

Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

Kutani limfom – vodič za pacijente

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

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

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



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

Kutani limfom – vodič za pacijente

1. Uvod

Područje primjene ove brošure

Ova brošura služi kao vodič za osobe koje boluju od kutanog (ili kožnog) limfoma. Riječ je o izmijenjenoj, prilagođenoj i skraćenoj verziji informacija i materijala koje su izvorno izdale druge organizacije, ponajprije zaklada za kutane limfome Cutaneous Lymphoma Foundation sa sjedištem u SAD-u te dobrotvorna udruga Lymphoma Action sa sjedištem u Ujedinjenoj Kraljevini. Cilj je izraditi standardni i univerzalni vodič dostupan svima, koji se može upotrebljavati i prevoditi na više jezika diljem Europe.

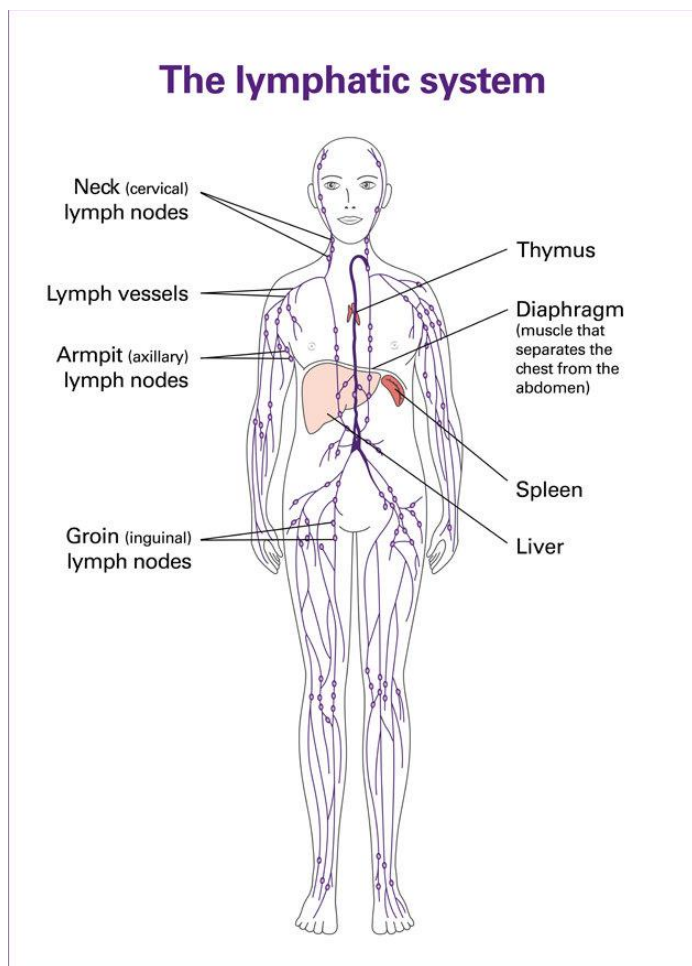
Iako je ovakav vodič koristan svugdje u svijetu, čitatelji moraju biti svjesni da je prije svega osmišljen za uporabu u kontekstu Europe. Europski čitatelji znat će da su zdravstveni sustavi i prakse dijagnosticiranja, liječenja i skrbi drugačije u svakoj državi. Osim toga, europska je organizacija za pacijente s limfomom Lymphoma Coalition Europe dopunila izvorne materijale i tekst sadržajem o europskom kontekstu. Međutim, izvan je područja primjene ove brošure obuhvatiti stanje u svakoj europskoj državi. U ovoj je brošuri predstavljen općeniti pristup kutanom limfomu, uključujući podatke o dostupnosti i korištenju liječenja te o medicinskim postupcima koji mogu biti drugačiji u svakoj državi.

Neka liječenja i postupci mogu u određenim državama biti dostupni kao dio rutinske skrbi, dok u drugima nisu. Neka mogu biti dostupna putem kliničkih ispitivanja ili programa milosrdne primjene lijeka, dok druga možda trenutačno jednostavno nisu odobrena za uporabu u Europi. Slično tomu, pri navođenju liječenja i proizvoda za kožu u ovoj brošuri upotrebljavali smo općenite nazive kada god je to bilo moguće, no i navodili naziv poznatog proizvođača. Čitatelji moraju biti svjesni da se nazivi proizvođača mogu razlikovati u različitim državama.

Za više informacija o dostupnosti liječenja, predlažemo da se obratite lokalnoj/nacionalnoj organizaciji za pomoć pacijentima s limfomom ili leukemijom ili organizaciji Lymphoma Coalition.

Što je kutani (ili kožni) limfom

Limfom je rak koji nastaje u stanicama koje se nazivaju limfociti, a koje su dio našeg imunološkog sustava. Limfociti se uobičajeno nalaze u limfnim čvorovima (žlijezdama). Također se nalaze i u drugim limfnim tkivima, primjerice, u slezeni, crijevima i koži.



Slika: Limfni sustav (limfne žile i limfni čvorovi prikazani su zelenom bojom) (Preuzeto uz odobrenje udruge Lymphoma Action)

The Lymphatic system	Limfni sustav
Neck (cervical) lymph nodes	Vratni (cervikalni) limfni čvorovi
Lymph vessels	Limfne žile
Armpit (axillary) lymph nodes	Pazušni (aksilarni) limfni čvorovi
Groin (inguinal) lymph nodes	Limfni čvorovi u preponama (ingvinalni)
Thymus	Timus
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Dijafragma (mišić koji razdvaja prsa i abdomen)
Spleen	Slezena
Liver	Jetra

Ako broj limfocita počne abnormalno rasti ili ako limfociti ne umru na kraju normalnog životnog vijeka, mogu se skupiti u kancerozne nakupine stanica. To se naziva limfomom. Ako limfom nastaje u limfocitima u koži, naziva se kutanim limfomom, odnosno limfomom kože.

Kutani su limfomi rijetki. Procjenjuje se da se godišnje pojavljuju u 1 od 100 000 osoba u zapadnim državama. Iako su kutani limfomi oblik raka, u mnogim se slučajevima vrlo sporo razvijaju te ne utječu na očekivani životni vijek. Češće se ponašaju kao dugotrajna (kronična) kožna bolest nego kao rak.

Napominjemo da limfomi koji nastaju negdje drugdje, na primjer u limfnim čvorovima, a zatim se prošire na kožu nisu kutani limfomi. Vrsta raka određuje se na temelju vrste zahvaćenih stanica i mjesta nastajanja, a ne na temelju mjesta na koje se limfom može proširiti. Na primjer, ako pacijent ima rak dojke i on se proširi na limfni čvor ili na kost, radi se o raku dojke, a ne o limfomu ni raku kosti.

Vrste limfoma

Postoji mnogo različitih vrsta kutanog limfoma. Kao i sa svim oblicima limfoma, važno je znati svoju podvrstu i upotrijebiti najprecizniji naziv kako biste razumjeli odgovarajući tijek liječenja, znali što očekivati i koji su potencijalni ishodi te našli najbolje informacije i podršku prilagođenu svojoj podvrsti. Svakako pitajte liječnika o svojoj podvrsti limfoma kako biste se opremili najnovijim i najdetaljnijim mogućim znanjem.

Dijagnosticiranje i liječenje

Kutane limfome često je teško dijagnosticirati jer se razvijaju polako i nalikuju na češće kožne bolesti, kao što su ekcem ili psorijaza. Kožni se limfom u nekih osoba dijagnosticira tek nakon nekoliko godina. Srećom, ovi limfomi ne ovise o ranom liječenju i dobro reagiraju na velik broj dostupnih liječenja.

Važno je znati da kutani limfom nije zarazan – nije riječ o infekciji i ne može se prenijeti s osobe na osobu.

Uporaba ove brošure

U ostatku ovog vodiča bavit ćemo se sljedećim temama:

- vrstama kutanog limfoma
- dijagnosticiranjem i određivanjem stadija
- ulogom stručnih zdravstvenih djelatnika
- vrstama liječenja i kako se za njih pripremiti
- nuspojavama liječenja
- pregledom razlika između djece i mladih s kutanim limfomom
- njegom kože
- seksualnosti.

Na kraju vodiča nalazi se pojmovnik najvažnijih medicinskih termina upotrijebljenih u tekstu.

Upozorenje

Ove informacije ne smiju se upotrijebiti za samostalno dijagnosticiranje, samostalno liječenje ni kao alternativna medicinska skrb. Ako imate bilo kakvih nedoumica koje proizlaze iz informacija sadržanih u ovom izvješću, posavjetujte se sa svojim liječnikom ili medicinskim savjetnikom. Ako mislite da imate limfom, odmah potražite pomoć stručnjaka.

O organizaciji Lymphoma Coalition

Lymphoma Coalition (LC) osnovana je 2002. i registrirana kao neprofitna organizacija 2010. u izričitu svrhu povezivanja organizacija za pacijente s limfomom u cijelom svijetu i stvaranja zajednice u kojoj će se podupirati međusobna nastojanja da se pacijentima s limfomom pomogne primiti najbolju skrb i podršku. Lymphoma Coalition zalaže se za postizanje jednake dostupnosti informacija u cijelom svijetu za organizacije za pacijente s limfomom i same pacijente kroz obrazovanje, informiranje i interesne aktivnosti. Prepoznata je potreba za postojanjem središta s dosljednim i pouzdanim informacijama, kao i potreba organizacija za pacijente s limfomom da dijele sredstva, najbolje prakse, politike i postupke. LC se sastoji od 76 organizacija za pacijente iz 50 država. Svrha koalicije jest izgradnja globalnog izvora podataka i statistika o limfomima, povećanje razumijevanja i svijesti o limfomima te dobivanje podataka o novim i postojećim skupinama limfoma.

2. Vrste kutanog ili kožnog limfoma

Uvod

Postoje dvije vrste limfocita: limfociti B (B-stanice) i limfociti T (T-stanice). Obje vrste imaju različite funkcije u imunološkom sustavu. Kožni se limfomi mogu razviti iz T-stanica ili B-stanica, pa se klasificiraju u dvije glavne skupine:

- **Kutani T-stanični limfomi (CTCL)** najčešća su vrsta kožnog limfoma. CTCL-ovi često izgledaju crveno i suho poput osipa ekcema i mogu zahvatiti velike dijelove tijela.
- **Kutani B-stanični limfomi (CBCL)** najčešće uzrokuju kvržice u koži, obično na jednom ili dva područja na tijelu.

Prema podacima smjernica kliničke prakse za primarne kutane limfome (objavljenima u lipnju 2018.) Europskog društva za medicinsku onkologiju (European Society of Medical Oncology, ESMO), u zapadnim državama svijeta CTCL-ovi čine otprilike 75 do 80 % svih primarnih kutanih limfoma (mycosis fungoides (MF) je najčešća vrsta), a CBCL-ovi 20 do 25 %. Međutim, ta je raspodjela drugačija u drugim dijelovima svijeta. Na primjer, u jugoistočnoj Aziji druge vrste CTCL-ova puno su češće od MF-a nego što je slučaj u zapadnim državama svijeta, dok su CBCL-ovi puno rjeđi.

Kutani T-stanični limfomi (CTCL)

Dvije najčešće vrste CTCL-a su:

- mycosis fungoides (MF) i
- Sézaryjev sindrom (SS).

Drugi oblici CTCL-a uključuju:

- primarne kožne CD30 + limfoproliferativne poremećaje
- supkutani T-stanični limfom sličan panikulitisu
- ekstranodalni NK/T-stanični limfom, nazalni tip (vrlo rijedak u zapadnim državama svijeta, ali je učestaliji u Aziji i Srednjoj i Južnoj Americi)
- primarni kutani periferni T-stanični limfom koji nije drugačije određen.

Većina CTCL-ova su indolentni (odnosno kronični) limfomi – neizlječivi, ali se mogu ublažiti liječenjem i obično nisu opasni po život.

Kod CTCL-a maligne T-stanice putuju u gornje slojeve kože i uzrokuju osip, zbog čega se može dijagnosticirati. CTCL se ponekad pogrešno naziva rakom kože jer zahvaća kožu, no radi se o neispravnoj uporabi termina „rak kože”. Rakom kože nazivaju se tumori koji se razvijaju iz drugih stanica kože koje nisu limfoidne, uključujući epidermalne stanice (koje uzrokuju karcinom skvamoznih stanica) i melanocite ili pigmentne stanice (koji uzrokuju melanom).

Klasični mycosis fungoides (MF)

Mycosis fungoides najčešći je oblik CTCL-a. Riječ je o indolentnoj vrsti sporog, kroničnog tijeka koja obično traje niz godina ili desetljeća, a vrlo se često ne širi dalje od kože. Tijekom vremena, u otprilike 10 % slučajeva, može se proširiti dalje od kože. Većina ljudi pati od klasičnog oblika MF-a, no postoji i nekoliko rjeđih oblika. Mnogi pacijenti vode normalne živote za vrijeme liječenja bolesti, a neki dugo ostanu u remisiji.

MF se može pojaviti na bilo kojem dijelu tijela, ali obično pogađa područja kože koja su odjećom zaštićena od sunca. Klasični MF obično nastaje kao suha ili oljuštena mrlja nepravilnog, ovalnog ili okruglog (prstenastog) oblika (obično ravna i bezbojna ili blijeda). Mrlje se mogu različito ponašati; odjednom nestaju, ostaju istog oblika i veličine ili se postupno povećavaju. Mogu se pojaviti bilo gdje na tijelu, ali se obično nalaze na torzu ili stražnjici.

Mogu se pojaviti i kao deblja, blago izbočena područja kože koja se nazivaju plakovi, a koji mogu svrbjeti i ponekad ulcerirati (raspuknuti se / curiti). Plakovi se obično javljaju na stražnjici ili na naborima kože i mogu na zahvaćenim područjima uzrokovati gubitak kose. U rjeđim se slučajevima mogu pojaviti povećane izrasline koje se nazivaju tumorima, a koji mogu ulcerirati ili curiti i biti bolni.

U malog broja ljudi može doći do eritrodermije pri kojoj koža postaje crvena, deblja i općenito bolna.

Iako je moguće istovremeno imati sve navedene vrste lezija, većina ljudi koji od bolesti pati dugi niz godina ima samo jednu ili dvije vrste, i to obično mrlje i plakove (vidi fotografiju).



Iako se obično radi o indolentnoj, kroničnoj bolesti, tijek MF-a u individualnih pacijenata je nepredvidljiv. Može biti spor, brz ili statičan. Kod većine se pacijenata javljaju samo kožni simptomi bez ozbiljnih komplikacija. U otprilike 10 % pacijenata bolest će napredovati bez ozbiljnih komplikacija. Za razliku od vrsta raka kože, ponajprije melanoma, MF se gotovo nikada ne proširuje na limfne čvorove i unutrašnje organe bez vrlo očitih znakova napredovanja na koži.

Rjeđi oblici mycosis fungoides

Osim klasičnog oblika mycosis fungoides postoje i 3 druge, rjeđe vrste koje se od MF-a pomalo razlikuju ponašanjem i izgledaju drugačije pod mikroskopom:

- **Folikulotropni mycosis fungoides** posebno utječe na folikule kose. Najčešće pogađa glavu i vrat i može uzrokovati gubitak kose. Može postojati samo jedna mrlja, plak ili tumor, no većina ljudi ih ima nekoliko. Mogu postojati male ciste ili začepljene pore. One

se ponekad nazivaju komedoni (bijeli prištići) ili milija (mliječne bubuljice) jer izgledaju kao bijele kvržice na koži. Topikalne terapije kao što je PUVA i masti za kemoterapiju nisu jako djelotvorne za ovu vrstu kožnog limfoma. Predloženo liječenje može biti terapija cijele kože snopom elektrona, PUVA kombinirana s retinoidima, interferon ili radioterapija.

- **Pagetoidna retikuloza (Woringer-Koloppova bolest)** obično se javlja kao samostalni oljušteni plak, često na ruci ili nozi. Nikada se ne širi van kože. Može se liječiti operacijom ili niskom dozom radioterapije.
- **Granulomatozna labava koža (GSS)** iznimno je rijedak oblik mycosis fungoides. U pazusima i preponama nastaju labavi nabori kože. Ne postoji dogovoreno standardno liječenje za ovu vrstu CTCL-a. Mogu se predložiti operacija, radioterapija, PUVA, steroidne kreme ili interferon.

Za više informacija o liječenju pogledajte 5. poglavlje ovog vodiča.

Sézaryjev sindrom (SS)

Sézaryjev sindrom rjeđi je nego agresivniji oblik CTCL-a povezan s MF-om, ali se javlja uz vrlo intenzivan svrbež, crvenilo na cijelome tijelu (eritrodermija), jako ljuštenje kože i česti gubitak kose. Osobe koje pate od SS-a često tijekom noći gube velike količine kože i ujutro na krevetu mogu naći ljuskice kože. Mogu se osjećati umorno, imati vrućicu i povećane limfne čvorove. Maligne T-stanice koje se nalaze u koži mogu se vidjeti kako kolaju kroz krvotok.

SS je jedina vrsta CTCL-a koja uvijek utječe na kožu i krv. Koža može biti vruća, bolna i iznimno svrbjeti te povremeno peći i ljuštiti se. Uobičajen je i iscjedak bistre tekućine iz kože. Budući da se toplina većinom gubi kroz kožu, ljudima je često hladno. Simptomi mogu biti popraćeni promjenama na noktima, kosi i očnim kapcima.

Primarni kožni CD30 pozitivni limfoproliferativni poremećaji (PCCD30+LPD)

Postoje dvije glavne vrste ovih poremećaja, koje čine gotovo jednu trećinu svih dijagnosticiranih CTCL-ova:

- limfomatoidna papuloza (LyP) i
- primarni kožni anaplastični velikostanični limfom (PCALCL).

U obje se vrste protein CD30 nalazi na površini abnormalnih limfocita. Oba se poremećaja mogu liječiti s odličnim prognozama od 10 godina života za 100 % LyP-ova i 90 % PCALCL-ova.

Limfomatoidna papuloza (LyP)

Limfomatoidna papuloza (LyP) očituje se malim crveno-smeđim kvržicama i bubuljicama na koži (papule) koje se same liječe te se pojave i nestanu. Lezije mogu biti neprimjetne ili svrbjeti i biti bolne te se pojaviti i nestati za 2 – 3 mjeseca. Mogu se pojavljivati u učestalim i opetovanim izbijanjima ili mogu nestati na dulje razdoblje prije nego što se opet pojave. Stres se često navodi kao uzrok izbijanja.

LyP se obično klasificira kao nemaligni poremećaj ili kao prekursor CTCL-a (odnosno otprilike 1 od 20 osoba s LyP-om razvit će drugi limfom kao što je PCALCL, MF ili Hodgkinov limfom), iako neki stručnjaci kažu da se u tom slučaju radi o CTCL-u niskog stupnja.

Bolest se može javiti u bilo kojem trenutku života – od ranog djetinjstva do srednje dobi, a jednako pogađa oba spola. Pretpostavlja se da bolest slabije pogađa pojedince crne kože nego druge rasne skupine.

Primarni kožni anaplastični velikostanični limfom (PCALCL)

Primarni kožni ALCL (PCALCL) indolentna je, spororastuća vrsta CTCL-a čije glavne značajke uključuju pojedinačne ili višestruke izbočene crvene kožne lezije i čvorove, koji obično ne ostavljaju kraste i često ulceriraju. Ove lezije mogu se pojaviti bilo gdje na tijelu i rasti vrlo sporo, zbog čega dugo mogu biti prisutne prije nego što se dijagnosticiraju.

Rijetke vrste kutanih T-staničnih limfoma

Postoji nekoliko rijetkih vrsta CTCL-a, uključujući:

- **Supkutani T-stanični limfom sličan panikulitisu (SPTCL)**, koji raste sporo i može se pojaviti u bilo kojoj dobi. Nešto je učestaliji u žena. Nastaje u masnom sloju kože, odmah ispod površine. Mogu se pojaviti jedan ili više plakova ili čvorova, često na nogama. Mogu se pojaviti i drugi, općenitiji simptomi kao što su vrućica, nizak broj krvnih stanica i gubitak težine. Ova bolest dobro reagira na steroidne tablete koje mogu biti jedina potrebna terapija. Ako je potrebno daljnje liječenje, ono se može provesti radioterapijom (samo za zahvaćena područja) ili kemoterapijom uz doksorubicin. Ako SPTCL brzo

raste, može se predložiti liječenje kombiniranjem lijekova za kemoterapiju kao što je CHOP ili čak presađivanje matične stanice.

- **Ekstranodalni NK/T-stanični limfom, nazalni tip** brzorastuća je vrsta limfoma koja je vrlo rijetka u zapadnim državama svijeta, ali je učestalija u Aziji i Srednjoj i Južnoj Americi. Ponekad se može vidjeti na koži, no može i nastati negdje drugdje i prijeći na kožu. Osobe s ovom vrstom limfoma obično su pozitivne na Epstein-Barrov virus (EBV). U većini se slučajeva ova vrsta virusa liječi sustavnom kemoterapijom (cijelog tijela) kao što je SMILE (deksametazon, metotreksat, ifosfamid, L-asparaginaza i etopozid), u kombinaciji s radioterapijom za lokaliziranu bolest.

Primarni kutani T-stanični limfom koji nije drugačije određen

ESMO-ove smjernice kliničke prakse uključuju sljedeće podskupine kutanih limfoma unutar kategorije primarnih kutanih T-staničnih limfoma koji nisu drugačije određeni:

- **Primarni kutani CD4-pozitivni mali/srednji T-stanični limfom** spororastući je limfom s dobrom prognozom (izgledima za liječenje). Uglavnom se pojavljuje kao pojedinačni plak ili čvor na licu, vratu ili gornjem dijelu torza. Liječenje obično obuhvaća kirurško uklanjanje plaka ili čvora ili napad radioterapijom. Ako se limfom znatno proširio, može se predložiti liječenje kemoterapijskim lijekom ciklofosfamidom ili imunoterapijskim lijekom, interferonom alfa.
- **Primarni kutani gama/delta T-stanični limfom** brzorastuća je vrsta kožnog limfoma koja se obično javlja u odraslih. Najčešće se javlja u obliku mrlja i plakova na rukama i nogama. Simptomi mogu uključivati noćno znojenje, vrućicu i gubitak težine. Neke osobe imaju nizak broj krvnih stanica te povećanu jetru i slezenu. Predloženo liječenje najčešće je kombinacija kemoterapijskih lijekova ili, u nekim slučajevima, presađivanje matične stanice.
- **Primarni kutani CD8-pozitivni agresivni epidermotropični citotoksični T-stanični limfom** brzorastući je limfom koji se obično javlja u odraslih. Pojavljuje se u obliku raširenih bubuljica (papula), plakova i tumora na koži. Zahvaćena područja mogu ulcerirati. Može utjecati i na usnu šupljinu. Liječnik će vam vjerojatno predložiti liječenje kombinacijom kemoterapijskih lijekova ili, u nekim slučajevima, presađivanje matične stanice.

Za više informacija o liječenju pogledajte 5. poglavlje ovog vodiča.

Kutani B-stanični limfomi (CBCL)

Tri primarne vrste CBCL-a su sljedeće:

- primarni kožni limfom folikularnog centra (PCFCL)
- primarni kožni B-stanični limfom marginalne zone (PCMZL) i
- primarni kožni difuzni velikostanični limfom, nožni tip (poznat pod nazivom PCLBCL-LT).

PCFCL i PCMZL spororastuće su, indolentne vrste s dobrom prognozom (više od 90 % oboljelih poživu 10 godina), dok PCLBCL-LT ima nešto nepovoljniju prognozu (otprilike 50 % oboljelih zbog bolesti poživu 5 godina).

Primarni kutani limfom folikularnog centra (PCFCL)

PCFCL je najčešća vrsta CBCL-a koja se obično može naći na glavi, vratu ili gornjem dijelu torza. Lezije su rozi ili crveni čvorovi ili spororastući tumori. Rijetko se kada pretvore u otvorene rane ili čireve. Neki pacijenti nađu čvorove na različitim lokacijama na tijelu, ali se češće radi o jednom tumoru ili maloj skupini čvorova.

PCFCL dobro reagira na radijaciju. Možete primiti radioterapiju ako je jedno ili samo nekoliko područja na vašoj koži zahvaćeno PCFCL-om. Ponekad postoji mogućnost operacije ako se limfom nalazi samo na jednom području. Obje su vrste liječenja uspješne.

Ako je limfom zahvatio veće područje, liječenje ovisi o površini zahvaćene kože. Ako je koža zahvaćena samo na nekoliko područja, vaš je specijalist može nadzirati i liječenje zadržati u pričuvi za kada će vam trebati. To se naziva strategijom „čekanja i praćenja”. Ljudi su često zabrinuti zbog „čekanja i praćenja” jer imaju osjećaj da se ništa ne poduzima u vezi s njihovim liječenjem. Budite sigurni da liječnici na temelju istraživanja znaju da nedostaci ranog liječenja mogu prevagnuti nad prednostima.

Ako limfome imate na više područja na koži, možete primiti rituksimab. Riječ je o imunoterapijskom lijeku za intravensku primjenu (kroz infuziju u venu). Neki ljudi mogu primiti rituksimab supkutanom injekcijom (injekcijom ispod kože). Određeni broj ljudi liječi se kemoterapijom (više lijekova), često uz rituksimab.

Imunoterapijski lijekovi ne uništavaju izravno limfom. Oni stimuliraju vaš imunološki sustav kako bi stanice s limfomima prepoznao kao strana tijela i uništio ih. Interferon alfa drugi je imunoterapijski lijek koji biste mogli primiti.

Ako se primarni kožni limfom folikularnog centra ponovno pojavi (vrati se), često se može uspješno liječiti istom terapijom kao i prvi put.

Za više informacija o liječenju pogledajte 5. poglavlje ovog vodiča.

Primarni kutani B-stanični limfom marginalne zone (PCMZL)

PCMZL je drugi najčešći oblik CBCL-a i povezan je s vrstom ne-Hodgkinova limfoma poznatom pod nazivom ekstranodalni limfom koji zahvaća sluznice (MALT). Pacijenti mogu pronaći ružičaste ili crvene papule, čvorove ili, rjeđe, tumore. Može zahvatiti bilo koji dio kože, ali se najčešće nalazi na rukama, nogama ili torzu.

To je jedna od rijetkih vrsta kožnog limfoma čiji je uzrok poznat. U nekih se ljudi s limfomom MALT može naći bakterijska infekcija *borrelia burgdorferi*. Ako imate tu infekciju, prvo ćete primiti terapiju antibioticima. Kada infekcije nema, liječenje se uglavnom provodi radioterapijom ili operacijom, osobito ako se limfom nalazi na samo jednom području.

U ostalim će slučajevima liječenje PCMZL-a biti isto kao i za PCFCL (pogledajte gore), kako je preporučeno u ESMO-ovim smjernicama kliničke prakse.

Za više informacija o liječenju pogledajte 5. poglavlje ovog vodiča.

Primarni kožni difuzni velikostanični limfom, nožni tip (poznat pod nazivom PCLBCL-LT)

PCLBCL-LT je rijetka i opasnija vrsta CBCL-a koja pod mikroskopom izgleda puno drugačije i najčešće se može naći u donjim dijelovima nogu, većinom u starijih žena, gdje može narasti do značajne veličine.

PCLBCL-LT često izraste u velike tumore koji se protežu duboko u masno tkivo tijela te brzo rastu i pretvaraju se u otvorene rane. Za razliku od spororastućih vrsta limfoma, za ovu vrstu postoji velika vjerojatnost da se proširi izvan kože.

Liječenje se uglavnom provodi kemoterapijom, uz radioterapiju ili bez nje. Kemoterapija koja se najčešće koristi je R-CHOP (rituksimab uz ciklofosamid, hidroksidaunorubicin, vinkristin (Oncovin®) i prednizolon). Možete primiti i samo rituksimab. Ako se limfom vrati, liječnik će vam vjerojatno propisati dodatnu kemoterapiju.

3. Dijagnoza

Uvod

Jedan od izazova pri potvrđivanju dijagnoze kožnog limfoma jest taj što znakovi i simptomi nisu isti u svih pacijenata, kao i činjenica da se neki od simptoma, osobito kada su blaži, često mogu zamijeniti s bolestima kao što su ekcem ili psorijaza ili gljivičnim reakcijama kože (kao što su lišajevi kože) ili različitim reakcijama kože na lijekove, određene tvari ili alergije.

Glavni simptomi

Mrlje, plakovi, papule i tumori klinički su nazivi za različite pojave na koži (poznate i pod nazivom lezije) koje mogu biti indikacije koje pomažu dijagnosticiranju.

Mrlje su obično ravne, ponekad se ljušte i izgledaju kao osip. Plakovi su deblje, izbočene lezije. Papule su mala, izbočena i čvrsta područja kože koja nalikuju osipu. Tumori su izbočene kvržice ili čvorovi koji mogu, ali ne moraju, ulcerirati. Da bismo ih nazvali tumorima, čvorovi najčešće moraju biti veliki najmanje 1 cm ili veći. Moguće je imati samo jednu ili sve navedene vrste lezija. Neki ljudi godinama pate od tih bolesti i imaju samo jednu.

Neki ljudi imaju natečene limfne čvorove, obično u vratu, pazusima ili preponama.

Uobičajeni je simptom svrbež, iako postoje pacijenti koji ga nemaju.

Postupak dijagnosticiranja

U primarnoj zdravstvenoj skrbi

Dijagnosticiranje mnogih podvrsta kožnih limfoma može varirati i ponekad je potrebno mnogo vremena da se potvrdi. Unatoč tomu, postupak dijagnosticiranja sličan je za sve vrste.

Sustavi zdravstvene zaštite razlikuju se ovisno o državi, pa točan postupak ili sustav dijagnosticiranja može izgledati drugačije s obzirom na to u kojoj državi živite. Međutim, osobe koje možda imaju kožni limfom najvjerojatnije odlaze liječniku opće prakse (liječniku u primarnoj ili prvoj skrbi) ako imaju crvene mrlje na koži koje svrbe ili ako bilo gdje nađu kvržice. Mnogi kožni limfomi nalikuju češćim kožnim bolestima kao što su ekcem ili psorijaza. Mnogi se razvijaju polako, a neki 10 – 40 godina. Može proći mnogo vremena prije nego liječnik primarne zdravstvene skrbi isključi druge bolesti i napiše uputnicu za

specijalista. To može biti specijalist za kožne bolesti (dermatolog) ili specijalist za bolesti krvožilnog i limfnog sustava (hematolog).

Procjena

U bolnici ili specijalističkoj klinici specijalist će vas pitati kako i kada su počeli kožni problemi i kako to utječe na vas. Provest će fizički pregled i pažljivo pregledati mrlje i kvržice na koži. Medicinski fotograf možda će fotografirati zahvaćena područja kože. Specijalist će vas pitati i o općem zdravlju i bilo kojim drugim simptomima kao što su gubitak težine ili vrućica.

Biopsija

Liječnik može posumnjati na problem, ali dijagnozu mora potvrditi biopsijom kože. Tijekom biopsije, liječnik područje zahvaćene kože umrtvi lokalnim anestetikom i ukloni mali dio kože. Uzorak se zatim proučava pod mikroskopom i šalje na specijalističke testove, gdje se stanice i njihovi geni i proteini detaljno pregledavaju. Ti se testovi ponekad moraju provoditi u laboratoriju drugog centra. Dobivanje rezultata biopsije može potrajati 2 – 3 tjedna.

Dijagnosticiranje kožnog limfoma nije uvijek jednostavno, čak ni za specijalista. Tijekom sljedećih tjedana ili mjeseci mogla bi biti potrebna dodatna biopsija kože. U nekih ljudi osip na koži ne izgleda kao tipični limfom. U tom slučaju može biti potrebno provesti više biopsija tijekom nekoliko godina prije donošenja potpune dijagnoze. To vrijeme može biti prožeto uzrujavanjem i zabrinutošću. Važno je da liječnici postave točnu dijagnozu i otkriju sve što mogu o bolesti vaše kože kako biste mogli dobiti liječenje koje vam najviše odgovara.

Testovi, snimanja i pregledi

Povijest podataka o tome kako i kada su se pojavili problemi s kožom, fizički pregled i rezultati biopsije kože pomažu liječničkom timu dijagnosticirati limfom. Za više informacija o limfomu i tome kako on utječe na vaše tijelo potrebno je obaviti potpuni fizički pregled i krvne pretrage. Ti su testovi potrebni za određivanje stadija limfoma.

Tijekom fizičkog pregleda liječnik će provjeriti imate li povećane limfne čvorove u vratu, ispod ruku i u preponama. Neće biti potrebni pregledi unutrašnjih organa. Krvne pretrage uključivat će broj krvnih stanica i mjerenje razina određenih kemijskih tvari koje se nalaze u krvi, uključujući laktat dehidrogenazu (LDH). Riječ je o enzimu u tijelu koji se koristi u postupku pretvaranja šećera u energiju.

Daljnji testovi ovise o točnoj vrsti dijagnosticiranog limfoma i o općem zdravlju pacijenta. Ako je dijagnoza najčešći T-stanični kožni limfom, mycosis fungoides, a fizički pregled i krvne pretrage su uredni, potreban je samo rendgen pluća.

Snimanje radi otkrivanja T-staničnih kožnih limfoma ne provodi se tako često kao za druge vrste ne-Hodgkinova limfoma. Snimanja mogu biti potrebna ako druge pretrage pokažu da se stanice limfoma nalaze u krvi ili limfnim čvorovima (žlijezdama).

Najčešća vrsta snimanja za otkrivanje kožnog limfoma jest snimanje prsnog koša, abdomena i zdjelice (područja između kosti kuka) računalnom tomografijom (CT). Neki bi se ljudi mogli podvrći drugoj vrsti snimanja zvanom pozitronska emisijska tomografija (PET), koja se sa CT-om može kombinirati u snimanje PET/CT. Ta snimanja daju vrlo detaljne slike unutrašnjih organa. Pacijenti ih obično obavljaju tijekom izvanbolničke skrbi te ona mogu trajati između 30 minuta i 2 sata. Snimanja PET/CT ne provode se u svim bolnicama ni centrima za liječenje te bi mogao biti potreban odlazak u veći liječnički centar umjesto u lokalnu bolnicu.

Neke osobe za koje se sumnja da imaju kožni limfom moraju obaviti biopsiju koštane srži. Biopsija koštane srži uključuje uzimanje malog uzorka koštane srži (spužvastog tkiva u središtu određenih velikih kosti tijela u kojima nastaju krvne stanice) iz kosti kuka s pomoću igle. Liječnik prvo otupi kožu koja prekriva kost s pomoću lokalnog anestetika. Uzorak se zatim ispituje pod mikroskopom radi otkrivanja stanica limfoma. Ako nakon postupka osjeća nelagodu, pacijent može uzeti lijekove protiv bolova.

Ako su limfni čvorovi povećani, možda će biti potrebna biopsija limfnog čvora, što uključuje uklanjanje limfnog čvora pod lokalnom ili općom anestezijom. To se ponekad naziva „ekscizijskom biopsijom”. Čvor se zatim šalje u laboratorij na ispitivanje pod mikroskopom.

Neke osobe moraju napraviti citološku punkciju (FNA) limfnog čvora. Pri tom se postupku upotrebljava tanka igla kako bi se s povećanog limfnog čvora uzele određene stanice bez uklanjanja limfnog čvora. FNA se ponekad provodi prije upućivanja u specijalističku kliniku. Međutim, nakon postupka FNA i dalje može biti potrebno provesti biopsiju limfnog čvora jer FNA uzorkuje samo određene stanice u limfnom čvoru. To znači da se abnormalne stanice mogu previdjeti.

Svi se ovi testovi provode kako bi se doznalo na koje dijelove tijela limfom utječe. Provode se i radi provjeravanja je li limfom zaista nastao u koži, odnosno da se nije proširio s drugog

mjesta. Taj je postupak važan. Limfomi koji nastaju unutar tijela drugačije se ponašaju od kožnih limfoma i potrebno ih je drugačije liječiti. Nakon što dođu svi rezultati, liječnički tim može odlučiti o najboljem tijeku liječenja.

Pregled izgleda kože, fizički pregled i rezultati drugih testova obično pružaju:

- dijagnozu točne vrste kožnog limfoma – radi li se o T-staničnom ili B-staničnom kožnom limfomu i točno kojoj vrsti
- informacije o tome je li limfom spororastuće (niskog stupnja ili „indolentne”) ili brzorastuće (visokog stupnja ili „agresivne”) vrste
- indikaciju stadija bolesti.

Vrsta, stupanj i stadij limfoma pomažu liječniku predvidjeti kako će se limfom dalje ponašati i odlučiti o najboljem načinu liječenja.

Što je „stadij”?

Stadij limfoma opisuje koliko je limfom narastao. Stadij liječničkom timu pomaže pri odabiru potrebnog liječenja. Postoje dva načina za određivanje stadija kutanih limfoma kojima pacijenti mogu podvrgnuti tijekom postavljanja dijagnoze. Prvi je onaj koji se prethodno koristio za mycosis fungoides i Sézaryjev sindrom. Kao i za mnoge druge vrste raka, postoje četiri stadija navedena u nastavku:

1. stadij

Limfom zahvaća samo kožu (mrlje ili plakovi):

- 1.A stadij znači da je zahvaćeno manje od 10 % kože.
- 1.B stadij znači da je zahvaćeno 10 % kože ili više.

2. stadij

- 2.A stadij znači da na koži postoje mrlje ili plakovi i da su limfni čvorovi povećani, ali da ne sadržavaju abnormalne stanice s limfomom.
- 2.B stadij znači da na koži postoji jedna ili više izbočenih kvržica ili tumora, a limfni čvorovi mogu ili ne moraju biti povećani, ali ne sadržavaju stanice s limfomom.

3. stadij

Zahvaćeno je 80 % kože ili više, koža je općenito crvena, natečena, svrbi i ponekad boli (eritrodermija). Limfni čvorovi mogu biti povećani ali ne sadržavaju abnormalne stanice s limfomom. Dodatni stadiji:

- 3.A stadij znači da se u krvotoku nalazi tek nekoliko stanica s limfomom ili da ih uopće nema (eritrodermični oblik mycosis fungoides).
- 3.B stadij znači da se u krvotoku nalazi umjeren broj stanica s limfomom (Sézaryjev sindrom).

4. stadij

Uz probleme s kožom:

- 4.A stadij znači da se u krvotoku nalazi velik broj stanica s limfomom (Sézaryjev sindrom) ili da limfni čvorovi sadržavaju stanice s limfomom.
- 4.B stadij znači da se limfom nalazi u drugim organima.

Možda ćete naići i na stadije označene rimskim brojevima: I., II., III. i IV.

„Rani” stadij označava sve stadije do 2.A stadija. Većina se ljudi nalazi u ovom stadiju kožnog limfoma kada im se dijagnosticira. Tek se nekoliko ljudi tada nalazi u uznapređovalom stadiju bolesti (2.B, 3. i 4. stadij). Krv je vrlo rijetko zahvaćena bolešću pri dijagnozi (3.B stadij i 4.A stadij, koji se nazivaju i Sézaryjevim sindromom).

Određivanje stadija prema klasifikaciji TNMB

Drugačiji sustavi određivanja stadija koriste se za druge, rjeđe vrste kutanog limfoma. Ti se sustavi obično temelje na sustavu određivanja stadija prema klasifikaciji TNMB. TNMB je skraćenica koja označava pojmove tumor, čvor, metastaza i krv na engleskom jeziku. U svojim smjernicama kliničke prakse, ESMO tvrdi da bi se sustav određivanja stadija prema klasifikaciji TNMB trebao koristiti i za mycosis fungoides i Sézaryjev sindrom.

Riječ je o načinu bilježenja stadija raka kojim se opisuje sljedeće:

- broj područja kože na kojoj se vide promjene, koliko su velika i gdje se nalaze (prikazuje se slovom „T” i brojem između 1 i 3)
- koliko je zahvaćenih limfnih čvorova (ako su zahvaćeni) i o kojim je limfnim čvorovima riječ (prikazuje se slovom „N” i brojem između 0 i 3)

- jesu li zahvaćeni drugi dijelovi tijela (odnosno dijelovi koji nisu koža ili limfni čvorovi; prikazuju se slovom „M” i brojevima 0 ili 1)
- količina Sézaryjevih stanica u krvotoku pri dijagnosticiranju (prikazuje se slovom „B” i brojem između 0 i 2).

Sustav TNMB koristan je jer je detaljan i može upozoriti na promjene stadija tijekom vremena. To pomaže liječnicima pratiti stanje pacijenta i odrediti najprikladnije liječenje.

4. Stručni zdravstveni djelatnici

Ovisno o državi u kojoj živite, u dijagnosticiranje, liječenje i skrb može biti uključen niz različitih stručnih zdravstvenih djelatnika, od kojih su neki navedeni u nastavku:

- **Dermatolozi** – specijalisti za kožne bolesti, od koji su neki specijalizirani i za kutane limfome.
- **Hematolozi** ili **onkolozi** – specijalisti za rak krvi ili za rak općenito.
- **Histopatolozi, hematopatolozi** ili **dermatopatolozi** – liječnici koji su se specijalizirali za ispitivanje i testiranje tkiva na mikroskopskoj/staničnoj razini u laboratoriju
- **Onkolozi za radioterapiju** ili **radiolozi** – liječnici koji su se specijalizirali za liječenje raka zračenjem.
- **Stručne medicinske sestre** – registrirane medicinske sestre s naprednim obrazovanjem i obukom koje liječnicima mogu pomoći s liječenjem bolesti, simptomima i nuspojavama.
- **Specijalizirane medicinske sestre** – specijalizirane medicinske sestre koje se skrbe o pacijentima s određenim bolestima ili vrstama liječenja.
- **Klinički koordinatori, voditelji pacijenata** ili **voditelji skrbi** – zdravstveno osoblje čiji je zadatak proučavati statistiku, pomoći pacijentima isplanirati tijek liječenja i ponuditi im usmjeravanje dok se kreću kroz zdravstveni sustav.
- **Socijalni radnici** – obučeno osoblje koje procjenjuje i planira društvenu, emocionalnu i financijsku potporu za pacijente i one koji se o njima brinu te podršku okoline i općenito.
- **Farmaceuti** – stručnjaci za lijekove koji razumiju i mogu dati savjete o uporabi i interakciji lijekova te pomoći liječnicima procijeniti alergije i interakcije dvaju lijeka.
- **Psiholozi, psihosocijalni terapeuti** ili **savjetnici** – obučeni stručnjaci koji pacijentima mogu ponuditi savjetovanje i psihološku podršku kako bi se lakše nosili sa svim emocionalnim i psihičkim poteškoćama do kojih dolazi nakon dijagnoze.
- **Nutricionisti** – stručnjaci za dijete i nutritivno zdravlje koji rade s pacijentima kako bi pronašli prave strategije prehrane, unosa tekućine i hranjivih tvari.

U nekim državama i bolnicama ti su stručnjaci (ili većina njih) usko povezani i rade zajedno kao dio multidisciplinarnog tima koji je zadužen za koordiniranje najboljeg liječenja i skrbi za individualne pacijente.

Nekim je pacijentima utješno kada se u njihov tim podrške uključe duhovni savjetnici iz njihovih vjerskih zajednica.

5. Liječenje

Prije početka liječenja

Što više znanja imate o tome što vas očekuje prije liječenja bolje ćete moći utvrditi (uz liječnike, liječnički tim i obitelj/prijatelje) koje su vam mogućnosti dostupne, prednosti i nedostatke različitih pristupa liječenju i, u konačnici, što je najbolje za vas. Iako ne postoji jedna savršena tableta od koje će bolest nestati, kombinacija liječenja, lijekova i ostalih pristupa te velike doze strpljivosti može biti vaš osobni lijek. Uzmite u obzir vlastite mogućnosti, stil života, zahtjevnost posla i druge svakodnevne pojedinosti prije nego se odlučite za tijek liječenja.

Cilj liječenja kutanog limfoma jest dovesti ga u remisiju i ukloniti sve mrlje, plakove ili tumore, smanjiti broj T-stanica u krvi (za Sézaryjev sindrom) i olakšati simptome kao što su bol, svrbež, peckanje i crvenilo. Međutim, rijetka su se istraživanja bavila uspoređivanjem učinkovitosti više vrsta terapija za kutani limfom, što znači da se radi o individualnom postupku pokušaja i pogrešaka dok vaš zdravstveni tim ne pronađe kombinaciju liječenja koja odgovara baš vama. Štoviše, pacijenti se bolje nose s liječenjem kada se zdravo hrane i redovito vježbaju i tijekom liječenja svoje liječnike obavještavaju o novim simptomima ili promjenama.

Liječenje je za svakog pacijenta drugačije, ovisno o simptomima, stadiju bolesti, prijašnjim liječenjima i osobnom zdravstvenom profilu (uključujući dob, stil života i sve druge bolesti od kojih pacijent možda pati).

Liječenje se svrstava u dvije kategorije, ovisno o tome na što je usmjereno:

- liječenje kože (terapije usmjerene na kožu) ili
- liječenje cijelog tijela (sustavne terapije).

Terapije usmjerene na kožu djelotvorne su za mnoge pacijente u ranom stadiju. Sustavna je terapija potrebna pacijentima s kutanim limfomom i otpornom bolešću kože te pacijentima kojima su zahvaćeni i unutrašnji organi. Agresivnije terapije potrebne su u kasnijim stadijima bolesti, kada maligne T-stanice manje ovise o koži i kada bolest ne zahvaća samo kožu.

Pri liječenju kutanih limfoma, za razliku od liječenja većine drugih vrsta raka, pružatelji zdravstvene skrbi često tijekom liječenja više puta upotrebljavaju istu vrstu liječenja, kao što je fototerapija i radijacija. Ista terapija često djeluje više puta. Iako bi vaši liječnici trebali bilježiti sve vrste liječenja koje ste primili, može biti korisno da ih i sami bilježite radi vlastite evidencije.

Da biste odlučili koji je tijek liječenja najbolji za vas, timu zdravstvene skrbi možete postaviti razna korisna pitanja, osim „Koje su nuspojave?” i „Koliko je to liječenje učinkovito?”, primjerice:

- Koliko ste sigurni u moju dijagnozu kutanog limfoma?
[Što je liječnik manje siguran u dijagnozu, to biste se manje trebali izlagati opasnim terapijama.]
- Koju vrstu kutanog limfoma imam?
[Važno je znati vlastitu podvrstu. Pacijenti s mycosis fungoides mogu očekivati drugačije mogućnosti liječenja od pacijenata sa Sézaryjevim sindromom ili kutanim B-staničnim limfomom.]
- U kojem sam stadiju kutanog limfoma i koja je moja prognoza?
[Ovo je pitanje važno. Općenito bi pacijenti u ranom stadiju, za razliku od tableta i intravenskih lijekova, trebali razmisliti o lijekovima koji se primjenjuju lokalno ili o terapiji ultraljubičastim svjetlom jer su oni često vrlo učinkoviti, imaju mali broj nuspojava te je prognoza uglavnom vrlo dobra. Budući da pacijenti u uznapredovalom stadiju imaju lošiju prognozu, ti pacijenti mogu razmisliti o poduzimanju većih rizika s izborom terapije.]
- Koje su kratkoročne i dugoročne posljedice? Koliko su one česte? Mogu li se one poništiti i koliko će trajati?
[Odgovori na ta pitanja važan su čimbenik u odlučivanju brojnih pacijenata o odabiru liječenja.]
- Koje su poteškoće tih mogućnosti liječenja? (Koliko su česte? Gdje se odvijaju? Koliko dugo traju?)
[Nažalost, sve vrste liječenja uzrokuju barem neke poteškoće pacijentima, ali će svaki pacijent na pojedinih tih protokola gledati drugačije, s obzirom na to kako se one uklapaju u njihove živote.]

Jedan od načina na koje možete bilježiti sve pojedinosti i informacije jest da izradite tablicu svojih mogućnosti i čimbenika koji su vam važni. Savjeti u nastavku mogli bi vam također biti od koristi:

- Ako je moguće, pronađite liječnika ili liječnički centar koji je specijaliziran za kutane limfome ili koji može raditi i komunicirati s drugim specijalistima.
- U klinici ćete se možda teško sjetiti pitanja koja želite postaviti. Zapišite pitanja unaprijed i zabilježite odgovore nakon svakog posjeta kako ih ne biste zaboravili.
- Povedite nekoga sa sobom kako biste mogli razgovarati o tome što je liječnik rekao.
- Zatražite drugo mišljenje. Mnogi ljudi vole dobiti informacije iz raznih izvora kako bi bili sigurni u svoje odluke o liječenju prije nego ih donesu.
- Odvojite vremena i razmislite o svojim mogućnostima; nemojte žuriti i misliti da morate odmah donijeti odluku.
- Provjerite razumije li vaš tim zdravstvene skrbi ono što im kažete. Podijelite sve osobne detalje svojeg stila života, rasporeda, rutine te sve ono što vas brine, kako bi liječnici mogli dobro razumjeti vas i čimbenike koji će utjecati na vaše odluke o liječenju. Ovisno o vašoj situaciji, jedna bi vrsta liječenja mogla biti djelotvornija od druge. Raspitajte se o svim mogućnostima liječenja kako biste prije donošenja odluke imali sve informacije.

Oslanjanje na prijatelje i obitelj

Za liječenja usmjerena na kožu neće vam trebati prijatelj ili član obitelji koji vas može odvesti kući. Međutim, podrška bliske osobe može biti utješna kada se podvrgavate fototerapijama, topikalnim terapijama ili terapijama radijacijom.

Ako se radi o sustavnim terapijama, pametno je povesti nekoga sa sobom, osobito u prvom ciklusu prije nego što možete znati kako ćete reagirati na terapiju. Brižni pratitelj može vam pomoći ako se uzrujate ili uplašite, a u slučaju da imate alergijsku reakciju na liječenje i morate se oporaviti od antihistaminika kao što je Benadryl koji može djelovati kao sedativ, utješit će vas prisutnost druge osobe koja vam može pomoći tijekom cijelog liječenja i odvesti vas kući.

Čak i tijekom kemoterapija, većina se osoba ne osjeća loše odmah nakon primitka terapije. Povezana mučnina, povraćanje i druge nuspojave mogu se javiti tek za nekoliko dana, ali uvijek je utješno imati nekoga pored sebe kako vas ne bi preplavila tjeskoba.

Ublažavanje anksioznosti

Budući da se neka liječenja mogu provoditi u malom i klaustrofobičnom prostoru, možda ćete prije ili tijekom liječenja osjetiti anksioznost. Postupci koji se mogu integrirati s liječenjem, npr. hipnoterapija, mogu vam pomoći da se osjećate smireno i staloženo dok se suočavate s navedenim izazovima. Komplementarna zdravstvena skrb često pomaže u postizanju ravnoteže emocija i fizičkih simptoma. Razmislite o savjetovanju s nutricionistom, reiki terapeutom, medicinskim maserom, stručnjakom za hipnoterapiju, akupunkturistom, terapeutom za akupresuru, voditeljem joge, instruktorom qigonga ili drugima koji bi vam mogli pomoći upravljati stresom i zadržati osjećaj kontrole.

Fizička ograničenja tijekom liječenja

Mnogi pacijenti osjećaju umor ili depresiju tijekom liječenja. Ako znate da do toga zaista može doći, za takav se ishod možete pripremiti traženjem pomoći od savjetnika s kojim možete razgovarati tijekom liječenja i izmjenom svojeg rasporeda kako bi odgovarao smanjenim razinama energije. Usporite. Nemojte se pretrpavati obvezama. Pokušajte odgoditi dogovore koji nisu pretjerano važni do završetka tjeka liječenja.

Liječnici i medicinske sestre vjerojatno će vas pitati možete li lako zaspati, imate li loše snove ili noćne more i osjećate li se tužno, uzrujano ili umorno. Važno je znati da neka liječenja zaista mogu uzrokovati depresiju, zbog čega se nemojte ustručavati tražiti antidepressive ili druge lijekove koji mogu ublažiti te nuspojave.

Mogućnosti liječenja

Uvodna napomena – budući da se pristup liječenju i terapijama razlikuje ovisno o državi, budite svjesni da sva liječenja navedena u ovom odjeljku neće biti dostupna u svim europskim državama

Terapije usmjerene na kožu

Terapije usmjerene na kožu ili topikalne terapije primjenjuju se izravno na kožu. Obično se upotrebljavaju za kutane limfome u ranom stadiju, s ciljem kontroliranja limfoma, ublažavanja simptoma i smanjenja nuspojava. Takve vrste liječenja uključuju:

- steroide
- kemoterapiju
- fototerapiju ili terapiju svjetlom (PUVA i UVB)
- radioterapiju.

Za većinu topikalnih vrsta liječenja pacijenti će morati očistiti i pripremiti svoju kožu. Pacijenti kažu da osjećaju bolje prodiranje kroz kožu ako kožu prije dobro hidratiziraju. Dobra je ideja okupati se ili istuširati kako bi koža bila dobro hidratizirana prije nanošenja lijeka. Mnogi pacijenti suhu kožu povezuju s bolešću; kreme bolje djeluju ako kožu prvo navlažite i zatim namažete emolijencijom (sredstvo za razmekšavanje površinskog sloja kože).

Topikalni steroidi

Topikalni su steroidi osnova liječenja za pacijente s kožnom bolesti. Ne radi se o kozmetičkim proizvodima, već oni zaista uništavaju limfocite. Ta sredstva služe za višestruki imunološki nadzor i djeluju protuupalno. U ranom stadiju bolesti topikalni steroidi mogu izazvati i provoditi kliničko čišćenje lezija tijekom duljih razdoblja. Svrbež se često značajno smanjuje korištenjem tih sredstava. Topikalni se steroidi pakiraju na razne načine, uključujući kreme, masti, losione, otopine i gelove. Različite države kategoriziraju jačinu topikalnih steroida na različite načine te će vas vaš tim zdravstvene skrbi savjetovati o tome radi li se o blagom, umjerenom, jakom ili vrlo jakom liječenju itd. Neki se steroidi mogu nabaviti bez recepta u ljekarni, dok su drugi dostupni isključivo uz recept.

Fototerapija / terapija svjetlom

Jedna od vrsta liječenja kutanog limfoma koja se najčešće preporučuje, osobito u ranim stadijima, je terapija ultraljubičastim svjetlom (fototerapija). Ultraljubičasti dio sunčevog svjetla usporava rast stanica kože, smanjuje upalu i već dugo dokazano pomaže s brojnim kožnim bolestima, uključujući kutani limfom. Pacijentima s većim zahvaćenim područjem (više od 30 % ukupne površine tijela) često se propisuje fototerapija kada topikalna liječenja nisu prikladna.

Fototerapija se primjenjuje ultraljubičastim B svjetlom (UVB) ili ultraljubičastim A svjetlom (UVA) te se obično kombinira s tabletom psoralen za sintetiziranje svjetla. Kombinacija psoralena i UVA često se naziva PUVA. Dostupnost UVB terapije obično je raširenija, dok je PUVA dostupna u većim ili specijaliziranijim centrima za liječenje.

- UVB (poznat i pod nazivom uskopojasni UVB i širokopojasni UVB) znači kratki spektar ultraljubičastog svjetla koji uzrokuje opekline od sunca. U kontroliranom okruženju fototerapija UVB-om može ostvariti značajna poboljšanja ako se lezije nalaze u stadiju mrlja i plakova, kao i ublažiti simptome svrbeža. Taj oblik liječenja UV svjetlom ne zahtijeva primjenu oralnog lijeka. UVB se može primiti u privatnim dermatološkim ordinacijama ili bolničkom okruženju. Većina pacijenata primi 3 terapije tjedno, a trajanje se povećava s nekoliko sekundi na nekoliko minuta. Kako

se bolest poboljšava i dolazi do remisije, učestalost UVB terapija s vremenom se smanjuje na jednu tjedno.

- PUVA znači ultraljubičasti A (dulji spektar ultraljubičastog svjetla) u kombinaciji s psoralenom, spojem koji omogućuje da UVA svjetlo postane biološki aktivno u stanicama kože. PUVA terapija prodire dublje u kožu i pomaže pacijentima s debljim plakovima ili onima koji imaju kutani limfom na razini folikula kose. Slično UVB liječenju, PUVA se primjenjuje u dermatološkim ordinacijama ili bolničkom okruženju. Pacijenti propisani psoralen moraju uzeti sat vremena prije izlaganja UVA svjetlu. Zaštitne naočale moraju se nositi 12 – 24 sata nakon završetka liječenja. Kada uz PUVA-u u pacijenata dođe do kliničkog poboljšanja, učestalost terapija smanjuje se s ciljem pružanja terapije svaka 4 – 8 tjedana.

Priprema za PUVA-u

Njega očiju obvezna je za pacijente koji primaju terapiju PUVA-om. Postoji teoretska, no minimalna opasnost da pacijenti zadobiju očnu mrenu zbog izlaganja UVA svjetlima. S obzirom na to, dobra je ideja prije početka liječenja obaviti pregled očiju kako biste provjerili jesu li vam oči zdrave. Također, svakako u danima kada primete terapiju PUVA nosite zaštitne zakrivljene sunčane naočale koje zaustavljaju UVA, sve do zalaska sunca.

Budući da ćete nakon PUVA-e biti osjetljivi na svjetlost, svoje sesije liječenja dogovorite u skladu s time, ako je moguće. PUVA rano ujutro možda nije najpametniji odabir jer ćete ostatak dana vjerojatno provesti izloženi sunčevoj svjetlosti. S liječnikom razgovarajte o svojim rutinama i životnom stilu i odlučite u koje je doba dana najbolje zakazati terapije zračenjem.

Sa svojim liječnikom razgovarajte i o mogućim nuspojavama ovog ili bilo kojeg liječenja (koje mogu uzrokovati mučninu) jer određeni prirodni lijekovi mogu ublažiti simptome.

Topikalna kemoterapija

Mekloreタミン (Mustargen®), također poznat kao dušični otrov, je citotoksično (koje uništava stanice) kemoterapijsko sredstvo koje se koristi topikalno za kutane limfome u ranom stadiju. Ovaj je lijek pokazao vrlo dobre rezultate kada su ga primjenjivali pacijenti s malim ili velikim područjem zahvaćenosti kože i bolestima koje su otporne na lijekove, a nakon što su već iskušali druge terapije usmjerene na kožu. Specijalizirani farmaceut, koji se još naziva i farmaceutom za spojeve, priprema dušični otrov miješajući ga s mašću ili gelom. Može se propisati i Valchlor® ili Ledaga®, prethodno pripremljeni gel s dušičnim otrovom. Topikalni

dušični otrov ne upija se sustavno, zbog čega ne uzrokuje mučninu ni gubitak kose. Zbog njega manje lezije mogu postati vidljivije, no to nije znak pogoršanja bolesti. Ne smije se nanositi na lice ni genitalije. Često može uzrokovati iritaciju ili alergijsku reakciju, zbog čega će se od vas možda tražiti da 7 – 10 dana lijek nanosite na manje područje da biste prije šire uporabe provjerili postoje li nuspojave.

Gel beksaroten (Targretin®)

Gel beksaroten ili Targretin® sredstvo je dobiveno iz vitamina A koje pripada većoj skupini lijekova pod nazivom retinoidi, koji aktiviraju receptore retinoida. Receptori X retinoida (RXR-ovi) omogućuju uništavanje T-stanica. Gel Targretin® primjenjuje se kao topikalno sredstvo za uklanjanje tvrdokornih lezija u ranom stadiju. Tijekom prvih nekoliko tjedana liječenja tim sredstvom topikalni se steroidi često koriste zajedno s gelom Targretin® radi smanjenja lokalne iritacije.

Tazaroten (Tazorac®)

Krema tazaroten druga je vrsta retinoida. Ona se veže na receptore retinojeve kiseline (RAR), za koju se vjeruje da ima protuupalno djelovanje. Ta krema može uzrokovati lokalnu iritaciju i suhu kožu.

Krema imikvimod (Aldara®)

Krema imikvimod sredstvo je koje aktivira imunološki sustav. Ona stimulira vaš imunološki sustav kako bi mogao prepoznati i uništiti abnormalne stanice. Krema se može primjenjivati samo na mala područja kože i stoga ju je najbolje upotrebljavati za izolirane ili otporne lezije. Može uzrokovati upalu kože i, u nekim slučajevima, simptome koji nalikuju na simptome gripe.

Efudix

Efudix je krema koja se koristi za liječenje raka kože, a istraživanja pokazuju da može pomoći i oboljelima od kutanog limfoma.

Takrolimus

Takrolimus je imunomodulatorna mast koja se svrstava u nesteroidne terapije za liječenje ekcema. Može smanjiti upalu ako pacijent boluje od kutanog limfoma i upotrebljavati se ako je pacijent zabrinut nuspojavama steroida.

Terapija radijacijom

Terapija radijacijom već se dugo upotrebljava za liječenje kutanih limfoma, a počela se primjenjivati u ranom 20. stoljeću. Koriste se fotografije (rendgen) ili, češće, elektronski oblik radijacije. Trenutačno postoje dva oblika radijacije:

- lokalizirana radijacija (poznata i kao radijacija određenog područja) ili
- terapija cijele kože snopom elektrona (TSEBT).

Oba oblika služe samo za radijaciju kože s ograničenim nuspojavama.

Radijacija određenog područja služi za zračenje ograničene površine kože, a može biti u obliku elektronskog snopa koji dolazi iz udaljenog izvora zračenja ili u obliku brahiterapije, odnosno oblika zračenja koji se emitira iz aplikatora koji se postavlja i oblikuje preko kože. Radijacija određenog područja obično se primjenjuje kroz 2 do 15 terapija.

Terapija cijele kože snopom elektrona (TSEBT) uvelike se izmijenila i napredovala tijekom godina, s ciljem dovođenja zračenja na ciljno tkivo (kožu) i smanjivanja štete na okolnom tkivu. TSEBT se primjenjuje u izvanbolničkom okruženju, pod upravljanjem stručnog radiološkog tehničara. Pacijenti obično primaju TSEBT svaki dan u ciklusu liječenja od otprilike 3 – 10 tjedana. Kao terapija usmjerena na kožu, TSEBT je vrlo učinkovit u pacijenata kojima je velika površina kože zahvaćena lezijama u stadiju plakova ili tumora.

Sustavne terapije

Sustavne terapije utječu na cijelo tijelo i obično se koriste za uznapredovale kutane limfome ili u pacijenata koji ne reagiraju na topikalne terapije.

Ekstrakorporalna fotofereza (ECP)

Ekstrakorporalna fotofereza (ECP) je imunoterapija koja se preporučuje pacijentima s kutanim limfomom kod kojih je otkriven abnormalni broj T-stanica u perifernoj krvi. Tijekom ECP-a bijele se krvne stanice odvajaju i izlažu (izvan tijela) UVA zračenju i psoralenu, a zatim se ponovno uvode. Vjeruje se da bijele krvne stanice koje se izlože UVA zračenju kasnije djeluju kao cjepivo protiv malignih T-stanica. Druge se vrste liječenja (interferoni, Targretin®) često koriste uz terapiju ECP.

Medicinske sestre provode terapije fotoferezom tijekom dva uzastopna dana svakih 2 – 4 tjedana u izvanbolničkom okruženju.

Što pacijent više zna o fotoferezi, to će postupak bolje proći. Prije početka fotofereze preporučuje se provođenje određenih krvnih pretraga. Liječnici često provjeravaju broj T-stanica pacijenta, broj crvenih krvnih stanica i zgrušavanje krvi kako bi prije početka liječenja imali potrebne osnovne podatke.

Njega očiju problem je povezan s fotoferezom, pa svakako nosite zaštitne naočale prije početka liječenja. Što se pacijent više hidratizira, to će biti lakše pristupiti venama tijekom liječenja; stoga bi se pacijenti trebali pobrinuti da unose dovoljno tekućine nekoliko dana prije svake sesije liječenja. Velik broj liječnika preporučuje da pacijenti razgledaju jedinicu za fotoferezu prije početka liječenja i da provjere pogodnost svojih vena za postupak.

Budući da liječenje dugo traje, ponesite nešto za čitanje ili pogledajte film kako bi vam vrijeme brže prošlo. Možda ćete se sprijateljiti s drugim pacijentima u jedinici za liječenje jer velik broj ljudi ima stalni raspored, pa svaki put možete vidjeti poznata lica.

Steroidne tablete

Steroidi su lijekovi koji liječe razne vrste kožnih bolesti. Za kutane limfome, steroidi u obliku tableta za oralnu primjenu mogu se upotrebljavati za smirivanje upaljenih stanica kada se kožna bolest proširila te su izraženi povezani simptomi.

Primjeri steroidnih tableta uključuju kortizon, prednizon i metilprednizolon. Prednizon se može propisati u dozama koje se s vremenom smanjuju, na primjer sa 40 – 60 mg na 5 mg tijekom nekoliko tjedana. U drugim se slučajevima niska doza prednizona (10 – 20 mg) može dugoročno primjenjivati svaki dan. Neke od uobičajenih nuspojava dugotrajne primjene uključuju zadržavanje tekućine, povećanje težine, povišeni krvni tlak, povišeni šećer u krvi, povećani apetit, iritaciju želuca, bolje raspoloženje, poremećaj spavanja, akne, teže zacjeljivanje rana, oslabljene kosti i mišići te veći broj infekcija.

Biološke terapije / imunoterapije / ciljane terapije

Biološke terapije (ili imunoterapije) upotrebljavaju imunološki sustav tijela za uništavanje kutanih limfoma.

Interferoni

Interferon je protein koji se prirodno javlja u tijelu i koji nosi antivirusna, protutumorna i imunološka svojstva, a može se proizvesti u velikim količinama kako bi se koristio kao lijek. Tijekom liječenja CTCL-a uznapređovalog stadija, liječnici žele postići stimulaciju imunološkog sustava. Interferon alfa 2b (Intron A®) i Interferon gama 1b (Actimmune®) dvije

su različite kategorije sintetičkih interferona koje se koriste za liječenje ove bolesti. Interferon primjenjuju sami pacijenti s pomoću supkutane injekcije, obično 3 puta tjedno. Za nadziranje ukupnog broja krvnih stanica i funkcije jetre potrebna su laboratorijska ispitivanja. Interferon se najčešće koristi u kombinaciji s drugim terapijskim modalitetima, npr. s fotoferezom.

Retinoidi

Kapsule **beksaroten (Targretin®)** sredstvo su koje se dobiva iz vitamina A i pripadaju većoj skupini lijekova pod nazivom retinoidi. Receptori X retinoida (RXR-ovi) omogućuju uništavanje T-stanica. Oralni beksaroten sustavno je sredstvo odobreno za sve stadije kutanih T-staničnih limfoma. Tijekom trajanja ove terapije potrebno je provoditi laboratorijski nadzor (krvne pretrage) lipida i hormona štitnjače.

Inhibitori HDAC

Vorinostat (Zolinza®) je sredstvo za inhibiciju histon deacetilaze (HDAC) za oralnu primjenu za pacijente s progresivnim ili stalnim manifestacijama kutanog limfoma. Inhibicija HDAC omogućuje transkribiranje DNK-a određene stanice radi uništavanja stanica raka. Ovaj lijek zahtjeva često praćenje krvi, elektrolita, broja trombocita te elektrokardiografsko praćenje (EKG) tijekom prvih tjedana terapije. Vorinostat se upotrebljava sam ili u kombinaciji s drugim terapijama.

Romidepsin (Istodax®) je još jedno sredstvo za inhibiciju HDAC dostupno pacijentima s kutanim limfomom koji su već primili barem jednu sustavnu terapiju. Romidepsin se primjenjuje intravenskom infuzijom tijekom 3 tjedna, svaki tjedan u trajanju od 4 sata, nakon čega se tjedan dana ne primjenjuje. Slično ostalim sredstvima HDAC, obvezno je praćenje krvnih pretraga koje uključuju elektrolite, magnezij i trombocite.

Proteasomalni inhibitori

Bortezomib (Velcade®) je inhibitor proteasoma, koje stanice obično upotrebljavaju za uništavanje neželjenih proteina. U određenih vrsta raka, proteini koji bi obično uništili stanice raka prebrzo nestaju. Primjenjuje se intravenski svakih 4 dana tijekom prvih 11 dana, unutar ciklusa od 21 dana. Moguće nuspojave uključuju žmarce u rukama i stopalima ili promjene u broju krvnih stanica.

Monoklonska protutijela

Alemtuzumab (Campath®) je usmjeren protiv antigena CD52 (antigen na površini) koji se nalazi u limfocitima B i limfocitima T. Obično se primjenjuje u malim dozama s pomoću supkutane injekcije ili ponekad intravenski 3 dana u tjednu tijekom 8 – 12 tjedana.

Pacijentima koji primaju alemtuzumab propisuju se antibiotici i antivirusni lijekovi za zaštitu imunološkog sustava tijekom primanja terapije te do 6 mjeseci nakon terapije.

Brentuksimab vedotin (Adcetris®) usmjeren je protiv antigena CD30 (antigen na površini) koji se nalazi u nekim limfocitima T i drugim imunološkim stanicama i nosi kemoterapeutik koji se otpušta u kancerozne stanice. Riječ je intravenskoj infuziji koja se primjenjuje svaka 3 tjedna. Najčešće nuspojave uključuju žmarce u rukama i stopalima, mučninu, niski broj krvnih stanica, umor i proljev.

Pembrolizumab (Keytruda®) veže i blokira aktivnost receptora PD-1 koji se nalazi na limfocitima T i drugim imunološkim stanicama. Signalizacija PD-1 inhibira funkciju T-stanica koje bi u suprotnom napale kancerozne stanice. Pembrolizumab je oblik imunoterapije jer omogućuje odgovor imunološkog sustava. Riječ je intravenskoj infuziji koja se primjenjuje svaka 3 tjedna.

Rituksimab (MabThera®) se koristi za liječenje mnogih vrsta ne-Hodgkinova limfoma, kao i B-staničnih limfoma. Sve je više dostupan kao bioslični lijek (nebrendirana verzija originalne terapije koja je biološki slična).

Mogamulizumab (Poteligeo®) je usmjeren na receptor 4 CC kemokina i koristi se za recidivni (koji se ponovno javlja) ili refraktorni (koji je postao imun na određene terapije) mycosis fungoides ili Sézaryjev sindrom.

Kemoterapija

Kemoterapija kao samostalni agens ili u kombinaciji može se koristiti za liječenje slučajeva uznapredovalog kutanog limfoma. Kombinirana kemoterapija ili kemoterapija s većim brojem agensa obično se čuva za uznapredovale stadije bolesti. Kemoterapijski lijekovi s jednim agensom navedeni u nastavku „blaži” su lijekovi te ne uzrokuju veliki gubitak kose ni povraćanje. Za većinu ovih agensa liječnici će pratiti broj krvnih stanica i funkciju bubrega i jetre.

Metotreksat (Matrex®) je antimetabolit koji se koristi za razne imunološke bolesti. Utječe na metabolizam folne kiseline u kanceroznim stanicama. Za kutane limfome primjenjuje se u oralnom obliku, obično tabletom jednom tjedno.

Pralatreksat (Folotyn®) se koristi za liječenje transformiranog mycosis fungoides i drugih agresivnih ne-Hodgkinovih limfoma, kao što je periferni T-stanični limfom. Riječ je o

inhibitoru metabolizma folne kiseline koji ima isti cilj kao i metotreksat. Pacijenti koji primaju terapiju pralatreksatom uzimaju dnevnu dozu folne kiseline i primaju injekcije vitaminom B12 svakih 8 do 12 tjedana. Prima se intravenski svaka 3 tjedna, nakon čega se tjedan dana ne primjenjuje.

Liposomalni doksorubicin (Doxil®) je doksorubicin posebnog sastava i interferira s aktivnošću DNK-a u kanceroznim stanicama. Liposom, odnosno mikroskopsko područje masti oko doksorubicina, smanjuje nuspojave i poboljšava aktivnost. Doksorubicin se prima intravenskom infuzijom svaka 2 – 4 tjedna. Određeni pacijenti moraju provjeriti rad srca prije početka terapije.

Gemcitabin (Gemzar®) je kemoterapijski lijek koji interferira s proizvodnjom DNK-a u kanceroznim stanicama. Prima se intravenskom primjenom, a vremena terapije se razlikuju.

Kombinirana kemoterapija s više agensa

Ne bi trebalo poticati uporabu kombiniranih kemoterapijskih lijekova za kutane limfome jer su uvijek znatno toksičniji i nije dokazano da su učinkovitiji od primjene pojedinih agensa jednog za drugim. Intravenske kombinacije kao što su CHOP (ciklofosamid, doksorubicin, vinkristin i prednizon), ESHAP (etopozid, solumedrol, visoka doza ara-C i cisplatin) i GND (gemcitabin, navelbin i doxil) ili oralna terapija PEP-C (klorambucil, ciklofosamid, etopozid, prednizon) mogu se koristiti kada druga terapija nije dostupna ili, u rijetkim slučajevima, radi dobivanja kratkih odgovora za vrijeme pripreme za presađivanje koštane srži.

Presađivanje matične stanice

Presađivanje koštane srži ili matične stanice mogućnost je za pacijente u uznapredovalom stadiju bolesti. Alogeno presađivanje matične stanice preporučena je metoda presađivanja za pacijente s uznapredovalim kutanim limfomom. Međutim, većina pacijenata s kutanim limfomom nikada neće morati procijeniti ovu mogućnost. Alogeno presađivanje matične stanice odnosi se na postupak u kojem se zdrave matične stanice presađuju iz jedne osobe u drugu. Izvori matičnih stanica uključuju koštanu srž, perifernu krv ili krv iz pupkovine. Hematopoetske matične stanice mogu se razviti u svim stanicama krvotoka. One stvaraju krvne stanice i komponente potrebne za rad vašeg imunološkog sustava. Tijekom presađivanja, u vaše se tijelo uvode zdrave matične stanice koje zatim rastu i proizvode sve različite vrste krvi potrebne vašem tijelu i imunološkom sustavu.

Klinička istraživanja

Najbolji način pronalaska učinkovitih lijekova i novih načina liječenja kutanih limfoma jest kroz stalna ispitivanja i testiranja, uključujući klinička istraživanja. Budući da ta bolest nije toliko česta koliko druge vrste raka, znanstvenici ovise o sudionicima koji su voljni sudjelovati. Klinička su istraživanja važna za pronalaženje strategija za prognoziranje i određivanje optimalnih doza za pacijente.

Ako želite sudjelovati u kliničkom istraživanju, razgovarajte sa svojim liječnikom o tome koja su vam istraživanja dostupna i prikladna.

6. Suočavanje s nuspojavama liječenja

Iako liječenje služi za ublažavanje simptoma bolesti, nuspojave liječenja često mogu uzrokovati neugodnost i otežati svakodnevni život. Obavijestite svojeg liječnika ako osjetite sljedeće nuspojave:

- iritaciju kože i upalu
- crvenilo, osip i svrbež
- vrućinu, osjetljivost ili peckanje (poput opekline od sunca)
- umor ili depresiju
- simptome koji nalikuju gripi.

Mnogi oralni lijekovi i IV kemoterapija mogu uzrokovati promjene u apetitu ili potpuni gubitak apetita. Ako iskusite kroničnu mučninu, povraćanje ili gubitak težine, svakako se obratite nutricionistu da biste razgovarali o mogućnostima povećanja unosa hranjivih tvari na način koji vaše tijelo može podnijeti i održavati. Druge problematične nuspojave, primjerice, proljev ili zatvor, mogu se pojaviti u probavnom (GI) sustavu. Pokušajte promijeniti doba dana kada uzimate lijek jer to može utjecati na apetit ili ublažiti nuspojave u probavnom sustavu.

Mnogi pacijenti s kutanim limfomom osjećaju potpunu iscrpljenost kao nuspojavu liječenja. Ako se i vi tako osjećate, uzmite tu nuspojavu u obzir i usporite; po potrebi odvojite dijelove dana za odmaranje i prilagodite radno vrijeme kada god je to moguće. Važno je organizirati život kako biste se prilagodili promjenama uzrokovanim bolešću i liječenjem. Također je važno usredotočiti se na ispravnu prehranu i naspavati se; budite blagi prema sebi i nemojte obavljati sve zadatke koje inače obavljate kako biste ugodili drugima. Važno je brinuti se za sebe jer to utječe na ishode liječenja i ozdravljenja.

Ako zbog liječenja osjetite depresiju, razgovarajte sa svojim liječnikom i nemojte se ustručavati zatražiti antidepresive koji vam mogu poboljšati raspoloženje i povećati energiju.

Uvijek unosite dovoljno tekućine. Prehrambeni dodaci i proteinski napitci mogu vam pomoći održavati unos hranjivih tvari i zaustaviti gubitak težine.

Nuspojave općenito mogu ponekad biti manje ili više intenzivne, neke mogu biti kumulativne, a neke se i pogoršavaju povećanjem količine liječenja. Pacijenti moraju razumjeti da svaki pojedinačni protokol liječenja uzrokuje zasebne nuspojave; stoga razgovarajte sa svojim liječnikom.

Problemi povezani s kožom mogu se liječiti umirujućim emolijencijama, dodatnom hidratacijom i povećanim unosom tekućina kako bi koža ostala vlažna. Hidratantne kreme nanosite odmah nakon kupanja. Nosite odjeću koja ne nadražuje kožu i zaštitite kožu od sunca. Pratite pojavljuju li se znakovi infekcije i prijavite ih ako se pojave. Zaštitna odjeća i/ili zaštitni zavoji mogli bi vam pomoći ako je određeno područje problematično ili bolno.

U slučaju prekomjernog svrbeža dostupni su oralni antihistaminici i drugi lijekovi koji pomažu sa svrbežom povezanim sa živcima, a koji mogu ublažiti simptome. Dobra njega kože vrlo je važna za ozdravljenje. Primjenjujte topikalna sredstva koja vam je propisao liječnik, nemojte grepsti lezije i uzimajte preporučene antihistaminike.

Ako osjetite vrućinu ili peckanje na koži, postoje lijekovi koji vam mogu pomoći. Namakanje u hladnoj vodi, hidratantne kreme i sredstva za hlađenje s mentolom mogu biti od pomoći. Osim toga, razmislite o hladnim oblozima ili primjeni leda za ozbiljnije zahvaćena područja.

Uvijek se posavjetujte s liječnikom ili ljekarnikom ili s oboma prije uporabe bilo kakvih proizvoda ili dodataka koji se izdaju bez recepta kako biste bili sigurni da ne sadržavaju štetne sastojke.

7. Djeca i mladi

Kutani limfom općenito je rijetka bolest. Rijetko kada se može javiti u djece. U Europi i SAD-u, do 5 % svih slučajeva dijagnosticira se prije 20. godine. Međutim, u nekim dijelovima svijeta, primjerice, među arapskim stanovništvom na Bliskom istoku, 60 % pacijenata s mycosis fungoides su djeca. Stope raširenosti uvelike se razlikuju ovisno o geografskim regijama i stanovništvu.

Mnogi istraživači vjeruju da mycosis fungoides, osobito u mladih ljudi, ima genetičku komponentu i da ga mogu uzrokovati okolišni čimbenici. Zapravo, možda postoji poveznica između tipa kože i ranog pojavljivanja ove bolesti. Na primjer, Afroamerikanci s mycosis fungoides dijagnosticiraju se prije dobi od 40 godina u većoj mjeri nego Europeidi.

Unatoč tome što ova bolest nije toliko učestala u djece, osnove dijagnosticiranja iste su neovisno o dobi. Međutim, toj je dobnoj skupini potrebno posvetiti posebnu pozornost. Na primjer, liječnici posvećuju posebnu pozornost određivanju tijeka liječenja za mlađe pacijente, važno koristi terapije nasuprot mogućih dugoročnih komplikacija koje su češće u pacijenata pedijatrijske dobi nego u odraslih. Fototerapija je preferirano liječenje za mycosis fungoides, no ako je dijete vrlo mlado, zapravo se ne može podvrgnuti tom postupku.

Prepoznatljiva obilježja ove bolesti u djece mogu biti zavaravajuća, zbog čega je kutane limfome u njih teže dijagnosticirati. Drugi otežavajući čimbenik jest da zdravstvena zajednica obično nevoljko provodi biopsiju na djeci, osim ako postoje apsolutni pokazatelji prisutnosti bolesti, a biopsija je najbolji način za sigurnu dijagnozu kutanih limfoma. Iz tih razloga dijagnoza u djece često puno dulje traje nego u odraslih. Prognoza za djecu slična je prognozi za odrasle.

Kada djeca boluju od kroničnog upalnog dermatitisa, odnosno kontinuiranih kožnih bolesti koje se ne klasificiraju određenom dijagnozom (neobično pojavljivanje psorijaze, ekcema ili atopičnog dermatitisa), liječnici moraju u obzir uzeti mogućnost mycosis fungoides. Izazovi dijagnosticiranja i liječenja tako složenih i često neshvatljivih bolesti uvećani su zbog zabrinutosti roditelja, očekivanja i djetetove vlastite razine razumijevanja.

Tek su u nekoliko posljednjih godina istraživači u potpunosti počeli shvaćati znakove pojave kutanih limfoma u pacijenata pedijatrijske dobi jer je veća količina podataka postala dostupnija.

Teško je donositi odluke o liječenju za pedijatrijske pacijente jer su mlađi pacijenti osjetljiviji na negativne posljedice određenih terapija. Poseban razlog za zabrinutost je taj što pedijatrijski pacijenti, s obzirom na mladu dob, imaju više vremena razviti i osjetiti dugoročne negativne posljedice terapija protiv raka. Kada se liječe oralnim/topikalnim psoralenom u kombinaciji s ultraljubičastom A (PUVA) ili uskopojasnom UVB fototerapijom, terapijom lokalnom radijacijom ili terapijom cijele kože snopom elektrona, mlađi su pacijenti sami po sebi u većoj opasnosti od razvijanja raka kože jer pred sobom imaju dulji očekivani životni vijek.

Slično tomu, pedijatrijski pacijenti kojima je potrebna sustavna kemoterapija mogu razviti leukemiju kasnije u životu, a pacijenti koji uzimaju retinoide kao što je izotretinoin (Accutane®) u opasnosti su od preranog sprečavanja razvoja kosti. Topikalni steroidi i dušični otrov sigurnije su vrste liječenja za bolesti u ranom stadiju s manjom opasnošću od raka. Na kraju, ispravno liječenje pedijatrijskih slučajeva kutanih limfoma individualno je prilagođeno jedinstvenom slučaju i potrebama svakog pacijenta.

Iako rijetko, kutani se limfom dijagnosticira u nekih mladih osoba. Za pacijente koji su seksualno aktivni, to može biti dijagnoza koja će ih jako pogoditi. Najteži su dio, kažu neki pacijenti, fizički znakovi bolesti – osobito ako imate aktivno radno mjesto ili ste u vezi. Zbog osipa na licu ili drugih očitih znakova izbijanja bolesti možete postati nesigurni.

„Osjećate se kao nepotpuna osoba, kao da nedostaje dio vas.”

Pacijent

Prema svojoj se dijagnozi ponašajte kao prema svakoj ozbiljnoj zdravstvenoj dijagnozi – riječ je, ipak, o raku i ako to tako izrazite kolegama, prijateljima i partnerima, možda će imati više razumijevanja.

8. Njega kože

Kutani limfom, kao i neke vrste liječenja ove bolesti mogu vam osušiti kožu, uzrokovati svrbež i ljuštenje. Budući da kutani limfomi nastaju u koži, uz posljedice koje mogu iritirati kožu, preporuke za njegu kože za pacijente slične su preporukama za pacijente s drugim kroničnim bolestima kože kao što je ekcem. Tekst u nastavku može vam pomoći s vašim postupkom njege kože.

Hidratiziranje

Prikladno hidratiziranje vrlo je važan dio održavanja kože zdravom jer pomaže podebljati barijeru i održava osjećaj kože ugodnim. Održavanje kože hidratiziranom i smanjivanje suhoće može ublažiti svrbež. Jednostavni i učinkoviti način borbe protiv suhe kože jest često nanošenje hidratantnih krema ili emolijencija.

Uz mnogobrojne različite hidratantne kreme koje danas postoje na tržištu, može biti teško odlučiti koje upotrijebiti. U nastavku navodimo nekoliko savjeta za usporedbu proizvoda:

- Masti i kreme imaju veliku moć hidratiziranja. To su najbolji proizvodi za hidratiziranje jer sadržavaju visoki udio ulja što dovodi do veće penetracije i veće mogućnosti zadržavanja na koži.
- Izbjegavajte losione jer se oni uglavnom proizvode od vode i malo ulja. Izbjegavajte gelove jer oni sadržavaju alkohol ili aceton koji može isušiti kožu. Izbjegavajte hidratantne kreme koje sadržavaju parfem i boje.
- Hidratantne kreme nanosite često, najmanje 2 do 3 puta dnevno, kako se koža ne bi isušila.
- Možda ćete morati isprobati različite proizvode prije nego nađete one koji vam najbolje odgovaraju.

Kožu hidratizirajte dok je vlažna jer losioni za hidrataciju i masti za podmazivanje mogu zadržati vodu uz kožu i spriječiti isušivanje. Kada je koža suha i ljušti se, navlažite je vodom i zatim nanesite masti za podmazivanje s lanolinom kao što je vazelin. Pacijenti često moraju mazati i hidratizirati kožu više puta. Za informacije o prihvatljivim hidratantnim kremama najbolje je obratiti se lokalnoj ili nacionalnoj organizaciji za pacijente koji boluju od ekcema u vašoj državi.

Suhoća

Suhoća je prisutna uz gotovo sve vrste kutanih limfoma.

Zbog toga je suhoća (odnosno kseroza) najčešći uzrok svrbeža, što u velikoj mjeri pridonosi osjećaju neugodnosti u pacijenata.

Postoje, naravno, različiti načini na koje se suhoća pojavljuje uz kutane limfome. U nekih se pacijenata suhe mrlje javljaju uglavnom tijekom hladnijih mjeseci kada je vlažnost zraka niska. S kože drugih pacijenata tijekom cijele godine otpadaju suhe ljuskice kako bolest počinje zahvaćati sve veće površine njihove kože. U pacijenata kojima je velika površina kože zahvaćena bolešću, osobito u onih s crvenilom (odnosno eritrodermijom), može doći do raširenog ljuštenja kože (odnosno deskvamacije).

To može zabrinjavati pacijente. Neki osjećaju sram kada im se koža primjetno ljušti ili otpada na javnim mjestima ili kod kuće. Ti su osjećaji razumljivi i potpuno normalni. Pacijenti se s tim simptomima mogu nositi na razne načine, na primjer mazati kožu debelim slojem proizvoda na bazi masti kao što je Vaseline® ili vazelin, koji mogu smanjiti ljuštenje i prhutanje najmanje 2 – 5 sati prije potrebe za ponovnim nanošenjem.

Dodavanje ulja za kupanje bez mirisa u vodu kupke i namakanje 10 minuta nekoliko puta tjedno može ublažiti otpadanje i ljuštenje kože u nekih pacijenata. Pripazite jer od ulja koža može biti vrlo skliska, pa oprezno izlazite iz kade.

Proizvodi koji sadržavaju mliječnu kiselinu, a izdaju se bez recepta, mogu ukloniti suhe ljuskice s kože koja se ljušti. Većina je tih proizvoda bez mirisa i sadržava 12 % mliječne kiseline ili 10 % uree.

Svrbež

Većina ljudi s kutanim limfomima iskusit će svrbež (odnosno pruritus) i često ne mogu ublažiti simptome ovog kroničnog, otegotnog simptoma. Osnovni mehanizmi koji uzrokuju svrbež nisu bili poznati ili značajno istraženi do zadnjih nekoliko godina.

Pacijenti koji osjete svrbež počinju grepsti područje koje svrbi, što šalje signal do mozga i nazad do kože da je vrijeme za bezumno grebanje. Možda će vam pomoći nanošenje ledenih uložaka, vrećice smrznutog povrća ili plastične vrećice sa zatvaračem u kojoj se nalazi zdrobljeni led i koja je prekrivena papirnatim ručnikom; nanosite ih na područje koje vas svrbi najviše 10 minuta. Time ćete, da se tako izrazimo, „ugasiti vatru”. Shvatite svrbež u

ovoj bolesti kao šumski požar – ako uklonite svrbež, možete spriječiti njegovo širenje po cijeloj koži.

Za većinu pacijenata s kutanim limfomom, svrbež može biti manja iritacija ili pak mučna senzacija koja može značajno smanjiti kvalitetu života pacijenta. Svrbež povezan s kutanim limfomom osobito je problematičan jer može početi na malom području i proširiti se na cijelo tijelo. U istraživanju koje je provela pokojna dr. Marie-France Demierre s Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Bostonu u SAD-u, 88 % pacijenata s kutanim limfomom klasificiralo je svrbež kao jedan od najvećih uzroka stresa povezanih s ovom bolešću.

Pruritus je u korijenu psihološka bolest i odgovarajuće liječenje prije će se propisati ako ozbiljnost svrbeža detaljno objasnite liječniku. Kada se sastajete s liječnikom, pokušajte mu objasniti ozbiljnost svrbeža na ljestvici od 1 do 10, na kojoj 1 označava mali svrbež ili nepostojanje svrbeža, a 10 označava nepodnošljivi svrbež zbog kojeg ne možete obavljati svakodnevne poslove.

Iako se definitivni uzrok svrbeža tek mora odrediti, dostupna su određena liječenja. Najprije se obično preporučuje liječenje antihistaminicima. Neke mogućnosti su proizvodi Allegra® i Claritin® za uporabu tijekom dana ili Benadryl® i Atarax® koji se obično koriste tijekom noći jer imaju sedativna svojstva. Neki od ovih lijekova mogu se izdati bez recepta, dok drugi zahtijevaju recept. Ti lijekovi blokiraju crvenilo, otekline i svrbež. U većine osoba koje pate od svrbeža, on se značajno pojača prije sna, pa sedativni antihistaminici mogu biti posebno učinkoviti.

Postoje i jednostavni lijekovi koje možete izraditi kod kuće kako biste ublažili svrbež. Namačite se 15 minuta u kupki od zobi. Nanesite hladni oblog na područje koje vas osobito svrbi da biste smirili iritaciju i smanjili potrebu za grebanjem. Nanesite otvorene i mokre zavojne koji su jednostavni, sigurni i učinkoviti način ublažavanja svrbeža, kao i smanjivanja crvenila, peckanja i curenja kožnih lezija. Zatražite detaljne instrukcije o tome kako ih nanijeti kada posjetite liječnika.

Postoje i drugi lijekovi koji vam mogu pomoći ublažiti svrbež. U nastavku navodimo neke mogućnosti:

- Gabapentin (Neurontin®) je antikonvulziv koji se propisuje pojedincima sklonima napadajima, a učinkovit je za liječenje svrbeža.

- Mirtazapin (Remeron®) je antidepresiv koji se propisuje pojedincima koji zbog svrbeža ne mogu zaspati kada je vrijeme za spavanje.
- Aprepitant (Emend®) je lijek koji se izdaje uz recept za sprečavanje mučnine i povraćanje uzrokovano kemoterapijom, a pokazao se učinkovit u smanjenju svrbeža.
- Fototerapija je dostupna mogućnost za pacijente s mycosis fungoides, osobito za one koji pate od svrbeža.
- Topikalni steroidi mogu biti učinkoviti kada se koriste zajedno s drugim metodama liječenja, ali često nisu praktični za liječenje težih slučajeva zbog velike površine.
- Najučinkovitiji losioni koji se izdaju bez recepta za slučajeve koji nisu previše ozbiljni su oni koji sadržavaju pramoksin, anestetik koji smanjuje prijenos osjećaja svrbeža s kože na živce ili mentol koji svojim rashladnim svojstvima može prevladati osjećaj svrbeža. Oprezno upotrebljavajte analgetike jer se pokazalo da mogu pogoršati epizode svrbeža.

Osim toga, svrbež se može ublažiti alternativnim metodama, primjerice, akupunkturom i biološkom povratnom vezom.

Fisure

Fisura je ravna ili linearna pukotina u koži koja se obično širi na drugi sloj kože, gdje uzrokuje značajnu bol i neugodnost. Uglavnom se pojavljuje na prstima i šakama, sa strane dlana. Zbog fisura je teško upotrebljavati prste za složene motoričke vještine kao što su odijevanje, pisanje, kuhanje ili jedenje. Fisure se mogu pojaviti u bilo koje vrijeme, bilo kome, osobito tijekom zime i posebno osobama koje imaju debelu kožu koja se ljušti na dlanovima zbog bolesti kao što je kutani limfom.

Većina liječnika vjeruje da se pojavljuju u pacijenata s kožom koja se ljušti jer se mala pukotina u koži zarazila bakterijama koje uzrokuju proširivanje pukotine i bol. To se češće događa zimi nego ljeti jer se ljeti fisure smanjuju zbog povećane vlažnosti.

Pacijenti mogu poduzeti preventivne mjere kako bi izbjegli fisure; kremom bez mirisa ili debelim slojem proizvoda s vazelinom često tijekom dana hidratizirajte deblje površine ruku i stopala koje se ljušte. To može uključivati nanošenje debelog sloja na dlanove i tabane prije spavanja ili spavanje s bijelim pamučnim rukavicama ili pamučnim čarapama.

Nakon nastanka fisura važno je očistiti ih barem dvaput dnevno sapunom i vodom i nanijeti antibiotsku mast na pukotine ili fisure da biste ubrzali zacjeljivanje. Većina dermatologa potiče pacijente da izbjegavaju trostruke antibiotske masti (kao što je Neosporin®) jer

sastojak neomicin može biti alergen koji uzrokuje osip. Ako se fisure ne izliječe, pacijenti bi se trebali konzultirati s liječnicima radi propisivanja jakih topikalnih antibiotika koji se izdaju na recept.

Povremeno su fisure toliko duboke i široke da liječnici mogu pacijentima dati upute da fisuru zalijepe jakim ljepilom. Ako dobiju takve upute, pacijenti bi fisure trebali oprati sapunom i vodom i u njih nanijeti malu kapljicu jakog ljepila te okolnu kožu stiskati 60 – 90 sekundi kako bi je zatvorili. Suši se vrlo brzo. Međutim, pacijenti moraju pripaziti da ne zalijepe prste.

Osim toga, razmislite o uporabi proizvoda kao što je New Skin®, antibiotske otopine koja sadržava lagano ljepilo koje preko fisura stvara barijeru, a sastoji se od mješavine kemikalija koje stvaraju polimerski sloj koji se lijepi za kožu, odvraća prljavštinu i mikrobe i zadržava vlažnost. Potražite proizvode pod nazivom tekući flaster ili slične.

Infekcija

Infekcije kože česte su u pacijenata s kutanim limfomom. Bakterija staphylococcus aureus može stvoriti kolonije u koži nekih pacijenata s većim zahvaćenim područjem kože. Dok neki oblici bakterije stafilokok normalno postoje na našoj koži, ovaj je oblik najčešća bakterija koja može zaraziti kožu pacijenata s kutanim limfomom. Kada nastanu, infekcije se obično pojave u kožnim lezijama kutanih limfoma. Infekcije uzrokuju najveću brigu pacijentima s kutanim limfomima jer, ako se ne liječe, njihove posljedice mogu biti opasne po život.

S obzirom na to, važno je prepoznati znakove infekcije kože i znati kada je vrijeme da se obratite liječniku. Znakovi koji upućuju na infekciju kože mogu uključivati sljedeće:

- crveno područje na koži koje je bolno i natečeno, a može imati krastu ili iz njega može curiti tekućina
- crvenilo osjetljivo na dodir koje okružuje kožnu leziju
- kožna lezija koja ne svrbi, nego boli
- lezije koje razvijaju tanku, žućkastu krastu.

Odmah se obratite liječniku ako se dogodi nešto od sljedećeg (što može ukazivati na početak celulitisa ili infekcije krvi):

- vrućica ili zimica koju prati nagli osjećaj umora i slabosti

- sve kožne lezije odjednom postanu osjetljive i crvene, osobito ako postoje crveni tragovi koji se iz lezija šire prema trupu (pazusima ili preponama).

Kupanje i tuširanje

Kada se kupate ili tuširate, svakako upotrijebite mlaku vodu (ne vruću) jer vruća voda s naše kože može otopiti prirodna ulja koja je održavaju hidratiziranom te kožu učiniti sušom nego što je bila. Vruća voda također povećava dotok krvi u kožu, što može povećati svrbež kada pacijenti izađu iz tuša ili kade. Suviše vruća voda može privremeno ublažiti svrbež, no ne preporučuje se jer može iritirati kožu i dugoročno pogoršati svrbež.

Nemojte se dugo kupati i tuširati, odnosno ne dulje od 15 minuta. Također, najbolje vrijeme za nanošenje emolijencija je nakon kupanja, kada je koža još uvijek vlažna. Nanošenje hidratantnih krema (ili topikalnih lijekova u određenoj emolijenciji) na vlažnu kožu pomaže očuvati hidratiziranost vanjskih slojeva kože.

Možete smanjiti količinu svrbeža i infekcija kože uporabom „kupki s dodatkom izbjeljivača”, čime ćete svoju kadu pretvoriti u bazen. U kupkama s dodatkom izbjeljivača namačite se 15 minuta u kadi koju ste do $\frac{3}{4}$ napunili toplom vodom i dodali 60 ml ($\frac{1}{4}$ šalice) običnog izbjeljivača za kućanstvo (bez mirisa, 6 – 8 % natrijeva hipoklorita), tri puta tjedno. Osim što kupke s dodatkom izbjeljivača smanjuju opasnost od infekcije, dokazano posjeduju i protuupalna svojstva.

Sapuni

Kada je riječ o sapunima, manje je bolje. Ako vam je potreban sapun, isprobajte onaj koji sadržava dodatna ulja. Izbjegavajte sapune s mirisom jer ako proizvod sadržava dodatak mirisa mora se prvo otopiti u alkoholu, što isušuje kožu. Mirisi mogu iritirati kožu i biti alergeni. Odaberite sapune i hidratantne kreme koje ne sadržavaju miris. Izbjegavajte antibakterijske sapune ili sapune za dezodoriranje jer oni mogu previše isušiti kožu.

Deterdženti za pranje rublja

Deterdženti za pranje rublja također mogu utjecati na kožu. Svakako upotrebljavajte deterdžent bez mirisa. Isto tako, omekšivači za rublje često sadržavaju mirise pa potražite one koji nemaju miris. Maramice za omekšavanje tkanine koje se dodaju u sušilicu rublja često su najgori proizvod za pacijente s osjetljivom kožom jer mirisi izravno prekrivaju odjeću koja dolazi u izravan kontakt s kožom i može biti stalan izvor iritacije.

Zaštita od sunca

Previše sunca može oštetiti kožu. Upotrijebite kremu za zaštitu od sunca, nosite šešir s obrubom i razmislite o nošenju dugih rukava i hlača tijekom cijele godine. Ako kao dio liječenja primete terapiju svjetlom, vaš vam liječnik može savjetovati nošenje sunčanih naočala sa zaštitom od UV zračenja. Međutim, kratka razdoblja (15 – 20 minuta) izlaganja sunčevoj svjetlosti mogu biti od koristi za kožu nekih pacijenata s kutanim limfomom. Razgovarajte o tome sa svojim timom zdravstvene skrbi kako biste odlučili koji je protokol najbolji za vas.

Drugi savjeti

Kako bi vam koža uvijek bila ugodna slijedite korisne savjete navedene u nastavku:

- Nosite široke, udobne tkanine koje „dišu”. Najbolje je odabrati pamuk. Izbjegavajte grube tkanine koje grebu, kao što je vuna. Izbjegavajte usku odjeću.
- Nemojte ribati kožu niti je jako trljati.
- Nokti na prstima ruku neka vam uvijek budu kratki kako biste spriječili infekciju i oštećenje kože.
- Nemojte se previše zagrijavati; znojenje pogoršava svrbež.
- Nađite načine kako ovladati stresom jer stres može uzrokovati upale u kutanim limfomima i pojačati svrbež.

Poglavlje 14. – Seksualnost

Intimnost

Intimnost može predstavljati izazov kada bolujete od kutanog limfoma iz jednostavnog razloga što plakovi, lezije i osipi mogu biti toliko neugodni da ne želite da vas itko dodiruje. Također, nekada se ljudi s kutanim limfomom osjećaju nesigurno ili su nezainteresirani za intimnost zbog promjena svojeg fizičkog izgleda. Zbog nekih simptoma koža može biti toliko ozlijeđena da je fizički odnos težak. Od svrbeža do peckanja i nanošenja masti nakon tuširanja, pojedinosti ove bolesti zasigurno mogu predstavljati prepreku intimnosti.

Parovi to prebrode uz trud. Postojat će trenuci kada vas seksualni odnos neće zanimati i nadamo se da će vaš partner to razumjeti. U drugim prilikama, kada nećete imati upale, seksualni će vas odnos zanimati u mjeri u kojoj vas obično zanima. Neki mlađi pacijenti kasnije rađaju djecu usprkos bolesti.

Potrebna vam je čvrsta podrška kako biste tijekom ove bolesti prebrodili uspone i padove, a isto vam je tako potreban partner koji vas voli i ima razumijevanja na razini koja nadmašuje onu fizičku.

„Kada patite od bolesti, bilo kakve užasne bolesti, potreban vam je partner koji ima puno razumijevanja. Kada se skrbite za nekoga, teško je ne znati što možete učiniti da bi se osoba koju volite osjećala bolje.”

Pacijent

Komunikacija je važna tijekom cijelog tijeka bolesti. Važno je da svojem partneru date do znanja kada vas smije, odnosno ne smije, dodirivati i nježno mu/joj objasnite da se ne radi o odbijanju druge osobe, već da je riječ o simptomu bolesti kože.

„Svojem partneru morate reći da ga/je volite svim srcem, ali da mu/joj ne možete objasniti kroz što prolazite i siguran/na sam da će vaš partner to razumjeti, ako zna da se međusobno volite.”

Pacijent

Vaša ljubav može ojačati kada tijekom kronične bolesti zajedno prolazite sve uspone i padove.

Plodnost

Kutani su limfomi najčešće kronične bolesti. Budući da se radi o kroničnoj bolesti, liječenje se često provodi kontinuirano tijekom više mjeseci ili godina. Liječnici i pacijenti traže blage,

sigurne i učinkovite terapije koje pacijenti mogu podnijeti, a koje mogu liječiti i ublažiti limfom tijekom duljeg razdoblja. Zapravo, kako bi procijenili učinkovitost novih vrsta liječenja, liječnici u obzir uzimaju trajanje odgovora (koliko će dugo liječenje biti učinkovito) i broj ljudi koji su ozdravili.

Kada je riječ o planiranju obitelji, problem mogu predstavljati čak i blage terapije koje se provode tijekom duljeg razdoblja. Budući da mnoge terapije djeluju samo kada se primjenjuju, tijekom odabira terapije često je u obzir potrebno uzeti i planiranje obitelji. To uključuje plodnost (sposobnost ili mogućnost zatrudnjivanja ili oplođivanja druge osobe), začeće (postupak zatrudnjivanja ili oplođivanja druge osobe), trudnoću i dojenje nakon trudnoće. Te je aspekte potrebno razmotriti ako pacijenti ili njihovi partneri uskoro ili u daljnjoj budućnosti žele dijete.

Većina terapija nije se proučavala u trudnica. Većina našeg znanja temelji se na istraživanjima provedenima na životinjama, razumijevanju djelovanja lijekova ili na nekoliko slučajeva kada su pacijenti začeli ili zatrudnjeli dok su primali terapije. S obzirom na to da su informacije ograničene, a potrebe liječenja svakog pacijenta jedinstvene, na ovo gledajte kao na opće informacije s kojima možete započeti razgovor s nadležnim liječnikom, a ne kao na preporuke specifične za vašu skrb.

Pojmovnik

Agresivni limfomi

Limfomi koji brzo rastu i općenito se moraju odmah liječiti; poznati i kao limfomi visokog stupnja.

Alemtuzumab (ili Campath®)

Monoklonsko protutijelo usmjereno protiv antigena (ili markera) CD52 koji se nalazi u limfocitima B i limfocitima T. Lijek se koristi i za liječenje uznapredovalog CTCL-a.

Alogeno presađivanje (matične stanice)

Postupak u kojem pacijent prima koštanu srž ili matične stanice koje je donirala druga osoba.

Antiemetik

Lijek koji smanjuje ili sprječava mučninu i povraćanje.

Antigen

Proteini za prepoznavanje koji se nalaze na površini svih stanica. Imunološki sustav upotrebljava antigene kako bi odredio jesu li stanice nužni dijelovi tijela ili ih je potrebno uništiti.

Autologno presađivanje (matične stanice)

Vrsta presađivanja koštane srži ili matične stanice u kojoj pacijent prima vlastite matične stanice.

BCNU

Kemoterapijski agens za topikalnu primjenu za CTCL. (Poznat i kao karmustin).

Beksaroten (ili Targretin®)

Lijekovi u kapsulama ili gelu koji su dokazano učinkoviti za liječenje CTCL-a.

Biološka terapija

Liječenje koje upotrebljava ili stimulira imunološki sustav na stvaranje reakcije protiv infekcije ili bolesti.

Biomarker

Spoj (obično protein) koji se koristi za mjerenje prisutnosti bolesti.

Biopsija

Uklanjanje tkiva za procjenu s pomoću mikroskopa u dijagnostičke svrhe.

Campath® – vidi alemtuzumab

Ciklus kemoterapije

Termin kojim se opisuje postupak primjene kemoterapije, nakon čega slijedi razdoblje odmora tijekom kojeg se tijelo može oporaviti.

Ciljana terapija

Liječenje usmjereno na određene jedinstvene ili abnormalne gene ili proteine (ciljeve) u kanceroznim stanicama.

Cjepivo

Tvar ili skupina tvari koje služe za stimulaciju odgovora imunološkog sustava. Cjepivo može tijelu pomoći prepoznati i uništiti kancerozne stanice. Cjepiva za limfome često za borbu protiv bolesti upotrebljavaju kombinaciju karcinomskih antigena i tvari za stimulaciju prirodnih

obrambenih sustava pacijenta. Ta se cjeviva za svakog pacijenta izrađuju po narudžbi s pomoću uzorka tumora koji se dobiva iz limfnih čvorova pacijenta.

Dermatolog

Liječnik koji je specijaliziran za dijagnosticiranje i liječenje kožnih bolesti.

Dušični otrov (NM)

Lijek za topikalnu primjenu za liječenje CTCL-a. Poznat i kao mekloreタミン.

Hematolog

Liječnik koji je specijaliziran za liječenje bolesti krvožilnog sustava i tkiva koja stvaraju krv.

Histologija

Znanost koja se bavi proučavanjem značajki tkiva s pomoću kojih se mogu odrediti specifične vrste tumora.

Imunološka ispitivanja

Krvne pretrage kojima se otkriva prisutnost dijagnostičkih proteina ili antigena u tumoru.

Imunološki sustav

Obrambeni mehanizam tijela koji služi za borbu protiv infekcija i prepoznavanje stranih tkiva. Svi CTCL-ovi i limfomi bolesti su imunološkog sustava.

Imunoterapija

Vidi biološka terapija.

Indolentni limfom

Limfom koji sporo raste i ima mali broj simptoma. Naziva se i limfomom niskog stupnja.

Interferon (ili Intro® ili Roferon®)

Sustavna terapija koja je dokazano učinkovita u liječenju CTCL-a.

Interferoni

Prirodno prisutni spojevi koji stimuliraju imunološki sustav tijekom infekcija i upala. Sintetički oblici koriste se za virusne infekcije, autoimune bolesti i rak.

Intron®A – vidi Interferon

Karmustin

Kemoterapijski agens za topikalnu primjenu za CTCL. (Poznat i kao BCNU).

Kemoterapija

Liječenje lijekovima kako bi se zaustavio rast kanceroznih stanica koje se brzo razmnožavaju, uključujući stanice limfoma.

Kliničko istraživanje

Istraživačka studija u kojoj se novo liječenje primjenjuje na pacijente u svrhu određivanja sigurnosti istraživanja te je li učinkovitije ili manje toksično od trenutnih terapija. Klinička su istraživanja važan dio postupka razumijevanja bolesti i od ključne su važnosti za pružanje informacija nadzornim tijelima za lijekove tijekom postupka odobrenja novih terapija.

Kombinirana kemoterapija

Lijekovi koji se zajedno primjenjuju radi povećanja stope odgovora određenih tumora.

Koštana srž

Spužvasti materijal koji se nalazi u kostima i sadržava matične stanice koje se razvijaju u tri

vrste stanica: crvene krvne stanice koje dostavljaju kisik u tijelo i uzimaju ugljikov dioksid, bijele krvne stanice koje tijelo štite od infekcije i trombocite koji pomažu zgrušavanju krvi.

Laktat dehidrogenaza (LDH)

Enzim koji se mjeri u krvi i koristi kao biomarker za mjerenje veličine ili raširenosti raka.

Limfni čvor

Male žlijezde u obliku graha koje se nalaze u žilama limfnog sustava. U tijelu se nalazi na tisuće limfnih čvorova, dok se nakupine čvorova nalaze se u vratu, ispod ruku, u prsima, abdomenu i preponama. Limfni čvorovi filtriraju limfnu tekućinu, hvataju i uništavaju potencijalno štetne bakterije i viruse.

Limfni sustav

Kanali, tkiva i organi koji pohranjuju i prenose limfocite koji se bore protiv infekcija i drugih bolesti.

Limfociti

Vrsta bijelih krvnih stanica. Limfociti koje prenosi limfna tekućina dio su imunološkog sustava i bore se protiv infekcija.

Limfom niskog stupnja – vidi indolentni limfom

Limfa

Vodenasta tekućina u limfnom sustavu koja sadržava bijele krvne stanice (limfocite).

Limfom

Rak limfocita koji zahvaća limfne čvorove, organe i tkiva limfnog sustava (imunološkog sustava), koji se obično klasificira u Hodgkinove limfome ili ne-Hodgkinove limfome.

Lokalizirana bolest

Rak koji je prisutan samo u ograničenom dijelu tijela – na primjer, vratu ili pazusima.

Maligan

Koji će se pogoršati ili je štetan po život ako se uspješno ne izliječi.

Matrex® – vidi metotreksat

Medicinski onkolog

Liječnik koji je specijaliziran za primjenu kemoterapije, hormonske terapije i mnogih drugih vrsta bioloških terapija za liječenje raka.

Mekloreタミン

Lijek za topikalnu primjenu za liječenje CTCL-a. Poznat i pod nazivom topikalni dušični otrov.

Metotreksat (ili Matrex®)

Kemoterapija koja se primjenjuje za liječenje nekih vrsta raka.

Monoklonska protutijela

Protutijela sa specifičnim djelovanjem protiv određenih antigena. Znanstvenici mogu proizvesti velike količine protutijela koja se mogu usmjeriti na jedan cilj (ili antigen) na površini stanice. Monoklonska protutijela koriste se za klasificiranje limfoma određivanjem proteina na površini limfocita.

MRI (snimanje magnetskom rezonancijom)

MRI upotrebljava magnetne i valove radijske frekvencije za izradu slika unutrašnjosti tijela. Pruža informacije o tkivima i organima koje nisu dostupne drugim tehnikama snimanja.

Mukozitis

Upala ovojnice tkiva i organa. Ako se javi u ustima karakteriziraju je bolovi ili upale.

Mustargen

Lijek za topikalnu primjenu za liječenje CTCL-a. Poznat i kao mekloreタミン.

Ne-Hodgkinov limfom (NHL)

Skupina nekoliko usko povezanih vrsta raka koje nastaju u limfnom sustavu. Iako različite vrste NHL-a imaju neke zajedničke karakteristike, razlikuju se u izgledu stanica ispod mikroskopa, rastu stanica i načinu na koji tumor utječe na tijelo. CTCL-ovi su vrsta NHL-a.

Onkolog

Liječnik koji je specijaliziran za liječenje raka. Neki su specijalizirani za kemoterapiju (medicinski onkolog), radioterapiju (onkolog za radijaciju) ili operaciju (kirurški onkolog).

Ontak®

Lijek koji se koristi za liječenje CTCL-a.

Patolog

Liječnik koji je specijaliziran za proučavanje bolesti s pomoću mikroskopske procjene tkiva i organa tijela (biopsije). Sva tkiva za koja se sumnja da su kancerозна patolozi prvo moraju pregledati radi potvrđivanja dijagnoze.

Pentostatin

Lijek koji se koristi za liječenje CTCL-a.

Protutijelo

Složeni protein koji proizvode limfociti B, a koji s antigenima reagira na toksinima, bakterijama i nekim kancerозnim stanicama te ih uništava ili označava za uklanjanje.

Prsna žlijezda

Žlijezda koja se nalazi iza sternuma (prsne kosti) koja povećava stvaranje i razvoj limfocita. Limfociti T obrađuju se u timusu.

PUVA

Kombiniranje liječenja UVA zračenjem sa psoralenom, lijekom koji povećava osjetljivost na zračenje.

Rak

Abnormalni rast stanica kojim prirodni obrambeni sustav tijela ne može upravljati. Kancerозна stanice mogu rasti i s vremenom stvoriti tumore.

Razvoj bolesti

Termin koji se koristi ako se bolest pogorša usprkos liječenju (naziva se i neuspješnim liječenjem).

Rendgen

Radijacija koja se u malim dozama koristi za dobivanje slika unutrašnjosti tijela, a u velikim dozama za liječenje raka.

Režim kemoterapije

Kombinacija lijekova protiv raka koja se primjenjuje u određenim dozama i određenim redoslijedom u skladu sa strogim rasporedom.

Snimanje CT-om ili CAT-om (računalnom (aksijalnom) tomografijom)

Ovaj test snimanjem izrađuje niz detaljnih slika unutrašnjosti tijela s pomoću rendgenskog uređaja povezanog s računalom.

Stadij

Veličina raka u vrijeme dijagnoze; određuje je li rak lokaliziran na mjestu nastanka ili se proširio na susjedne regije ili udaljene dijelove tijela.

Stupanj

Metoda klasificiranja tumora na temelju toga koliko agresivno raste.

Sustavna kemoterapija

Kemoterapija jednim sredstvom uz kombiniranu kemoterapiju obično se čuva za uznapredovale stadije (III. i IV. stadij) koji su otporni na druge oblike terapije i primjenjuju se oralno ili intravenski.

Targretin® – vidi beksaroten

Trombocitopenija

Manjak trombocita u krvi, što smanjuje mogućnost grušanja krvi.

Terapija snopom elektrona

Oblik terapije radijacijom kojim se liječi samo površinski sloj kože. Vrlo je učinkovit za uklanjanje svih oblika lezija CTCL-a s kože. Može se koristiti za liječenje dijelova kože ili cijele površine kože. Kada se koristi za liječenje cijele kože naziva se terapijom cijele kože snopom elektrona (TSEB).

Toksičnosti

Neželjene nuspojave terapija liječenja karcinoma, na primjer smanjenje broja krvnih stanica, mučnina i povraćanje te gubitak kose.

Topikalan

Lijek ili vrsta liječenja koja se primjenjuje na kožu.

Topikalni steroidi

Topikalni steroidi snažnog djelovanja dokazano su djelotvorni za CTCL i potiču čišćenje u ranim stadijima bolesti (I.-A i I.-B stadij). Topikalni su steroidi jednostavni za nanošenje i ne povezuju se s komplikacijama poput onih koje se javljaju s drugim vrstama liječenja kože za CTCL.

TSEB (Terapija cijelog tijela snopom elektrona)

Oblik terapije radijacijom kojim se liječi samo površinski sloj kože. Vrlo je učinkovit za uklanjanje svih oblika lezija CTCL-a s kože. Poznat i pod nazivom terapija snopom elektrona.

Tumor

Abnormalna nakupina ili oticanje tkiva. Tumori se mogu pojaviti bilo gdje na tijelu. Tumor može biti benigni (nije opasan po život) ili maligni (pogoršava se i postoji opasnost po život ako se uspješno ne izliječi).

Umor

Smanjena sposobnost obavljanja aktivnosti često praćena osjećajem klonulosti, pospanosti ili nadraženosti.

UVB, širokopojasni

Oblik fototerapije kojim se ultraljubičasto svjetlo upotrebljava u cijelom rasponu UVB valnih duljina.

UVB, uskopojasni

Oblik fototerapije kojim se ultraljubičasto zračenje usmjerava u uskom rasponu UVB valnih duljina. To može biti učinkoviti način liječenja CTCL-a u stadiju mrlja i drugih kožnih bolesti.