

# Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

## Кутан лимфом - Упатство за пациенти

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

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

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



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

# Кутан лимфом - Упатство за пациенти

## 1 Вовед

### Делокруг на оваа објава

Ова е упатство за луѓе заболени од кутан (или кожен) лимфом. Ова е дополнета, прилагодена и скратена верзија на информации и материјали коишто оригинално потекнуваат од други организации, главно од Фондацијата за кутан лимфом со седиште во САД, како и од Организацијата за лимфом со седиште во ОК. Целта е да се подготви стандардно, достапно и универзално упатство за употреба и превод на повеќе јазици низ Европа.

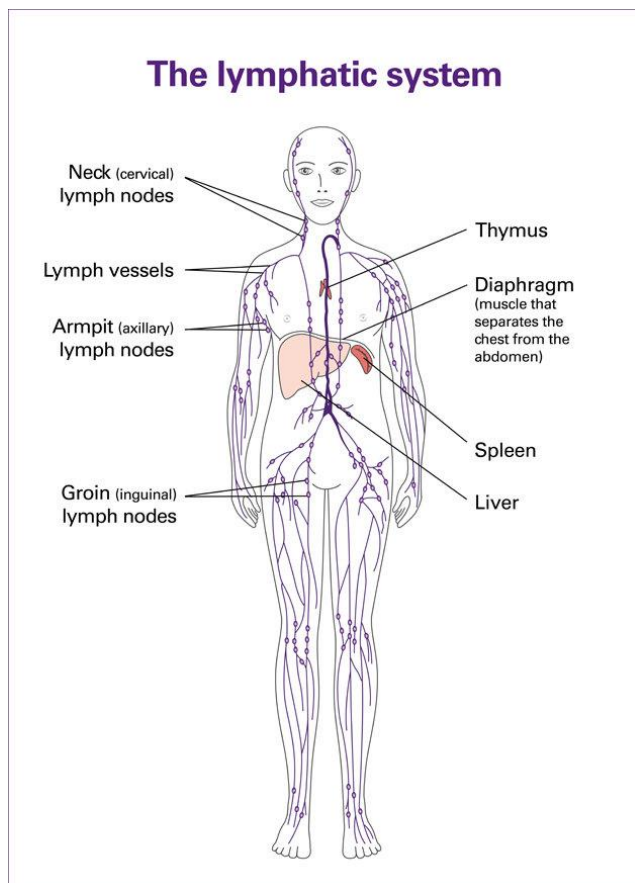
Иако ова упатство би било од корист насекаде низ светот, читачите треба да бидат свесни дека истото е главно подготвено за употреба низ Европа. Читачите низ Европа се свесни дека системите за здравствена грижа и дијагностика, третманите и практиките за медицинска грижа се разликуваат од земја до земја. Покрај тоа, Коалицијата за лимфом во Европа ги надополни материјалите од оригиналниот извор и текст со содржини од контекст соодветен за Европа. Сепак, делокругот на оваа објава не ги опфаќа ситуациите од секоја земја во Европа. Оваа објава има општ пристап во поглед на кутаниот лимфом, вклучувајќи го пристапот и употребата на третмани и медицински процедури, коишто е можно да се разликуваат во секоја од земјите.

Некои третмани и процедури може да бидат достапни како рутинска медицинска грижа во одредени земји, но не и во други земји. Некои од третманите може да бидат достапни преку клинички тестирања или програми за користење на сè уште неодобрени лекови, додека пак други може да не се одобрени во моментот во Европа. Слично на тоа, во поглед на третманите и производите за грижа на кожата наведени во оваа објава, ние ги користевме општо познатите имиња секаде каде што е можно, додека во исто време укажувавме на познатото име на брендот. Читачите треба да знаат дека имињата на брендот може да се разликуваат од земја до земја.

За понатамошни информации за пристапот до третманите, Ве советуваме да ја контактирате локалната/националната организација за поддршка во борбата против лимфом или рак на крв или Коалицијата за лимфом.

## Што е кутан (или кожен) лимфом

Лимфом е вид на рак кој се појавува во клетките наречени лимфоцити, коишто се дел од нашиот имунолошки систем. Лимфоцитите обично се наоѓаат во лимфните јазли (жлезди). Тие се наоѓаат и во други лимфоидни ткива, како на пример во слезината, цревата и кожата.



**Слика: Лимфен систем (лимфните садови и лимфните јазли се прикажани со зелена боја)  
(Репродуцирано со дозвола од Организацијата за лимфом од ОК)**

The Lymphatic system	Лимфен систем
Neck (cervical) lymph nodes	Врат (цервикални) лимфни јазли
Lymph vessels	Лимфни садови
Armpit (axillary) lymph nodes	Пазуви (аксиларни) лимфни јазли
Groin (inguinal) lymph nodes	Препони (ингвинални) лимфни јазли
Thymus	Тимус (градна жлезда)
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Дијафрагма (мускул што ги одделува градите од стомакот)
Spleen	Слезина
Liver	Црн дроб

Доколку бројот на лимфоцити почне неконтролирано да расте или доколку истите немаат вообичаен животен век, тие почнуваат да се натрупуваат и да формираат канцерогена збирка на клетки. Ова се нарекува лимфом. Ако лимфомот се појавува во лимфоцитите во кожата, тој се нарекува „кутан“ лимфом, што значи лимфом „на кожата“.

Кутаните лимфоми се ретки. Процентот е дека кутаниот лимфом се појавува во 1 од 100.000 луѓе во западните земји. Иако кутаниот лимфом е вид на рак, во повеќето случаи многу бавно се шири и не влијае врз животниот век. Кутаниот лимфом повеќе се карактеризира како долготрајна (хронична) состојба на кожата отколку како рак.

Ако пак лимфомот се појави на друго место, на пример во лимфните јазли, а потоа се рашири и на кожата, тука не станува збор за кутан лимфом. Утврдувањето на специфичниот рак се базира врз видот на клетките што се засегнати од него и од местото каде се појавил, а не каде би можел да се рашири. На пример, ако пациентот има рак на гради и истиот се рашири на лимфните јазли или коските, тој сè уште ќе се смета како рак на гради, а не како лимфом или рак на коски.

## **Видови на лимфом**

Постојат многу различни видови на кутан лимфом. Во случајот на сите видови на лимфом, важно е да се дознае Вашиот подвид и да се користи најспецифичното име за тој подвид, за да може да го разберете соодветниот тек на третманот, што да очекувате, кои се потенцијалните исходи и да се најдат најсоодветните информации и поддршка прилагодени за Вашиот подвид. Прашајте го Вашиот лекар за Вашиот специфичен подвид на лимфом, со цел да добиете најнови и ажурирани информации и детално знаење за истиот.

## **Дијагноза и третман**

Кутаниот лимфом честопати тешко може да се дијагностицира, затоа што многу бавно се развива и повеќе наликува на состојба на кожата, како што е егзема или псоријаза. Понекогаш поминуваат неколку години пред да се дијагностицира кожен лимфом кај некои луѓе. За среќа, раниот третман не е од суштинско значење за повеќето од овие лимфоми и истите добро реагираат на разните достапни третмани.

Исто така, важно е да се знае дека кутаниот лимфом не е заразен – не претставува инфекција и истиот не може да се пренесе од лице на лице.

## Како да се употребува оваа објава

Во останатиот дел од оваа објава е опфатено следново:

- видови на кутан лимфом;
- дијагноза и стадиуми;
- улога на здравствените професионалци;
- видови третмани и како да се подготвите за нив;
- несакани ефекти од третманот;
- краток преглед на разликите меѓу децата и младите заболени од кутан лимфом;
- грижа за кожата;
- сексуална активност.

Конечно, на крајот од ова упатство ќе најдете речник со клучни медицински термини коишто се сретнуваат во текстот.

### **Предупредување**

Овие информации не треба да се користат за само-поставување на дијагноза, само-третирање или како алтернатива за медицинска грижа. Доколку имате некои прашања во врска со информациите наведени во овој извештај, консултирајте се со Вашиот доктор или здравствен советник. Доколку се сомневате дека имате лимфом, веднаш побарајте професионална медицинска помош.

### **За Коалицијата за лимфом**

Коалицијата за лимфом (LC) е непрофитна организација формирана во 2002 година и инкорпорирана во 2010 година, чијашто исклучива цел е да им олесни на организациите на пациенти заболени од лимфом низ светот да формираат заедница којашто ќе ги поддржува нивните напори да им помогнат на пациентите со лимфом да добијат најдобра грижа и поддршка. Коалицијата за лимфом има за цел да осигура дека постојат информации глобално достапни за организациите на пациенти заболени од лимфом, преку едукација, информации и советодавни активности. Постои потреба од централен хаб што ќе се состои од доследни и сигурни најнови информации, како и потреба организациите на пациенти заболени од лимфом да ги споделуваат ресурсите, најдобрите практики, политики и процедури. Коалицијата за лимфом (LC) се состои од 76 организации на пациенти од 50 земји. Мисијата на Коалицијата е да биде глобален извор на факти и статистики за лимфом; да ја подигне свеста и разбирањето на лимфомите; како и да изгради капацитет за нови и постојни групи за лимфом.

## 2 Видови кутан или кожен лимфом

### Вовед

Постојат 2 вида лимфоцити: Б лимфоцити (Б-клетки) и Т лимфоцити (Т-клетки). Секој од нив има различна функција во имунолошкиот систем. Кожните лимфоми може да настанат од Т-клетки или Б-клетки, така што кутаните лимфоми се класифицираат во следниве две главни групи:

- **кутан Т-клеточен лимфом (CTCL)** е најчестиот вид кожен лимфом. CTCL најчесто се манифестира со црвена и сува кожа, исто како осип од егзема и може да се појави и рашири на многу делови од телото;
- **кутан Б-клеточен лимфом (CBCL)** најчесто предизвикува гругки во кожата, обично на 1 или 2 места од телото.

Според Упатството на Европската заедница од медицински онколошки клинички практики за примарен кутан лимфом (објавено во јуни 2018 година) во западните земји, CTCL сочинува 75 до 80% од сите примарни кутани лимфоми (со мукозни фунгоиди (MF) коишто се најчест вид) и CBCL со зачестеност од 20 до 25%. Сепак, во различни делови на светот има различна застапеност. На пример, во Југоисточна Азија, CTCL, со исклучок на мукозни фунгоиди (MF), е почест во споредба со западните земји, а CBCL не е толку невообичаен.

### Кутан Т-клеточен лимфом (CTCL)

Двата најчести видови на CTCL се:

- мукозни фунгоиди (MF); и
- Сезари синдром (SS).

Други форми на CTCL вклучуваат:

- примарни кутани CD30+ лимфопролиферативни заболувања;
- субкутан Т-клеточен лимфом сличен на паникулитис (воспаление на поткожното масно ткиво);
- екстранодален NK/Т-клеточен лимфом, назален вид (многу редок во западните земји, а почест во Азија и Централна и Јужна Америка).
- примарен кутан периферен Т-клеточен лимфом - не е поинаку наведен.

Повеќето CTCL се неактивни (односно хронични) лимфоми – не може да се излечат, но може да се третираат и обично не се опасни по животот.

Кај CTCL, малигните Т-клетки патуваат до горните слоеви на кожата, предизвикуваат осип, што води до поставување дијагноза. CTCL понекогаш погрешно се нарекува рак на кожа, затоа што се појавува на кожата, но тоа не е точна употреба на терминот „рак на кожа“. Рак на кожа е назив кој ги опфаќа оние видови коишто се развиваат од други, нелимфоидни клетки на кожата, вклучувајќи и епидермални клетки (коишто предизвикуваат сквамозелуларен карцином - SCC) и меланоцити или пигментни клетки (коишто предизвикуваат меланом).

### **Класичен мукозен фунгоид (MF)**

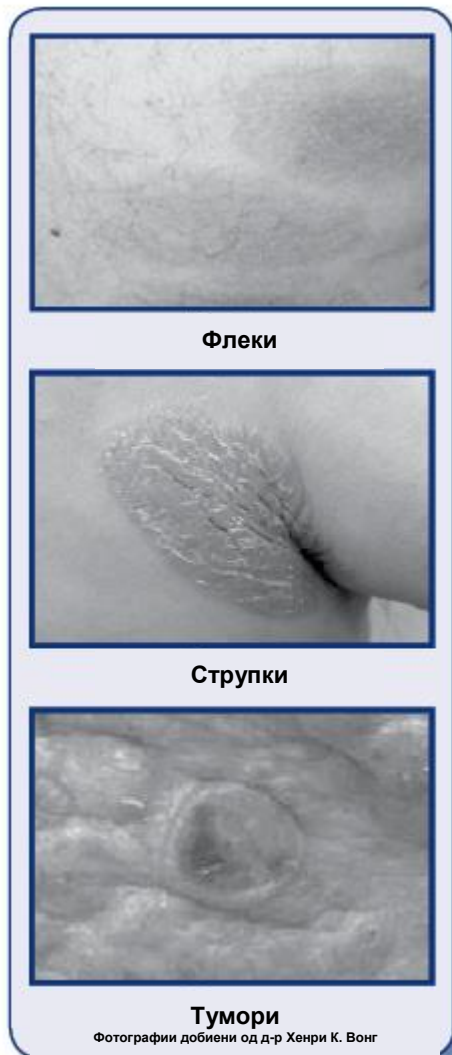
Мукозниот фунгоид е најчест вид на CTCL. Ова е пасивен вид, се карактеризира со бавен и хроничен тек, кој опфаќа неколку години или децении, и честопати не се шири на друго место освен на кожата. Со тек на време, во приближно 10% од случаите, може да се рашири и на други места освен кожата. Поголемиот дел од пациентите имаат класичен вид на MF, но постојат и други поретки видови. Многу пациенти водат најнормален живот за време на третирањето и лекувањето на нивното заболување, а некои остануваат во ремисија (мирување) подолг временски период.

MF може да се појави на кое било место на телото, но најчесто се појавува на делови од кожата коишто се заштитени од сонцето со облека. Класичниот MF обично се појавува во вид на нееднакво обликувани, овални или прстенести (ануларни), суви или лушпести флеку (обично рамни, безбојни или бледи). Флеките се разликуваат по начинот на кој се однесуваат; наеднаш исчезнуваат, остануваат со ист облик и големина или постепено се зголемуваат. Тие може да се појават насекаде на телото, но најчесто на торзото или задникот.

Исто така, може да се појават и како задебелени и малку подуени делови на кожата, наречени струпчиња, коишто предизвикуваат јадеж и понекогаш може да загнојат (да пукнат/да имаат исцедок). Овие најчесто се појавуваат на задникот и на места каде кожата се преклопува, а може и да предизвикаат паѓање на влакната на засегнатите места. Во поретки случаи, може да се појават поголеми јазли или грутки наречени тумори, коишто може да загнојат или да имаат исцедок и да предизвикаат болки.

Кај мал број на луѓе може да се појави еритродерма, којашто се карактеризира со црвенило, задебелување и чувствителност на кожата.

Иако постои можност да се појават сите овие видови на кожни лезии во исто време, кај повеќето луѓе што го имаат ова заболување, се појавува само еден или два вида од кожните лезии, најчесто како флеку или струпки (види слика).



Иако мукозниот фунгоид најчесто претставува пасивно и хронично заболување, неговиот тек кај поединечни пациенти е непредвидлив. Тој може да биде бавен, брз или статичен. Повеќето пациенти искусуваат само симптоми на кожата без сериозни компликации. Заболувањето се карактеризира со напредок со сериозни последици кај околу 10% од пациентите. За разлика од видовите рак на кожа, главно меланом, MF речиси никогаш не се шири на лимфните јазли и внатрешните органи без да покаже многу видливи знаци на напредок на заболувањето на самата кожа.



### *Ретки видови на мукозен фунгоид*

За разлика од класичниот вид на мукозен фунгоид, постојат 3 други поретки видови коишто се однесуваат малку поразлично и изгледаат поинаку под микроскоп:

- **фоликулотропен мукозен фунгоид** главно ги зафаќа фоликулите на влакната. Обично се појавува на главата и вратот и може да предизвика опаѓање на косата. Може да се појави само една флека, струпка или тумор, но кај повеќето луѓе се појавуваат повеќе. Може да се појават мали цисти или блокирани пори. Овие понекогаш се нарекуваат „црнки“ (акни) или „милиа“ (мали бели цисти) коишто изгледаат како малечки бели зрнца на кожата. Топичните терапии, како што е фотохемотерапија (PUVA) и хемотерапија со нанесување на маст, не реагираат добро кај овој вид на кожен лимфом. Предложениот третман може да биде со терапија со електронски сноп на цела кожа, фотохемотерапија (PUVA) во комбинација со ретиноидни лекови, интерферон или радиотерапија.
- **пагетоидна ретикулоза (Ворингер-Колоп болест)** обично се појавува како лушпеста флека на рацете или нозете. Никогаш не се проширува на други органи освен кожата. Може да се лекува со хируршка интервенција или мала доза на хемотерапија.
- **грануломатозна опуштена кожа (GSS)** е екстремно редок вид на мукозен фунгоид. Опуштени набори на кожата се јавуваат кај пазувите и на препоните. Не постои утврден стандарден третман за овој вид на CTCL. Може да се препорача хируршка интервенција, радиотерапија, фотохемотерапија (PUVA), стероидни креми или интерферон.

За повеќе информации за третманите, види Дел 5 од ова Упатство.

### **Сезари синдром (SS)**

Сезари синдром е поредок, но поагресивен вид на CTCL поврзан со MF, кој се манифестира со многу силен јадеж, црвенило по целото тело (еритродерма), интензивно лупење на кожата и често опаѓање на влакната. Луѓето коишто го имаат овој синдром честопати губат голема количина од кожата во ноќните часови и нивната постелнина често е покриена со излупена кожа изутрината. Тие исто така чувствуваат замор, имаат треска и зголемени лимфни јазли. Малигните Т-клетки коишто се наоѓаат во кожата циркулираат и во крвотокот.

SS е единствениот вид на CTCL кој секогаш ги зафаќа кожата и крвта. Кожата може да биде топла, чувствителна, да чеша, а понекогаш да се лупи и да пече. Честопати се случува и да истекува просирна течност од кожата. Луѓето честопати чувствуваат студ, поради тоа што преку кожата се губи многу топлина. Симптомите може да бидат придружени со промени во ноктите, косата или очните капаци.

### **Примарни кутани CD30-позитивни лимфопролиферативни заболувања (PCCD30+LPD)**

Постојат два главни видови од овие заболувања кои се појавуваат кај речиси една третина од сите дијагностицирани CTCL:

- лимфоматоидна папулоза (LyP); и
- примарен кутан анапластичен големоклеточен лимфом (PCALCL).

Кај двата вида, CD30 протеин е присутен на површината на абнормалните лимфоцити. Двете заболувања може добро да се третираат и да имаат одлична прогноза, со 100% за LyP и 90% за PCALCL за животен век од 10 години.

#### *Лимфоматоидна папулоза (LyP)*

Лимфоматоидна папулоза (LyP) се манифестира со мали црвено-кафени испакнатини и флекули на кожата (папули) коишто наеднаш се појавуваат и исчезнуваат и коишто сами заздравуваат. Лезиите може да бидат незабележливи или да предизвикаат јадеж и болки, и обично траат околу 2-3 месеца. Може да бидат отпорни со чести избивања на кожата или пак може да исчезнат за одредено време пред повторно да се појават. Тие се најчесто предизвикани од стрес.

LyP обично се класифицира како немалиген или како претходник на CTCL (односно 1 од 20 луѓе заболуваат од друг вид на лимфом како што е PCALCL, MF или Хочкин лимфом), иако некои експерти тврдат дека тоа е CTCL од многу низок степен.

Заболувањето може да се појави во кое било доба од животот – од рано детство па сè до средовечна возраст, подеднакво кај двата пола. Луѓето со темна боја на кожата се поретко засегнати од оваа болест за разлика од останатите расни групи на народи.

#### *Примарен кутан анапластичен големоклеточен лимфом (PCALCL)*

Примарниот кутан ALCL (PCALCL) е пасивен, бавно растечки вид на CTCL, којшто се карактеризира со една или повеќе потечени црвени лезии и израсоци на кожата, коишто обично не создаваат лушпа и предизвикуваат загнојување. Овие лезии може да се појават насекаде по телото и многу бавно растат, така што истите може да бидат присутни подолго време пред да се постави дијагноза.

## Ретки видови на кутан Т-клеточен лимфом

Постојат неколку ретки видови на CTCL, вклучувајќи:

- **Субкутан Т-клеточен лимфом што наликува на паникулитис (SPTCL)** бавно расте и може да се појави на секоја возраст. Почесто се јавува кај жените. Започнува во слојот со масно ткиво на кожата, веднаш под површината. Може да се појави една или повеќе флеку или израсоци, најчесто на нозете. Може да постојат и други поопшти симптоми како што е треска, слабокрвност и намалена телесна тежина. Оваа состојба добро реагира на стероидни таблети, коишто може да бидат единствениот третман што е потребен. Ако е потребен понатамошен третман, тоа може да биде во вид на локална радиотерапија (само на засегнатото место) или хемотерапија со доксорубицин. Ако SPTCL брзо се шири, препорачаниот третман може да биде комбинација од лекови што се користат за хемотерапија како што е CHOP, па дури и трансплантација на матични клетки.
- **Екстранодален НК/Т-клеточен лимфом, назален вид,** е вид на лимфом кој брзо се шири, поретко се јавува во западните земји, а почесто во Азија и Централна и Јужна Америка. Овој вид на лимфом понекогаш е видлив на кожата, но исто така може да се појави и на друго место и да се рашири и на кожата. Луѓето со овој вид на лимфом обично се позитивни на Епштајн-Бар вирусот (EBV). Во повеќето случаи, овој вид на лимфом се третира со системска (на целото тело) хемотерапија, како што е SMILE (дексаметазон, метотрексат, ифосфамид, Л-Аспарагин и етопосид), во комбинација со радиотерапија за локализирана болест.

*Примарен кутан Т-клеточен лимфом - не е поинаку наведен*

Упатството на Европската заедница од медицински онколошки клинички практики за примарен кутан лимфом ги вклучува следниве подгрупи на кутан лимфом во категоријата на примарен кутан Т-клеточен лимфом – кој не е поинаку наведен:

- **примарен кутан CD4-позитивен мал/среден Т-клеточен лимфом** е лимфом што бавно се шири и има добра прогноза (исход). Овој вид на лимфом се појавува како една флека или израсток на лицето, вратот или горниот дел од торзото. Третманот обично вклучува отстранување на флеката или израстокот со хируршка интервенција или радиотерапија. Ако лимфомот е повеќе раширен, препорачаниот третман може да вклучува лек којшто се користи при третман со хемотерапија наречен циклофосфамид или лек за имунотерапија, интерферон алфа.
- **примарен кутан гама/делта Т-клеточен лимфом** е вид на кожен лимфом кој побрзо се шири и обично се појавува кај возрасни. Најчесто се манифестира со флеку и струпки на рацете или нозете. Симптомите може исто така да вклучуваат и ноќно потење, треска и губење на телесна тежина. Кај некои луѓе се манифестира со слабокрвност и зголемен црн дроб и слезина. Препорачаниот третман најчесто вклучува комбинација на лекови за хемотерапија или во одредени околности, трансплантација на матични клетки.
- **примарен кутан CD8-позитивен агресивен епидермотропичен цитотоксичен Т-клеточен лимфом** е вид на лимфом кој побрзо се шири и обично се појавува кај возрасни. Овој вид на лимфом се манифестира со широко распространети флеку (папули), струпки и тумори на кожата. Деловите на кожата зафатени со овој вид на лимфом може да загнојат. Исто така може да биде зафатена и устата. Вашиот лекар најверојатно ќе препорача третман со комбинација на лекови за хемотерапија или во одредени околности, трансплантација на матични клетки.

За повеќе информации за третманите, види Дел 5 од ова Упатство.

## **Кутан Б-клеточен лимфом (CBCL)**

Трите главни видови на CBCL се следниве:

- примарен кутан лимфом со фоликуларен центар (PCFCL);
- примарен кутан Б-клеточен лимфом на маргинални зони (PCMZL); и
- примарен кутан дифузен големоклеточен лимфом, се појавува на нозе (познат и како PCLBCL-LT).

PCFCL и PCMZL се пасивни видови на лимфом што бавно се шират и имаат добра прогноза (над 90% имаат животен век до 10 години), додека пак PCLBCL-LT не покажал толку добра дијагноза (приближно 50% имаат животен век до 5 години).

## **Примарен кутан лимфом со фоликуларен центар (PCFCL)**

PCFCL е најчестиот вид на CBCL, честопати се појавува на главата, вратот или горниот дел од торзото. Лезиите се розевкасти или црвени израстоци или бавно растечки тумори. Тие ретко се развиваат во отворени рани или чирови. Кај некои пациенти израстоците се појавуваат на многу места на телото, но најчесто се јавува како еден тумор или мала група на израстоци.

PCFCL добро реагира на терапија со зрачење. Пациентот може да прима радиотерапија ако е зафатен само 1 или неколку делови од телото. Во некои случаи, можна е и хируршка интервенција ако лимфомот постои само на 1 место. И двата третмани даваат добри резултати.

Ако лимфомот е повеќе раширен, третманот зависи од тоа колкав дел од кожата е зафатен. Ако лимфомот е раширен само на неколку места на кожата, Вашиот лекар специјалист може да го следи неговото растење и да го примени третманот тогаш кога смета дека е потребно. Ова се нарекува „набљудување и чекање да се започне со третман“. Луѓето честопати се вознемирени во врска со ваквиот вид на третман затоа што сметаат дека ништо не се прави за да се третира лимфомот. Бидете уверени дека лекарите се свесни од истражувањата дека непогодностите од раниот третман понекогаш знаат да бидат поголеми од придобивките.

Ако имате лимфом на неколку места на кожата, можно е да примите ритуксимаб. Овој е лек за имунотерапија кој се прима интравенозно (директно во вена). Некои пациенти може да примаат ритуксимаб со поткожно инјектирање (инјекција под кожата). Други пациенти пак подлежат на третман со хемотерапија (неколку лекови), заедно со ритуксимаб.

Лековите од имунотерапијата не предизвикуваат директно уништување на лимфомот. Тие го стимулираат Вашиот имунолошки систем да ги препознае клетките на лимфомот како туѓи во Вашето тело и да ги уништи. Интерферон алфа е друг лек за имунотерапија којшто може да го примите.

Ако примарниот кутан лимфом со фоликуларен центар е во релапс (повторно се врати), најчесто може успешно да се третира со истиот третман којшто се користел првиот пат.

За повеќе информации за третманите, види Дел 5 од ова Упатство.

### **Примарен кутан Б-клеточен лимфом на маргинални зони (PCMZL)**

PCMZL е вториот најчест вид на CBCL и истиот е поврзан со вид на не-Хочкин лимфом, познат како екстранодален лимфом на мукозно-поврзано лимфоидно ткиво (MALT). Пациентите со овој вид на лимфом имаат розевкасти или црвени папули, израстоци или, во поретки случаи, тумори. Може да се појави насекаде по кожата, но најчесто на рацете, нозете и торзото.

Ова е еден од малкуте кожни лимфоми со позната причина за нивното појавување. Кај некои пациенти со MALT лимфом, постојат докази за бактериска инфекција наречена *Borrelia burgdorferi*. Ако ја имате оваа инфекција, најпрво треба да Ви биде администриран третман со антибиотици. Доколку не постои инфекција, третманот обично вклучува радиотерапија или хируршка интервенција, особено ако лимфомот се појавил само на 1 место.

Кај други случаи, третманот за PCMZL е ист како и оној за PCFCL (види погоре), како што е препорачано во Упатството на Европската заедница од медицински онколошки клинички практики за примарен кутан лимфом.

За повеќе информации за третманите, види Дел 5 од ова Упатство.

### **Примарен кутан дифузен големоклеточен лимфом, што се појавува на нозе (познат и како PCLBCL-LT)**

PCLBCL-LT е редок и поопасен вид на CBCL кој изгледа многу поразлично под микроскоп, и најчесто се појавува во долниот дел од нозете кај постари жени и може прилично да се рашири и да достигне значителна големина.

PCLBCL-LT најчесто прераснува во големи тумори коишто се шират длабоко во масното ткиво во телото, брзо расте и предизвикува појава на отворени рани. За разлика од видовите на лимфом што бавно се шират, кај овој вид има голема веројатност дека ќе се рашири на други места покрај кожата.

Третманот најчесто вклучува хемотерапија, со или без радиотерапија. Хемотерапијата којашто најчесто се користи во вакви случаи е R-CHOP (ритуксимаб заедно со циклофосфамид, хидроксиданурубицин, винкристин (Oncovin®) и преднизолон).

Може да се прима и само ритуксимаб. Ако лимфомот повторно се врати, Вашиот лекар најверојатно ќе препорача уште хемотерапија.

## 3 Дијагноза

### Вовед

Еден од предизвиците за конечно дијагностицирање на кутан лимфом е тоа што неговите знаци и симптоми не се исти кај сите пациенти, заедно со фактот што некои од симптомите, особено кога се послаби, обично се помешуваат со состојби на кожата како што е егзема или псоријаза или габични реакции на кожата (како што е рингворм) или разни кожни реакции на лекови, одредени супстанции или алергии.

### Главни симптоми

Флеки, струпки, папули и тумори се клинички имиња за разните манифестации коишто се појавуваат на кожата (познати и како лезии) што може да се сметаат како знаци за поставување дијагноза.

Флеките обично се рамни, понекогаш лушпести, и изгледаат како осип на кожата. Струпките се подебели и испакнати лезии на кожата. Папулите се мали, испакнати и тврди лезии на кожата коишто изгледаат како осип на кожата. Туморите се потечени гругки или израстоци коишто понекогаш можат да загнојат. За да се нарече тумор, израстокот треба да биде со големина од најмалку 1 cm или поголем. Пациентот може да има само еден или сите овие видови на лезии. Некои луѓе може да ја имаат оваа болест со години, а кај нив да се појави само еден вид од кожните лезии.

Кај други пак, се јавуваат потечени лимфни јазли, особено во вратот, под пазувите или на препоните.

Најчест симптом е јадеж, иако некои пациенти немаат таков проблем.

### Процес на поставување дијагноза

#### Преглед кај матичен лекар

Дијагнозата на многуте подвидови на кутан лимфом може да се разликува и понекогаш е потребно да помине подолго време пред да се потврди истата. Како и да е, процесот на поставување дијагноза е сличен за сите видови.

Системите за здравствена грижа се разликуваат од земја до земја, па оттука процесот и системот за точно поставување на дијагноза може да бидат различни во зависност од земјата во која живеете. Сепак, лицето коешто е веројатно заболено од кутан



лимфом и кај кое се појавиле црвени флеку на кожата коишто предизвикуваат јадеж или грутки по телото, најпрво посетува општ лекар (матичен лекар). Повеќето кожни лимфоми изгледаат како обични кожни состојби како што е егзема или псоријаза. Овие лимфоми бавно се развиваат, на некои им е потребно од 10-40 години. Може да помине долго време пред матичниот лекар да ги отфрли другите состојби на кожата и да даде упат кај специјалист. Тоа може да биде специјалист за кожни болести (дерматолог) или специјалист за болести на крвта и лимфниот систем (хематолог).

### **Проценка**

Во болница или специјалистичка клиника, специјалистот поставува прашања за тоа кога настанал проблемот со кожата и кои симптоми ги чувствувате. Потоа ќе направи физикален преглед и внимателно ќе ги испита флеките или грутките на кожата. Медицинскиот фотограф може да направи слики од заболените делови од кожата. Специјалистот исто така ќе постави прашања за општото здравје и други симптоми како што е намалена телесна тежина или трески.

### **Биопсија**

Лекарот може да го препознае проблемот но, за да биде сигурен, мора да ја потврди дијагнозата со биопсија на кожата. При биопсија, докторот става локална анестезија на заболениот дел од кожата и зема мал дел од кожата како примерок за испитување. Потоа таквиот примерок се испитува под микроскоп и се испраќа на специјалистички тестирања каде детално се набљудуваат клетките и нивните гени и протеини. Овие тестови понекогаш мора да се направат во лабораторија во друг медицински центар. Резултатите од биопсијата се добиваат за 2 - 3 недели.

Дијагностицирањето на кожен лимфом не е секогаш лесно дури ни за специјалистите. Може да биде потребна понатамошна биопсија на кожата по неколку недели или месеци. Кај некои пациенти, осипот на кожата не изгледа типично за лимфом. Во таков случај, можно е да се направат повеќе биопсии на кожата во период од неколку години пред точно да се постави дијагнозата. Ова може да биде фрустрирачко и да предизвика вознемиреност кај пациентот. Од голема важност е лекарите да постават точна дијагноза и да откријат колку што е можно повеќе за Вашата состојба на кожата, со цел да се даде најсоодветниот третман.

### **Тестови, скенови и испитувања**

Периодот кога и како настанал проблемот со кожата, физикалниот преглед и резултатите од биопсијата на кожата може да му помогнат на медицинскиот тим при поставување на дијагнозата. За да се дознае повеќе за лимфомот и како истиот влијае на телото, треба да направите целосен физикален преглед и тестови на крвта. Овие тестови се потребни за да се утврди „стадиумот“ на лимфомот.

За време на физикалниот преглед, докторот ги испитува зголемените лимфни јазли на вратот, под пазувите и на препоните. Не се потребни внатрешни испитувања.

Тестовите на крвта вклучуваат број на црвени и бели крвни клетки и мерење на нивото на некои хемиски материи коишто се наоѓаат во крвта, вклучувајќи го и ензимот лактат дехидрогеназа (LDH). Овој ензим се наоѓа во телото и се користи во процесот на претворање на шеќерот во енергија.

Понатамошните тестирања зависат од видот на дијагностицираниот лимфом и општата здравствена состојба на пациентот. Ако дијагнозата покажува присуство на највообичаениот Т-клеточен кожен лимфом - мукозен фунгоид, а физикалниот преглед и тестовите на крвта се нормални, тогаш е потребен само рендген на градите.

Скенирањето за Т-клеточни кожни лимфоми не се прави толку често како за другите видови на не-Хочкин лимфом. Скенирање може да биде потребно ако другите испитувања покажуваат дека има клетки на лимфом во крвта или лимфните јазли (жлезди).

Најчестата техника за скенирање на кожен лимфом е компјутерска томографија (СТ) скен на гради, абдомен и карлица (делот меѓу карличните коски). Кај некои пациенти може да се направи и друго скенирање наречено позитронска емисиона томографија (PET), коешто може да се комбинира со СТ во PET/СТ скен. Овие скенирања детално ги прикажуваат внатрешните органи. Пациентите обично ги прават ваквите скенирања во дневна болница и траат од 30 минути до 2 часа. PET/СТ скенирање не може да се прави во сите болници и медицински центри и затоа може да биде потребно да се посети поголем медицински центар, наместо да се оди во локалната болница.

Кај мал број пациенти за кои постои сомневање дека боледуваат од кожен лимфом потребна е биопсија на коскена срцевина. Биопсија на коскена срцевина е земање примерок од коскената срцевина (сунѓересто ткиво во центарот на некои поголеми коски во телото каде се создаваат крвните клетки) од колкот со употреба на игла. Докторите прво ставаат локална анестезија на местото каде треба да се направи биопсијата. Потоа земениот примерок од се испитува под микроскоп за да се утврди

дали содржи клетки на лимфом. По извршената процедура на пациентот му се даваат лекови против болки.

Ако лимфните јазли се зголемени, можно е да има потреба од биопсија на лимфни јазли што вклучува отстранување на лимфен јазол под локална или општа анестезија. Ова понекогаш се нарекува и „екцизиона биопсија“. Примерокот потоа се испраќа во лабораторија каде се испитува под микроскоп.

Кај некои пациенти може да се направи и тенкоиглена аспирациона биопсија (FNA) на лимфниот јазол. При оваа биопсија, се користи тенка игла за да се извадат неколку клетки од зголемениот лимфен јазол, без да се отстрани самиот лимфен јазол. FNA понекогаш се прави пред пациентот да се упати на специјалистичка клиника. Сепак, по FNA најверојатно ќе биде потребна и биопсија на лимфен јазол, затоа што со FNA постапката се земаат само примероци од клетки во лимфниот јазол. Ова значи дека понекогаш не се земаат абнормалните клетки од лимфниот јазол.

Сите овие тестови се прават за да се открие на кои делови од телото се раширил лимфомот. Тестовите исто така се прават за да се осигура дека лимфомот дефинитивно најпрво се појавил на кожата, наместо да се проширил на кожата од други места. Ова е многу важно. Лимфомите коишто се појавуваат внатре во телото се однесуваат поразлично од оние што се појавиле на кожата и за нив е потребен поинаков третман. Откако ќе се добијат резултатите, медицинскиот тим може да одлучи кој третман е најсоодветен.

Изгледот на кожата, заедно со физикалниот преглед и резултатите од другите тестирања најчесто:

- даваат дијагноза за точниот вид на кожен лимфом – дали станува збор за Т-клеточен или Б-клеточен кожен лимфом и поточно за кој вид се работи;
- обезбедуваат информации за тоа дали станува збор за вид на лимфом кој бавно се шири (од низок степен или „пасивен“) или вид на лимфом кој брзо се шири (од висок степен или „агресивен“);
- укажуваат на стадиумот на болеста.

Видот, степенот и стадиумот на лимфомот овозможува докторите да предвидат како лимфомот ќе се однесува во иднина и да одлучат за најдобриот третман.

## Што значи „стадиум“?

Стадиумот покажува колку се раширил лимфомот. Стадиумот му помага на медицинскиот тим да одлучи кој третман е потребен. Постојат два начина на одредување на стадиумите на кутан лимфом кај пациентите за време на нивното дијагностицирање. Првиот е оној кој претходно се користи кај мукозниот фунгоид и Сезари синдромот. Кај повеќето други видови рак, постојат четири стадиуми, а тоа се следниве:

### *Стадиум 1*

Лимфомот се раширил само на кожата (флеки или струпки):

- Стадиум 1А значи дека се зафатени само 10% од кожата.
- Стадиум 1Б значи дека се зафатени само 10% или повеќе проценти од кожата.

### *Стадиум 2*

- Стадиум 2А значи дека има флеки или струпки на кожата и зголемени лимфни јазли, без тие да содржат абнормални клетки на лимфом.
- Стадиум 2Б значи дека има една или повеќе грутки или тумори на кожата, а лимфните јазли е можно да бидат зголемени или не, без тие да содржат абнормални клетки на лимфом.

### *Стадиум 3*

Зафатени се 80% од кожата или повеќе, со општо црвенило, отекување, јадеж и понекогаш болка (еритродерма). Лимфните јазли може да бидат зголемени, без да содржат абнормални клетки на лимфом. Покрај тоа:

- Стадиум 3А значи дека се присутни неколку или дека воопшто нема клетки на лимфомот во крвотокот (еритродермичен мукозен фунгоид).
- Стадиум 3Б значи дека умерен број на клетки на лимфомот се присутни во крвотокот (Сезари синдром).

### *Стадиум 4*

Покрај проблемите со кожата:

- Стадиум 4А значи дека се присутни многубројни абнормални клетки на лимфомот во крвотокот (Сезари синдром) или дека клетки на лимфомот се присутни во лимфните јазли.

- Стадиум 4Б значи дека лимфомот се проширил во други органи.

Стадиумите може да бидат наведени и со римски броеви: I, II, III или IV.

„Ран“ стадиум се однесува на сè што е наведено до 2А. Повеќето пациенти го имаат овој стадиум на кожен лимфом при поставување на дијагнозата. Ретки се случаите на пациенти со понапреден стадиум на болеста (стадиуми 2Б, 3 и 4). Многу ретки се случаите на присуство на клетки на лимфом во крвта при поставување на дијагнозата (стадиуми 3Б или 4А, исто така наречени Сезари синдром).

#### *TNMB утврдување на стадиум на болеста*

Различни системи за утврдување на стадиум на болеста се користат за други, поретки видови на кутан лимфом. Овие системи обично се базираат на TNMB системот за утврдување на стадиум на болеста. TNMB значи тумор,-јазол,-метастаза,-крв. Во Упатството на Европската заедница од медицински онколошки клинички практики за примарен кутан лимфом е наведено дека TNMB системот за утврдување на стадиумот на болеста треба да се применува и за мукозен фунгоид и Сезари синдром.

Ова е начин на евидентирање на стадиумите на канцерот и истиот опишува:

- колку делови од кожата се зафатени од болеста, колку се големи и каде се наоѓаат (означени со „Т“ и број од 1 до 3);
- колку лимфни јазли се зафатени од болеста (ако има такви) и кои се тие (означени со „N“ и број од 0 до 3);
- дали болеста се раширила на други делови од телото (односно други делови од телото покрај кожата и лимфните јазли, означени со „M“ и број 0 или 1);
- до која мера се присутни абнормални клетки во крвта при поставувањето дијагноза - Сезари синдром (означено со „В“ и број од 0 до 2).

TNMB системот за утврдување стадиум на болеста е корисен затоа што е детален и може да алармира за промени во стадиумите со текот на времето. Ова може да им помогне на лекарите при следење на здравствената состојба на пациентот и при одредување на најсоодветниот третман.

## 4 Професионалци за здравствена грижа

Во зависност од тоа во која земја живеете, има одреден број професионалци за здравствена грижа коишто може да бидат вклучени во поставување на дијагнозата, третманот и здравствената грижа, вклучувајќи ги следниве:

- **Дерматолози** – специјалисти за кожни болести, некои со специјализација за кутан лимфом.
- **Хематолози** или **онколози** – специјалисти за рак на крвта или рак воопшто.
- **Хистопатолози, хематопатолози** или **дерматопатолози** – лекари коишто специјализирале за испитување и тестирање на ткива на микроскопско/клеточно ниво во лабораторија
- **Онколози за терапија со зрачење** или **радиолози** – лекари коишто специјализирале за третмани со зрачење на разни видови рак.
- **Специјализирани медицински сестри** – дипломирани медицински сестри со напредно образование и обука коишто им помагаат на лекарите да се справуваат со болестите, симптомите и несаканите ефекти.
- **Клинички сестри специјалисти** – специјализирани медицински сестри коишто се фокусираат на грижата за пациентите во одредени услови или третмани.
- **Клинички координатори, водичи за пациенти** или **водичи за здравствена грижа** – лица вработени за обезбедување на здравствена грижа коишто се занимаваат со логистика, им помагаат на пациентите при планирање на текот на нивниот медицински третман и даваат совети во врска со системот за здравствена грижа.
- **Социјални работници** – обучен персонал кој ги проценува и планира општествените, емотивните, финансиските потреби како и потребите за поддршка на пациентите и оние што се грижат за нив.
- **Фармацевти** – експерти за лекови коишто се разбираат во и може да дадат совети за употреба и интеракција на лекови и да им помогнат на лекарите при испитување на алергии и интеракции при комбинирање на одредени лекови.
- **Психолози, психо-социјални терапевти** или **советници** – обучени професионалци коишто може да им дадат совети и психолошка поддршка на пациентите за да им помогнат да се справат со секакви емоционални и психолошки тешкотии последица на поставената дијагноза.

- **Нутриционисти** – експерти за режим на исхрана и нутриционистичко здравје коишто работат со пациентите во изнаоѓање на соодветните стратегии во врска со храна, пијалаци и нутритиенти.

Во некои земји и болници, овие професионалци (или повеќето од нив) соработуваат заедно како дел од мулти-дисциплинарен тим за координација на најдобриот третман и грижа за секој пациент посебно.

Некои пациенти вклучуваат и духовен советник од нивната религиозна заедница во нивниот тим за поддршка.

## 5 Третман

### Пред почеток на третманот

Колку повеќе знаете што да очекувате пред третманот, толку подобро ќе може да ги одредите (заедно со лекарите, тимот за третман и семејството/пријателите) Вашите можности, придобивките и недостатоците од различни третмани и, конечно, она што е најдобро за Вас. Иако не постои совршено апче кое може да направи сè да исчезне, комбинацијата од третмани, лекови и други пристапи – заедно со многу трпение – е најверојатно Вашиот сопствен лек. Треба да ги имате предвид Вашите сопствени можности, начинот на живот, барањата од работата и други секојдневни детали пред да започнете со третманот.

Целта на третманот за кутан лимфом е истиот да се стави во ремисија и да се излечат сите флеку, струпки или тумори; да се намали бројот на Т-клетки во крвта (за Сезари синдромот); и да се ублажат симптомите како што е болка, јадеж, печење и црвенило. Сепак, постојат многу малку студии за споредување на ефективноста на една терапија за кутан лимфом со друга, па затоа тука станува збор за индивидуално тестирање и грешки, сè додека Вашиот тим за здравствена грижа не ја пронајде вистинската комбинација на третмани за Вас. Покрај тоа, пациентите подобро ги поднесуваат третманите кога одржуваат здрава исхрана и режим на вежбање и кога пријавуваат нови симптоми или промени кај нивните лекари за време на третманот.

Третманите се разликуваат од пациент до пациент, во зависност од симптомите, стадиумот на болеста, претходни третмани и личен здравствен профил (вклучувајќи возраст, начин на живот и кои било други состојби кои би можеле да ги имате).

Третманите спаѓаат во две категории, коишто се фокусираат на:

- кожата (терапии на кожата); или
- целото тело (системски терапии).

За повеќето пациенти кај кои болеста е во ран стадиум, ефективни се терапиите на кожа. Системски терапии се администрираат кај пациенти коишто боледуваат од кутан лимфом со отпорна болест на кожата или ако е зафатена крвта и внатрешните органи.



Поагресивни терапии се потребни во подоцните стадиуми на болеста, кога малигните Т-клетки помалку зависат од кожата и се рашириле на други места.

При лекувањето на кутан лимфом, за разлика од останатите видови рак, здравствените професионалци честопати го користат истиот третман повеќе од еднаш, како што е фототерапија и зрачење во текот на Вашиот третман. Она што помогнало првиот пат, ќе помогне повторно. Иако Вашите лекари треба да водат евиденција за третманите што сте ги примиле, корисно би било и Вие самите да водите евиденција за лични потреби.

За да може да одлучите кој е најсоодветниот третман за Вас, постојат неколку прашања коишто може да му ги поставите на тимот за здравствена грижа покрај „кои се несаканите ефекти“ и „колку е добар третманот?“, како што се следниве:

- Колку сте сигурни дека мојата дијагноза е кутан лимфом?  
*[Колку е докторот посигурен во поставената дијагноза, толку помали се ризиците во поглед на терапиите што ќе ги примите.]*
- За кој вид на кутан лимфом станува збор?  
*[Важно е да се знае подвидот. Пациентите со мукозен фунгоид треба да очекуваат различни можности за третмани во споредба со оние пациенти со Сезари синдром или кутан Б-клеточен лимфом.]*
- Во кој стадиум е болеста и каква е мојата прогноза?  
*[Ова е важно прашање. Најчесто, пациентите во ран стадиум на болеста треба да примаат лекови коишто топично се нанесуваат на кожата или терапија со ултравиолетово зрачење, наместо апчиња и интравенозни лекови, затоа што обично тие се многу ефективни, имаат помали несакани ефекти и прогнозата е обично многу добра. Поради тоа што пациентите коишто се наоѓаат во напреден стадиум на болеста имаа лоша прогноза, тие може да ризикуваат повеќе кога станува збор за изборот на терапија.]*
- Кои се краткотрајни и долготрајни несакани ефекти? Колкава е веројатноста да се појават? Дали може да исчезнат и колку долго може да траат?  
*[Одговорите на овие прашања се важен фактор во одлуките кај повеќето пациенти при изборот на третман.]*
- Колку се непогодни можностите за третмани? (Колку често? Каде? Колку долго?)

*[За жал, сите третмани создаваат барем некакви непогодности за пациентите, но секој пациент може различно да ги согледува деталите од нивниот протокол во зависност од она како тие се вметнати во нивниот живот.]*

Еден од начините како да ги следите сите детали и информации е да направите шема со Вашите можности и факторите што се важни за Вас. Од корист би можеле да бидат и советите дадени подолу:

- Ако сте во можност, најдете лекар или центар за медицински третман со специјализација за кутан лимфом или кој може да работи или комуницира со специјалисти од друго место.
- Може ќе Ви биде тешко да ги запаметите прашањата што сакате да ги поставите при посета во клиниката. Запишете ги прашањата однапред и запишете ги одговорите по секоја посета во клиниката за да не ги заборавите.
- Земете некој со Вас за да може да разговарате подоцна за тоа што кажал лекарот.
- Побарајте второ мислење. Повеќето пациенти сакаат да добијат информации од неколку извори, за да бидат сигурни пред да одлучат за третманот.
- Добро размислете за Вашите можности и немојте да избрзувате со одлуките.
- Осигурете се дека Вашиот тим за здравствена грижа има разбирање за Вас. Споделете ги сите лични детали за Вашиот начин на живот, распоред, рутини и грижи за да научат колку што е можно повеќе за Вас и за факторите коишто може да влијаат врз изборот на третман. Во зависност од Вашата ситуација, еден третман би можело да биде подобра опција од друг. Распрашајте се за сите можности за третмани за да добиете целосни информации пред да донесете одлука.

## **Потпрете се на пријателите и семејството**

За третмани на кожата, не Ви е потребен пријател или роднина за да Ве однесе дома. Сепак, може да најдете утеха во поддршката од некој близок кога посетувате фототерапии, топични терапии и терапии со зрачење.

Кога станува збор за системски терапии, особено за првиот циклус, кога не знаете каква реакција истиот ќе предизвика, добро е да имате некој да Ве придружува. Грижливото блиско лице може да Ве смири, да Ве убеди да не се плашите, а доколку кај Вас се појави алергиска реакција од третманот и имате потреба од

антихистамински агенс како што е Бенадрил, кој има дејство како седатив, утеха ќе најдете во присуството на друго лице коешто ќе Ви помогне за време на третманот и ќе Ве однесе дома.

Дури и хемотерапијата нема директни ефекти веднаш по примање на третманот. Гадење, повраќање и други несакани ефекти може да се појават по неколку дена, но секогаш е добро да има некој до Вас за да не се вознемирите премногу.

## **Справување со вознемиреност**

Поради тоа што одредени методи на третмани може да бидат затворени и клаустрофобични, може да искусите вознемиреност пред и за време на третманот. Интегративните процеси како што е хипнозата, може да бидат од корист при одржување на смиреноста и балансот при соочување со такви предизвици. Дополнителната грижа е честопати корисна при постигнувањето на баланс меѓу Вашите емоции и физичките симптоми. Консултирајте се со нутриционист, реики терапевт, масажер, хипнотерапевт, акупунктурист, терапевт со акупресура, јога експерт, xi gong инструктор и други коишто може да Ви помогнат да го намалите стресот, да бидете урамнотежени и да ја одржувате ситуацијата под контрола.

## **Физички ограничувања за време на третманот**

Многу пациенти чувствуваат замор или депресија за време на нивниот третман. Знаејќи дека ова може да се случи, може да се подготвите за таков исход така што ќе побарате помош од терапевт со кој ќе разговарате за време на третманот и да го прилагодите Вашиот распоред во зависност од тоа колку енергија ќе имате за одредени активности. Бидете смирени. Не се преоптоварувајте со обврски. Обидете се да одложите непотребни средби сè додека не заврши Вашиот третман.

Лекарите и сестрите ќе Ви постават прашања за тоа дали имате тешкотии при заспивање, дали имате кошмари, дали се чувствувате тажно, вознемирено или изморено. Важно е да се знае дека некои третмани може да ја ублажат депресијата, затоа не се двоумите да побарате антидепресиви или други лекови коишто ќе Ви помогнат да ги намалите несаканите ефекти.

## **Опции за третман**

**Воведна забелешка – бидејќи пристапот до третмани и терапии ќе се разликува во зависност од земјата, Ве молиме да имате предвид дека не сите третмани наведени во овој дел ќе бидат достапни во сите европски земји**

## Терапии на кожа

Третмани на кожата или топични третмани се оние кои се применуваат директно на кожата. Најчесто се користат за третирање на кутан лимфом во ран стадиум, со цел истиот да се контролира, да се управува со симптомите и да се намалат несаканите ефекти. Таквите третмани вклучуваат:

- стероиди;
- хемотерапија;
- фототерапија или светлосна терапија (PUVA и UVB);
- радиотерапија.

За повеќето топични третмани, пациентите ќе треба да си ја исчистат и подготват кожата. Се постигнува подобра пенетрација преку кожата на пациентите ако нивната кожа е однапред добро навлажнета. Капењето и туширањето исто така претставуваат добра опција бидејќи на овој начин кожата добро се хидрира пред нанесување на лекот. Многу од пациентите ја поврзуваат сувата кожа со нивната болест; а хидратантните креми имаат подобро дејство ако пред нивно нанесување кожата прво се навлажни.

### *Топични стероиди*

Топичните стероиди се од клучно значење за третирање на лицата заболени од кожни болести. Тие не претставуваат козметички средства, туку всушност ги убиваат лимфоцитите. Овие агенси се карактеризираат со повеќе карактеристики за имунолошки надзор, како и антиинфламаторни карактеристики. Кога болеста е во ран стадиум, топичните стероиди може да предизвикаат и одржуваат клинички расчистувања на лезиите за подолг временски период. Јадежот честопати значително се подобрува со примената на овие агенси. Топичните стероиди може да се најдат во различни пакувања, вклучително и како креми, масти, лосиони, раствори и гелови. Различни земји ја категоризираат јачината на топичните стероиди на различен начин, така што Вашиот здравствен тим ќе Ве советува за тоа дали третманите се благи, умерени, силни, многу силни, итн. Некои можат да се добијат без рецепт во аптека, додека другите се достапни само со рецепт.

### *Фототерапија/светлосна терапија*

Еден од најчесто препорачуваните третмани за кутан лимфом, особено во раните стадиуми, е терапијата со ултравиолетова светлина (фототерапија).

Ултравиолетовиот дел од сончевата светлина го успорува растот на кожните клетки, го намалува воспалението и веќе долго време е познато дека помага при третирање на голем број кожни болести, вклучително и кутан лимфом. На пациентите чишто поголем од кожата е зафатен со оваа болест (повеќе од 30% од вкупната телесна површина) често им се препишува фототерапија во случаи кога локалните третмани би можеле да бидат непрактични.

Фототерапијата се администрира во форма на ултравиолетова Б светлина (UVB) или ултравиолетова А светлина (UVA), којашто често се комбинира со таблета чувствителна на светлина, наречена псорален. Таблетата псорален во комбинација со UVA често се нарекува PUVA. UVB терапијата најчесто е пошироко достапна, додека PUVA терапијата е достапна во поголеми или поспецијализирани центри за лекување.

- UVB (исто така позната како теснопојасна UVB или широкопојасна UVB) се однесува на пократок спектар на ултравиолетова светлина што предизвикува изгореници од сонце. Во контролирана околина, UVB фототерапијата може да предизвика значителни подобрување кај лезиите што се во фаза на флеку или струпки, како и да ги контролира симптомите на јадеж. Оваа форма на третман со UV светлина не бара користење на орални лекови. UVB терапијата може да се администрира во приватни дерматолошки установи или во болнички услови. Повеќето пациенти добиваат 3 третмани неделно, со што времетраењето се зголемува од неколку секунди на неколку минути. Како што состојбата на болеста се подобрува и се постигнува ремисија, зачестеноста на UVB третманите се намалува со тек на времето до 1 неделно.
- PUVA се однесува на ултравиолетова А (подолг спектар на ултравиолетова светлина) светлина плус псорален, соединение кое ја прави UVA светлината биолошки активна во кожните клетки. PUVA третманот продира длабоко во кожата и го помага лекувањето на пациенти со подебели струпки или пациенти кои имаат кутан лимфом на ниво на фоликулите на косата. Слично на UVB терапијата, PUVA терапијата се администрира во дерматолошката пракса или во болнички услови. Пациентите го земаат препишаниот лек псорален 1 час пред изложување на UVA светло. Заштитните очила се носат во период од 12-24 часа по завршување на третманот. Откако кај пациентот ќе се постигне клиничко подобрување со PUVA, постепено се намалува зачестеноста на

третманите, при што целта е со тек на време третманот да се администрира на секои 4-8 недели.

### Подготовка за PUVA

За пациентите кои примаат PUVA третман, заштитата на очите е од суштинско значење. Притоа постои теоретски, иако минимален, ризик пациентите да развијат катаракта поради изложеност на UVA светлина. Имајќи го тоа предвид, се препорачува да се направи преглед на очите пред почетокот на третманот за да се потврди дека очите се во здрава состојба. Исто така, секогаш носете заштитни очила и фолија за блокирање на UVA околу наочарите за сонце до зајдисонце во деновите кога добивате PUVA третман.

Бидејќи ќе бидете чувствителни на светлина по администрирање на PUVA третманот, ако е можно, закажете ги третманите соодветно. Подложноста на PUVA третман рано наутро може да не биде добар избор бидејќи најверојатно ќе го поминете остатокот од денот изложувајќи се на сончева светлина повторно и повторно. Разговарајте за Вашите специфични животни потреби и рутини со Вашиот лекар за да одредите кој период од денот е најдобар за Вас за закажување на благи третмани.

Исто така, разговарајте со Вашиот лекар за можните несакани ефекти од овој или кој било третман (што може да вклучува и гадење), бидејќи постојат одредени природни ликови кои би можеле да ги ублажат таквите симптоми.

### *Топична хемотерапија*

Мехлоретамин (Mustargen®), исто така познат и како азот сенф, претставува цитотоксичен хемотерапевтски агенс (којшто ги убива клетките), кој се користи локално во раните стадиуми на кутан лимфом. Овој лек покажа многу добри резултати кога се користи кај пациенти со ограничена или екстензивна зафатеност на кожата и со отпорна болест, откако биле пробани други терапии на кожата. Фармацевт - специјалист, исто така познат и како фармацевт за подготовка на персонализирани лекови, вообичаено го подготвува азот сенфот со тоа што го меша со одредена маст или гел. Valchlor® или Ledaga®, претходно формулиран гел што содржи азот сенф, може исто така да биде препишан. Топичниот азот сенф не се апсорбира системски, па затоа не предизвикува гадење или паѓање на косата. Може да ги направи суптилните лезии повидливи, но ова не е знак дека болеста се влошува. Не треба да се употребува на лицето или гениталиите. Често предизвикува иритација или алергиска реакција, па може од Вас да биде побарано да го употребувате лекот на

мала површина во период од 7-10 дена за да проверите дали ќе се појават овие несакани ефекти, пред да почнете да го употребувате на поголеми површини.

#### *Бексаротен (Targretin®) гел*

Бексаротен или Targretin® гелот претставува агенс добиен од витамин А кој припаѓа на поголема класа лекови наречени ретиноиди, кои ги активираат ретиноидните рецептори. Ретиноид X рецепторите (RXR) ги насочуваат абнормалните Т-клетки кон нивно изумирање. Targretin® гелот се употребува како топичен агенс при третманот на тврдоглави лезии во ран стадиум. Во текот на првите неколку недели од третманот со овој агенс, често се користи топичен стероид во комбинација со Targretin® гелот со цел да се намали иритацијата на локалните места.

#### *Тазаротен (Tazorac®)*

Тазаротен кремот претставува уште еден ретиноид. Тој се врзува за рецепторите на ретиноичната киселина (RAR), а за него се верува и дека има антиинфламаторни карактеристики. Овој крем може да предизвика локална иритација и сува кожа.

#### *Имиквимод (Aldara®) крем*

Имиквимод кремот претставува имуно-активирачки агенс. Тој го стимулира Вашиот имунолошки систем да креира одговор со кој ќе се идентификуваат и уништат абнормалните клетки. Кремот може да се нанесува само на мали површини на кожата; и како таков, овој крем е најдобра опција за изолирани или рефракторни лезии. Може да предизвика воспаление на кожата, а во некои случаи и симптоми слични на грип.

#### *Ефудикс*

Ефудикс е крем кој се користи при лекување на рак на кожата и истражувањата покажуваат дека може да им помогне и на некои луѓе со дијагностициран кутан лимфом.

#### *Такролимус*

Такролимус претставува имуномодулаторна маст, класифицирана како нестероиден третман за употреба при лечење на егзема. Може да го намали воспалението кај лицата со кутан лимфом и може да се користи кога несаканите ефекти од стероидите се загрижувачки.

#### *Радиотерапија*

Радиотерапијата има долга историја во третирањето на кутан лимфом, која датира од почетокот на 20ти век. Се користи или фото-зрачење (рендген) или електронски форми на зрачење, коишто воедно и почесто се користат. Во моментов постојат две форми на зрачење:

- локализирано (исто така познато и како „на место“) зрачење; или
- терапија со електронски сноп на цела кожа (TSEBT).

И двете форми овозможуваат зрачење со длабоко продирање во кожата кое се карактеризира со ограничени несакани ефекти.

Зрачењето на место, со коешто се врши зрачење на ограничена површина на кожата, може да биде во форма на електронски сноп кој се испорачува од далечен извор на зрачење или брахитерапија, која е форма на зрачење што се испушта од апликатор кој е поставен и контуриран на кожата. Терапијата на место вообичаено се администрира во рамките на 2 до 15 третмани.

Терапијата со електронски сноп на целата кожа (TSEBT) претрпе многу измени и подобрувања во текот на годините, со цел зрачењето да се врши врз целното ткиво (кожата) и да се минимизира оштетувањето на околните ткива. TSEBT се администрира во амбулантски услови под надзор на експерт за терапија со зрачење. Пациентите вообичаено примаат TSEBT на дневна основа во рамките на третмански циклуси од околу 3-10 недели. Како терапија на кожата, TSEBT е многу ефикасна кај пациенти со екстензивна зафатеност на кожата со лезии кои се во стадиум на струпки или тумор.

### **Системски терапии**

Системските терапии влијаат на целото тело и обично се користат кај кутан лимфом во напреден стадиум или во случаи каде што истиот не реагира на топичните третмани.

#### *Екстракорпорална фотофереза (ECP)*

Екстракорпоралната фотофереза (ECP) претставува имунотерапија која се препорачува кај пациенти со кутан лимфом коишто имаат абнормална циркулирачка Т-клеточна популација идентификувана во периферната крв. Во текот на ECP, белите крвни клетки се издвојуваат и се изложуваат (надвор од телото) на UVA светлина и



псорален, а потоа повторно се инфилтрираат. Се верува дека белите крвни клетки изложени на UVA светлина имаат ефект сличен на вакцина врз малигните Т-клетки. Често се користат и други третмани (интерферони, Targretin®) во комбинација со ЕСР терапијата.

Медицинските сестри ги администрираат третманите со фотофереза во период од два последователни дена на секои 2-4 недели во амбулантски услови.

Колку повеќе пациентот е информиран за процесот на фотофереза, толку подобро истата ќе се одвива. Се препорачува да се направат некои крвни тестови пред отпочнување со фотофереза. Лекарите често ги проверуваат Т-клетките, бројот на црвени крвни клетки, како и згрутчувањето на крвта за да имаат еден вид основа пред да почнат со администрирање на овој третман.

Заштитата на очите претставува проблем кога станува збор за фотофереза, затоа задолжително обезбедете си заштитни очила пред почетокот на третманот. Колку подобро е хидриран пациентот, толку полесно ќе може да се пристапи до вените за да се администрира третманот, па пациентите треба да се осигураат дека се добро хидрирани во текот на неколку дена пред секој третман. Многу од лекарите препорачуваат пациентите да ја посетат единицата за фотофереза пред почетокот на третманот и да ја проверат пристапноста до нивните вени.

Со оглед на фактот дека за овој третман е потребно време, понесете си материјали за читање или филмови за времето да Ви минува побрзо. Можете да развиете пријателства и со другите пациенти во единицата за лекување бидејќи многу од нив си го задржуваат истиот распоред и при секој третман се среќаваат со веќе познати лица.

### *Стероидни таблети*

Стероидите се лекови кои се користат за лекување на различни заболувања на кожата. Во случајот на кутан лимфом, стероидите во форма на таблети кои се земаат орално може да се користат за регулирање на воспалителните клетки кога заболувањето на кожата е екстензивно и кога се појавуваат придружни симптоми.

Примери за стероидни таблети се кортизон, преднизон и метилпреднизолон. Преднизон може да се препише во намалени дози, при што дозата од 40-60 mg се намалува до 5 mg во текот на неколку недели. Во други околности, мала доза преднизон (10-20 mg) може да се администрира секојдневно на долгорочна основа.

Некои од најчесто среќаваните несакани ефекти кои се јавуваат со долгорочно администрирање вклучуваат задржување на течности, зголемување на телесната тежина, зголемување на крвниот притисок, зголемување на шеќерот во крвта, зголемување на апетитот, иритација на желудникот, подобрување на расположението, нарушување на сонот, акни, бавно заздравување на рани, ослабени коски и мускули и зголемена појава на инфекции.

### *Биолошки/имуноterapiи/целни terapiи*

Биолошките терапи (или имуноterapiи) го користат самиот имунолошки систем на телото во борбата против кутан лимфом.

### Интерферони

Интерферон е природен протеин во телото што носи анти-вирусни, анти-туморни и имунолошки својства и којшто може да се произведува во големи количини за употреба како лек. При лекувањето на CTCL во напреден стадиум, лекарите бараат ефекти со кои се стимулира имунолошкиот систем. Интерферон алфа 2б (Intron A®) и Интерферон гама 1б (Actimmune®) претставуваат две различни категории на синтетички интерферони кои се користат за лекување на оваа болест. Интерферонот се администрира кај пациентот со субкутана инјекција најчесто 3 дена во неделата. Потребно е да се направат лабораториски тестови за следење на комплетната крвна слика и функцијата на црниот дроб. Интерферонот најчесто се користи во комбинација со други терапевтски модалитети, како што е на пример фотофереза.

### Ретиноиди

**Бексаротен (Targretin®)** капсулите се агенс добиен од витамин А кој припаѓа на поголема класа лекови наречени ретиноиди. Ретиноид X рецепторите (RXR) ги насочуваат абнормалните Т-клетки кон нивно изумирање. Оралниот бексаротен е системски агенс одобрен за третирање на сите стадиуми на кутан Т-клеточен лимфом. Во текот на оваа терапија потребно е да се врши и лабораториски надзор (крвни тестови) и на липидите и на тироидниот хормон.

### HDAC инхибитори

**Вориностат (Zolinza®)** е орален агенс, инхибитор на хистон деацетилаза (HDAC) кој се администрира кај пациенти со прогресивни или постојани манифестации на кутан лимфом. HDAC инхибицијата овозможува транскрипција на ДНК на клетката, што може да предизвика изумирање на канцерогените клетки. При употребата на овој лек, потребно е да се врши чест надзор на крвта, бројот на електролити и тромбоцити, како

и често да се прави електрокардиограм (ЕКГ) во текот на првите недели од терапијата. Вориностат се користи сам или во комбинација со други терапии.

**Ромидепсин (Istodax®)** е уште еден агенс, инхибитор на HDAC достапен за пациентите со кутан лимфом кои претходно примиле барем една системска терапија. Ромидепсин се администрира секоја недела со интравенозна инфузија која трае 4 часа, во период од 3 недели, по што следи една недела одмор. Слично на другите HDAC агенси, надгледувањето на крвните тестови, вклучувајќи ги и електролитите, магнезиумот и тромбоцитите, е од суштинско значење.

#### Инхибитори на протеазом

**Бортезомиб (Velcade®)** е инхибитор на протеазом, којшто клетките обично го користат за да ги уништат несаканите протеини. Кај одредени видови на рак, протеините кои инаку би можеле да ги убијат канцерогените клетки, се расчистуваат премногу брзо. Се администрира интравенозно на секои 4 дена, ден 1-11, во рамките на 21-дневен циклус. Можните несакани ефекти вклучуваат трнење на рацете и нозете или промени во крвната слика.

#### Моноклонални антитела

**Алемтузумаб (Campath®)** е насочен против CD52 антигенот (површински маркер) кој се наоѓа и на Б-лимфоцитите и на Т-лимфоцитите. Вообичаено се администрира во ниски дози со субкутана инјекција или понекогаш и интравенозно 3 дена неделно во текот на период од 8-12 недели. На пациентите кои примаат алемтузумаб им се препишуваат орални антибиотици и антивирусни лекови за заштита на имунолошкиот систем додека се на терапија и во период од 6 месеци по завршување на истата.

**Брентуксимаб ведотин (Adcetris®)** е насочен против CD30 антигенот (површински маркер) кој се наоѓа на некои Т-лимфоцити и други имунолошки клетки и е носител на хемотераписки агенс кој се ослободува во канцерогените клетки. Овој лек претставува интравенозна инфузија која се администрира на секои 3 недели. Најчестите несакани ефекти вклучуваат трнење на рацете и нозете, гадење, ниска крвна слика, замор и дијареа.

**Пембролизумаб (Keytruda®)** ја врзува и блокира активноста на PD-1 рецепторот изразен на Т-лимфоцитите и другите имунолошки клетки. PD-1 сигнализирањето ја инхибира функцијата на Т-клетките кои инаку би ги нападнале канцерогените клетки. Пембролизумаб претставува форма на имунотерапија бидејќи функционира на таков

начин што ги отпушта сопирачките на имунолошкиот систем. Овој лек претставува интравенозна инфузија која се администрира на секои 3 недели.

**Ритуксимаб (MabThera®)** се користи при третирање на голем број видови на не-Хочкин лимфом, а исто така помага и при третирање на кутани Б-клеточни лимфоми. Сè повеќе е достапен како биоподобен лек (небрендирана верзија на првичниот третман кој е биолошки сличен).

**Могамулизумаб (Poteligeo®)** е насочен кон СС хемокинскиот рецептор тип 4 и се користи за релапсирани (вратени) или рефракторни (станува имун на одреден третман) мукозни фунгоиди или за Сезари синдром.

### *Хемотерапија*

Хемотерапијата администрирана како единечен агенс или во комбинација може да се користи за лекување на напреднат кутан лимфом. Комбинираната или мулти-агенсна хемотерапија обично се користи за лекување на напредните стадиуми на оваа болест. Следните лекови за хемотерапија со единечни агенси се сметаат за „поблаги“, па не предизвикуваат сериозно опаѓање на косата или повраќање. При користењето на повеќето од овие агенси, лекарите ќе ја надгледуваат крвната слика и функцијата на бубрезите и црниот дроб.

**Метотрексат (Matrex®)** е антимаболитички агенс кој се користи за третирање голем број болести поврзани со имунолошкиот систем. Го попречува метаболизмот на фолна киселина во канцерогените клетки. Во случајот на кутан лимфом, овој лек се администрира во орална форма, вообичаено со примање една пилула неделно.

**Пралатрексат (Folotyn®)** се користи при третирање на трансформирани мукозни фунгоиди и други агресивни не-Хочкин лимфоми, како што е на пример периферниот Т-клеточен лимфом. Претставува метаболички инхибитор на фолна киселина кој ја има истата примена како и метотрексат. Пациентите кои примаат терапија со пралатрексат, земаат дневна доза на фолна киселина и примаат инјекција со витамин Б12 на секои 8 до 12 недели. Се администрира интравенозно на секои 3 недели, по што следува една недела одмор.

**Липозомален доксорубицин (Doxil®)** е специјална формулација на доксорубицин, лек кој ја попречува активноста на ДНК во канцерогените клетки. Липозомот, или микроскопската сфера на маснотиите околу доксорубицинот, ги минимизира

несаканите ефекти и ја подобрува активноста. Доксорубицин се администрира со интравенозна инфузија на секои 2-4 недели. Кај некои пациенти треба да се направи проценка на функцијата на срцето пред почнување со терапијата.

**Гемцитабин (Gemzar®)** е лек за хемотерапија кој дејствува на таков начин што го попречува производството на ДНК во канцерогените клетки. Се администрира интравенозно во различни распореди.

#### *Хемотерапија со комбинација на повеќе агенси*

Користењето на комбинација на лекови за хемотерапија при третирање на кутан лимфом не треба да се охрабрува бидејќи никогаш не било докажано дека тие се поефективни од секвенцијалните единечни агенси, а тие се и многу потоксични. Интравенозните комбинации, како што се на пример CHOP (циклофосфамид, доксорубицин, винкрестин и преднизон), ESHAP (етопосид, солумедрол, висока доза на ара-Ц и цисплатин) и GND (гемцитабин, навелбин и доксил) или орална терапија RFP-C (хлорамбуцил, циклофосфамид, етопосид, преднизон) може да се користат кога не е достапна друга терапија или во некои ретки околности како начин да се даде краток одговор при подготовка за трансплантација на коскена срцевина.

#### *Трансплантација на матични клетки*

Трансплантацијата на коскена срцевина или трансплантацијата на матични клетки се земаат предвид кај пациенти со болест во напреден стадиум. Алогена трансплантација на матични клетки се препорачува кај пациенти со кутан лимфом во напреден стадиум. Сепак, повеќето пациенти со кутан лимфом никогаш нема да имаат потреба да ја земат предвид оваа опција. Алогена трансплантација на матични клетки претставува процедура во која здрави матични клетки се трансплантираат од едно лице на друго. Извори на матични клетки се коскена срцевина, периферна крв или крв од папчна врвца. Хематопоетските матични клетки можат да растат во која било од клетките што се наоѓаат во крвотокот. Тие се дел од крвните клетки и компонентите кои му се потребни на имунолошкиот систем да функционира. Во текот на трансплантацијата, во Вашето тело се внесуваат здрави матични клетки, кои потоа растат и ги произведуваат сите делови на крвта кои му се потребни и на телото и на имунолошкиот систем.

#### **Клинички испитувања**

Најдобриот начин да се идентификуваат ефикасни лекови и да се пронајдат нови начини на лекување на кутан лимфом е со помош на тековните истражувања и

тестирања, вклучувајќи ги и клиничките испитувања. Со оглед на фактот дека оваа болест поретко се среќава во споредба со другите форми на рак, научниците зависат од доброволните учесници. Клиничките испитувања се од клучно значење за идентификување на прогностички стратегии и одредување на оптимални дози за пациентите.

Доколку сте заинтересирани да учествувате во клиничко испитување, разговарајте со Вашиот лекар за тоа кое од нив би било соодветно и достапно за вас.

## 6 Справување со несаканите ефекти од третманот

Третманите се наменети да ги ублажат симптомите на болеста, но несаканите ефекти од истите често можат да предизвикаат непријатност и да го отежнат секојдневниот живот. Известете го Вашиот лекар доколку имате некои несакани ефекти, како што се на пример:

- иритација на кожата и воспаление;
- црвенило, осип и јадеж;
- топлина, осетливост или чувство на печење (слично на изгореница од сонце);
- замор или депресија;
- симптоми слични на грип.

Голем број орални лекови и видови на интравенозна хемотерапија може исто така да предизвикаат промени во апетитот или целосно губење на апетитот. Доколку имате хронично гадење, повраќање или губење на телесната тежина, задолжително обратете се кај нутриционист за да разговарате за тоа кои Ви се можностите за зголемување на внесот на хранливи материи на начин на којшто Вашето тело може да се справи со тоа и истото притоа да го одржува. Други проблематични несакани ефекти можат да се појават во гастроинтестиналниот (ГИ) тракт, на пример, дијареја или констипација. Обидете се да го промените времето кога го земате лекот, што може да го ублажи апетитот или несаканите ефекти врз ГИ.

Многу од пациентите со кутан лимфом чувствуваат голем замор како несакан ефект од третманот. Во тој случај, обидете се да го предвидите тоа и да го успорите темпото, односно по потреба да вклучите периоди за одмор во Вашиот ден и да го прилагодувате Вашиот распоред за работа секогаш кога тоа ќе биде можно.

Реорганизирањето на Вашиот живот со цел да се прилагодите на промените кои доаѓаат со оваа болест и третманите за истата е од особена важност. Исто така, од суштинско значење е да се фокусирате на тоа да се храните правилно, да спиеете доволно и да бидете љубезни кон себе си, наместо само да ги штиклирате работите на Вашата вообичаена листа на задачи и да ги задоволувате потребите на другите. Грижата за себе е од суштинско значење и ќе влијае на исходот од процесот на лекување и заздравување.

Доколку се соочувате со депресија која е резултат од третманот, разговарајте со Вашиот лекар и не двоумете се да побарате антидепресиви кои ќе го подобрат Вашето расположение и ќе Ви ја зголемат енергијата.

Секогаш бидете добро хидрирани. Додатоците во исхраната и протеинските пијалаци можат да Ви помогнат во одржувањето на внесот на хранливи материи и да го спречат зголемувањето на телесната тежина.

Општо земено, несаканите ефекти понекогаш можат да бидат помалку или повеќе интензивни, некои можат да бидат придружени со кумулативни несакани ефекти, а некои да се влошуваат како што се зголемува бројот на третмани. Пациентите треба да разберат дека секој специфичен протокол за третман доведува до специфични несакани ефекти, така што задолжително разговарајте со Вашиот лекар.

Проблемите поврзани со кожата може да се решат со употреба на смирувачки креми за омекнување, зголемена хидратација, како и со зголемен внес на течности со цел да се одржува влажноста на кожата. Нанесете хидратантна крема веднаш после капење. Носете облека што не предизвикува иритација и заштитете ја кожата од сонцето. Внимавајте на знаци на инфекција и информирајте го Вашиот лекар веднаш штом истите се појават. Заштитната облека и/или заштитните преврски можат да помогнат ако одредена област е проблематична или предизвикува болка.

Во случај на прекумерен јадеж, достапни се орални антихистамини и други лекови кои помагаат при третирање на јадеж поврзан со нервите и коишто можат да Ви овозможат одредено олеснување. Добрата нега на кожата е паралелно поврзана со процесот на заздравување. Користете ги топичните агенси коишто Ви ги препишува Вашиот лекар, избегнувајте да ги чешате лезиите и земајте ги препорачаните антихистамини.

Доколку чувствувате топлина или печење на кожата, постојат лекови кои може да Ви помогнат. Ладните бањи, хидратацијата и ладните агенси кои содржат ментол може да Ви бидат од помош. Исто така, можете да нанесете ладни облоги или мраз на сериозно засегнатите области.

Секогаш консултирајте се со Вашиот лекар или фармацевт или и со двајцата пред да користите какви било производи или додатоци без рецепт за да бидете сигурни дека тие не содржат штетни состојки.





## 7 Деца и млади

Кутаниот лимфом претставува ретка болест воопшто. Оваа болест уште поретко се јавува кај децата. Во Европа и САД, до 5% од сите случаи се дијагностицирани пред 20-годишна возраст. Меѓутоа, во некои делови од светот, како што е на пример арапското население на Блискиот Исток, децата сочинуваат до 60% од пациентите со дијагностициран мукозен фунгоид. Стапките на распространетост значително се разликуваат во зависност од географскиот регион и населението.

Многу истражувачи веруваат дека мукозните фунгоиди, особено кај младите луѓе, може да содржат генетска компонента и можат да бидат предизвикани од фактори на животната средина. Всушност, може да постои врска меѓу типот на кожа и раната појава на оваа болест. На пример, на афроамериканците многу почесто им се дијагностицира мукозен фунгоид пред да достигнат 40-годишна возраст во споредба со припадниците на белата раса.

И покрај ретката појава на оваа болест кај деца, принципите на дијагностицирање остануваат исти, без оглед на возраста. Сепак, постојат некои посебни прашања кои треба да се земат предвид кога станува збор за оваа возрасна група. На пример, лекарите посветуваат дополнително внимание на одредувањето на лекувањето кај помладите пациенти, притоа споредувајќи ги придобивките од терапијата со потенцијалните долгорочни компликации кои се почести кај педијатриската возрасна група отколку кај возрасните. Фототерапијата е претпочитан третман кога станува збор за мукозен фунгоид, но ако детето е многу младо, тоа технички е несоодветно да биде подложено на истата.

Основните карактеристики на оваа болест кај децата може да бидат погрешни, што го прави уште потешко дијагностицирањето на кутан лимфом кај децата. Друг фактор кој може да предизвика компликации е тоа дека медицинската заедница обично не е спремна да изведува биопсии кај децата, освен ако не постои апсолутна индикација за присуството на оваа болест - а биопсијата е најдобриот начин за цврсто дијагностицирање на кутан лимфом. Поради овие причини, дијагнозата кај децата честопати одзема повеќе време отколку кај возрасните. Прогнозата за деца е слична на онаа за возрасните.

Кога децата имаат хроничен воспалителен дерматитис, кои се актуелни болести на кожата кои не се класифицираат со одредена дијагноза (невообичаена појава на

псоријаза, егзема или атопичен дерматитис), лекарите мора да ја разгледаат можноста дека станува збор за мукозен фунгоид. Предизвиците при дијагностицирање и лекување на такви сложени и честопати збунувачки болести се зголемуваат со загриженоста, очекувањата на родителите, како и нивото на разбирање на самото дете.

Дури во последните неколку години истражувачите навистина почнаа да ги разбираат карактеристиките на кутаниот лимфом кај децата бидејќи сè повеќе податоци стануваат достапни.

Одлуките за лекување на педијатриски пациенти тешко се донесуваат бидејќи помладите пациенти се почувствителни на негативните ефекти на одредени терапии. Она што е од особена загриженост е дека, со оглед на нивната млада возраст, педијатриските пациенти имаат повеќе време да ги развијат и почувствуваат долгорочните негативни ефекти на терапиите за борба против рак. При лекување со орален/топичен псорален плус ултравиолетова А (PUVA) светлина или теснопојасна UVB фототерапија, локална радиотерапија или терапија со електронски сноп на цела кожа, помладите пациенти се инхерентно подложни на поголем ризик од развој на рак на кожата бидејќи тие имаат подолг очекуван животен век.

Слично на тоа, кај педијатриските пациенти кои имаат потреба од системска хемотерапија може да се развие леукемија во подоцнежните етапи од животот, а кај пациентите кои земаат ретиноиди, како што е изотретиноин (Accutane®) постои ризик од превремено забавување на растот на коските. Топичните стероиди и азот сенфот може да бидат едни од побезбедните третмани кога болеста е во ран стадиум, при што постои и помал ризик од појава на рак. На крај, соодветниот третман за педијатриските пациенти со кутан лимфом се прилагодува на единствената појава и потребите на секој пациент.

Иако ретко, кутан лимфом се дијагностицира и кај некои помлади лица. За пациентите кои се сексуално активни, ова може да биде катастрофална дијагноза. Некои од пациентите велат дека најтешкиот дел е физичката манифестација на болеста - особено ако работите на активно работно место или сте вклучени во различни меѓучовечки односи. Осипот на лицето или друга слична видлива појава може да Ве направи да бидете самосвесни.

*„Се чувствувате како да сте скршени, како веќе да не сте една целина.“*

Однесувајте се кон Вашата дијагноза како што би се однесувале кон секоја друга сериозна медицинска дијагноза - ова, сепак, е рак, и ако им ја соопштите веста на Вашите колеги, пријатели и партнери на овој начин, тие би можеле да покажат поголемо разбирање.

## 8 Грижа за кожата

Кутаниот лимфом, како и некои од начините на лекување на оваа болест, може да ја направат кожата сува, лушпеста и да предизвикаат јадеж. Со оглед на фактот дека кутаниот лимфом се појавува на кожата, пропратен со ефекти кои може да ја иритираат кожата, препораките за неа на кожата за пациентите се слични на оние кои им се препорачуваат на пациенти со други хронични заболувања на кожата, како што е на пример егзема. Следните опции може да Ви бидат од помош ако ги вклучите во Вашата рутинска нега на кожата.

### Хидратација

Соодветната хидратација е многу важна за одржување на кожата во здрава состојба бидејќи помага да се зацврсти функцијата на бариерата и ја задржува удобноста на кожата. Одржувањето на влажноста на кожата и намалувањето на сувоста може исто така да го ублажи јадежот. Еден едноставен и ефикасен начин за борба против сувата кожа е често да се применуваат креми за хидратација и омекнување.

Со оглед на фактот дека постојат голем број различни хидратантни креми на пазарот денес, може да Ви претставува тешкотија да се одлучите која да ја користите. Еве неколку совети коишто би можеле да Ви бидат од корист кога правите споредба меѓу различни производи:

- Мастите и кремите имаат најголема хидратантна моќ. Тие се најдобри хидратантни производи бидејќи содржат голема количина на масло што овозможува поголема пенетрација и подолго задржување во кожата.
- Избегнувајте лосиони бидејќи тие главно содржат вода и мала количина на масло. Избегнувајте гелови бидејќи содржат алкохол или ацетон кои може да ја исушат кожата. Избегнувајте хидратантни креми кои содржат парфем и бои.
- Нанесувајте хидратантна крема често, најмалку 2 до 3 пати дневно, за да го спречите сушењето на кожата.
- Можеби ќе треба да пробате различни производи пред да ги пронајдете оние што Вам најмногу Ви одговараат.

Нанесувајте ја хидратантната крема на кожата додека е влажна, бидејќи хидратантните лосиони и мастите за омекнување може да ја задржат водата во кожата и да обезбедат подолготрајно ублажување на сувоста. Кога кожата стане сува и

лушпеста, навлажнете ја кожата со вода и потоа нанесете маст за омекнување која содржи ланолин, како што е на пример вазелинот. Пациентите мораат често да ја мачкаат и хидрираат кожата, дури и по неколку пати. За повеќе информации за тоа кои хидратантни креми се прифатливи, контактирајте ја локалната или националната организација за егзема во Вашата земја.

## **Сувост**

Сувоста е придружен симптом кај речиси сите случаи на кутан лимфом.

Поради тоа, сувоста (исто така позната и како ксероза) е најчеста причина за појава на јадеж, којшто пак предизвикува голема непријатност кај пациентите.

Секако, постојат различни начини на кои сувоста се манифестира кај пациентите со кутан лимфом. Кај некои пациенти првенствено се појавуваат суви флеку за време на постудените месеци кога нивото на влажност е ниско. Кај други пациенти доаѓа до лупење на суви парченца од кожата во текот на годината бидејќи болеста почнува да зафаќа се поголема и поголема површина од кожата. Кај пациентите кај коишто болеста зафаќа голема површина од кожата, особено кај оние кај коишто се јавува и црвенило (исто така познато и како еритродермија), може да дојде до лупење на поголеми делови од кожата (исто така познато и како десквamacија).

Ова може да предизвика загриженост кај пациентите. Некои од нив чувствуваат срам кога нивната кожа видливо се лупи или паѓа додека се во јавност или дома. Ваквите чувства се разбирливи и сосема нормални. Пациентите можат да се справат со овие симптоми на голем број различни начини, вклучително и со мачкање на кожата со дебели слоеви на производи кои содржат маст, како што е на пример Vaseline® или други видови вазелин, коишто можат да го ублажат лупењето и паѓањето на кожата најмалку 2-5 часа пред да биде потребно истите повторно да се нанесат.

Со додавање масла за бања во водата при капење и со плакнење во така приготвената вода по 10 минути неколку пати неделно, може да се ублажи лупењето и паѓањето на кожата кај некои пациенти. Треба да бидете свесни дека ова може да предизвика кожата да стане многу лизгава, па треба да бидете многу внимателни при излегување од бањата.

Производите коишто се продаваат без рецепт и коишто содржат млечна киселина може да помогнат при отстранување на сувите лушпи од кожата што се лупи. Повеќето од овие производи содржат 12% млечна киселина без мирис или со 10% уреа.

## Јадеж

Повеќето луѓе со дијагностициран кутан лимфом чувствуваат и јадеж (исто така познат и како пруритус) и честопати не успеваат да најдат начин како да го ублажат овој хроничен симптом кој постепено се влошува. Сè до пред неколку години малку беше познато или истражено за основните механизми кои го предизвикуваат јадежот.

Пациентите коишто чувствуваат јадеж почнуваат да ја чешаат областа каде што јадежот се појавува, при што се испраќа сигнал до мозокот и назад до кожата да се започне со постојано чешање. Исто така, може да биде корисно да нанесете мраз, кеса со замрзнат зеленчук или кршен мраз во пластична кеса покриена со хартиена крпа на површината на кожата каде што чувствувате јадеж и истото да го држите најмногу 10 минути. На овој начин ќе го „изгаснете огнот“; така да се каже. Кога станува збор за оваа болест, размислувајте за јадежот како шумски пожар - ако го смириете јадежот веднаш штом го почувствувате, ќе го спречите да се прошири на целата површина на кожата.

Кај повеќето пациенти со кутан лимфом, јадежот може да варира од мала иритиција до мачно чувство што значително може да го намали квалитетот на животот на пациентот. Кутаниот лимфом којшто се манифестира со јадеж е особено вознемирувачки бидејќи може да почне како благ јадеж, а потоа да се пренесе на целото тело. Во студија спроведена од страна на починатата д-р Мари-Френс Демиер од Универзитетот за медицина во Бостон во САД, 88% од пациентите со кутан лимфом го рангирале јадежот меѓу главните причини што предизвикуваат вознемиреност кога станува збор за оваа болест.

Пруритус е физиолошка состојба во основата, а голема е веројатноста да се препише соодветен третман ако степенот на неподносливост на истиот му го објасните детално на Вашиот лекар. Кога разговарате со Вашиот лекар, обидете се да ја опишете сериозноста на јадежот на скала од 1 до 10, при што 1 е чувство на слаб јадеж до непостоење на истиот, а 10 е неподносливо чувство на јадеж кое Ве спречува да си ги извршувате секојдневните обврски.

Иако дефинитивната причина за јадежот треба допрва да се утврди, сепак постојат некои третмани кои Ви се на располагање. Честа првична терапија која се препорачува се антихистамините. Некои од опциите се Allegra® и Claritin® за дневна употреба или Benadryl® и Atarax®, кои почесто се користат во текот на ноќта бидејќи имаат седативни својства. Некои од овие лекови може да се добијат без рецепт, додека за другите е потребен рецепт. Овие лекови го спречуваат црвенилото, отокот и јадежот. Кај повеќето пациенти, јадежот станува значително поинтензивен веднаш пред спиење, па седативните антихистамини можат да бидат особено ефикасни.

Исто така, постојат и домашни лекови кои лесно се подготвуваат, а коишто можат да го ублажат јадежот. Исплакнете се во бања со овес во период од 15 минути. Нанесете ладни облоги на местото каде што јадежот е интензивен за да ја ублажите иритацијата и потребата за чешање. Нанесете отворени мокри преврски коишто претставуваат едноставен, безбеден и ефикасен начин за ублажување на јадежот, како и за намалување на црвенилото, печењето и исцедокот од лезиите на кожата. Побарајте детални инструкции од Вашиот лекар за тоа како да ги нанесувате преврските.

Постојат и други лекови коишто може да помогнат во ублажување на јадежот. Некои од нив вклучуваат:

- Габапентин (Neurontin®) претставува антиконвулзант кој се препишува за лица кои се склони кон напади, а којшто се покажал како ефикасен при лекување на јадеж.
- Миртазапин (Remeron®) претставува антидепресив кој се препишува за примање пред спиење за лица кои имаат тешкотии да заспијат поради чувството на јадеж.
- Апрепитант (Emend®) претставува лек на рецепт кој се користи за спречување на гадење и повраќање предизвикано од хемотерапија, а којшто се покажал како ефикасен при лекување на јадеж.
- Фототерапијата претставува корисна опција за лекување кај пациентите со мукозен фунгоид, особено кај оние кај кои има појава на јадеж.
- Топичните стероиди може да бидат ефикасни кога се користат во комбинација со други методи на лекување, но често се непрактични кога станува збор за лекување на тешки случаи поради зафатеноста на големи површини на кожата.
- Најефикасни лосиони коишто можат да се добијат без рецепт, а коишто се погодни за полесни случаи, се оние коишто содржат прамоксин, анестетик кој го намалува преносот на чувството на јадеж од нервите на кожата, или ментол бидејќи неговите својства на ладење може да го надминат чувството на јадеж. Бидете претпазливи кога користите аналгетици бидејќи е докажано дека тие го влошуваат јадежот.



Покрај тоа, јадежот може извесно да се ублажи и со помош на некои алтернативни методи, како што се на пример акупунктура и биофидбек.

## Фисури

Фисура е права или линеарна пукнатина на кожата, која често навлегува и во вториот слој на кожата, каде што предизвикува значителна болка и непријатност. Вакви фисури првенствено се појавуваат на прстите од страната на дланката и на рацете. Овие фисури може да го отежнат користењето на прстите за извршување на основни моторни вештини, како што се на пример облекување, пишување, готвење или јадење. Фисури можат да се појават во кое било време, кај секого, особено во текот на зимата и особено кај лицата кои имаат дебела, лушпеста кожа на дланките, последица на одредена болест како што е на пример кутаниот лимфом.

Повеќето лекари веруваат дека тие се појавуваат кај пациенти со лушпеста кожа бидејќи и мала пукнатина на кожата може да се инфицира со бактерија која предизвикува пукнатината да се прошири и да стане уште поболна. Почесто се појавуваат во текот на зима отколку во лето бидејќи влажноста во лето ја минимизира појавата на фисури поради зголеменото ниво на влажност.

Пациентите можат да преземат превентивни мерки за да ја спречат појавата на фисури, односно често да ги хидрираат своите дебелкожи, лушпести раце и нозе во текот на денот со користење на креми без мирис или со нанесување на дебел слој производи кои содржат вазелин. Ова може да вклучува и нанесување на дебел слој од истите пред спиење на дланките и стапалата и спиење со бели памучни ракавици и бели чорапи.

Откако ќе се формираат фисури, важно е да ги чистите најмалку двапати дневно со сапун и вода и да нанесувате антибиотична маст на пукнатините или фисурите за да го забрзате процесот на заздравување. Повеќето дерматолози ги советуваат пациентите да избегнуваат да користат тројни антибиотични масти (како што е на пример Neosporin®) бидејќи тие содржат состојка наречена неомицин која може да биде алерген и да предизвика појава на осип. Доколку формирањето фисури не се подобри, пациентите треба да се консултираат со својот лекар кој ќе им препише посилни топични антибиотици.

Повремено може да се случи фисурата да биде толку длабока и широка што лекарите може да му наложат на пациентот да употреби супер лепак за да ја залепи фисурата. Доколку му бидат дадени такви инструкции, пациентот треба да ја исчисти фисурата со сапун и вода и да стави мала капка супер лепак во фисурата, да ја држи споена околната кожа околу 60-90 секунди со цел таа да се затвори. Лепакот се суши многу брзо. Сепак, пациентот треба да биде внимателен да не си ги залепи прстите.

Покрај тоа, можете да користите и производ како што е New Skin®, антибиотски раствор кој содржи слабо лепило коешто формира бариера над фисурите и мешавина на хемикалии што создава полимерен слој кој се врзува за кожата, притоа спречувајќи го навлегувањето на нечистотија и бактерии и задржувајќи ја влажноста. Барајте производи со назив течен фластер или нешто слично.

## **Инфекција**

Кожните инфекции не се невообичаени кај пациентите со кутан лимфом. Некои од пациентите кај кои болеста зафатила поголем дел од кожата може да откријат дека нивната кожа е колонизирана од бактерија наречена стафилококус ауреус. Додека некои форми на стафилокок бактерии се нормално присутни на нашата кожа, оваа верзија е најчест вид на бактерија која ја инфицира кожата на пациентите со кутан лимфом. Кога ќе се појават, овие инфекции вообичаено се манифестираат со кожни лезии на кутан лимфом. Инфекцијата е најголем проблем кај пациентите со кутан лимфом бидејќи ако не се лекува, последиците од истата може да бидат опасни по живот.

Имајќи го тоа предвид, важно е да можете да ги препознаете знаците на кожна инфекција и да знаете кога треба да го контактирате Вашиот лекар. Знаци на кожна инфекција може да бидат долунаведените:

- црвена површина на кожата која предизвикува болки, која е отечена и на која се формирале струпки или од која се создава исцедок;
- благо црвенило околу лезиите на кожата;
- лезија на кожата која не чеша, но боли;
- лезии на кои се формира тенка, жолтеникава кора.

Треба итно да го контактирате Вашиот лекар доколку ги забележите некоја од долунаведените појави (што може да укажува на појава на целулитис или инфекција на крвта):

- имате температура и треска пропратени со ненадејно чувство на замор и слабост;
- сите лезии на Вашата кожа одеднаш стануваат чувствителни и црвени, особено со ленти на црвенило кои се протегаат од лезиите кон вашиот труп (пазуви или препони).

## Капење и туширање

При капење или туширање користете млака вода - не топла - бидејќи топлата вода ги топи природните масла од нашата кожа коишто ја одржуваат хидрирана и тоа може да ја направи кожата уште посува од претходно. Топлата вода, исто така, предизвикува зголемување на протокот на крв до кожата, што може да го засили јадежот штом пациентот заврши со капењето или туширањето. Премногу топлата вода може привремено да го ублажи јадежот, но не се препорачува бидејќи може долгорочно да ја влоши кожата и јадежот.

Не задржувајте се премногу при капење и туширање, односно не подолго од 15 минути. Исто така, најдобриот период за нанесување на кремите за омекнување е после капење, кога кожата е сè уште влажна. Нанесувањето на хидратантна крема (или топичен лек содржан во крема за омекнување) на влажна кожа помага хидратацијата да се задржи во надворешните слоеви на кожата.

Можете да го ублажите јадежот и кожните инфекции со подготовка на „бања со белило“, што е исто како да сте ја претвориле Вашата бања во базен. Бањите со белило вклучуваат 15 - минутно капење во када наполнета со  $\frac{3}{4}$  топла вода и  $\frac{1}{4}$  чаша обично белило за домашна употреба (без мирис, натриум хипохлорит 6-8%) трипати неделно. Бањите со белило, покрај тоа што го намалуваат ризикот од инфекција, исто така се докажани како антиинфламаторни.

## Сапуни

Што се однесува на сапунот, што помалку толку подобро. Кога ќе почувствувате потреба да користите сапун, обидете се да користите хидратантен сапун кој содржи поголема количина на масла. Избегнувајте сапуни што содржат голема количина мириси бидејќи кога производот содржи мириси, истиот треба прво да се раствори во

алкохол, којшто пак предизвикува сушење на кожата. Мирисите може да предизвикаат иритација, а тие се и потенцијални алергени. Изберете сапуни и хидратантни креми на коишто пишува дека не содржат мириси. Избегнувајте антибактериски сапуни или сапуни со дезодоранс бидејќи може да предизвикаат интензивно сушење.

## **Детергенти за перење**

Детергентите за перење можат исто така да влијаат на кожата. Секогаш користете детергент кој не содржи мириси. Исто така, омекнувачите за алишта често содржат мириси, па затоа побарајте некој кој не содржи мириси. Листовите со омекнувач за алишта кои се додаваат во машината за сушење се најчесто најлош производ за пациентите со чувствителна кожа бидејќи мирисите директно влегуваат во облеката, која пак доаѓа во директен контакт со кожата и може да биде постојан предизвикувач на иритација.

## **Заштита од сонце**

Големата изложеност на сонце може да биде штетна за кожата. Користете средства за заштита од сонце, носете капа со заштита, а доколку можете, носете долги ракави и панталони преку целата година. Доколку примате светлосна терапија како дел од Вашето лекување, Вашиот лекар може да ве советува да носите очила за сонце што ги блокираат UV зраците. Сепак, кај некои луѓе со кутан лимфом, кратките периоди (15-20 минути) на изложеност на сончева светлина може да бидат од корист за кожата. Дискусирајте со Вашиот здравствен тим за да одредите кој протокол е најдобар за Вас.

## **Други совети**

Можете да ја одржувате Вашата кожа удобна со помош на следните корисни совети:

- Носете лабави, удобни ткаенини кои „дишат“. Памукот е најдобар избор. Избегнувајте груби ткаенини што предизвикуваат чешање, како што е волната. Избегнувајте да носите тесна облека.
- Немојте да ја чистите или триете кожата на груб начин.
- Чувајте ги ноктите со кратка должина за да спречите инфекција и оштетување на кожата.
- Избегнувајте премногу да се потите бидејќи потењето го влошува јадежот.
- Најдете начини како да се справите со стресот бидејќи може да предизвика појава на воспаленија кај лицата со кутан лимфом и да го засили јадежот.



## Поглавје 14 - Сексуална активност

### Интимност

Интимноста може да биде предизвик кога Ви е дијагностициран кутан лимфом од едноставна причина што струпките, лезиите и осипите може да бидат толку непријатни што нема да сакате некој да Ве допира. Исто така, понекогаш луѓето со кутан лимфом се чувствуваат премногу самосвесни или не сакаат да бидат интимни поради промените во нивниот физички изглед. Некои од симптомите ја прават кожата толку груба на допир што физичкото искуство само би ја влошило ситуацијата. Од јадеж до печење до мачкање со крема за омекнување по туширање, деталите врзани за оваа болест дефинитивно можат да бидат пречка кога станува збор за интимност.

Паровите го надминуваат ова. Има моменти кога едноставно нема да се чувствувате привлечно и Вашиот партнер треба да има разбирање за тоа. Во други периоди, пак, кога нема да имате никакви воспаленија, најверојатно ќе се чувствувате привлечно како и вообичаено. Некои помлади пациенти дури имаат и деца и покрај нивната болест.

Исто како што Ви е потребен цврст систем околу Вас кој ќе Ви помага да ги надминете подемите и падовите поврзани со оваа болест, ќе Ви биде потребен и партнер чиешто љубов и разбирање се подлабоки од она физичкото.

*„Кога сте болни, без разлика на тоа за каква ужасна болест станува збор, потребен Ви е партнер кој има многу големо разбирање. Навистина може да биде фрустрирачко за оној што се грижи за Вас да не знае што може да направи за љубеното лице за тоа да се чувствува подобро.“*

Пациент

Комуникацијата е од витално значење при справувањето со оваа болест. Многу е важно да го информирате Вашиот партнер кога е во ред да Ве допира, а кога не е, да му објасните нежно дека на тој начин не го одбивате, туку тоа е само симптом на состојбата на Вашата кожа.

*„Треба да му кажете на Вашиот партнер: „Те сакам со целото мое срце, но не можам да ти објаснам низ што поминувам“ и сигурен сум дека Вашиот партнер ќе разбере, знаејќи дека се сакате еден со друг.“*

Пациент

Поминувањето низ една хронична болест може всушност да направи да се вљубите уште повеќе еден во друг.

## Плодност

Кутаните лимфоми најчесто се хронични болести. Поради тоа, третманите честопати се администрираат континуирано во текот на период од неколку месеци до години. И лекарите и пациентите бараат благи, безбедни, ефикасни терапии што лесно се толерираат и со коишто може да се лекува и контролира лимфомот во текот на подолг временски период. Всушност, при проучувањето на нови третмани, лекарите ги земаат предвид и времетраењето на исходот (колку долго третманот е ефикасен) и тоа здравјето на колку луѓе се подобрило за да одлучат дали новиот третман е ефикасен.

Кога станува збор за планирање на семејство, подложноста дури и на благи терапии во текот на подолг временски период може да претставува проблем. Со оглед на фактот дека многу од терапиите се ефикасни само додека се администрираат, честопати треба да се земат предвид аспектите на планирање на семејство при изборот на терапија. Тука се вклучени и плодноста (способност или потенцијал да забремените Вие или некој да забремените), зачнувањето (процесот на забременување или забременување на некој), бременоста и доењето по бременоста. Овие аспекти треба да се земат предвид ако пациентот или неговиот/нејзиниот партнер сака да има дете наскоро, па дури и во далечна иднина.

Повеќето терапии не се тестирани на бремени жени. Голем дел од нашите информации се добиени врз основа студии на животни, разбирање на тоа како лековите дејствуваат, или преку неколку случаи во коишто пациентите зачнале или забремениле додека биле подложени на некоја од овие терапии. Со оглед на тоа дека има ограничени информации и дека потребите за лекување на секој пациент се индивидуални, Ве молиме користете ги овие општи информации за да започнете дискусија со Вашиот лекар, а не како конкретни препораки за Вашата нега.

# Глосар

## **Автологна трансплантација (на матични клетки)**

Вид на трансплантација на коскена срцевина или на матични клетки во која пациентот прима свои матични клетки.

## **Агресивни лимфоми**

Лимфоми кои брзо се шират и вообичаено треба да се лекуваат веднаш, исто така се познати и како лимфоми од висок степен.

## **Азот сенф (NM)**

Лек кој се користи топично за лекување на CTCL. Исто така познат како мехлоретамин.

## **Алемтузумаб (или Campath®)**

Моноклонално антителио насочено против CD52, антиген (или маркер) кој се наоѓа и на Б-лимфоцитите и на Т-лимфоцитите. Лекот се користи при третирање на CTCL во напреден стадиум.

## **Алогена трансплантација (на матични клетки)**

Постапка во која пациентот прима коскена срцевина или матични клетки донирани од друго лице.

## **Антиген**

Идентификување на протеини кои се наоѓаат на површината на сите клетки. Имунолошкиот систем користи антигени за да утврди дали клетките се неопходен дел од телото или треба да бидат уништени.

## **Антиеметик**

Лек којшто ублажува или спречува гадење и повраќање.

## **Антителио**

Сложен протеин составен од Б-лимфоцити кој реагира со антигените на токсини, бактерии и некои канцерогени клетки и или ги убива или ги означува за отстранување.

## **Бексаротен (или Targretin®)**

Лекови во форма и на капсула и на гел за кои е докажано дека се ефикасни при лекување на CTCL.

## **Биолошка терапија**

Третман кој го користи или стимулира имунолошкиот систем да го насочува одговорот против одредена инфекција или болест.

## **Биомаркер**

Соединение (обично протеин) што се користи за мерење на присуството на одредена болест.

## **Биопсија**

Отстранување на ткиво за разгледување под микроскоп за дијагностички цели.

## **Вакцина**

Супстанца или група на супстанции чијашто цел е да го стимулира имунолошкиот систем да реагира. Вакцината може да му помогне на телото да ги препознае и уништи канцерогените клетки. Вакцините за лимфом често содржат комбинација на антигени на рак со супстанца која ги стимулира сопствените, природни одбранбени системи на



пациентот да се борат против болеста. Овие вакцини се прават посебно за секој пациент со помош на примерок од туморот добиен од лимфните јазли на пациентот.

### **Градна жлезда (тимус)**

Жлезда која се наоѓа зад стернумот (градната коска) која ја подобрува репродукцијата и развојот на лимфоцитите. Т-лимфоцитите се обработуваат во тимусот.

### **Дерматолог**

Лекар кој е специјализиран за дијагностицирање и лекување на кожни заболувања.

### **Замор**

Намален капацитет за активност што честопати е придружен со чувство на исцрпеност, поспаност или раздразливост.

### **Имунолошки систем**

Одбранбените механизми на телото кои се вклучени во борбата против инфекции и препознавањето на туѓи ткива. Сите видови на CTCL и на лимфом се болести на имунолошкиот систем.

### **Имунолошки тестови**

Крвни тестови со кои се открива присуството на дијагностички протеини или антигени на тумор.

### **Имунотерапија**

Види биолошка терапија.

### **Индолентен лимфом**

Лимфом кој расте бавно и се манифестира со неколку симптоми. Исто така наречен лимфом од низок степен.

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

Системска терапија за која е покажано дека е многу ефикасна во лекувањето на CTCL.

### **Интерферони**

Природни соединенија кои го стимулираат имунолошкиот систем при инфекции и воспаленија. Синтетичките форми се користат за лекување на вирусни инфекции, автоимуни болести и рак.

### **Кармустин**

Агенс за хемотерапија кој се користи топично во случаи на CTCL. (Исто така познат како BCNU).

### **Клиничко испитување**

Истражување во кое нова терапија им се администрира на пациентите со цел да се одреди дали истата е безбедна, поефикасна или помалку токсична од тековните терапии. Клиничките испитувања се важен дел од процесот на разбирање на болестите и тие биле користени како инструмент за обезбедување на информации за регулаторите на лекови при одобрување на нови терапии.

### **Комбинирана хемотерапија**

Неколку лекови кои се администрираат заедно со цел да се зголеми стапката на одговор на одредени тумори.

### **Коскена срцевина**

Сунѓерест материјал што се наоѓа внатре во коските и што содржи матични клетки кои се развиваат во три вида на клетки: црвени крвни клетки што го носат кислородот до

телото и го отстрануваат јаглеродниот диоксид, бели крвни клетки кои го штитат телото од инфекции и тромбоцити кои помагаат во згрутчувањето на крвта.

### **Лактат дехидрогеназа (LDH)**

Ензим што се мери во крвта и што се користи како биомаркер за мерење на степенот или ширењето на ракот.

### **Лимфа**

Водена течност во лимфниот систем која содржи бели крвни клетки (лимфоцити).

### **Лимфен систем**

Каналите, ткивата и органите што складираат и носат лимфоцити кои се борат против инфекции и други болести.

### **Лимфни јазли**

Мали жлезди во форма на грав кои се наоѓаат во садовите на лимфниот систем. Илјадници од нив се наоѓаат низ целото тело, при што формираат кластери во вратот, под рацете, градите, стомакот и препоните. Лимфните јазли ја филтрираат лимфната течност, ги задржуваат и уништуваат потенцијално штетните бактерии и вируси.

### **Лимфом**

Рак на лимфоцитите кој ги зафаќа лимфните јазли, органите и ткивата на лимфниот систем (имунолошкиот систем), генерално класифицирани или како Хочкин лимфом или како не-Хочкин лимфом.

**Лимфом од низок степен** – види индолентен лимфом

### **Лимфоцити**

Вид на бели крвни клетки. Лимфоцитите, коишто ги носи лимфната течност, се дел од имунолошкиот систем и се борат против инфекции.

### **Локализирана болест**

Рак кој е присутен само во ограничен дел од телото - на пример, вратот или пазувите.

### **Малиген**

Со тенденција да се влоши или да стане опасен по живот, доколку не се лекува успешно.

### **Медицински онколог**

Лекар кој е специјализиран за администрирање на хемотерапија, хормонска терапија и многу други видови на биолошки терапии за лекување на рак.

### **Метотрексат (или Matrex®)**

Хемотерапија која се администрира за лекување на некои видови рак.

### **Мехлоретамин**

Лек кој се користи топично за лекување на CTCL. Исто така познат и како топичен азот сенф.

### **Моноклонални антитела**

Антитела кои конкретно дејствуваат против одреден антиген. Научниците можат да произведат големи количини на антитела кои можат да бидат насочена кон една цел (или антиген) на површината на клетката. Моноклоналните антитела се користат за класифицирање на лимфомите преку идентификување на површинските протеини на лимфоцитите.

**Мукозитис**

Воспаление на обвивката на ткивата и органите. Во устата се манифестира со рани или воспаленија.

**Мустарген**

Лек кој се користи топично за лекување на CTCL. Исто така познат како мехлоретамин.

**Не-Хочкин лимфом (NHL)**

Група од неколку тесно поврзани видови на рак кои произлегуваат од лимфниот систем. Иако различните видови на NHL имаат некои заеднички работи, тие се разликуваат во тоа како карциногената клетка изгледа под микроскоп, како клетките растат и како туморот влијае на телото. CTCL се вид на NHL.

**Онколог**

Лекар специјализиран за лекување на рак. Некои се специјализирани за хемотерапија (медицински онколог), радиотерапија (онколог за терапија со зрачење) или хирургија (хируршки онколог).

**Патолог**

Лекар кој е специјализиран за проучување на одредена болест преку микроскопска евалуација на телесните ткива и органите (биопсија). Секое ткиво за кое постои сомневање дека е канцерогено треба прво да биде испитано од страна на патолог за да се потврди дијагнозата.

**Пентостатин**

Лек кој се користи при лекување на CTCL.

**Прогресија на болест**

Термини кои се користат доколку болеста се влошува и покрај администрираниот третман (исто така наречена неуспешен третман).

**Рак**

Абнормален раст на клетките кој не може да биде контролиран од страна на природните механизми за одбрана на телото. Канцерогените клетки можат да растат и со текот на времето да формираат тумори.

**Режим на хемотерапија**

Комбинација на антиканцерогени лекови кои се администрираат во одредена доза по конкретен редослед согласно строг распоред.

**Рендгенски зраци**

Зрачење што се администрира во мали дози за добивање слики од внатрешноста на телото и во големи дози за лекување на рак.

**Системска хемотерапија**

Хемотерапија со единечни агенси заедно со комбинирана хемотерапија најчесто се користи при напредни стадиуми (Стадиум III и IV) кои не реагираат на други форми на терапија и се администрира орално или интравенозно.

**Стадиум**

Степенот на ракот во времето на поставување на дијагнозата, притоа одредувајќи дали истиот е локализиран на местото на потекло, дали се проширил на соседните региони или на подалечни области на телото.

**Степен**

Метод на класификација на тумор врз основа на тоа колку агресивно расте.

### **Терапија со електронски сноп**

Форма на радиотерапија со која се третираат само површинските делови на кожата. Претставува многу ефикасна терапија за расчистување на сите форми на лезии на CTCL од кожата. Може да се користи за третирање на делови од кожата или на целата површина на кожата. Кога се користи за третирање на целата површина на кожата, се нарекува терапија со електронски сноп на целата кожа (TSEB).

### **Токсичност**

Несакани ефекти од терапиите за рак, како што се на пример намалување на бројот на крвните клетки, гадење и повраќање, паѓање на косата.

### **Топичен**

Лек или третман којшто се употребува на кожата.

### **Топични стероиди**

Докажано е дека топичните стероиди со голема јачина влијаат врз CTCL и предизвикуваат расчистување во раните стадиуми на болеста (Стадиум I-A и I-B). Топичните стероиди се лесни за употреба и не се пропратени со многу компликации како што е случајот со оние што се појавуваат кај други третмани на кожата за третирање на CTCL.

### **Тромбоцитопенија**

Недостаток на тромбоцити во крвта, со што се намалува способноста на крвта да се згрутчува.

### **Тумор**

Абнормална маса или оток на ткивото. Туморите може да се појават насекаде во телото. Туморот може да биде бениген (не е опасен по живот) или малиген (се влошува и може да биде опасен по живот доколку не се лекува успешно).

### **Хематолог**

Лекар кој е специјализиран за лекување на болести на крвта и ткива што формираат крв.

### **Хемотерапија**

Третман со лекови наменет да се спречи растот на канцерогените клетки кои брзо се делат, вклучувајќи ги и клетките на лимфом.

### **Хистологија**

Проучувањето на карактеристиките на ткивата што може да доведе до идентификување на специфичен вид на тумор.

### **Целна терапија**

Третман кој е насочен кон конкретни гени или протеини (цели) кои единствено или абнормално се изразени во канцерогените клетки.

### **Циклус на хемотерапија**

Термин кој се користи за да се опише процесот во кој се администрира хемотерапија, проследен со период на одмор во текот на кој на телото му се дава можност да се опорави.

### **VCNU**

Агенс за хемотерапија кој се користи локално во CTCL. (Исто така познат како кармустин).

**Campath®** - види алектумумаб

### **СТ или CAT (компјутерска (аксијална) томографија) снимка**

Со овој тест со снимки се обезбедува низа детални снимки од внатрешноста на телото со помош на рендген машина поврзана со компјутер.

**Intron®A** – види Интерферон

**Matrex®** - види метотрексат

### **MRI (магнетна резонанца)**

MRI користи магнети и радиофреквенциски бранови за да произведе снимки од внатрешноста на телото. MRI можат да обезбедат информации за ткивата и органите кои не можат да се добијат со други техники на снимање.

### **Ontak®**

Лек кој се користи при лекување на CTCL.

### **PUVA**

Комбинација на UVA третман со псорален, лек кој стимулира чувствителност на светлина.

**Targretin®** - види бексаротен

### **TSEB (Електронски сноп на целата кожа)**

Форма на радиотерапија со која се третираат само површинските делови на кожата. Претставува многу ефикасна терапија во расчистување на сите форми на лезии на CTCL од кожата. Исто така позната како терапија со електронски сноп.

### **UVB, теснопојасна**

Форма на фототерапија при која излезот на ултравиолетовите зраци се концентрира во тесен спектар на UVB бранови должини. Може да претставува ефикасен третман за CTCL во фаза на појава на флеку, како и за други кожни болести.

### **UVB, широкопојасна**

Форма на фототерапија при која се користи ултравиолетова светлина која го опфаќа целиот спектар на UVB бранови должини.