або світлова терапія (ПУФА або УФБ);
- променева терапія.

Під час застосування більшості місцевих варіантів лікування пацієнтам буває потрібно самостійно очищувати та підготовлювати шкіру. Пацієнти вважають, що препарати краще проникають у шкіру, якщо її попередньо зволожити. Перед застосуванням лікарського засобу рекомендується прийняти ванну або душ, щоб добре зволожити шкіру. Багато пацієнтів пов'язують сухість шкіри зі своїм захворюванням; зволожувальні засоби діють ефективніше, якщо шкіру спочатку змочити, а потім нанести на неї пом'якшувальний засіб.

#### *Місцеві стероїди*

Місцеві стероїди є основою лікування пацієнтів зі шкірними захворюваннями. Це не косметичні засоби — вони фактично знищують лімфоцити. Ці засоби мають багато ефектів, пов'язаних з імунологічним наглядом, а чинять протизапальну дію. На ранніх стадіях захворювання місцеві стероїди можуть викликати й підтримувати клінічне усунення уражень протягом тривалого часу. Після застосування цих засобів свербіж часто помітно зменшується. Місцеві стероїди доступні в різних формах, включаючи креми, мазі, лосьйони, розчини та гелі. У різних країнах категорія активності місцевих стероїдів визначається різним чином, тому ваша група медичних працівників надасть вам консультації з приводу того, які варіанти лікування вважаються легкими,

помірними, сильними, дуже сильними тощо. Деякі препарати можна придбати в аптеці без рецепту, тоді як інші доступні тільки за рецептом.

### *Фототерапія і світлова терапія*

Одним із найбільш рекомендованих варіантів лікування лімфоми шкіри, зокрема на ранніх стадіях, є терапія ультрафіолетовим світлом (фототерапія). Ультрафіолетовий спектр сонячного світла уповільнює ріст клітин шкіри, зменшує запалення, і його давно застосовують для лікування багатьох шкірних захворювань, включно з лімфомою шкіри. Пацієнтам із більш поширеним ураженням шкіри (більше ніж 30 % загальної поверхні тіла) часто призначають фототерапію у випадках, коли місцеві варіанти лікування можуть бути неефективними.

Фототерапію проводять із застосуванням ультрафіолетових променів спектру Б (УФБ) або спектру А (УФА), часто в комбінації з таблетками псоралену, який підвищує чутливість до світла. Застосування псоралену в комбінації з УФА-випромінюванням часто називають ПУФА-терапією. Терапія УФБ більше розповсюджена, а ПУФА-терапія зазвичай доступна у великих або спеціалізованих лікувальних центрах.

- УФБ-випромінювання (також називається вузькосмуговим УФБ або широкосмуговим УФБ) означає короткий спектр ультрафіолетового світла, яке викликає сонячні опіки. У контрольованих умовах фототерапія УФБ може викликати помітне покращення стану уражень на стадії плям і бляшок, а також усувати симптоми свербіжності. Цей вид УФ-світлової терапії не потребує перорального застосування лікарських засобів. Терапію УФБ можуть проводити у приватних дерматологічних клініках або в лікарнях. Більшість пацієнтів проходять 3 процедури щотижня зі збільшенням тривалості сеансів з декількох секунд до декількох хвилин. Після покращення стану захворювання та досягнення ремісії частоту процедур УФБ поступово зменшують до 1 на тиждень.
- ПУФА-терапія полягає в застосуванні ультрафіолетових променів спектру А (довгий спектр ультрафіолетового випромінювання) в комбінації з псораленом, речовиною, яка стимулює біологічну активність УФА-випромінювання у клітинах шкіри. ПУФА-терапія глибше проникає у шкіру та дозволяє ефективно лікувати пацієнтів із щільними бляшками або з ураженням лімфомою шкіри на рівні волосяних фолікулів. Як і терапію УФБ, ПУФА-терапію проводять в дерматологічних клініках або в лікарнях. Пацієнти вживають призначений

лікарський засіб псорален за 1 годину до сеансу УФА-випромінювання. Після завершення процедури необхідно носити захисні окуляри протягом 12–24 годин. Після досягнення пацієнтом клінічного покращення із застосуванням ПУФА-терапії частоту процедур поступово знижують до однієї процедури кожні 4–8 тижнів.

### Підготовка до ПУФА-терапії

Пацієнти, які проходять ПУФА-терапію, повинні захищати очі. Існує теоретичний, хоча й мінімальний, ризик розвитку у пацієнта катаракти внаслідок впливу УФА-випромінювання. Зважаючи на це, перед початком лікування рекомендується пройти обстеження очей, щоб переконатися в тому, ваші очі здорові. Також подбайте про наявність захисних окулярів, що щільно прилягають до обличчя, для захисту від УФА-випромінювання, які необхідно буде носити у дні проходження ПУФА-терапії до заходу сонця.

За можливості сеанси лікування слід планувати з урахуванням підвищення чутливості до світла після ПУФА-терапії. Проходження ПУФА-терапії рано вранці може бути не найкращим рішенням, оскільки вам протягом світлового дня, імовірно, ще доведеться виходити на вулицю. Обговоріть з лікарем ваші специфічні потреби з огляду на спосіб життя, щоб визначити найкращий час протягом дня для застосування світлової терапії.

Також обговоріть з вашим лікарем потенційні побічні ефекти цього або будь-якого іншого варіанту лікування (які можуть включати нудоту), оскільки певні природні лікарські засоби можуть полегшувати такі симптоми.

### *Місцева хіміотерапія*

Мехлоретамін (Mustargen®), який також називається азотистим іпритом — це цитотоксичний (який знищує клітини) хіміотерапевтичний засіб, який застосовують місцево на ранніх стадіях лімфоми шкіри. Цей препарат продемонстрував дуже хороші результати у пацієнтів з обмеженим або поширеним ураженням шкіри та захворюванням, яке важко піддається лікуванню, після спроб застосування інших варіантів терапії, спрямованої на шкіру. Приготуванням азотистого іприту займається спеціальний фармацевт (який готує лікарські засоби), зазвичай змішуючи його з маззю або гелем. Вам також можуть призначити препарати Valchlor® або Ledaga®, які являють собою попередньо приготовлений азотистий іприт у формі гелю. Місцевий азотистий іприт не потрапляє в системний кровотік, тому не викликає нудоти або випадання волосся. Внаслідок його застосування непомітні ураження можуть стати

більш помітними, але це не є ознакою погіршення стану захворювання. Цей препарат не слід наносити на обличчя або статеві органи. Він часто може викликати подразнення або алергічні реакції, тому вас можуть попросити наносити лікарський засіб на невелику ділянку шкіри протягом 7–10 днів, щоб перевірити ймовірність виникнення цих побічних ефектів перед застосуванням на великих ділянках.

#### *Бексаротен (Targretin®) у формі гелю*

Бексаротен або Targretin® у формі гелю — це засіб, похідний з вітаміну А, який належить до більшого класу лікарських засобів під назвою ретиноїди, які активують ретиноїдні рецептори. Ретиноїдні X-рецептори (RXR) штовхають аномальні Т-клітини до загибелі. Препарат Targretin® у формі гелю застосовують як місцевий засіб для лікування уражень, які важко піддаються лікуванню, на ранніх стадіях. Протягом декількох перших тижнів лікування препарат Targretin® у формі гелю часто застосовують в комбінації з місцевими стероїдами для зменшення локального подразнення.

#### *Тазаротен (Tazorac®)*

Тазаротен у формі крему — це ще один ретиноїд. Він зв'язується з рецепторами ретиноєвої кислоти (RAR), що, як вважається, має протизапальну дію. Цей крем може викликати місцеве подразнення та сухість шкіри.

#### *Іміквімод (Aldara®) у формі крему*

Іміквімод у формі крему — це засіб, який активує імунну систему. Він стимулює вашу імунну систему, змушуючи її реагувати на аномальні клітини шляхом їх виявлення та знищення. Цей крем можна наносити тільки на невеликі ділянки шкіри; тому його краще застосовувати для поодиноких або рефрактерних уражень (таких, що не піддаються лікуванню). Він може викликати запалення шкіри та в деяких випадках грипоподібні симптоми.

#### *Ефудікс*

Ефудікс — це крем, який застосовують для лікування раку шкіри; результати досліджень свідчать про те, що він може допомогти деяким людям із лімфомою шкіри.

#### *Такролімус*

Такролімус — це імуномодулятор у формі мазі, який відноситься до нестероїдних засобів для лікування екземи. Він може зменшити запалення, пов'язане з лімфомою

шкіри, і його можна застосовувати за наявності сумнівів щодо побічних ефектів стероїдів.

### *Променева терапія*

Цей метод лікування має довгу історію: променеву терапію для лікування лімфоми шкіри вперше застосували ще на початку ХХ сторіччя. Як джерело випромінювання використовують світловий (рентгенографія) або частіше електронний пучок. Наразі існує дві форми опромінення:

- локальна (прицільна) променева терапія;
- тотальна електронна терапія шкіри (ТЕТШ).

В обох випадках опромінення не проникає глибше шкіри, тому цей метод має небагато побічних ефектів.

Прицільна променева терапія, за якої опромінюється лише обмежена ділянка шкіри, буває двох видів: електронно-променева, коли електронний пучок подається з віддаленого джерела випромінювання, або брахітерапія, коли застосовується випромінювання з аплікатора, який розташовують на шкірі та переміщують по її поверхні. Зазвичай курс прицільної променевої терапії включає від 2 до 15 процедур.

Тотальна електронна терапія шкіри (ТЕТШ) за свою багаторічну історію зазнала багато змін та вдосконалень, спрямованих на опромінення саме цільової тканини (шкіри) та мінімізацію пошкодження навколишніх тканин. ТЕТШ проводять в амбулаторних умовах під керівництвом кваліфікованого радіолога. Зазвичай пацієнти проходять ТЕТШ щодня протягом приблизно 3–10-тижневого циклу лікування. Оскільки ТЕТШ являє собою варіант терапії, спрямованої на шкіру, вона є високоефективною для пацієнтів із поширеним ураженням шкіри на стадії бляшок і пухлин.

### **Системна терапія**

Системна терапія впливає на весь організм, і її зазвичай застосовують у випадку поширеної лімфоми шкіри або у випадках, коли захворювання не відповідає на місцеві варіанти лікування.

### *Екстракорпоральний фотофорез (ЕКФ)*



Екстракорпоральний фотофорез (ЕКФ) — це форма імунотерапії, рекомендована пацієнтам із лімфомою шкіри, у яких в периферичній крові було виявлено популяцію аномальних Т-клітин. Під час ЕКФ лейкоцити відокремлюють та піддають (зовні організму) впливу УФА-випромінювання в комбінації з псораленом, після чого вводять назад. Вважається, що після впливу УФА-випромінювання у лейкоцитів виникає вакциноподібний ефект проти злоякісних Т-клітин. Разом із терапією ЕКФ часто застосовують інші варіанти лікування (інтерферони, Targretin®).

Фотофорез проводять медсестри в амбулаторних умовах протягом двох послідовних днів кожні 2–4 тижні.

Чим більше пацієнт знає про фотофорез, тим краще проходитиме процедура. Перед початком фотофорезу пацієнту рекомендується пройти певні аналізи крові. Лікарі часто визначають рівень Т-клітин, еритроцитів та згортання крові пацієнта, щоб отримати вихідні дані перед початком цього курсу лікування.

Застосування фотофорезу потребує захисту очей, тому перед початком лікування подбайте про наявність захисних окулярів. Чим вищий вміст рідини в організмі людини, тим легше буде дістатися до вен для проведення процедури, тому пацієнтам слід вживати достатню кількість рідини протягом декількох днів перед кожним сеансом лікування. Багато лікарів рекомендують пацієнтам відвідати кабінет фотофорезу перед початком лікування і пройти перевірку доступності вен.

Оскільки процедура займає деякий час, рекомендується взяти із собою якусь книгу або фільм, щоб цей час пройшов швидше. У відділенні терапії ви зможете познайомитися з іншими людьми, оскільки багато пацієнтів дотримуються однакового графіку і щоразу бачать знайомі обличчя.

### *Стероїди у формі таблеток*

Стероїди — це лікарські засоби, які застосовують для лікування різних шкірних захворювань. У випадку лімфоми шкіри стероїди у формі таблеток для перорального прийому застосовують з метою пригнічення запальних клітин за наявності поширеного шкірного захворювання з вираженими симптомами.

До прикладів стероїдів у формі таблеток належать кортизон, преднізон та метилпреднізолон. Призначений курс преднізону може включати поступове зниження дози з 40–60 мг до 5 мг протягом декількох тижнів. За інших умов преднізон можуть

застосовувати в низькій дозі (10–20 мг) щодня протягом тривалого часу. Деякі розповсюджені побічні ефекти, пов'язані з довгостроковим застосуванням, включають затримку рідини, набір ваги, підвищений артеріальний тиск, підвищений рівень цукру в крові, підвищений апетит, подразнення шлунка, підвищення настрою, порушення сну, вугрі, уповільнене загоєння ран, ослаблення кісток і м'язів та підвищення чутливості до інфекцій.

### *Біологічна терапія, імунотерапія, таргетна терапія*

Біологічна терапія (або імунотерапія) змушує власну імунну систему організму боротися з лімфомою шкіри.

### Інтерферони

Інтерферон — це природний білок в організмі, який має противірусні, протипухлинні та імунологічні властивості і може вироблятися у великій кількості для медичного застосування. Для лікування поширеної стадії ТКЛШ лікарі намагаються застосовувати стимуляцію імунної системи. Інтерферон альфа 2b (Intron A®) та інтерферон гамма 1b (Actimmune®) є представниками двох різних категорій синтетичних інтерферонів, які застосовують для лікування цього захворювання. Інтерферон призначений для самостійного введення пацієнтами шляхом підшкірної ін'єкції, зазвичай 3 дні на тиждень. Знадобиться проведення лабораторних аналізів для спостереження за показниками повного аналізу крові та функціональних проб печінки. Найчастіше інтерферон застосовують у комбінації з іншими терапевтичними методами, такими як фотофорез.

### Ретиноїди

**Бексаротен (Targretin®)** у формі капсул — це засіб, похідний з вітаміну А, який належить до більшого класу лікарських засобів під назвою ретиноїди. Ретиноїдні X-рецептори (RXR) штовхають аномальні Т-клітини до загибелі. Бексаротен для перорального застосування являє собою системний засіб, схвалений для лікування всіх стадій Т-клітинної лімфоми шкіри. Протягом курсу цієї терапії знадобиться лабораторне спостереження (за допомогою аналізів крові) за рівнями ліпідів і гормонів щитоподібної залози.

### Інгібітори ГДАЦ

**Ворінонат (Zolinza®)** — це інгібітор гістондеацетилази (ГДАЦ) для перорального застосування, призначений для пацієнтів із прогресуючими або стійкими проявами лімфоми шкіри. Пригнічення ГДАЦ дозволяє транскрибувати ДНК клітини таким чином,

щоб ракові клітини гинули. Застосування цього лікарського засобу потребує частого спостереження за показниками крові, електролітів і тромбоцитів, а також електрокардіограм (ЕКГ) протягом перших тижнів терапії. Ворінонат застосовують окремо або в комбінації з іншою терапією.

**Ромідепсин (Istodax®)** — це ще один інгібітор ГДАЦ, доступний для пацієнтів із лімфомою шкіри, які проходили щонайменше один попередній варіант системної терапії. Ромідепсин застосовують шляхом внутрішньовенної інфузії протягом 4 годин один раз на тиждень протягом 3 тижнів, після чого настає один тиждень відпочинку. Під час застосування цього препарату, як і інших інгібіторів ГДАЦ, важливо вести спостереження за показниками аналізу крові, включно з електролітами, магнієм і тромбоцитами.

#### Інгібітори протеасом

**Бортезоміб (Velcade®)** — це інгібітор протеасом, які клітини зазвичай використовують для знищення небажаних білків. У випадку певних злоякісних новоутворень відбувається надто швидке очищення від білків, здатних за інших умов знищувати ракові клітини. Цей препарат застосовують внутрішньовенно кожні 4 дні у дні 1–11 протягом 21-денного циклу. До потенційних побічних ефектів належать поколювання в руках і ступнях або зміни в показниках аналізів крові.

#### Моноклональні антитіла

**Алемтузумаб (Campath®)** спрямований проти антигену CD52 (поверхневого маркера), присутнього як на В-лімфоцитах, так і на Т-лімфоцитах. Препарат зазвичай застосовують в низьких дозах шляхом підшкірної ін'єкції або іноді внутрішньовенно 3 дні на тиждень протягом 8–12-тижневого курсу. Пацієнтам, які проходять терапію алемтузумабом, призначають пероральні антибіотики та противірусні лікарські засоби для захисту імунної системи під час терапії, а також протягом періоду до 6 місяців після її завершення.

**Брентуксимаб ведотин (Adcetris®)** спрямований проти антигену CD30 (поверхневого маркера), присутнього на деяких Т-лімфоцитах та інших імунних клітинах, а також є носієм хіміотерапевтичного засобу, який вивільняється в клітинах раку. Препарат застосовують шляхом внутрішньовенної інфузії кожні 3 тижні. До найбільш розповсюджених побічних ефектів належать поколювання в руках і ступнях, нудота, низькі показники аналізів крові, підвищена втомлюваність і діарея.

**Пембролізумаб (Keytruda®)** зв'язується з рецептором PD-1, який експресується на Т-лімфоцитах та інших імунних клітинах і блокує його активність. Сигнали PD-1 пригнічують функції Т-клітин, які за інших умов можуть атакувати ракові клітини. Пембролізумаб є формою імунотерапії, оскільки його дія спрямована на подолання стримуючих механізмів імунної системи. Препарат застосовують шляхом внутрішньовенної інфузії кожні 3 тижні.

**Ритуксимаб (MabThera®)** застосовують для лікування багатьох типів неходжкінської лімфоми, а також він дозволяє лікувати В-клітинні лімфоми шкіри. Його доступність зростає завдяки біоаналогам (біологічно аналогічним небрендованим версіям оригінального препарату).

**Могамулізумаб (Poteligeo®)** спрямований на СС-рецептор хемокіну 4; його застосовують для лікування рецидивуючого (який повертається) або рефрактерного (який виробив імунітет до певного препарату) грибоподібного мікозу та синдрому Сезарі.

#### *Хіміотерапія*

Хіміотерапія одним засобом або комбінацією декількох засобів може застосовуватись для лікування проявів поширеної лімфоми шкіри. Комбіновану або багатокомпонентну хіміотерапію зазвичай застосовують тільки на поширених стадіях захворювання. Указані нижче препарати для однокомпонентної хіміотерапії відомі як «щадні», бо вони не викликають значного випадіння волосся або блювання. Під час застосування більшості з цих засобів лікарі вестимуть спостереження за показниками аналізу крові, а також функціональних проб нирок і печінки.

**Метотрексат (Matrex®)** — це антиметаболіт, який застосовують у випадку імунних захворювань. Він перешкоджає метаболізму фолієвої кислоти в ракових клітинах. У випадку лімфоми шкіри його застосовують перорально, зазвичай у формі пігулок, щотижня.

**Пралатрексат (Foloty®)** застосовують для лікування видозмінених форм грибоподібного мікозу та інших агресивних неходжкінських лімфом, таких як периферична Т-клітинна лімфома. Це інгібітор метаболізму фолатів, спрямований на той самий метаболічний шлях, що й метотрексат. Пацієнти, які проходять терапію пралатрексатом, щодня отримують дозу фолієвої кислоти, а також ін'єкції вітаміну В12

кожні 8–12 тижнів. Препарат застосовують внутрішньовенно кожні 3 тижні, після чого настає один тиждень відпочинку.

**Ліпосомальний доксорубіцин (Doxil®)** — це спеціальна лікарська форма доксорубіцину, препарату, який перешкоджає активності ДНК у ракових клітинах. Ліпосома, або мікроскопічна бульбашка жиру навколо доксорубіцину, зменшує побічні ефекти та покращує активність препарату. Доксорубіцин застосовують у формі внутрішньовенної інфузії кожні 2–4 тижні. Певні пацієнти перед початком терапії проходять оцінку функції серця.

**Гемцитабін (Gemzar®)** — це хіміотерапевтичний препарат, який перешкоджає утворенню ДНК у ракових клітинах. Препарат застосовують внутрішньовенно за різними схемами.

#### *Багатокомпонентна комбінована хіміотерапія*

Слід уникати застосування комбінації хіміотерапевтичних препаратів для лікування лімфоми шкіри, оскільки не існує доказів того, що це має вищу ефективність, ніж послідовне застосування окремих препаратів, але це завжди пов'язане зі значно вищою токсичністю. Внутрішньовенне застосування таких комбінацій, як CHOP (циклофосфамід, доксорубіцин, вінкрестин та преднізон), ESHAP (етопозид, солумедрол, високі дози цитарабіну та цисплатин) та GND (гемцитабін, навельбін та доксил), або пероральне застосування комбінації PEP-C (хлорамбуцил, циклофосфамід, етопозид, преднізон) допускається тільки за відсутності жодних інших варіантів терапії або за рідкісних обставин у ролі засобу для виклику коротких відповідей під час підготовки до трансплантації кісткового мозку.

#### *Трансплантація стовбурових клітин*

Доцільність трансплантації кісткового мозку або стовбурових клітин розглядають у випадках пацієнтів із поширеним захворюванням. Рекомендованим методом трансплантації у пацієнтів із поширеною лімфомою шкіри є алогенна трансплантація стовбурових клітин. Однак більшість пацієнтів із лімфомою шкіри ніколи не потребують оцінки цього варіанту. У ході процедури алогенної трансплантації стовбурових клітин одній людині пересаджують здорові стовбурові клітини іншої людини. Джерелом стовбурових клітин може бути кістковий мозок, периферична кров або пуповинна кров. Кровотворні стовбурові клітини можуть стати будь-якими клітинами кровотоку. Вони утворюють клітини крові та компоненти, необхідні для роботи імунної системи. Під час трансплантації у ваше тіло вводять здорові стовбурові клітини, які надалі ростуть і

утворюють усі різноманітні компоненти крові, необхідні вашому організму та вашій імунній системі.

### **Клінічні дослідження**

Найкращим способом виявлення ефективних препаратів та пошуку нових методів лікування лімфоми шкіри є безперервне проведення випробувань і досліджень, включаючи клінічні дослідження. Через меншу розповсюдженість цього захворювання порівняно з іншими формами злоякісних новоутворень учені залежать від наявності людей, готових взяти участь у дослідженнях. Клінічні дослідження відіграють важливу роль у виявленні стратегій прогнозування та визначенні оптимальних доз для пацієнтів.

Якщо ви зацікавлені в участі у клінічному дослідженні, обговоріть з вашим лікарем доступні дослідження, які можуть вам підійти.

## 6 Подолання побічних ефектів лікування

Лікування призначене для полегшення симптомів захворювання, але часто побічні ефекти лікування можуть викликати дискомфорт і ускладнювати життя. Повідомте вашому лікарю в разі виникнення у вас будь-яких із цих побічних ефектів:

- подразнення та запалення шкіри;
- почервоніння, висип або свербіж;
- жар, болісна чутливість або відчуття печіння (як після сонячного опіку);
- підвищена втомлюваність або депресія;
- грипоподібні симптоми.

Багато пероральних лікарських засобів і в/в хіміотерапевтичних препаратів також можуть викликати зміни в апетиті або повну втрату апетиту. У разі виникнення хронічної нудоти, блювання або втрати ваги зверніться до дієтолога та обговоріть варіанти підвищення споживання поживних речовин таким чином, щоб ваш організм міг їх засвоювати, а також підтримувати їх рівень. Інші проблемні побічні ефекти можуть виникати з боку шлунково-кишкового тракту (ШКТ), наприклад діарея або запор. Спробуйте змінити час прийому препарату протягом дня; це може полегшити побічні ефекти, пов'язані з апетитом або ШКТ.

Багато пацієнтів із лімфомаю шкіри відчувають надзвичайну втомлюваність як побічний ефект лікування. У цьому випадку спробуйте передбачити її та правильно розподіляйте власні сили, виділіть періоди відпочинку протягом дня за своєю потребою, а також за можливості скоригуйте робочій графік. Важливо перевлаштувати ваше життя з урахуванням змін, які виникли внаслідок захворювання та його лікування. Також важливо зосередитися на правильному харчуванні, висипатися та бути поблажливим до себе замість того, щоб намагатися виконати всі звичайні справи та догодити іншим. Турбота про себе істотно впливає на результати лікування та процес одужання.

У разі виникнення викликаного лікуванням депресії обговоріть це з вашим лікарем і без вагань попросіть виписати вам антидепресанти, щоб покращити настрій та підвищити рівень енергії.

Обов'язково пийте достатньо рідини. Біологічно активні добавки та протеїнові напої допомагають підтримувати належний рівень поживних речовин і запобігають втраті ваги.

Загалом, побічні ефекти іноді можуть мати вищий або нижчий ступінь вираженості, при цьому деякі мають накопичувальний характер, а деякі погіршуються з підвищенням інтенсивності лікування. Пацієнти мають розуміти, що з кожною окремою схемою лікування пов'язаний власний набір побічних ефектів, тому важливо повідомляти про них вашому лікарю.

Порушення з боку шкіри можна усунути за допомогою заспокійливих пом'якшувальних засобів, додаткового зволоження та підвищення споживання рідини для підтримки вологості шкіри. Застосовуйте зволожувальні засоби одразу після купання. Носіть одяг, який не викликає подразнення, та захищайте шкіру від сонячних променів.

Спостерігайте за ознаками інфікування та повідомляйте про будь-які ознаки одразу після їх виникнення. Якщо певна ділянка шкіри викликає дискомфорт або болить, може допомогти захисний одяг та/або захисна пов'язка.

Надмірний свербіж можуть полегшити пероральні антигістамінні засоби та інші лікарські засоби, які допомагають угамувати нервовий свербіж. Уважний догляд за шкірою нерозривно пов'язаний з одужанням. Застосовуйте місцеві засоби, призначені вашим медичним працівником, не чешіть ураження та приймайте рекомендовані антигістамінні засоби.

Також існують ефективні засоби проти жару або відчуття печіння шкіри. Вам можуть допомогти прохолодні примочки, зволоження та охолоджувальні засоби з ментолом. Крім того, розгляньте доцільність застосування холодних компресів або льоду до тяжко уражених ділянок.

Перед застосуванням будь-яких безрецептурних препаратів обов'язково консультуйтеся з вашим лікарем або фармацевтом, або з обома, щоб переконатися, що ці препарати не містять небезпечних компонентів.



## 7 Діти та молоді дорослі

Лімфома шкіри в цілому є рідкісним захворюванням. Ще рідше воно спостерігається у дітей. У Європі та Сполучених Штатах Америки до 5 % усіх випадків захворювання діагностують у пацієнтів віком до 20 років. Однак у деяких частинах світу, наприклад серед арабського населення на Середньому Сході, діти становлять до 60 % популяції пацієнтів із грибоподібним мікозом. Показник розповсюдженості значно відрізняється в різних географічних регіонах та популяціях.

Багато дослідників вважають, що грибоподібний мікоз, зокрема у молоді, може мати генетичну складову і може бути спричинений факторами навколишнього середовища. Фактично може існувати зв'язок між типом шкіри та раннім виникненням цього захворювання. Наприклад, у афроамериканців значно частіше діагностують грибоподібний мікоз у віці до 40 років, ніж у представників європеїдної раси.

Незважаючи на невисоку частоту виникнення цього захворювання у дітей, незалежно від віку застосовуються однакові принципи діагностики. Проте існує декілька аспектів, пов'язаних із цією віковою групою. Наприклад, лікарі приділяють більшу увагу визначенню курсу лікування для молодших пацієнтів і ретельніше зважують користь терапії та будь-які потенційні довгострокові ускладнення серед пацієнтів дитячого віку, ніж серед дорослих. Переважним методом лікування грибоподібного мікозу є фототерапія, але цей метод технічно не придатний для надто малих дітей.

Відмінні риси цього захворювання у дітей можуть бути оманливими, що додатково ускладнює діагностику лімфоми шкіри у дітей. Інший ускладнювальний фактор полягає в тому, що медична спільнота зазвичай неохоче виконує біопсії у дітей, якщо тільки не існує безумовних ознак наявності цього захворювання, бо біопсія є найкращим способом точно діагностувати лімфому шкіри. З цих причин діагностика у дітей часто затримується більше, ніж у дорослих. Прогнози у дітей та дорослих схожі.

У випадках, коли у дітей спостерігається хронічний запальний дерматит, який являє собою тривале шкірне захворювання, яке не піддається класифікації за певним діагнозом (незвичайний прояв псоріазу, екземи або атопічного дерматиту), лікарі повинні враховувати можливість грибоподібного мікозу. Труднощі діагностики та лікування таких складних і часто неоднозначних захворювань обтяжуються побоюваннями та очікуваннями батьків і ступенем розуміння самої дитини.

Лише протягом останніх декількох років лікарі почали дійсно розуміти характерні особливості проявів лімфоми шкіри у дітей завдяки більшій кількості отриманих даних.

Для пацієнтів дитячого віку важко вибрати варіант лікування, оскільки молодші пацієнти більш чутливі до небажаних явищ, пов'язаних із певними варіантами терапії. Особливе занепокоєння, з урахуванням молодого віку, пов'язано з тим, що пацієнти дитячого віку мають попереду більше часу для виникнення та розвитку довгострокових небажаних ефектів протипухлинної терапії. Терапія пероральним/місцевим псораленом у комбінації із застосуванням ультрафіолетових променів спектру А (ПУФА-терапії), фототерапія вузькосмуговим УФБ, місцева променева терапія або тотальна електронна терапія шкіри піддають молодших пацієнтів більшому ризику розвитку раку шкіри саме через довшу очікувану тривалість життя у таких пацієнтів.

Аналогічно, у пацієнтів дитячого віку, які потребують системної хіміотерапії, пізніше протягом життя може виникнути лейкемія, а пацієнти, які проходять лікування ретиноїдами, такими як ізотретиноїн (Accutane®), мають ризик передчасної зупинки росту кісток. Більш безпечними варіантами лікування ранніх стадій захворювання, пов'язаними з меншим ризиком злоякісних новоутворень, можна вважати місцеві стероїди та азотистий іприт. Зрештою, правильне лікування лімфоми шкіри у дітей є індивідуальним і підбирається виходячи з особливостей та потреб кожного пацієнта.

Іноді, хоча й рідко, лімфому шкіри діагностують у молодих дорослих. Пацієнтів, які ведуть активне статеве життя, цей діагноз може спустошити. Деякі пацієнти кажуть, що найгірше — це фізичні прояви хвороби, особливо якщо ви працюєте в активному колективі або перебуваєте у стосунках. Висип на обличчі або інші помітні прояви можуть змусити вас соромитися вашої зовнішності.

*«Відчуваєш себе зламаною людиною, ніби ти втратив частину себе.»*

*Пацієнт*

Свій діагноз слід сприймати, як будь-яке інше серйозне захворювання, — зрештою, це злоякісне новоутворення, і якщо ви так поясните це вашим колегам, друзям і партнерам, вони проявлять більше розуміння.

## 8 Догляд за шкірою

Лімфома шкіри та деякі варіанти її лікування можуть викликати сухість, свербіж та лущення шкіри. Оскільки цей вид лімфоми уражає шкіру й супроводжується ефектами, які можуть викликати подразнення шкіри, рекомендації для пацієнтів щодо догляду за шкірою аналогічні рекомендаціям для інших хронічних шкірних захворювань, таких як екзема. Наведена нижче інформація може полегшити щоденний догляд за шкірою.

### Зволоження

Дуже важливим аспектом збереження здорової шкіри є належне зволоження, оскільки воно допомагає посилити бар'єрну функцію та забезпечує відчуття комфорту.

Зволоження та зменшення сухості шкіри також може полегшити свербіж. Простим та ефективним способом боротьби із сухістю шкіри є часте застосування зволожувальних або пом'якшувальних засобів.

Серед великого асортименту різних зволожувальних засобів, доступних сьогодні у продажу, може бути складно зробити правильний вибір. Нижче наведено декілька порад, якими можна користуватися під час порівняння засобів.

- Мазі та креми забезпечують найсильніший зволожувальний ефект. Це найкращі засоби для зволоження, оскільки завдяки високому вмісту олій вони краще проникають у шкіру та довше затримуються в ній.
- Уникайте застосування лосьйонів, адже вони складаються переважно з води та невеликої кількості олій. Уникайте застосування гелів, оскільки вони містять спирт або ацетон, які можуть сушити шкіру. Уникайте застосування зволожувальних засобів, які містять ароматизатори та барвники.
- Застосовуйте зволожувальні засоби часто, щонайменше 2–3 рази на день, щоб уникнути висихання шкіри.
- Можливо, вам доведеться спробувати кілька різних засобів, перш ніж ви знайдете ті, що найкраще працюють саме для вас.

Зволожуйте шкіру, поки вона волога, бо зволожувальні лосьйони та пом'якшувальні мазі можуть утворювати на шкірі захисну плівку, яка утримує воду та забезпечує довший захист від сухості. Коли шкіра стає сухою та лускатою, змочіть її водою та нанесіть пом'якшувальну мазь із ланоліном або вазеліном. Пацієнтам часто доводиться багаторазово змащувати і зволожувати шкіру. За інформацією про

прийнятні зволожувальні засоби можна звернутися до місцевої або національної організації з підтримки пацієнтів з екземою у вашій країні.

## **Сухість**

Майже всі прояви лімфоми шкіри супроводжуються сухістю.

Тому сухість (також називається ксерозом) є найбільш розповсюдженою причиною свербіж, який завдає пацієнтам значного дискомфорту.

Звичайно, у випадку лімфоми шкіри існує безліч варіантів прояву сухості шкіри. У деяких пацієнтів сухі плями виникають переважно протягом холодних місяців, коли вологість повітря знижується. У інших пацієнтів відшарування сухої шкіри відбувається протягом усього року разом із тим, як їх захворювання уражає все більшу й більшу поверхню шкіри. У пацієнтів із поширеним ураженням шкіри, особливо з почервонінням (також називається еритродермією), може виникати дифузне лущення шкіри (також називається десквамацією).

Це може викликати у пацієнтів занепокоєння. Деякі пацієнти соромляться помітного лущення або відшарування шкіри на людях і вдома. Ці почуття зрозумілі та цілком природні. Існує багато різних способів подолання цих симптомів, включаючи змащування шкіри товстим шаром мазей, таких як вазелін або Vaseline®, що дозволяє зменшити лущення та утворення лусочок на шкірі протягом щонайменше 2–5 годин, перш ніж необхідність у змащенні виникне знову.

У деяких пацієнтів відшарування та лущення може полегшити приймання ванн із додаванням олії для ванн без ароматизаторів протягом 10 хвилин декілька разів на тиждень. Майте на увазі, що шкіра при цьому може ставати дуже слизькою, тому слід обережно вставати з ванни.

Для видалення сухих лусочок із лускатої шкіри можна застосовувати безрецептурні засоби з вмістом молочної кислоти. Більшість з цих засобів містить 12 % молочної кислоти або 10 % сечовини та не містить ароматизаторів.

## **Свербіж**

У більшості людей з лімфофою шкіри спостерігається свербіж (також називається сверблячкою), при цьому ефективного засобу від цього хронічного обтяжувального симптому часто не вдається знайти. Ще декілька років тому було мало що відомо про

основні механізми, які лежать в основі свербіж, оскільки вони були недостатньо досліджені.

Коли пацієнти відчувають свербіж, вони починають чесати сверблячу ділянку шкіри, внаслідок чого сигнал поступає в мозок і повертається назад до шкіри, що викликає шалений свербіж. У цій ситуації можна на 10 хвилин прикласти до сверблячої ділянки шкіри лід, пакет із замороженими овочами або подрібнений лід у герметичному пластиковому пакеті, обгорнутому паперовим рушником. Це дозволяє, так би мовити, «загасити вогонь». Уявіть пов'язаний з цією хворобою свербіж як лісову пожежу — якщо вам вдасться ліквідувати місце займання свербіж, це дозволить уникнути його розповсюдження по всій шкірі.

У більшості пацієнтів із лімфомою шкіри свербіж може варіюватися від незначного подразнення до нестерпного відчуття, яке може значно знижувати якість життя пацієнта. Свербіж, пов'язаний з лімфомою шкіри, завдає особливого клопоту, оскільки він може виникнути на маленькій ділянці шкіри та поширитися на все тіло. У ході дослідження, проведеного покійною доктором Marie-France Demierre зі Школи медицини Бостонського університету у США, 88 % пацієнтів із лімфомою шкіри назвали свербіж одним із аспектів цього захворювання, що турбують найбільше.

За своїм характером свербіж — це фізіологічний стан, і якщо детально пояснити лікарю рівень вашого страждання, він, імовірно, призначить належне лікування. Під час зустрічі з лікарем спробуйте описати ступінь тяжкості свербіж за шкалою від 1 до 10, де 1 означає незначний свербіж або його повну відсутність, а 10 означає нестерпний свербіж, який заважає нормальній щоденній активності.

Деякі варіанти лікування доступні вже на етапі, коли точну причину свербіж ще не встановлено. Розповсюдженим варіантом терапії першої лінії є антигістамінні засоби. До них належать препарати Allegra® та Claritin® для застосування вдень або Benadryl® та Atarax®, які зазвичай застосовують вночі через їхні седативні властивості. Деякі з цих лікарських засобів можна придбати без рецепту, тоді як інші відпускаються за рецептом. Ці лікарські засоби запобігають почервонінню, набряканню та свербіж. У більшості пацієнтів свербіж помітно зростає перед засинанням, тому особливо ефективними можуть бути седативні антигістамінні засоби.

Також існують легкі способи полегшення свербіж в домашніх умовах. Прийміть ванну з вівсянкою протягом 15 хвилин. Накладіть холодний компрес на особливо сверблячу

ділянку шкіри, щоб заспокоїти подразнення та зменшити бажання почухати її. Накладіть відкриту вологу пов'язку — це простий, безпечний та ефективний спосіб полегшити свербіж, а також зменшити почервоніння, печіння та виділення рідини з уражень шкіри. Під час візиту до лікаря попросіть у нього детальні інструкції щодо застосування цих пов'язок.

Також існують інші лікарські засоби, які можуть полегшити свербіж. Нижче наведено деякі них.

- Габапентин (Neurontin®) — це протисудомний засіб, який призначають людям, схильним до судом і який продемонстрував ефективність у лікуванні свербіж.
- Міртазапін (Remeron®) — це антидепресант, який призначають перед сном людям, у яких виникають труднощі зі сном через свербіж.
- Апрепітант (Emend®) — це рецептурний лікарський засіб, який застосовують для попередження нудоти і блювання, викликаних хіміотерапією, і який продемонстрував ефективність у зниженні свербіж.
- Фототерапія — це дієвий варіант лікування пацієнтів із грибоподібним мікозом, особливо тих, хто страждає від свербіж.
- Місцеві стероїди можуть бути ефективними у разі застосування в комбінації з іншими методами лікування, але у тяжких випадках їх застосування зазвичай недоцільне через велику площу ураження.
- Найефективнішими безрецептурними лосьйонами у менш тяжких випадках є лосьйони, які містять прамоксин, знеболювальний засіб, який зменшує передачу відчуття свербіж від шкіри до нервів, або ментол, оскільки його охолоджувальні властивості здатні долати відчуття свербіж. З обережністю застосовуйте анальгетики, оскільки вони продемонстрували здатність посилювати епізоди свербіж.

Крім того, повідомляється, що альтернативні методи, такі як акупунктура та біокерування, дозволяють дещо полегшити свербіж.

## **Розтріскування**

Розтріскування — це утворення прямих або лінійних тріщин у шкірі, які часто заглиблюються на другий шар шкіри і викликають значний біль і дискомфорт. Воно виникає переважно на пальцях і кистях рук з боку долоні. Ці тріщини можуть ускладнювати виконання пальцями дрібних моторних навичок, таких як одягання,

писання, приготування або прийом їжі. Розтріскування шкіри може виникнути в будь-який час у будь-якої людини, але найчастіше виникає взимку та особливо у людей з товстою лускатою шкірою долонь внаслідок захворювання, такого як лімфома шкіри.

Більшість лікарів вважають, що у пацієнтів із лускатою шкірою це явище виникає через те, що в невеликі тріщини у шкірі потрапляють бактерії, які викликають розширення цих тріщин і роблять їх більш болючими. Це явище частіше виникає взимку, оскільки влітку підвищена вологість зовнішнього середовища сприяє зменшенню розтріскування.

Пацієнти можуть уникнути розтріскування шкіри шляхом застосування превентивних заходів, наприклад частого зволоження товстої лускатої шкіри рук і ніг протягом дня за допомогою кремів без ароматизаторів або нанесення товстого шару засобів на основі вазеліну. Наприклад, можна нанести товстий шар засобу на долоні та ступні перед сном і спати в бавовняних рукавичках і шкарпетках.

У випадку розтріскування шкіри важливо очищати тріщини щонайменше двічі на день водою з милом, а також наносити на тріщини мазі з антибіотиком для прискорення їх загоєння. Більшість дерматологів рекомендують пацієнтам уникати застосування мазей з трьома антибіотиками (таких як Neosporin®), оскільки їх компонент неоміцин може бути алергеном і викликати висип. Якщо стан тріщин не покращується, слід звернутися до вашого лікаря за рецептурними місцевими антибіотиками.

Іноді тріщини бувають такими глибокими та широкими, що лікарі можуть радити пацієнтам скористатися суперклеєм, щоб склеїти їх. У такому випадку необхідно промити тріщину водою з милом, видавити в тріщину маленьку краплинку суперклею та стиснути разом шкіру з обох боків тріщини на 60–90 секунд, щоб надійно її закрити. Суперклеї висихає дуже швидко. Однак користуватися ним слід обережно, щоб не склеїти пальці.

Крім того, розгляньте доцільність застосування такого засобу, як New Skin®, який являє собою розчин з антибіотиком із вмістом слабкого клейкого матеріалу, що утворює певний бар'єр над тріщинами, і суміші хімічних речовин, що утворює полімерний шар, який зв'язується зі шкірою, захищаючи її від бруду і бактерій та утримуючи вологу. Шукайте засоби з назвами типу «рідкий пластир» або подібні.

## **Інфікування**

У пацієнтів із лімфомою шкіри нерідко виникають шкірні інфекції. У деяких пацієнтів із більш поширеним ураженням на шкірі можуть виникати колонії бактерій під назвою золотистий стафілокок. Незважаючи на те що деякі форми стафілококу живуть на шкірі за звичайних умов, ця конкретна бактерія найчастіше інфікує шкіру пацієнтів із лімфомою шкіри. Інфекція зазвичай приєднується до лімфомних уражень на шкірі. Інфікування становить найбільшу небезпеку для пацієнтів із лімфомою шкіри, оскільки за відсутності лікування наслідки можуть загрожувати життю.

Зважаючи на це, важливо виявляти ознаки шкірних інфекцій та знати, в яких випадках необхідно звертатися до лікаря. Шкірні інфекції можуть мати такі ознаки:

- червона ділянка шкіри, яка болить, набрякає та може покриватися струпами або виділяти рідину;
- почервоніння з болісною чутливістю навколо ураження шкіри;
- ураження шкіри, яке не свербить, але болить;
- ураження, на яких виникає тонка жовтувата кірка.

У разі виникнення будь-яких із указаних далі симптомів (які можуть вказувати на початок флегмони або інфекції крові) слід негайно звернутися до вашого лікаря:

- гарячка та озноб, пов'язані з різким виникненням сильної втоми та слабкості;
- раптове виникнення болісної чутливості та почервоніння всіх уражень шкіри, особливо за наявності смуг почервоніння, які поширюються від уражень в напрямку тулуба (під пахвами або в паху).

## **Приймання ванни та душу**

Під час приймання ванни та душу вода повинна бути кімнатної температури, а не гарячою, оскільки гаряча вода зазвичай розтоплює та змиває зі шкіри природні масла, які зберігають її зволоженою, що може прискорити висушування шкіри. Гаряча вода також викликає притік крові до шкіри, що може посилити свербіж після виходу з ванни або душу. Надмірно гаряча вода може тимчасово полегшити свербіж, але робити так не рекомендується, оскільки це може викликати запалення шкіри та посилити свербіж у довгостроковій перспективі.

Приймайте ванну або душ протягом короткого часу, не довше 15 хвилин. Найкращий момент для нанесення пом'якшувальних засобів — саме після купання, коли шкіра ще



волога. Нанесення зволожувального засобу (або пом'якшувального засобу з місцевим лікарським засобом) на вологу шкіру дозволяє утримати вологу в зовнішніх шарах шкіри.

Приймання «ванни з відбілювачем» дозволяє зменшити свербіж та ймовірність виникнення шкірних інфекцій; ця процедура схожа на купання в басейні. Ванна з відбілювачем — це ванна, на  $\frac{3}{4}$  наповнена теплою водою з додаванням  $\frac{1}{4}$  чашки простого побутового відбілювача (без ароматизаторів, гіпохлорит натрію 6–8 %), яку слід приймати не довше 15 хвилин три рази на тиждень. Приймання ванни з відбілювачем може не тільки знизити ризик інфікування, але й чинить протизапальну дію.

## **Мила**

У випадку мила діє принцип «чим менше, тим краще». Якщо ви відчуваєте потребу в застосуванні мила, спробуйте зволожувальне мило, яке містить додаткові масла. Уникайте мил із високим вмістом ароматизаторів, адже ароматизатори виготовляються на основі спирту, який висушує шкіру. Ароматизатори можуть викликати подразнення, а також являють собою потенційні алергени. Вибирайте мила та зволожувальні засоби з приміткою «без ароматизаторів» на етикетці. Уникайте антибактеріальних або дезодорувальних мил, оскільки вони можуть надмірно висушувати шкіру.

## **Пральні порошки**

Пральні порошки також можуть впливати на шкіру. Користуйтеся порошками без ароматизаторів. Кондиціонери для білизни також часто містять ароматизатори, тому шукайте засоби без ароматизаторів. Кондиціонувальні серветки для сушильної машини часто є найгіршим засобом для пацієнтів із чутливою шкірою, оскільки ароматизатори осідають на одязі, який безпосередньо контактує зі шкірою, та можуть стати постійним джерелом подразнення.

## **Захист від сонця**

Надмірний вплив сонячних променів шкодить шкірі. Застосовуйте сонцезахисний крем, вдягайте капелюх з полями, а також намагайтеся носити штани та одяг з довгими рукавами протягом усього року. Якщо в рамках лікування ви проходите світлову терапію, ваш лікар може порадити вам носити сонцезахисні окуляри, які поглинають УФ-випромінювання. Однак для деяких людей з лімфоною шкіри перебування під сонячними променями протягом короткого часу (15–20 хвилин) може бути корисним

для шкіри. Обговоріть це з вашою групою медичних працівників, щоб визначити найкращу для вас схему лікування.

## **Інші поради**

Ви також можете забезпечити комфортні для шкіри умови, дотримуючись наведених нижче корисних порад.

- Носіть зручний вільний одяг з тканини, яка «дихає». Найкращім матеріалом є бавовна. Уникайте грубої та колючої тканини, такої як вовна. Уникайте одягу, який облягає.
- Не чешіть і не тріть шкіру.
- Підстригайте нігті коротко, щоб не подряпати шкіру та не занести інфекцію.
- Уникайте перегрівання; потіння посилює свербіж.
- Знайдіть спосіб долати стрес, оскільки він може викликати загострення лімфоми шкіри та посилювати свербіж.

## Розділ 14. Статева сфера

### Інтимні стосунки

Лімфома шкіри може суттєво ускладнювати інтимні стосунки через наявність бляшок, уражень та висипу, які можуть викликати такий дискомфорт, що ви не бажатимете, щоб вас торкалися. Іноді люди з лімфоною шкіри також соромляться своєї зовнішності або втрачають інтерес в інтимних стосунках через зміни у своїй зовнішності. Деякі симптоми роблять шкіру такою болючою, що фізичний контакт стає нестерпним. Певні аспекти цього захворювання, від свербіжу та печіння до змащення шкіри мазями після душу, безумовно, можуть стати на заваді інтимним стосункам.

Пари проходять через це. Іноді ви просто можете не відчувати жодного бажання, і треба сподіватися, що ваш партнер здатен це зрозуміти. Іноді, за відсутності загострення, ви, ймовірно, відчуватимете такий саме інтерес до інтимних стосунків, як за звичайних умов. Деякі молоді пацієнти навіть планують заводити дітей, незважаючи на своє захворювання.

Так само, як ви потребуєте постійної міцної підтримки незалежно від загострення або ремісії вашого захворювання, вам також потрібен партнер, чиї любов і розуміння не обмежуються лише зовнішніми симпатіями.

*«Коли ви страждаєте від захворювання, будь-якого важкого захворювання, вам потрібен дуже розуміючий партнер. Партнер, який піклується про хворого, відчуває збентеження, не знаючи, що зробити, щоб допомогти коханій людині почуватися краще.»*

*Пацієнт*

Важливу роль протягом цього захворювання відіграє спілкування. Важливо давати вашому партнеру зрозуміти, коли ви нормально сприймаєте торкання, а коли ні, спокійно пояснивши, що це пов'язано не з неприязню до партнера, а із симптомами вашого захворювання.

*«Ви повинні сказати партнеру: “Я люблю тебе всім серцем, але не здатен пояснити, через що я проходжу”. Я впевнений, що партнер зрозуміє вас, знаючи що ви любите один одного.»*

*Пацієнт*

Труднощі, через які ви разом проходите протягом хронічного захворювання, можуть навіть зміцнити ваші почуття.

## Фертильність

Лімфома шкіри — це, як правило, хронічне захворювання. Через хронічний характер цього захворювання пацієнти часто проходять лікування безперервно протягом багатьох місяців і років. Як лікарі, так і пацієнти прагнуть знайти м'який, безпечний, ефективний варіант терапії, що добре переноситиметься, здатний лікувати й полегшувати лімфому протягом тривалого часу. Насправді у процесі дослідження нових варіантів лікування лікарі враховують як тривалість відповіді (час, протягом якого лікування залишається ефективним), так і кількість людей, яким новий варіант терапії допомагає в достатній мірі, щоб вважатися ефективним.

Якщо мова йде про планування сім'ї, застосування навіть м'якої терапії протягом тривалого часу може стати проблемою. Оскільки багато варіантів терапії ефективні тільки протягом періоду їх застосування, під час вибору терапії часто необхідно враховувати аспекти планування сім'ї. Вони включають фертильність (здатність або потенціал до вагітності або запліднення партнерки), запліднення (фактичний процес запліднення), вагітність і годування груддю після вагітності. Ці аспекти необхідно враховувати, якщо сам пацієнт або партнер пацієнта хоче завести дитину найближчим часом або навіть у віддаленому майбутньому.

Більшість варіантів терапії не досліджуються у вагітних жінок. Велику долю наших знань ми черпаємо з досліджень на тваринах, які дозволяють зрозуміти механізми дії препаратів, або з рідких випадків запліднення або вагітності пацієнток під час проходження одного з цих варіантів терапії. Через обмежену кількість інформації та унікальні потреби кожного пацієнта в лікуванні цю інформацію слід використовувати як загальні відомості, щоб розпочати обговорення питання з вашим лікарем, а не як конкретні рекомендації щодо вашого лікування.

# Словник термінів

## **BCNU**

Хіміотерапевтичний засіб, який застосовують місцево для лікування ТКЛШ (також відомий як кармустин).

**Campath®** — див. «алемтузумаб»

**Intron A®** — див. «інтерферон»

**Matrex®** — див. «метотрексат»

## **Ontak®**

Лікарський засіб, який застосовують для лікування ТКЛШ.

**Targretin®** — див. «бексаротен»

## **Агресивні лімфоми**

Лімфоми, які швидко ростуть і зазвичай потребують негайного лікування; також називаються лімфомами високого ступеня злоякісності.

## **Азотистий іприт (NM)**

Лікарський засіб, який застосовують місцево для лікування ТКЛШ. Також відомий як мехлоретамін.

## **Алемтузумаб (або Campath®)**

Моноклональне антитіло, спрямоване проти антигену (або маркера) CD52, присутнього як на В-лімфоцитах, так і на Т-лімфоцитах. Препарат застосовують для лікування поширеної ТКЛШ.

## **Алогенна трансплантація (стовбурових клітин)**

Процедура, в ході якої пацієнт отримує донорський кістковий мозок або стовбурові клітини від іншої людини.

## **Антиген**

Ідентифікаційні білки, розташовані на поверхні всіх клітин. Імунна система використовує антигени для визначення того, чи є певні клітини важливими для організму або потребують видалення.

## **Антитіло**

Комплексний білок, синтезований В-лімфоцитами, який взаємодіє з антигенами токсинів, бактерій та деяких ракових клітин і знищує їх або позначає їх для видалення.

## **Ауто трансплантація (стовбурових клітин)**

Тип трансплантації кісткового мозку або стовбурових клітин, в ході якої пацієнт отримує власні стовбурові клітини.

## **Бексаротен (або Targretin®)**

Лікарські засоби у формі капсул та гелю, які продемонстрували ефективність для лікування ТКЛШ.

## **Біологічна терапія**

Варіант лікування, в ході якого здійснюють стимуляцію імунної системи з метою виклику спрямованої відповіді проти інфекції або захворювання.

## **Біомаркер**

Речовина (зазвичай білок), яку використовують для визначення наявності або відсутності захворювання.

### **Біопсія**

Вилучення тканини для оцінки під мікроскопом з метою діагностики.

### **Вакцина**

Речовина або група речовин, призначених для стимуляції імунної системи з метою виклику відповіді. Вакцина може допомогти організму розпізнати й знищити ракові клітини. Вакцини проти лімфоми часто поєднують ракові антигени з речовиною, що стимулює власні природні захисні системи пацієнта з метою боротьби із захворюванням. Такі вакцини створюють індивідуально для кожного пацієнта із застосуванням зразка пухлини, взятого з лімфатичного вузла пацієнта.

### **Вилочкова залоза**

Залоза, розташована поза грудиною (грудною кісткою), яка покращує відновлення та ріст лімфоцитів. Т-лімфоцити утворюються у вилочковій залозі.

### **Гематолог**

Лікар, який спеціалізується на лікуванні захворювань крові та кровотворних тканин.

### **Гістологія**

Дослідження характеристик тканини, яке може допомогти визначити специфічний тип пухлини.

### **Дерматолог**

Лікар, який спеціалізується на діагностиці та лікуванні захворювань шкіри.

### **Електронна терапія**

Форма променевої терапії, яка дозволяє лікувати тільки поверхневі ділянки шкіри. Вона є надзвичайно ефективною для очищення шкіри від усіх форм уражень, пов'язаних із ТКЛШ. Її можна застосовувати для лікування окремих ділянок шкіри або всієї поверхні шкіри. У випадку лікування всієї шкіри використовується термін «тотальна електронна терапія шкіри» (ТЕТШ).

### **Злоякісне новоутворення**

Аномальний ріст клітин, який не піддається контролю природними захисними системами організму. Ракові клітини можуть рости і зрештою утворювати пухлини.

### **Злоякісний**

Такий, що має тенденцію до погіршення та створення загрози життю за відсутності успішного лікування.

### **Імунна система**

Захисні механізми організму, задіяні в процесах боротьби з інфекціями та розпізнавання чужорідних тканин. Усі ТКЛШ та лімфоми являють собою захворювання імунної системи.

### **Імунологічні тести**

Аналізи крові, які дозволяють визначити наявність діагностичних білків або антигенів у пухлині.

### **Імунотерапія**

Див. «біологічна терапія».

### **Інтерферон (або Intro®, або Roferon®)**

Варіант системної терапії, який продемонстрував високу ефективність при лікуванні ТКЛШ.

### **Інтерферони**

Природні речовини, які стимулюють імунну систему у випадку інфекцій та запалення. Синтетичні форми використовують для лікування вірусних інфекцій, автоімунних захворювань та злоякісних новоутворень.

### **Кармустин**

Хіміотерапевтичний засіб, який застосовують місцево для лікування ТКЛШ (також відомий як BCNU).

### **Кістковий мозок**

Губчаста речовина, яка знаходиться всередині кісток і містить стовбурові клітини, з яких утворюються три типи клітин: еритроцити, які переносять кисень по організму та забирають вуглекислий газ, лейкоцити, які захищають організм від інфекцій, та тромбоцити, які допомагають крові згортатися.

### **Клінічне дослідження**

Наукове дослідження, в ході якого пацієнтам вводять новий препарат з метою визначення його безпечності, ефективності та токсичності в порівнянні з доступними наразі препаратами. Клінічні дослідження є важливою складовою процесу розуміння захворювань, а також вони надають регуляторним органам корисну інформацію щодо схвалення нових препаратів.

### **Комбінована хіміотерапія**

Застосування декількох препаратів разом з метою підвищення частоти відповіді певних пухлин.

### **КТ або АКТ ((аксіальна) комп'ютерна томографія)**

Метод візуальної діагностики, який дозволяє отримати серію детальних зображень внутрішньої частини тіла за допомогою рентгенівського апарату, підключеного до комп'ютера.

### **Лактатдегідрогеназа (ЛДГ)**

Фермент, який вимірюють у крові та використовують як біомаркер для визначення ступеня поширеності злоякісного новоутворення.

### **Лімфа**

Водяниста рідина в лімфатичній системі, яка містить лейкоцити (лімфоцити).

### **Лімфатична система**

Канали, тканини та органи, які зберігають та переносять лімфоцити, що борються з інфекціями та іншими захворюваннями.

### **Лімфатичний вузол**

Невеликі залози бобовидної форми, розташовані в судинах лімфатичної системи. Тисячі лімфатичних вузлів розташовані в усьому тілі з осередками в районі шиї, під пахвами, у грудній клітці, черевній порожнині та паху. Лімфатичні вузли фільтрують лімфу, перехоплюючи та знищуючи потенційно небезпечні бактерії та віруси.

### **Лімфома**

Злоякісне новоутворення лімфоцитів, яке характеризується ураженням лімфатичних вузлів, органів і тканин лімфатичної системи (імунної системи); зазвичай класифікується як лімфома Ходжкіна або неходжкінська лімфома.

**Лімфома низького ступеня злоякісності** — див. «млява лімфома»

### **Лімфоцит**

Тип лейкоциту. Лімфоцити, що переносяться разом із лімфою, являють собою частину імунної системи та борються з інфекціями.

### **Локалізоване захворювання**

Злоякісне новоутворення, присутнє тільки в обмеженій частині тіла, наприклад на шиї або пахвах.

### **Метотрексат (або Matrex®)**

Хіміотерапевтичний засіб, який застосовують для лікування деяких типів злоякісних новоутворень.

### **Мехлоретамін**

Лікарський засіб, який застосовують місцево для лікування ТКЛШ. Також відомий як місцевий азотистий іприт.

### **Місцевий**

Лікарський засіб або варіант лікування, який застосовують до шкіри.

### **Місцеві стероїди**

Високоактивні місцеві стероїди продемонстрували активність в умовах ТКЛШ і викликають усунення осередків захворювання на ранніх стадіях (стадії I-A та I-B). Місцеві стероїди прості в застосуванні та не пов'язані з великою кількістю ускладнень, які, наприклад, спостерігаються під час застосування інших варіантів лікування ТКЛШ, заснованих на лікуванні шкіри.

### **Млява лімфома**

Лімфома, яка повільно росте й супроводжується невеликою кількістю симптомів. Також називається лімфомою низького ступеня злоякісності.

### **Моноклональні антитіла**

Антитіла, які специфічно діють проти певних антигенів. Учені мають можливість виготовляти у великій кількості антитіла, які можна спрямувати на одну ціль (або антиген) на поверхні клітин. Моноклональні антитіла застосовують для класифікації лімфом шляхом визначення поверхневих білків на лімфоцитах.

### **MPT (магнітно-резонансна томографія)**

У процесі MPT використовуються магніти та радіочастотні хвилі для створення зображень внутрішньої частини тіла. MPT може надавати інформацію про тканини та органи, яку неможливо отримати за допомогою інших методів візуалізації.

### **Мукозит**

Запалення слизової оболонки тканин та органів. У порожнині рота характеризується наявністю ран або запаленням.

### **Мустарген**

Лікарський засіб, який застосовують місцево для лікування ТКЛШ. Також відомий як мехлоретамін.

### **Неходжкінська лімфома (НХЛ)**

Група з декількох тісно споріднених злоякісних новоутворень, які виникають у лімфатичній системі. Незважаючи на наявність деяких спільних рис, різні типи НХЛ відрізняються за зовнішнім виглядом ракових клітин під мікроскопом, характером росту клітин, а також впливом пухлини на організм. ТКЛШ є одним із типів НХЛ.



**Онколог**

Лікар, який спеціалізується на лікуванні злоякісних новоутворень. Деякі спеціалізуються на хіміотерапії (хіміотерапевт), променевої терапії (онколог-радіолог) або хірургічних операціях (хірург-онколог).

**Патолог**

Лікар, який спеціалізується на дослідженні захворювання шляхом оцінки тканин і органів під мікроскопом (біопсії). У разі підозри на злоякісне новоутворення в будь-якій тканині спочатку знадобиться дослідження патологом для підтвердження діагнозу.

**Пентостатин**

Лікарський засіб, який застосовують для лікування ТКЛШ.

**Підвищена втомлюваність**

Знижена здатність до діяльності, яка часто супроводжується відчуттям втоми, сонливості або дратівливості.

**Прогресування захворювання**

Термін, що позначає погіршення стану захворювання незважаючи на лікування (також називається неефективністю лікування).

**Протиблювотний засіб**

Препарат, який усуває або попереджає нудоту і блювання.

**ПУФА-терапія**

Комбінована терапія із застосуванням УФА-випромінювання з псораленом (препаратом, який підвищує чутливість до світла).

**Пухлина**

Аномальне утворення в тканині або її набрякання. Пухлини можуть виникати в будь-яких частинах тіла. Пухлина може бути доброякісною (не загрожувати життю) або злоякісною (погіршуватися та потенційно загрожувати життю за відсутності успішного лікування).

**Рентгенографія**

Застосування низьких доз опромінення для отримання зображень внутрішньої частини тіла або високих доз — для лікування злоякісних новоутворень.

**Системна хіміотерапія**

Однокомпонентну або багатокомпонентну (комбіновану) хіміотерапію зазвичай застосовують тільки на поширених стадіях захворювання (стадії III та IV), які не піддаються лікуванню за допомогою інших форм терапії, при цьому препарати вводять перорально або внутрішньовенно.

**Стадія**

Ступінь злоякісного новоутворення на момент постановки діагнозу залежно від локалізації в місці виникнення, а також поширення на сусідні або віддалені ділянки тіла.

**Ступінь**

Метод класифікації пухлин на основі агресивності їх росту.

**Схема хіміотерапії**

Комбінація протипухлинних препаратів, які застосовують у певній дозі та у певній послідовності відповідно до суворого графіка.

**Таргетна терапія**

Варіант лікування, спрямований на специфічні гени або білки (мішені), які є унікальними або аномально експресуються в ракових клітинах.

**ТЕТШ (тотальна електронна терапія шкіри)**

Форма променевої терапії, яка дозволяє лікувати тільки поверхневі ділянки шкіри. Вона є надзвичайно ефективною для очищення шкіри від усіх форм уражень, пов'язаних із ТКЛШ. Також називається електронною терапією.

**Токсичність**

Небажаний побічний ефект протипухлинної терапії, такий як зниження кількості клітин крові, нудота і блювання, а також випадіння волосся.

**Тромбоцитопенія**

Недостатність тромбоцитів у крові, внаслідок якої знижується здатність крові до згортання.

**УФБ, вузькосмугове**

Форма фототерапії, в якій ультрафіолетове світло концентрується у вузькому діапазоні довжин хвиль УФБ. Може бути ефективним варіантом лікування початкової стадії ТКЛШ, а також інших захворювань шкіри.

**УФБ, широкосмугове**

Форма фототерапії, в якій використовується ультрафіолетове світло з повним діапазоном довжин хвиль УФБ.

**Хіміотерапевт**

Лікар, який спеціалізується на застосуванні хіміотерапії, гормональної терапії та багатьох інших типів біологічної терапії для лікування злоякісних новоутворень.

**Хіміотерапія**

Варіант лікування препаратами з метою припинення росту ракових клітин, що швидко діляться, включаючи клітини лімфоми.

**Цикл хіміотерапії**

Термін, що позначає період застосування хіміотерапії з наступним періодом відпочинку, в ході якого організм може відновитися.