

Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

Limfomul cutanat – Ghidul pacientului

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

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

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



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

Limfomul cutanat – Ghidul pacientului

1 Introducere

Domeniul de aplicare a acestei publicații

Acesta este un ghid pentru persoanele afectate de limfom cutanat (sau la nivelul pielii). Este o versiune modificată, adaptată și mai scurtă a informațiilor, precum și a materialelor, realizate inițial de alte organizații, cele mai notabile fiind Cutaneous Lymphoma Foundation, cu sediul în SUA, precum și Lymphoma Action, cu sediul în Regatul Unit. Obiectivul este crearea unui ghid standard, accesibil și universal, disponibil pentru utilizare și pentru traducere în mai multe limbi la nivel european.

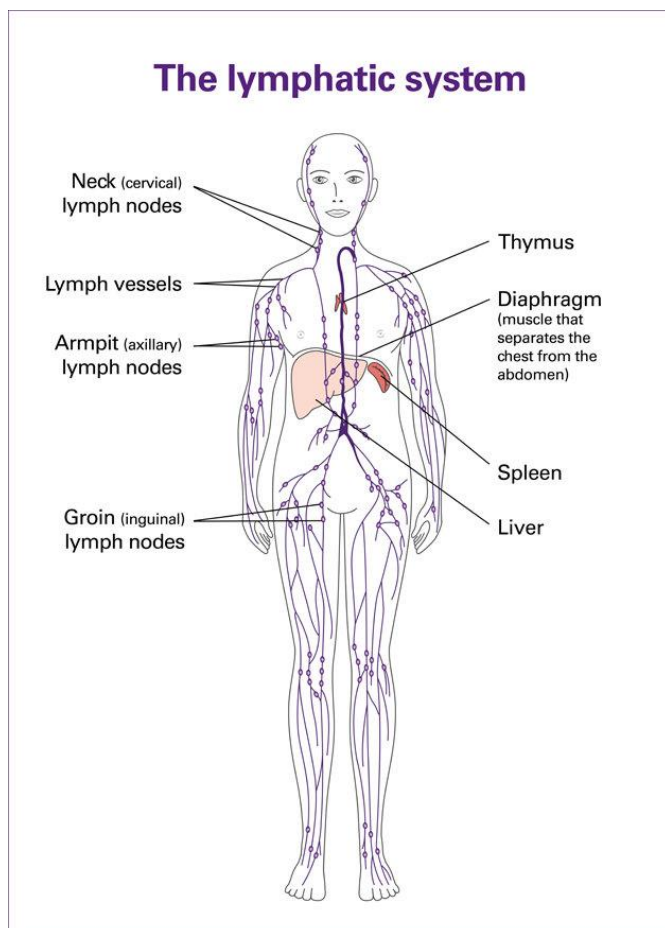
Deși acest ghid va fi util oriunde în lume, cititorii trebuie să fie conștienți de faptul că a fost conceput, în special, pentru utilizarea într-un context european. Cititorii din Europa vor ști că sistemele de sănătate, diagnosticarea, tratamentul, precum și practicile de îngrijire variază de la țară la țară. În plus, Lymphoma Coalition Europe, rețeaua pacienților care suferă de limfom din Europa, a suplimentat textul și materialele sursă originale cu conținut privind contextul european. Cu toate acestea, situația specifică fiecărei țări din Europa este în afara domeniului de aplicare a acestei publicații. Această publicație oferă o abordare generalizată a limfomului cutanat, inclusiv când se oferă accesul la tratamente și la proceduri medicale, precum și utilizarea acestora, care pot fi diferite în fiecare țară.

Anumite tratamente și proceduri pot fi disponibile ca opțiuni de îngrijire de rutină în anumite țări, ceea ce este posibil să nu fie aplicabil pentru altele. Unele dintre acestea pot fi accesibile prin intermediul studiilor clinice sau al unor programe de continuare a tratamentului după încheierea studiului clinic, în timp ce este posibil ca altele să nu fie aprobate în prezent pentru utilizare în Europa. În mod similar, în cazul produselor de îngrijire a pielii și al tratamentelor menționate în această publicație, am utilizat numele generic ori de câte ori a fost posibil, indicând, de asemenea, numele unei mărci cunoscute. Cititorii trebuie să fie conștienți de faptul că numele mărcilor pot varia de la țară la țară.

Pentru mai multe informații privind accesul la tratamente, vă recomandăm să luați legătura cu Lymphoma Coalition sau cu organizația locală/națională de sprijin pentru pacienții cu limfom sau cu cancer de sânge.

Ce este limfomul cutanat (sau la nivelul pielii)?

Limfomul este o formă de cancer care debutează în celulele denumite limfocite, care fac parte din sistemul nostru imunitar. În mod normal, limfocitele se găsesc în ganglionii limfatici (glande). De asemenea, se găsesc în alte țesuturi limfoide; de exemplu, în splină, în intestine, precum și la nivelul pielii.



**Figură: Sistemul limfatic (vasele limfatice și ganglionii limfatici sunt evidențiați cu verde)
(Reprodus cu permisiunea organizației Lymphoma Action)**

The Lymphatic system	Sistemul limfatic
Neck (cervical) lymph nodes	Ganglioni limfatici (cervicali) de la nivelul gâtului
Lymph vessels	Vasele limfatice
Armpit (axillary) lymph nodes	Ganglioni limfatici (axilari) localizați în zona subrațului
Groin (inguinal) lymph nodes	Ganglioni limfatici (inghinali)
Thymus	Timus
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Diafragma (mușchiul care separă pieptul de abdomen)
Spleen	Splină
Liver	Ficatul

Dacă limfocitele încep să crească incontrolabil sau dacă nu sunt distruse după ciclul lor de viață normal, se pot dezvolta și pot forma o colecție de celule canceroase. Acesta este un limfom. Dacă limfomul debutează în limfocitele de la nivelul pielii, este denumit limfom „cutanat”, ceea ce înseamnă că s-a format un „limfom la nivelul pielii”.

Limfoamele cutanate sunt rare. Estimativ, acestea apar anual, la 1 din 100.000 de persoane din țările occidentale. Deși limfoamele cutanate reprezintă o formă de cancer, în multe dintre cazuri, se dezvoltă foarte lent și nu afectează durata de viață. Acestea se comportă mai mult ca o afecțiune dermatologică (cronică) pe termen lung, și nu ca o formă de cancer.

Rețineți că, un limfom care debutează în altă parte, de exemplu, în ganglionii limfatici, și care apoi se extinde la nivelul pielii, nu este un limfom cutanat. Identificarea unui anumit tip de cancer se bazează pe tipul celulelor implicate, precum și pe locul de debut, și nu pe locul în care se poate extinde. De exemplu, dacă un pacient are cancer la sân și migrează către un ganglion limfatic sau către os, diagnosticul este tot cancer la sân, și nu limfom sau cancer osos.

Tipurile de limfom

Există mai multe tipuri diferite de limfom cutanat. La fel ca în cazul tuturor tipurilor de limfom, este important să știți subtipul de care suferiți și să utilizați cel mai specific nume posibil, pentru a înțelege cum trebuie administrat tratamentul în mod corespunzător, la ce să vă așteptați, precum și posibilele rezultate, dar și cele mai bune informații și cel mai bun sprijin pentru subtipul dumneavoastră. Întrebați neapărat medicul care este subtipul de limfom de care suferiți, astfel încât să puteți dispune de cele mai recente și detaliate informații posibile.

Diagnosticarea și tratamentul

Deseori, limfoamele cutanate sunt dificil de diagnosticat, deoarece se dezvoltă lent și sunt asemănătoare celor mai comune afecțiuni dermatologice, precum eczeme sau psoriazis. Pot trece câțiva ani până la diagnosticarea unor persoane cu limfom cutanat. Din fericire, tratamentul timpuriu nu este esențial pentru majoritatea acestor limfoame și acestea reacționează bine la mai multe tratamente disponibile.

De asemenea, este important de știut că limfomul cutanat nu este contagios – nu este o infecție și nu se poate transmite de la o persoană la alta.

Cum să utilizați această publicație

Mai departe, în acest ghid, vom aborda următoarele teme:

- tipurile de limfom cutanat;
- diagnosticarea și stadializarea;
- rolul personalului medical;
- tipurile de tratament și cum să vă pregătiți pentru acesta;
- reacțiile adverse ale tratamentului;
- o prezentare generală a diferențelor în cazul copiilor și tinerilor care suferă de limfom cutanat;
- îngrijirea pielii;
- relațiile intime.

Nu în ultimul rând, la finalul ghidului, veți găsi un glosar cu termenii medicali cheie utilizați în text.

Avertisment

Aceste informații nu trebuie utilizate pentru autodiagnosticare, pentru autoadministrarea tratamentului sau ca o alternativă la îngrijirea medicală. Dacă aveți nelămuriri privind informațiile din acest raport, adresați-vă medicului sau consultantului medical. Dacă suspectați că aveți limfom, consultați imediat un profesionist în domeniu.

Despre Lymphoma Coalition

Lymphoma Coalition (LC), o organizație nonprofit, s-a format în 2002 și a fost înființată în 2010, având scopul expres de a facilita formarea unei comunități mondiale a organizațiilor pentru pacienții cu limfom, în cadrul căreia se pot sprijini reciproc pentru a le oferi pacienților care suferă de limfom cea mai bună îngrijire și cel mai bun sprijin. Lymphoma Coalition și-a luat angajamentul de a asigura uniformizarea, la nivel mondial, a informațiilor pentru pacienți, precum și la nivelul organizațiilor, pentru pacienții cu limfom, prin intermediul activităților educaționale, informaționale și de sprijin. A fost recunoscută necesitatea unui hub centralizat de informații actuale consecvente, dar și de încredere, precum și necesitatea unor organizații pentru pacienții cu limfom, pentru a fi împărtășite resurse, cele mai bune practici, dar și politici și proceduri. LC este constituită din 76 de organizații pentru pacienți, din 50 de țări. Misiunea coaliției este de a fi sursa globală pentru datele și statisticile privind limfomul, de a îmbunătăți conștientizarea și înțelegerea limfoamelor; de asemenea, de a contribui la formarea capacității pentru grupurile noi sau existente ale pacienților cu limfom.

2 Tipurile de limfom cutanat sau la nivelul pielii

Introducere

Există 2 tipuri de limfocite: Limfocitele B (celule B) și limfocitele T (celule T). Fiecare are un rol diferit în sistemul imunitar. Limfoamele la nivelul pielii se pot dezvolta fie din celule T, fie din celule B, așa că limfoamele cutanate sunt clasificate în două grupuri principale, după cum urmează:

- **Limfoamele cutanate cu celule T (LCCT)** reprezintă cel mai comun tip de limfom apărut la nivelul pielii. Deseori, LCCT are un aspect roșiatic și uscat, precum o iritație provocată de o eczemă și poate afecta părți semnificative ale corpului.
- **Limfoamele cutanate cu celule B (LCCB)** duc, în general, la formarea unor umflături pe piele, de obicei, pe una sau pe două zone ale corpului.

Potrivit Ghidului privind practicile clinice ale Societății Europene de Oncologie Medicală privind limfomul cutanat primar (publicat în iunie 2018), la nivelul populației occidentale, LCCT reprezintă 75%-80% din toate limfoamele cutanate primare (mycosis fungoides (MF) fiind cel mai comun tip), iar LCCB reprezintă 20-25%. Cu toate acestea, procentul de apariție a acestuia este diferit în alte părți ale lumii. De exemplu, în Asia de Sud-Est, LCCT-urile, cu excepția MF, sunt mult mai frecvent întâlnite decât în țările occidentale, iar LCCB-urile sunt întâlnite mult mai puțin.

Limfoamele cutanate cu celule T (LCCT)

Două dintre cele mai frecvente tipuri de LCCT sunt:

- mycosis fungoides (MF) și
- sindromul Sézary (SS).

Celelalte forme de LCCT includ:

- bolile limfoproliferative cutanate primare CD30+;
- limfomul subcutanat cu celule T cu aspect de paniculită;
- limfomul extraganglionar cu celule NK/T, de tip nazal (foarte rar în țările occidentale, dar foarte întâlnit în Asia și în America Centrală și de Sud);
- limfomul cutanat primar cu celule T periferice – de tip nespecificat.

Majoritatea LCCT-urilor sunt limfoame indolente (respectiv, cronice) – care nu pot fi vindecate, dar care pot fi tratate și care, de obicei, nu reprezintă un risc la adresa vieții.

În cazul LCCT, celulele T maligne migrează către straturile superioare ale pielii, cauzând o iritație, care duce la diagnosticare. Uneori, LCCT este denumit, în mod eronat, cancer de piele, deoarece afectează pielea, dar aceasta nu este o utilizare exactă a termenului „cancer de piele”. Cancerul de piele reprezintă denumirea pentru tipurile de cancer care se dezvoltă din alte celule nelimfoide ale pielii, incluzând celulele epiderme (ducând la apariția carcinomului cu celule scuamoase) și melanocitele sau celulele pigmentare (ducând la apariția melanomului).

Mycosis fungoides (MF) clasic

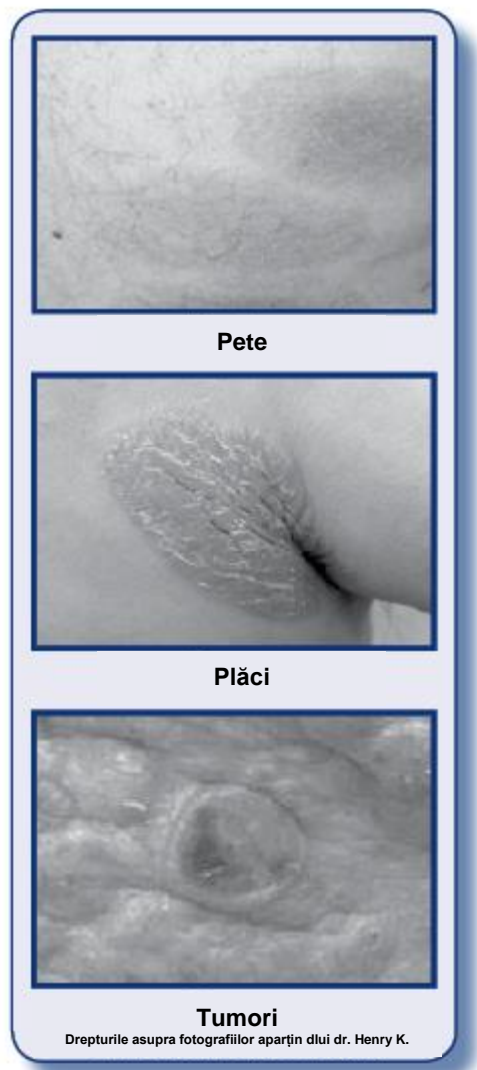
Mycosis fungoides reprezintă cea mai frecventă formă de LCCT. Este un tip indolent, cu o dezvoltare lentă și cronică, de cele mai multe ori, pe parcursul mai multor ani sau decenii și, în general, nu se extinde dincolo de nivelul pielii. În timp, în aproximativ 10% dintre cazuri, se poate extinde și în alte zone, nu numai la nivelul pielii. La majoritatea oamenilor, apare forma clasică de MF, dar există forme mult mai rare. Mulți pacienți duc o viață normală pe parcursul tratamentului pentru boala de care suferă, însă unii dintre aceștia rămân în remisiune pentru perioade lungi de timp.

MF poate apărea în orice zonă a corpului, dar are tendința de a afecta zonele pielii care sunt protejate de soare cu ajutorul obiectelor vestimentare. De obicei, MF clasic debutează sub forma unor pete cu forme neregulate, ovale sau inelare (sub formă de discuri), descumate sau uscate (de obicei plane și decolorate sau de culoare mai deschisă). Comportamentul petelor respective poate varia; acestea pot dispărea brusc, își pot păstra forma și dimensiunea sau pot crește progresiv. Acestea pot apărea oriunde pe corp, dar, în general, pot fi găsite pe trunchi sau în partea dorsală.

De asemenea, limfomul poate apărea sub forma unor zone mai groase și ușor rugoase la nivelul pielii, denumite plăci, care pot provoca mâncărimi și, uneori, ulcerații (răni/lichid acumulat). Acestea au tendința de a apărea în partea dorsală sau la nivelul cutelor pielii și pot cauza căderea părului în zonele afectate. În cazuri mai rare, pot apărea ganglioni mai mari sau papule proeminente, denumite tumori, care pot suferi ulcerații sau la nivelul cărora se poate acumula lichid, fiind dureroase.

În cazul unui număr mic de persoane, se poate dezvolta eritrodermia, întreaga piele devenind roșatică, îngroșată și sensibilă.

Deși este posibilă prezența simultană a tuturor acestor tipuri de leziuni, multe dintre persoanele care au suferit de această boală pe parcursul mai multor ani au avut doar unul sau două tipuri de leziuni; în general, pete și plăci (consultați fotografiile).



Deși, în general, este o boală cronică și indolentă, evoluția MF nu este previzibilă pentru fiecare pacient în parte. Aceasta poate fi lentă, rapidă sau stagnantă. Mulți dintre pacienți vor prezenta doar simptome dermatologice, fără complicații grave. Aproximativ 10% dintre aceștia vor prezenta o evoluție a bolii cu complicații grave. Spre deosebire de tipurile de cancer de piele, în special melanomul, MF aproape că nu ajunge niciodată la ganglionii limfatici și la organele interne fără să manifeste semne foarte evidente de evoluție la nivelul pielii.

Forme mai rare de mycosis fungoides

Pe lângă forma clasică de mycosis fungoides, există alte 3 forme mai rare, care se comportă puțin diferit și care arată diferit la microscop:

- **Mycosis fungoides foliculotrop** afectează în special foliculii de păr. De obicei, afectează capul și gâtul și poate cauza căderea părului. Poate apărea doar o pată, o placă sau o tumoră, dar majoritatea persoanelor prezintă mai multe. Pot apărea chisturi de dimensiuni mici sau pori blocați. Uneori, acestea sunt denumite „comedoane” (capete albe) sau „milia” (pete de culoare lăptoasă), deoarece arată ca mici proeminente la nivelul pielii. Tratamentele topice, precum PUVA și unguentele pentru chimioterapie, nu au un efect adecvat pentru acest tip de limfom cutanat. Tratamentul sugerat poate fi terapia cu fascicule de electroni pe întreaga suprafață a pielii, PUVA combinată cu retinoide, interferon sau radioterapie.
- **Reticuloza pagetoidă (boala Woringer-Kolopp)** apare, de obicei, ca o singură placă descuamată, deseori pe braț sau pe picior. Nu se extinde niciodată dincolo de nivelul pielii. Se poate trata prin intermediul unei intervenții chirurgicale sau prin aplicarea unei doze reduse de radioterapie.
- **Tegumentul lax granulomatos (TLG)** este o formă extrem de rară de mycosis fungoides. Se dezvoltă cute de piele care atârnă, la nivelul subrațului și în zona inghinală. Nu există un tratament standard stabilit pentru acest tip de LCCT. Sugestiile pot fi intervenția chirurgicală, radioterapia, PUVA, cremele cu steroizi sau interferonul.

Pentru mai multe informații privind tratamentele, consultați Secțiunea 5 a acestui ghid.

Sindromul Sézary (SS)

Sindromul Sézary este un tip mai puțin comun, dar mai agresiv, al LCCT, asociat cu MF, dar care prezintă o senzație de mâncărime mai intensă, roșeață pe tot corpul (eritrodermie), descuamarea excesivă a pielii și căderea frecventă a părului. Deseori, persoanele care suferă de SS pierd straturi mari de piele pe timpul nopții, iar dimineața pot găsi lenjeria de pat plină de piele descuamată. De asemenea, aceștia pot avea o senzație de oboseală, febră și ganglioni limfatici măriți. Celulele T maligne găsite la nivelul pielii pot fi observate și în circulația sângelui.

SS este singurul tip de LCCT care afectează întotdeauna pielea și sângele. Pielea poate fi fierbinte, sensibilă, poate prezenta o mâncărime extremă și, ocazional, se poate descuama sau poate ajunge la o temperatură extremă. Supurarea unui lichid clar la nivelul pielii este frecventă. Deoarece se pierde foarte multă căldură prin intermediul pielii, oamenii au adesea

o senzație de frig. Simptomele pot fi însoțite de schimbări la nivelul unghiilor, al părului sau al pleoapelor.

Bolile limfoproliferative cutanate primare CD30 pozitive (PCCD30+LPD)

Există două tipuri principale ale acestor boli, care reprezintă aproape o treime din toate LCCT-urile diagnosticate:

- papuloză limfomatoidă și
- limfom primar cutanat anaplazic cu celule mari.

La ambele tipuri, se găsește o proteină CD30 pe suprafața limfocitelor anormale. Ambele boli pot fi gestionate bine și prezintă o prognoză excelentă, cu o rată de supraviețuire pe parcursul a 10 ani de 100% pentru papuloza limfomatoidă și de 90% pentru limfomul primar cutanat anaplazic cu celule mari.

Papuloza limfomatoidă

Papuloza limfomatoidă se manifestă sub forma unor proeminente și a unor pete mici, de culoare roșie-maronie, care se vindecă de la sine, care apar și dispar. Leziunile pot trece neobservate sau pot provoca o senzație de mâncărime sau de durere, vindecarea acestora durând 2-3 luni. Pot apărea împreună cu erupții recurente și frecvente sau pot dispărea pentru o perioadă extinsă de timp înainte de a apărea din nou. Deseori, stresul este asociat cu declanșarea acestora.

Papuloza limfomatoidă este clasificată drept nemalignă sau ca un precursor al LCCT-ului (mai exact, aproximativ 1 din 20 de persoane cu papuloză limfomatoidă vor dezvolta un alt tip de limfom, precum limfomul primar cutanat anaplazic cu celule mari, MF sau limfomul Hodgkin), deși unii dintre experți afirmă că este o formă a LCCT cu o intensitate redusă.

Boala poate apărea în orice moment al vieții – de la începutul copilăriei până la vârsta mijlocie, afectând ambele sexe în egală măsură. Persoanele cu o piele închisă la culoare par să fie mai puțin afectate decât celelalte grupuri rasiale.

Limfomul primar cutanat anaplazic cu celule mari

Limfomul primar cutanat anaplazic cu celule mari este un tip indolent de LCCT, care se dezvoltă lent, având trăsături caracteristice, care includ una sau mai multe leziuni și ganglioni pe piele, de culoare roșie, la nivelul cărora, de obicei, nu se formează cruste și

care au tendința de a produce lichid. Aceste leziuni pot apărea oriunde pe corp și se dezvoltă foarte lent, așa că pot fi prezente pentru o perioadă lungă de timp înainte de a fi diagnosticate.

Tipuri rare de limfom cutanat cu celule T

Există mai multe tipuri rare de LCCT, inclusiv:

- **Limfomul subcutanat cu celule T cu aspect de paniculită (LSCTP)** se dezvoltă lent și poate apărea la orice vârstă. Apare un pic mai frecvent în rândul femeilor. Debutează la nivelul stratului de grăsime al pielii, imediat sub suprafața acesteia. Este posibilă apariția unei sau a mai multor plăci sau ganglioni, deseori pe picioare. Pot exista alte simptome mai generale, precum febră, un nivel scăzut al hemoglobinei și pierdere în greutate. Această afecțiune reacționează foarte bine la tratamentul pe bază de comprimate cu steroizi, care ar putea fi singurul tratament necesar. Dacă este necesar un tratament suplimentar, poate fi oferit sub forma radioterapiei locale (doar la nivelul zonei afectate) sau a chimioterapiei cu doxorubicină. Dacă LSCTP se dezvoltă mai rapid, tratamentul recomandat poate fi o combinație de medicamente chimioterapeutice, precum CHOP (ciclofosfamidă, doxorubicină, vincristină, prednisolon) sau chiar un transplant de celule stem.
- **Limfomul extraganglionar cu celule NK/T, de tip nazal**, este un tip de limfom care se dezvoltă rapid și care este foarte rar în țările occidentale, dar mai întâlnit în Asia și America Centrală și de Sud. Uneori, este vizibil pe piele, dar, de asemenea, poate debuta în altă zonă și poate include pielea. De obicei, persoanele cu acest tip de limfom au un rezultat pozitiv la analizele pentru virusul Epstein-Barr (EBV). În majoritatea cazurilor, acest tip de limfom este tratat cu un regim de chimioterapie sistemică (la nivelul întregului corp), precum SMILE (dexametazonă, metotrexat, ifosfamidă, L-asparaginază și etopozidă), combinat cu radioterapie pentru boala localizată.

Limfomul cutanat primar cu celule T – de tip nespecificat

Ghidul privind practicile clinice ale Societății Europene de Oncologie Medicală include următoarele subgrupuri de limfom cutanat în categoria de limfom cutanat primar cu celule T – de tip nespecificat:

- **Limfomul cutanat primar cu celule T mici/medii CD4 pozitive** este un limfom cu dezvoltare lentă și cu o prognoză (privire de ansamblu) pozitivă. De obicei, apare ca o

singură placă sau ca un ganglion pe față, pe gât sau în partea superioară a trunchiului. În mod normal, tratamentul presupune eliminarea chirurgicală a plăcii sau a ganglionului sau „atacarea” acesteia/acestuia cu radioterapie. Dacă limfomul este mai extins, tratamentul sugerat poate fi chimioterapia asociată cu un medicament denumit ciclofosamidă sau imunoterapie cu un medicament denumit interferon alfa.

- **Limfomul cutanat primar cu celule T gamma/delta** este un tip de limfom cutanat care se dezvoltă mai rapid și care apare, de obicei, în rândul adulților. Cel mai frecvent, apar pete și plăci pe brațe sau pe picioare. Simptomele pot include, de asemenea, transpirații pe timpul nopții, febră și pierdere în greutate. Anumite persoane prezintă un nivel redus al hemoglobinei, precum și mărirea ficatului și a splinei. Cel mai probabil, tratamentul sugerat va fi o combinație de medicamente chimioterapeutice sau, în anumite situații, un transplant de celule stem.
- **Limfomul cutanat primar agresiv cu celule T epidermotropice citotoxice CD8 pozitive** este un limfom care se dezvoltă mai rapid și care apare, în principal, în rândul adulților. Apare sub forma unor pete extinse (papule), plăci sau tumori pe piele. Pot apărea ulcerații la nivelul zonelor afectate. De asemenea, poate afecta marginile gurii. Cel mai probabil, medicul vă va sugera tratamentul cu o combinație de medicamente chimioterapeutice sau, în anumite situații, un transplant de celule stem.

Pentru mai multe informații privind tratamentele, consultați Secțiunea 5 a acestui ghid.

Limfoamele cutanate cu celule B (LCCB)

Cele trei tipuri primare de LCCB sunt:

- limfomul cutanat primar al centrului folicular (LCPCF);
- limfomul cutanat primar cu celule B al zonei marginale (LCPZM); precum și
- limfomul cutanat primar difuz cu celule mari, tip picior (denumit și LCPDCM-TP).

LCPCF și LCPZM sunt tipuri indolente, care se dezvoltă lent, cu o prognoză pozitivă (rata de supraviețuire pe parcursul a 10 ani depășește 90%), în timp ce LCPDCM-TP prezintă o prognoză mai nefavorabilă (cu o rată de supraviețuire pe parcursul a 5 ani de aproximativ 50%).

Limfomul cutanat primar al centrului folicular (LCPCF)

LCPCF este cel mai frecvent tip de LCCB, cel mai des fiind întâlnit la nivelul capului, al gâtului sau al părții superioare a trunchiului. Leziunile sunt ganglioni de culoare roz sau roșie

sau tumori care se dezvoltă lent. Rareori, pot deveni afte. Unii dintre pacienți găsesc ganglioni în mai multe locuri de pe corp, dar, de cele mai multe ori, este o singură tumoare sau un grup mic de ganglioni.

LCPCF reacționează bine la radiații. Puteți apela la radioterapie dacă vă este afectată o zonă a pielii sau dacă vă sunt afectate mai multe. Ocazional, este posibilă efectuarea unei intervenții chirurgicale, în cazul în care limfomul este prezent pe o singură zonă. Ambele tratamente sunt foarte bune.

Dacă limfomul este mai extins, tratamentul depinde de suprafața de piele afectată. În cazul în care sunt afectate doar câteva zone disparate ale pielii, medicul specialist le poate monitoriza și poate suspenda tratamentul pentru momentul oportun, în care aveți nevoie de acesta. Acest proces se numește „monitorizare și așteptare”. Deseori, pacienții sunt îngrijorați în ceea ce privește procesul de „monitorizare și așteptare”, deoarece sunt de părere că nu se ia nicio măsură pentru a-i trata. Stați liniștiți, deoarece, pe baza cercetărilor efectuate, medicii au ajuns la concluzia că dezavantajele unui tratament timpuriu pot fi mai multe decât avantajele.

Dacă aveți limfom în mai multe zone ale pielii, este posibil să vi se recomande tratamentul cu rituximab. Acesta este un medicament pentru imunoterapie care vi se administrează intravenos (prin picurare în venă). Anumitor persoane li se poate administra rituximab prin intermediul unei injecții subcutanate (injecție sub piele). Unele persoane primesc tratament cu un regim de chimioterapie (mai multe medicamente), deseori împreună cu rituximab.

Medicamentele pentru imunoterapie nu combat limfomul în mod direct. Acestea vă stimulează sistemul imunitar să recunoască celulele sistemului limfatic ca fiind străine de corp și să le elimine. Un alt medicament pentru imunoterapie care vă poate fi administrat este interferonul alfa.

În cazul în care limfomul cutanat primar al centrului folicular recidivează (revine), poate fi deseori tratat cu succes cu același tratament care v-a fost administrat prima dată.

Pentru mai multe informații privind tratamentele, consultați Secțiunea 5 a acestui ghid.

Limfomul cutanat primar cu celule B al zonei marginale (LCPZM)

LCPZM este a doua cea mai frecventă formă de LCCB și este asociată unui tip de limfom non-Hodgkin, cunoscut drept limfom extranodal de țesut limfoid asociat mucoaselor (MALT).

Pacienții prezintă papule de culoare roz sau roșie, ganglioni sau, mai puțin frecvent, tumori. Pot apărea oriunde pe piele, dar au tendința de a apărea pe brațe, picioare sau în partea superioară a trunchiului.

Acesta este unul dintre puținele limfoame cutanate a căror cauză este cunoscută. Unele persoane care suferă de limfomul MALT prezintă o infecție bacteriană denumită *Borrelia burgdorferi*. Dacă aveți această infecție, mai întâi vi se recomandă tratamentul cu antibiotice. Dacă nu există nicio infecție, tratamentul este administrat, de obicei, sub forma radioterapiei sau a intervenției chirurgicale, în special dacă limfomul este prezent într-o singură zonă.

În restul cazurilor, tratamentul pentru LCPZM va fi identic cu cel pentru LCPCF (a se vedea mai sus), conform recomandărilor Ghidului privind practicile clinice ale Societății Europene de Oncologie Medicală.

Pentru mai multe informații privind tratamentele, consultați Secțiunea 5 a acestui ghid.

Limfomul cutanat primar difuz cu celule mari, tip picior (denumit și LCPDCM-TP)

LCPDCM-TP este un tip rar și mai periculos de LCCB care pare mult mai diferit sub microscop, iar, de cele mai multe ori, este identificat la nivelul părții inferioare a piciorului, cel mai frecvent în rândul femeilor cu o vârstă mai înaintată, unde poate ajunge la o dimensiune destul de semnificativă.

Deseori, LCPDCM-TP se dezvoltă până când ajung tumori de dimensiuni mari care se extind adânc în țesutul de grăsime al corpului, dezvoltându-se rapid și devenind afte. Spre deosebire de tipurile de limfom care se dezvoltă lent, acesta prezintă o probabilitate ridicată de a se extinde și în afara pielii.

De obicei, tratamentul presupune chimioterapia, cu sau fără radioterapie. Cea mai frecvent utilizată chimioterapie este R-CHOP (rituximab cu ciclofosamidă, hidroxidaunorubicină, vincristină (Oncovin®) și prednisolon). Vi se poate administra doar rituximab. Dacă limfomul recidivează, este posibil ca medicul să vă recomande mai multă chimioterapie.

3 Diagnosticare

Introducere

Una dintre provocările asociate diagnosticării sigure a limfomului cutanat este faptul că semnele și simptomele acestuia nu sunt aceleași pentru toți pacienții, precum și faptul că unele dintre simptome, în special atunci când sunt mai blânde, sunt deseori confundate cu afecțiuni precum eczeme sau psoriazis, precum și cu reacții fungice cutanate (precum „ringworm”), diferite reacții cutanate cauzate de medicamente, anumite substanțe sau alergii.

Simptome cheie

Petele, plăcile, papulele sau tumorile sunt denumiri clinice pentru o varietate de simptome la nivelul pielii (cunoscute și ca leziuni) care pot fi indicii pentru diagnosticare.

De obicei, petele sunt plane, posibil descumate și arată precum o iritație. Plăcile sunt leziuni mai dense, proeminente. Papulele sunt zone ale pielii solide, proeminente și de mici dimensiuni, care arată ca o iritație. Tumorile sunt proeminențe sau ganglioni la nivelul cărora pot apărea sau nu ulcerații. În general, pentru a putea fi denumit tumoră, un ganglion trebuie să aibă o dimensiune de cel puțin 1 cm. Este posibil să apară unul sau toate aceste tipuri de leziuni. Unele persoane au boala timp de mai mulți ani și prezintă doar una dintre aceste leziuni.

De asemenea, unele persoane au ganglioni limfatici inflamați, de obicei, la nivelul gâtului, al axilelor sau în zona inghinală.

Un simptom comun este mâncărimea, deși aceasta nu apare la unii dintre pacienți.

Procesul de diagnosticare

Medicină generală

Diagnosticarea diferitelor subtipuri de limfom cutanat poate varia, iar uneori poate dura mai mult timp până când este confirmat. În ciuda acestui lucru, procesul de diagnosticare este similar pentru toate tipurile.

Sistemele medicale pot varia de la țară la țară, ceea ce înseamnă că procesul sau sistemul pentru diagnosticare exactă poate fi diferit, în funcție de țara în care locuiți. Cu toate acestea, de obicei, o persoană care suferă de limfom cutanat va apela, cel mai probabil, la un medic generalist (un medic care acordă servicii medicale primare sau principale), în cazul

în care are pete roșii sau care prezintă mâncărime sau umflături pe orice parte a corpului. Multe dintre limfoamele cutanate arată ca niște afecțiuni cutanate mai frecvente, precum eczeme sau psoriazis. De asemenea, multe dintre acestea se dezvoltă foarte lent, unele chiar pe o perioadă de 10-40 de ani. Poate dura foarte mult până când medicul generalist elimină celelalte afecțiuni și vă recomandă să consultați un medic specialist. Acesta poate fi un medic specialist în boli dermatologice (dermatolog) sau un medic specialist în bolile sistemului sanguin și limfatic (hematolog).

Evaluarea

La spital sau la o clinică de specialitate, medicul specialist vă va întreba cum și când s-au dezvoltat problemele dermatologice și modul în care vă afectează. Acesta vă va supune unui examen fizic, analizând cu grijă petele sau umflăturile de pe piele. Este posibil ca un fotograf medical să realizeze fotografiile ale zonelor afectate ale pielii. De asemenea, medicul specialist vă va pune întrebări legate de starea generală de sănătate sau despre orice alte simptome, precum febră sau pierderea în greutate.

Biopsia

Este posibil ca medicul să suspecteze ce problemă aveți, dar va trebui să confirme diagnosticul cu ajutorul unei biopsii cutanate. Pentru biopsie, medicul amorțește o parte din suprafața pielii care este afectată, utilizând un anestezic local și efectuând o incizie pentru a extrage o bucățică de piele. Proba este apoi examinată la microscop și trimisă pentru efectuarea unor analize de specialitate, în vederea analizării detaliate a celulelor și a genelor acestora. Uneori, aceste analize trebuie efectuate într-un laborator de la un alt centru. Poate dura 2-3 săptămâni până la primirea rezultatelor biopsiei.

Diagnosticarea limfomului cutanat nu este întotdeauna clară, chiar și pentru un medic specialist. Poate fi necesară efectuarea unor biopsii cutanate suplimentare pe parcursul următoarelor săptămâni sau luni. La anumite persoane, iritația la nivelul pielii nu are un aspect tipic limfomului. În acest caz, poate fi necesară efectuarea mai multor biopsii pe parcursul mai multor ani înainte de a putea fi efectuat un diagnostic complet. Această perioadă poate fi frustrantă și emoționantă. Este important ca medicii să efectueze o diagnosticare exactă și să afle cât mai multe informații cu putință despre afecțiunea dermatologică de care suferiți, pentru a putea beneficia de cel mai adecvat tratament.

Analize, radiografii și examinări

Istoricul privind modul și momentul de dezvoltare a problemei dermatologice, examenul fizic, precum și rezultatele biopsiilor cutanate, ajută echipa medicală să poată diagnostica limfomul. Pentru a afla mai multe despre limfom și despre modul în care vă afectează organismul, trebuie să vi se efectueze și un examen fizic, precum și analize de sânge complete. Aceste analize sunt necesare pentru „stadializarea” limfomului.

În timpul examenului fizic, medicul vă va examina, palpând în zona gâtului, sub brațe și în zona inghinală, pentru a vedea dacă există ganglioni limfatici măriți. Nu sunt necesare examinări interne. Analizele de sânge vor include măsurarea nivelului hemoglobinei, precum și a nivelurilor anumitor substanțe chimice care se regăsesc în sânge, inclusiv a dehidrogenazei lactice (LDH). Aceasta este o enzimă din organism care se utilizează în procesul de conversie a zahărului în energie.

Analizele suplimentare depind de tipul exact de limfom cu care pacientul este diagnosticat, precum și de starea generală de sănătate a acestuia. Dacă pacientul este diagnosticat cu cea mai comună formă a limfomului cutanat cu celule T, mycosis fungoides, iar examenul fizic și analizele de sânge sunt normale, este necesară doar o radiografie la nivelul pieptului.

Radiografiile pentru limfoamele cutanate cu celule T nu sunt efectuate la fel de des ca în cazul altor tipuri de limfom non-Hodgkin. Pot fi necesare radiografiile dacă celelalte investigații sugerează că există celule ale sistemului limfatic în sânge sau ganglioni limfatici (glande).

Cel mai comun tip de radiografie pentru limfomul cutanat este tomografia computerizată (CT) la nivelul pieptului, al abdomenului și al pelvisului (zona dintre oasele mijlocului). Este posibil ca unele persoane să fie supuse unei alte radiografii, denumită tomografie cu emisie de pozitroni (PET), care poate fi combinată cu CT, într-o radiografie PET/CT. Aceste radiografii realizează imagini foarte detaliate ale organelor interne. De obicei, pacienții le pot efectua ambulatoriu, acestea putând dura între 30 de minute și 2 ore. Radiografiile PET/CT nu pot fi efectuate de toate spitalele sau centrele de tratament, așa că poate fi necesar să mergeți într-un centru medical mai mare, și nu într-un spital local.

Unele persoane suspectate că suferă de limfom cutanat pot fi supuse unei biopsii a măduvei osoase. O biopsie a măduvei osoase presupune colectarea unei probe mici de măduvă osoasă (țesutul spongios din centrul unora dintre cele mai mari oase ale corpului, unde este produsă hemoglobina) din osul mijlocului, prin intermediul unui ac. Mai întâi, medicul amorțește pielea de deasupra osului, utilizând un anestezic local. Apoi, proba este examinată la microscop pentru a vedea dacă aceasta conține celule ale sistemului limfatic. Se pot lua calmante pentru ameliorarea disconfortului ulterior procedurii.

Dacă ganglionii limfatici sunt măriți, poate fi necesară biopsia ganglionilor limfatici, ceea ce presupune îndepărtarea unui ganglion sub influența unui anestezic local sau general. Uneori, aceasta este denumită „biopsie excizională”. Apoi, ganglionul este trimis către laborator, pentru a fi examinat la microscop.

De asemenea, la anumite persoane, poate fi necesară puncția aspirativă cu ac fin (FNA) la nivelul unui ganglion limfatic. Această procedură presupune utilizarea unui ac fin pentru eliminarea unor celule din ganglionul limfatic mărit, fără a fi necesară îndepărtarea acestuia. Uneori, FNA se efectuează înainte de trimiterea la clinica de specialitate. Cu toate acestea, după FNA, este posibil să mai fie necesară biopsia ganglionilor limfatici, deoarece FNA presupune doar colectarea unora dintre celulele din ganglionul limfatic. Aceasta înseamnă că ar putea fi ratate celulele anormale.

Toate aceste teste sunt efectuate pentru a afla ce părți ale corpului sunt afectate de limfom. De asemenea, sunt efectuate pentru a confirma că limfomul a debutat cu siguranță la nivelul pielii, și că nu s-a extins acolo din altă parte. Acest aspect este important. Limfoamele care debutează în interiorul corpului se comportă diferit de limfoamele cutanate și necesită un tratament diferit. După obținerea tuturor rezultatelor, echipa medicală poate decide care este tratamentul optim.

De obicei, aspectul pielii, examenul fizic, precum și rezultatele celorlalte analize, oferă:

- diagnosticarea exactă a tipului de limfom – dacă este limfom cutanat cu celule T sau B și tipul exact;
- informații privind tipul limfomului, dacă se dezvoltă lent (grad scăzut sau „indolent”) sau dacă se dezvoltă rapid (grad ridicat sau „agresiv”);
- indicarea stadiului în care se află boala.

Tipul, gradul și stadiul unui limfom îi ajută pe medici să-și dea seama cum s-ar putea comporta în viitor și să aleagă cel mai bun tratament pentru acesta.

Ce înseamnă „stadializare”?

Stadiul limfomului descrie nivelul de dezvoltare a acestuia. Stadiul îi ajută pe membrii echipei medicale să decidă ce tratament vă este necesar. Există două modalități de stadializare a limfomului cutanat cu care pacienții se pot confrunța în timpul diagnosticării.

Prima este cea utilizată anterior pentru mycosis fungoides și pentru sindromul Sézary. În cazul celorlalte forme de cancer, acestea au patru stadii, după cum urmează:

Stadiul 1

Limfomul afectează doar pielea (pete sau plăci):

- Stadiul 1A înseamnă că este afectată mai puțin de 10% din piele.
- Stadiul 1B înseamnă că este afectată 10% sau o suprafață mai mare din piele.

Stadiul 2

- Stadiul 2A înseamnă că există pete sau plăci pe piele, iar ganglionii limfatici sunt măriți, însă nu conțin celule anormale ale sistemului limfatic.
- Stadiul 2B înseamnă că există una sau mai multe umflături sau tumori pe piele, iar ganglionii limfatici pot fi măriți sau nu, dar nu conțin celule ale sistemului limfatic.

Stadiul 3

Este afectată 80% sau mai mult din piele, cu roșeață, inflamație, mâncărime și, uneori, durere generalizată (eritrodermie). Ganglionii limfatici pot fi măriți, dar nu conțin celule anormale ale sistemului limfatic. În plus:

- Stadiul 3A înseamnă că sunt puține sau că nu există celule ale sistemului limfatic în fluxul sanguin (mycosis fungoides eritrodermică).
- Stadiul 3B înseamnă că există un număr moderat de celule ale sistemului limfatic în fluxul sanguin (sindromul Sézary).

Stadiul 4

Pe lângă problemele dermatologice:

- Stadiul 4A înseamnă că există mai multe celule ale sistemului limfatic în fluxul sanguin (sindromul Sézary) sau că ganglionii limfatici conțin celule ale sistemului limfatic.
- Stadiul 4B înseamnă că există limfom la nivelul altor organe.

Este posibil ca stadiile să fie reprezentate și sub formă de cifre romane: I, II, III sau IV.

Un stadiu „timpuriu” înseamnă orice stadiu până la 2A. Majoritatea persoanelor prezintă acest stadiu de limfom cutanat atunci când sunt diagnosticate. Puține persoane suferă de

această boală la un nivel mai avansat (stadiile 2B, 3 și 4). Foarte rar se întâmplă ca sângele să fie afectat la diagnosticare (stadiile 3B sau 4A, denumite și sindromul Sézary).

Stadializarea TNMB

Sunt utilizate sisteme de stadializare diferite pentru alte tipuri, mai rare, de limfom cutanat. De obicei, aceste sisteme sunt bazate pe sistemul de stadializare TNMB. TNMB (tumour, node, metastasis, blood) înseamnă tumoare, ganglion, metastază și sânge. În Ghidul privind practicile clinice, Societatea Europeană de Oncologie Medicală afirmă faptul că sistemul de stadializare TNMB ar trebui utilizat atât pentru mycosis fungoides, cât și pentru sindromul Sézary.

Acesta reprezintă un mod de înregistrare a stadiilor cancerului și descrie:

- câte zone de piele schimbată există, cât de mari sunt și unde se află acestea (indicate de un „T” și de o cifră cuprinsă între 1 și 3);
- câți ganglioni limfatici sunt implicați (dacă există) și care dintre aceștia sunt implicați (indicați de un „N” și de o cifră cuprinsă între 0 și 3);
- dacă sunt implicate alte părți ale corpului (respectiv, părți care nu reprezintă piele sau ganglioni limfatici, indicate de un „M” și de 0 ori 1);
- gradul de afectare a sângelui de către celulele Sézary circulante, la diagnosticare (indicat de un „B” și de o cifră cuprinsă între 0 și 2).

Sistemul TNMB este util, deoarece este detaliat și poate semnaliza modificările de-a lungul timpului privind stadiul. Acesta îi poate ajuta pe medici să monitorizeze afecțiunea de care suferă pacientul și să determine care este cel mai bun tratament.

4 Personalul medical

În funcție de țara în care locuiți, pot fi implicați mai mulți membri ai personalului medical în diagnosticarea, în tratamentul și în îngrijirea dumneavoastră, inclusiv:

- **Dermatologi** – specialiști în boli dermatologice, unii dintre aceștia fiind specializați în limfomul cutanat.
- **Hematologi** sau **oncologi** – specialiști în cancer sanguin sau în cancer la nivel general.
- **Histopatologi, hematopatologi** sau **dermatopatologi** – medici care sunt specializați în examinarea și testarea țesutului la nivel microscopic/celular, în laborator
- **Oncologi specializați în radioterapie** sau **radiologi** – medici specializați în radioterapie pentru tratarea cancerului.
- **Asistenți medicali** – asistenți medicali generaliști cu o educație și cu o instruire la nivel avansat, care îi pot ajuta pe medici să gestioneze boala, simptomele și reacțiile adverse.
- **Asistenți medicali specializați** – asistenți medicali specializați, care se concentrează pe îngrijirea pacienților care suferă de anumite afecțiuni sau cărora li se administrează anumite tratamente.
- **Coordonatori clinici, navigatori de pacienți** sau **coordonatori de îngrijire medicală** – personal medical căruia i se atribuie sarcini precum partea logistică, sprijinirea pacienților pentru planificarea tratamentului, dar și îndrumarea pacienților privind sistemul medical.
- **Asistenți sociali** – personal instruit pentru evaluarea și planificarea nevoilor sociale, emoționale, de mediu, financiare și de sprijin, atât ale pacienților, cât și ale îngrijitorilor acestora.
- **Farmacisti** – experți în medicație, care înțeleg și care pot oferi sfaturi privind utilizarea și interacțiunile cu medicamentele și care îi pot ajuta pe medici să examineze alergiile și interacțiunile medicament-medicament.
- **Psihologi, psihoterapeuți** sau **consilieri** – profesioniști instruiți care pot oferi consiliere și sprijin psihic pacienților, astfel încât aceștia să poată face față dificultăților de sănătate emoțională și mentală, cauzate de diagnosticul acestora.
- **Nutriționiști** – experți în regim alimentar și în sănătatea nutrițională care colaborează cu pacienții pentru a găsi strategiile potrivite cu privire la alimente, băuturi și nutrienți.

În anumite țări și spitale, acești profesioniști (sau majoritatea lor) colaborează în cadrul unei echipe multidisciplinare pentru a coordona cel mai bun tratament și cea mai bună îngrijire pentru fiecare pacient în parte.

Anumiți pacienți sunt mai relaxați dacă este implicat un consilier spiritual din comunitatea lor religioasă în cadrul echipei de sprijin.

5 Tratamentul

Înainte de începerea tratamentului

Cu cât aveți mai multe cunoștințe despre așteptările pe care trebuie să le aveți înainte de tratament, cu atât veți putea determina mai bine (împreună cu medicii, cu echipa de tratament sau cu familia/prietenii) opțiunile de care dispuneți, beneficiile și dezavantajele diferitelor abordări de tratament și, în cele din urmă, ceea ce este mai bine pentru dumneavoastră. Deși nu există un medicament minune, care să facă să dispară toate problemele, o combinație de tratamente, medicații și de alte abordări – împreună cu o doză imensă de răbdare – poate fi remediul dumneavoastră personal. Aveți în vedere propriile capacități, stilul de viață, cerințele de lucru, precum și alte detalii zilnice, înainte de a lua o decizie privind tratamentul.

Obiectivul tratamentului pentru limfom cutanat este de a conduce la remisiunea acestuia și de a elimina toate petele, plăcile sau tumorile; de a reduce numărul de celule T din sânge (pentru sindromul Sézary); de asemenea, de a ameliora simptome precum durere, mâncărime, usturime și roșeață. Cu toate acestea, au fost efectuate foarte puține studii pentru a compara eficacitatea unui singure terapii pentru limfomul cutanat cu un altul, așa că este foarte probabil ca echipa dumneavoastră medicală să încerce și să dea greș până când găsește combinația ideală de tratamente pentru dumneavoastră. În plus, pacienții tind să aibă o reacție mai bună la tratamente atunci când au un regim alimentar sănătos, precum și unul fizic adecvat, dar și să raporteze orice simptome noi sau schimbări medicilor acestora pe parcursul tratamentului.

Tratamentele variază de la pacient la pacient, în funcție de simptome, de stadiul bolii, de tratamentele anterioare, precum și de profilul personal al stării de sănătate (inclusiv vârsta, stilul de viață, dar și alte afecțiuni de care ați putea suferi).

Există două categorii de tratamente:

- cutanate (la nivelul pielii) sau
- sistemice (la nivelul întregului corp).

Pentru mulți dintre pacienții care se află într-un stadiu timpuriu, sunt eficiente tratamentele cutanate. Pacienții care suferă de limfom cutanat cu rezistență la tratamentul aplicat la

nivelul pielii sau care implică sângele și organele interne, necesită tratament sistemic. Majoritatea terapiilor agresive devin necesare într-un stadiu ulterior al bolii, atunci când celulele T maligne depind mai puțin de piele, iar boala se extinde dincolo de nivelul pielii.

Pentru tratarea limfoamelor cutanate, spre deosebire de majoritatea celorlalte tipuri de cancer, medicii utilizează deseori același tratament de mai multe ori, precum fototerapia și radioterapia, pe parcursul tratamentului dumneavoastră. Deseori, ce a funcționat o dată va funcționa încă o dată. Deși medicii dumneavoastră trebuie să păstreze o evidență a tratamentelor care v-au fost administrate, ar putea fi util să vă păstrați propriile evidențe pentru referință personală.

Pentru a vă ajuta să decideți calea de tratament potrivită pentru dumneavoastră, puteți adresa câteva întrebări potrivite membrilor echipei medicale, în afară de „care sunt reacțiile adverse?” și „cât de bun este acest tratament?”, precum:

- Cât de sigur sunteți că diagnosticul meu este limfom cutanat?
[Siguranța pe care medicul dumneavoastră o are în privința diagnosticului trebuie să corespundă cu tratamentele.]
- Care este tipul de limfom cutanat de care sufăr?
[Este important să știți subtipul de care suferiți. Pacienții cu mycosis fungoides ar trebui să se aștepte la opțiuni diferite de tratament, față de pacienții cu sindromul Sézary sau cu limfom cutanat cu celule B.]
- La ce stadiu de limfom cutanat mă aflu și care este prognoza privind starea mea?
[Aceasta este o întrebare importantă. În general, pacienții care se află într-un stadiu timpuriu trebuie să ia în considerare medicamentele cu aplicare topică sau terapia cu lumină ultravioletă, nu capsule și medicamente administrate intravenos, deoarece, de obicei, acestea sunt foarte eficiente, au mai puține reacții adverse, iar prognoza este foarte bună. Având în vedere că pacienții care se află într-un stadiu mai avansat au o prognoză mai sumbră, acești pacienți pot lua în considerare asumarea mai multor riscuri în privința opțiunilor de terapie.]
- Care sunt efectele pe termen lung și scurt? Cât de probabile sunt? Sunt reversibile? Cât vor dura?
[Răspunsurile la aceste întrebări reprezintă un factor major în deciziile multor pacienți cu privire la tratamentul ales.]
- Cât de dificile sunt opțiunile de tratament? (Cât de des? Unde? Pentru cât timp?)

[Din păcate, toate tratamentele includ cel puțin un inconvenient pentru pacienți, dar fiecare pacient are o perspectivă diferită asupra protocolului, în funcție de cum se potrivește vieții sale.]

Un mod util de a urmări toate detaliile și informațiile este să creați o diagramă cu opțiunile și cu factorii importanți pentru dumneavoastră. De asemenea, pot fi utile sfaturile de mai jos:

- Dacă este posibil, găsiți un medic sau un centru de tratament cu specializare în limfom cutanat sau care poate colabora sau comunica cu specialiști din altă parte.
- Poate fi dificil să vă aduceți aminte ce întrebări să adresați atunci când sunteți la clinică. Notați-vă întrebările în prealabil și notați răspunsurile după fiecare vizită, astfel încât să nu le uitați.
- Luați pe cineva cu dumneavoastră pentru a putea discuta despre ceea ce v-a spus medicul.
- Mai cereți o părere. Mulți oameni preferă să obțină informații din mai multe surse pentru a se simți încrezători înainte de a lua decizii privind tratamentul.
- Acordați-vă timp pentru a vă analiza opțiunile și nu vă simțiți presați de a lua decizii pripite.
- Asigurați-vă că echipa medicală vă înțelege. Împărtășiți toate detaliile personale privind stilul de viață, programul, rutina și îngrijorările, astfel încât aceștia să vă înțeleagă cât mai mult cu putință și să cunoască factorii care vă afectează opțiunile de tratament. În funcție de situația dumneavoastră, un tratament poate fi mai bun decât altul. Solicitați toate opțiunile de tratament posibile pentru a avea toate informațiile înainte de a lua decizii.

Sprijinul necesar din partea prietenilor și a familiei

Pentru tratamentele cutanate, nu va fi necesar ca un prieten sau o rudă să vă ducă acasă cu mașina. Cu toate acestea, v-ați putea simți mai liniștiți dacă vă însoțește cineva apropiat la sesiunile de fototerapie, de terapie topică sau de radioterapie.

În cazul tratamentelor sistemice, în special în privința primului ciclu, înainte de a afla modul în care reacționați, se recomandă să vă însoțească cineva. Un însoțitor apropiat vă poate face să vă simțiți mai relaxați sau vă poate reduce frica și, în cazul în care aveți o reacție alergică la un tratament și aveți nevoie de un agent antihistaminic, de exemplu, Benadryl, care poate avea un efect sedativ, veți fi mai liniștiți în prezența unei alte persoane, care vă poate ajuta pe parcursul experienței asociate tratamentului și care vă poate duce acasă.

Chiar și cu chimioterapie, majoritatea persoanelor nu sunt afectate imediat după ce le este administrat tratamentul. Pot trece câteva zile până când aveți o senzație de greață, vărsături sau până când apar alte efecte, dar este întotdeauna mai relaxant dacă aveți pe cineva alături, astfel încât să nu fiți copleșiți de anxietate.

Gestionarea anxietății

Deoarece unele metode de tratament vă pot da o senzație de limitare sau de claustrofobie, ați putea avea o senzație de anxietate înainte de tratament sau în timpul acestuia. Procesele integrative, precum hipnoterapia, pot fi utile pentru menținerea calmului și a echilibrului emoțional, atunci când vă confrunțați cu astfel de provocări. Îngrijirea complementară este deseori utilă pentru obținerea unui echilibru în privința emoțiilor și a simptomelor dumneavoastră fizice. Aveți în vedere să consultați un nutriționist, un terapeut reiki, un terapeut prin masaj, un expert în hipnoterapie, un specialist în acupunctură, un terapeut specializat în presopunctură, un instructor de yoga sau alte persoane pentru a vă ajuta să gestionați stresul și să păstrați o senzație de control.

Limitări fizice în timpul tratamentului

Mulți pacienți prezintă o senzație de oboseală sau depresie în timpul tratamentului. Știind că aceasta este o posibilitate reală, vă ajută să vă pregătiți pentru un astfel de rezultat, apelând la un terapeut cu care să puteți vorbi pe durata tratamentului și modificându-vă programul pentru a face față lipsei de energie. Păstrați-vă echilibrul. Nu vă supraîncărcați programul cu angajamente. Încercați să amânați orice programări care nu sunt esențiale până la finalizarea tratamentului.

Este posibil ca medicii și asistentele să vă întrebe dacă adormiți greu, dacă aveți coșmaruri sau dacă visați urât, dar și dacă sunteți triști, supărați sau oboșiți. Este bine de știut că unele tratamente pot induce depresie, așa că nu trebuie să vă fie teamă să apălați la medicamente antidepressive sau la alte medicamente care pot ameliora astfel de efecte adverse.

Opțiuni de tratament

Notă introductivă – deoarece accesul la tratamente și la terapii poate varia între țări, aveți în vedere faptul că toate tratamentele listate în această secțiune nu vor fi disponibile în toate țările din Europa.

Terapiile cutanate

Tratamentele cutanate sau topice sunt cele care se aplică direct pe piele. Acestea tind să fie utilizate pentru limfomul cutanat în stadiile timpurii, cu scopul de a-l ține sub control, de a gestiona simptomele, precum și de a minimiza efectele adverse. Astfel de tratamente includ:

- steroizi;
- chimioterapie;
- fototerapie sau tratamentul cu lumină (PUVA și UVB);
- radioterapie.

Pentru majoritatea tratamentelor topice, pacienții pot fi nevoiți să fie curați și să-și pregătească pielea. Dacă pielea este hidratată în prealabil, este facilitată pătrunderea în piele. Se recomandă să faceți baie sau duș, pentru ca pielea să fie foarte hidratată înainte de aplicarea medicamentului. Mulți pacienți asociază pielea uscată cu boala de care suferă; cremele hidratante funcționează mai bine dacă pielea este înmuiată mai întâi și apoi sigilată cu emolient.

Steroizi topici

Steroizii topici reprezintă baza tratamentului pentru gazda unor afecțiuni cutanate. Aceștia nu au un rol cosmetic, ci distrug efectiv limfocitele. Acești agenți au mai multe efecte antiinflamatorii și de monitorizare a sistemului imunitar. În cazul bolii într-un stadiu timpuriu, steroizii topici pot induce și menține dispariția clinică a leziunilor pentru perioade îndelungate de timp. Deseori, datorită utilizării acestor agenți, senzația de mâncărime este ameliorată semnificativ. Steroizii topici există într-o varietate de forme, inclusiv creme, unguente, loțiuni, soluții și geluri. Diferite țări clasifică intensitatea steroizilor topici în diferite moduri, așa că echipa medicală vă va sfătui dacă tratamentele sunt blânde, moderate, intense, foarte intense etc. Unele dintre acestea pot fi obținute de la farmacie fără prescripție medicală, în timp ce altele sunt disponibile exclusiv pe bază de prescripție medicală.

Fototerapie/terapie cu lumină

Unul dintre cele mai recomandate tratamente pentru limfomul cutanat, în special în stadiile timpurii, este terapia cu lumină ultravioletă (fototerapie). Partea ultravioletă a luminii solare încetinește dezvoltarea celulelor pielii, reduce inflamația și se știe de mult timp că ajută în cazul mai multor afecțiuni cutanate, inclusiv în cazul limfomului cutanat. Deseori, pacienților a căror piele este afectată pe o suprafață mai mare (mai mult de 30% din suprafața totală a corpului) li se prescrie fototerapia atunci când tratamentele topice nu sunt practice.

Fototerapia este efectuată sub formă de lumină ultravioletă de tip B (UVB) sau lumină ultravioletă de tip A (UVA), care este deseori combinată cu un medicament pentru sensibilitate la lumină denumit psoralen. Deseori, combinația de psoralen și UVA este denumită PUVA. Terapia UVB tinde să fie disponibilă în mai multe centre, însă PUVA doar în centrele de tratament mai mari sau mai specializate.

- UVB (cunoscut și ca UVB de bandă îngustă sau UVB de bandă largă) se referă la un spectru redus de lumină ultravioletă, care cauzează arsuri solare. Într-un mediu controlat, fototerapia UVB poate produce ameliorări semnificative la nivelul leziunilor în stadiul de pete sau de plăci și, de asemenea, poate ține sub control simptomele senzației de mâncărime. Această formă de tratament cu lumină UV nu necesită administrarea unui medicament oral. UVB se poate efectua în clinicile dermatologice private sau în spitale. Majoritatea pacienților primesc 3 tratamente pe săptămână, fiind crescută durata de timp, de la câteva secunde la câteva minute. Pe măsură ce boala se ameliorează și este obținută remisiunea, frecvența tratamentelor UVB este redusă, treptat, la 1 pe săptămână.
- PUVA presupune lumină ultravioletă de tip A (spectrul mai larg de lumină ultravioletă) și psoralen, un compus care face ca lumina UVA să fie activă din punct de vedere biologic în celulele pielii. Tratamentul PUVA ajunge mai adânc în piele și este util pentru gestionarea pacienților cu plăci mai groase sau care suferă de limfom cutanat la nivelul foliculilor de păr. Similar cu terapia UVB, PUVA se administrează într-o clinică de dermatologie sau într-un spital. Pacienții iau medicamentul psoralen prescris cu 1 oră înainte de expunerea la lumina UVA. Este necesar să se poarte ochelari de protecție solară timp de 12-24 ore de la finalizarea tratamentului. După ce un pacient prezintă o ameliorare clinică cu PUVA, frecvența de administrare a tratamentului este redusă progresiv, scopul devenind administrarea acestuia odată la 4-8 săptămâni.

Pregătirea pentru PUVA

Pentru pacienții care primesc tratament PUVA, îngrijirea ochilor este esențială. Există un risc teoretic, deși este minim, ca pacienții să dezvolte cataractă din cauza expunerii la lumina UVA. Din acest motiv, este recomandată efectuarea unui consult oftalmologic înainte de începerea tratamentului, pentru a determina dacă ochii dumneavoastră sunt sănătoși. De asemenea, asigurați-vă că aveți ochelari de protecție solară, special concepuți pentru lumina UVA, pentru a-i purta în zilele în care vi se administrează tratamentele PUVA, până la apus.

Deoarece veți suferi de sensibilitate la lumină după tratamentul PUVA, veți dori să vă programați sesiunile de tratament ținând cont de acest lucru, dacă este posibil. Probabil că nu este o alegere înțeleaptă ca tratamentul PUVA să fie efectuat la prima oră a dimineții, deoarece este foarte posibil să vă petreceți restul zilei efectuând diferite activități, atât afară, cât și înăuntru. Discutați despre cerințele specifice stilului dumneavoastră de viață, precum și despre rutine, cu medicul dumneavoastră, pentru a determina care este cel mai bun moment al zilei pentru a programa tratamentele cu lumină.

De asemenea, discutați cu medicul dumneavoastră despre posibilele efecte adverse ale acestui tratament sau ale oricărui alt tratament (care pot include senzație de greață), deoarece anumite remedii naturale pot ameliora aceste simptome.

Chimioterapia topică

Mecloretamina (Mustargen®), cunoscută și ca nitrogen muștar, este un agent chimioterapeutic citotoxic (care distruge celulele) care este utilizat topic pentru limfomul cutanat într-un stadiu timpuriu. S-a dovedit că acest medicament are rezultate foarte bune atunci când este utilizat la pacienții cu dezvoltare limitată sau extinsă la nivelul pielii și cu un nivel agresiv al bolii, după ce au fost încercate alte terapii cutanate. Un farmacist de specialitate, cunoscut și ca farmacist preparator, prepară, de obicei, nitrogenul muștar, amestecându-l cu un unguent sau cu un gel. De asemenea, se poate prescrie Valchlor® sau Ledaga®, un gel cu nitrogen muștar preparat în prealabil. Nitrogenul muștar topic nu este absorbit sistemic, așa că nu provoacă senzație de greață sau căderea părului. Din cauza acestuia, leziunile discrete pot deveni mai vizibile, dar acest lucru nu înseamnă că boala se agravează. Nu trebuie aplicat pe față sau în zona inghinală. Frecvent, poate provoca iritații sau o reacție alergică, așa că este posibil să vi se solicite aplicarea medicamentului pe o suprafață mică, timp de 7-10 zile, în vederea verificării acestor efecte adverse, înainte de utilizarea extinsă.

Gel cu bexaroten (Targretin®)

Gelul cu bexaroten sau Targretin® este un agent derivat cu vitamina A care aparține unei clase mai mari de medicamente, denumite retinoide, care activează receptorii retinoizi. Receptorii retinoizi X (RXR) ghidează celulele T anormale către distrugerea celulelor. Gelul Targretin® este aplicat ca un agent topic pentru gestionarea leziunilor care nu se vindecă și care se află într-un stadiu timpuriu. În primele săptămâni de tratament cu acest agent, se utilizează deseori un steroid topic împreună cu gelul Targretin® pentru a reduce iritația la nivel local.

Tazaroten (Tazorac®)

Crema cu tazaroten este un alt retinoid. Se leagă de receptorii de acid retinoic (RAR), despre care se crede că au efecte antiinflamatorii. Această cremă poate cauza iritații locale și piele uscată.

Crema cu imiquimod (Aldara®)

Crema cu imiquimod este un agent pentru activarea răspunsului imun. Vă stimulează sistemul imunitar să dezvolte un răspuns care identifică și distruge celulele anormale. Crema poate fi aplicată doar pe zone mici ale pielii; astfel, este ideală pentru leziunile izolate sau refractare. Poate cauza inflamarea pielii și, în anumite cazuri, simptome asemănătoare celor ale gripei.

Efudix

Efudix este o cremă utilizată pentru tratarea cancerului de piele, iar cercetările indică faptul că poate ajuta anumite persoane cu limfom cutanat.

Tacrolimus

Tacrolimus este un unguent imunomodulator, clasificat drept tratament fără steroizi pentru utilizarea în cazul eczemelor. Poate reduce inflamația apărută în cazul limfomului cutanat și se poate utiliza atunci când efectele adverse ale steroizilor reprezintă o îngrijorare.

Radioterapia

Radioterapia este utilizată de mult timp ca tratament pentru limfomul cutanat, datând de la începutul secolului 20. Se utilizează imagistica (radiografia) sau formele mai comune ale radioterapiei, cu electroni. În prezent, există două forme de radioterapie:

- localizată (cunoscută și ca „loco-regională”); sau
- terapia cu fascicule de electroni pe întreaga suprafață a pielii (TSEBT).

Ambele forme presupun doar radiații adânci la nivelul pielii, cu efecte adverse limitate.

Radioterapia loco-regională, care radiază o suprafață limitată a pielii, poate fi sub forma unui fascicul de electroni de la o sursă distantă de radiații sau brahiterapie, care reprezintă o formă de radiații emise de un aplicator amplasat și conturat la nivelul pielii. De obicei, terapia localizată este constituită din 2-15 tratamente.

Terapia cu fascicule de electroni pe întreaga suprafață a pielii (TSEBT) a suferit multe modificări și s-a dezvoltat foarte mult pe parcursul anilor, având obiectivul de a expune radiațiile la țesuturile țintă (piele) și minimizând gradul de afectare a țesuturilor înconjurătoare. Terapia TSEBT este administrată ambulatoriu, conform indicațiilor unui radioterapeut expert. De obicei, pacienții sunt supuși terapiei TSEBT pentru un ciclu de tratament de aproximativ 3-10 săptămâni. Fiind o terapie cutanată, TSEBT este foarte eficientă la pacienții cu dezvoltare extinsă la nivelul pielii, pe suprafața căreia există plăci sau leziuni în stadiul de tumoare.

Terapii sistemice

Terapiile sistemice afectează întregul corp și sunt de obicei utilizate pentru limfomul cutanat la nivel avansat sau atunci când acesta nu reacționează la tratamentele topice.

Fotofereza extracorporală (ECP)

Fotofereza extracorporală (ECP) este o imunoterapie recomandată pacienților cu limfom cutanat care prezintă o populație de celule T circulante anormale, identificate în sângele periferic. În timpul fotoferezei extracorporale, leucocitele sunt separate și expuse (în afara corpului) la lumină UVA și psoralen, iar apoi reinfuzate. Se consideră că leucocitele expuse la UVA produc un efect asemănător unui vaccin împotriva celulelor T maligne. Frecvent, se utilizează alte tratamente (interferon, Targretin®) împreună cu terapia ECP.

Asistentele administrează ambulatoriu tratamente cu fotofereză timp de două zile succesive, la fiecare 2-4 săptămâni.

Cu cât pacientul este mai informat despre fotofereză, cu atât procedura decurge mai bine. Sunt recomandate anumite analize de sânge înainte de începerea fotoferezei. Pentru a avea o valoare de referință înainte de începerea acestui tratament, deseori, medicii verifică celulele T, numărul de eritrocite și gradul de formare a cheagurilor de sânge pentru un pacient.

Îngrijirea ochilor reprezintă o problemă în cazul fotoferezei, așa că asigurați-vă că aveți ochelari de protecție solară înainte de începerea tratamentului. Cu cât o persoană este mai hidratată, cu atât venele sale sunt mai accesibile pentru tratament, așa că pacienții trebuie să se asigure că sunt foarte bine hidratați timp de mai multe zile, înainte de fiecare sesiune a tratamentului. Mulți medici le recomandă pacienților să viziteze unitatea în care este efectuată fotofereza înainte de tratament și să dispună verificarea venelor în privința accesibilității.

Deoarece tratamentul durează destul de mult, aduceți materiale de citit sau filme pentru ca timpul să treacă mai repede. Ați putea dezvolta relații cu celelalte persoane din unitatea de tratament, deoarece mulți oameni rămân cu același program și văd fețe cunoscute de fiecare dată.

Comprimate cu steroizi

Steroizii sunt medicamente utilizate pentru tratarea mai multor boli dermatologice. Pentru limfomul cutanat, pot fi utilizați steroizi sub formă de comprimate care se administrează pe cale orală, pentru a ameliora starea celulelor inflamatorii atunci când boala dermatologică este extinsă, iar simptomele asociate sunt pronunțate.

Exemplele de comprimate cu steroizi includ cortizonul, prednisonul și metilprednisolonul. Prednisonul poate fi prescris în doze progresive, fiind redus de la 40-60 mg la 5 mg de-a lungul mai multor săptămâni. În alte situații, prednisonul în doze mici (10-20 mg) poate fi administrat zilnic pe termen lung. Câteva dintre efectele adverse frecvente ca urmare a administrării pe termen lung includ reținerea lichidelor, creșterea în greutate, creșterea presiunii sanguine, creșterea glicemiei, creșterea apetitului, iritațiile stomacale, accentuarea unei stări, perturbarea somnului, acneea, vindecarea cu întârziere a rănilor, slăbirea oaselor și a mușchilor, precum și creșterea numărului de infecții.

Terapiile biologice/imunoterapiile/țintite

Terapiile biologice (sau imunoterapiile) utilizează propriul sistem imunitar al organismului pentru a lupta cu limfomul cutanat.

Interferonii

Interferonul este o proteină naturală din organism care are proprietăți antivirale, antitumorale și imunologice, putând fi produsă în cantități mari pentru a fi utilizată ca medicament. Pentru a gestiona LCCT într-un stadiu avansat, medicii vizează efecte imunostimulatoare.

Interferonul alfa 2b (Intron A®) și interferonul gamma 1b (Actimmune®) reprezintă două categorii diferite de interferoni sintetici utilizați pentru tratarea acestei boli. Interferonul se administrează pacientului prin injectarea subcutanată, de cele mai multe ori, timp de 3 zile pe săptămână. Sunt necesare analize de laborator pentru monitorizarea completă a hemoglobinei și a funcției renale. De cele mai multe ori, interferonul este utilizat în combinație cu alte modalități terapeutice, precum fotofereza.

Retinoizi

Capsulele cu **bexaroten (Targretin®)** reprezintă un agent derivat cu vitamina A care aparține unei clase mai mari de medicamente, denumite retinoide. Receptorii retinoizi X (RXR) ghidează celulele T anormale către distrugerea celulelor. Bexarotenul cu administrare orală este un agent sistemic aprobat pentru toate stadiile de limfom cutanat cu celule T. Monitorizarea în laborator (analize de sânge) atât a lipidelor, cât și a hormonului tiroidian, este necesară pe parcursul acestei terapii.

Inhibitori HDAC

Vorinostatul (Zolinza®) este un agent oral inhibitor al histone-deacetilazei (HDAC) pentru pacienții cu manifestări progresive sau persistente de limfom cutanat. Inhibarea HDAC îi permite ADN-ului unei celule să fie transcris, astfel încât celulele canceroase să poată fi distruse. Acest medicament necesită monitorizarea hemoglobinei, a electroliților, a numărului de plachete, precum și a electrocardiografei (EKG), în primele săptămâni de terapie. Vorinostatul este utilizat individual sau în combinație cu alte terapii.

Romidepsinul (Istodax®) este un alt agent inhibitor HDAC disponibil pentru pacienții cu limfom cutanat care au primit cel puțin o terapie sistemică în prealabil. Romidepsinul este administrat prin intermediul perfuziilor intravenoase pentru aproximativ 4 ore, săptămânal, timp de 3 săptămâni, urmat de o săptămână de repaus. Similar celorlalți agenți HDAC, este esențială monitorizarea analizelor de sânge, inclusiv a electroliților, a magneziului, precum și a plachetelor.

Inhibitori de proteaze

Bortezomibul (Velcade®) este un inhibitor de protează, utilizate în mod normal de celule pentru a distruge proteinele nedorite. În cazul anumitor tipuri de cancer, proteinele care ar putea distruge altfel celulele canceroase sunt eliminate prea rapid. Se administrează intravenos la fiecare 4 zile, ziua 1-11, în cadrul unui ciclu de 21 de zile. Printre potențialele efecte adverse, se numără senzația de amorțeală la nivelul mâinilor și al picioarelor sau schimbări ale hemoglobinei.

Anticorpi monoclonali

Alemtuzumabul (Campath®) este conceput pentru a combate antigenul CD52 (marker de suprafață) care se găsește la nivelul limfocitelor B, precum și al limfocitelor T. De obicei, se administrează sub forma unei doze reduse, prin intermediul injecțiilor subcutanate sau, uneori, prin administrare intravenoasă pentru 3 zile pe săptămână, timp de 8-12 săptămâni. Pacienților cărora li se administrează alemtuzumab le sunt prescrise antibiotice orale și

medicamente antivirale pentru a-și proteja sistemul imunitar pe parcursul terapiei, precum și pentru o perioadă de 6 luni ulterior acestuia.

Brentuximab vedotin (Adcetris®) este conceput pentru a combate antigenul CD30 (marker de suprafață) care se găsește la nivelul anumitor limfocite T, precum și al altor celule imunitare, și care conține un agent chimioterapeutic care este eliberat în celulele canceroase. Se administrează sub forma unor perfuzii intravenos, la fiecare 3 săptămâni. Printre cele mai frecvente efecte adverse, se numără senzația de amorțeală la nivelul mâinilor și al picioarelor, amețeală, nivel redus al hemoglobinei, oboseală și diaree.

Pembrolizumabul (Keytruda®) se leagă și blochează activitatea receptorului PD-1 exprimat la nivelul limfocitelor T și la nivelul celulelor imunitare. Semnalizarea PD-1 inhibă funcția celulelor T care, altfel, ar putea ataca celulele canceroase. Pembrolizumabul este o formă de imunoterapie, deoarece are rolul de stimulare a sistemului imunitar. Se administrează sub forma unor perfuzii intravenos, la fiecare 3 săptămâni.

Rituximab (MabThera®) se utilizează în tratamentul mai multor tipuri de limfom non-Hodgkin, dar funcționează și în cazul limfoamelor cutanate cu celule B. Este disponibil din ce în ce mai mult ca medicament biosimilar (o versiune necomercială a tratamentului inițial care este similară din punct de vedere biologic).

Mogamulizumab (Poteligeo®) are drept țintă receptorul chemokinic CC 4 și se utilizează pentru mycosis fungoides sau sindromul Sézary care recidivează (revine) sau refractar (devine imun la un anumit tratament).

Chimioterapie

Chimioterapia administrată ca agent unic sau în combinație se poate utiliza pentru a trata manifestările limfomului cutanat de nivel avansat. De obicei, chimioterapia în combinație sau cu mai mulți agenți este destinată utilizării în stadiile avansate ale bolii. Următoarele medicamente chimioterapeutice cu un agent unic sunt cunoscute ca fiind „mai blânde”, așa că nu cauzează căderea excesivă a părului sau vărsături. În cazul majorității acestor agenți, medicii vor monitoriza hemoglobina, precum și funcțiile ficatului și ale rinichilor.

Metotrexatul (Matrex®) este un agent antimetabolit utilizat pentru gazda unei boli bazate pe imunitate. Acesta interferează cu metabolismul acidului folic din celulele canceroase. În cazul limfomului cutanat, se administrează pe cale orală, de obicei, o pastilă pe săptămână.

Pralatrexatul (Folotyn®) se utilizează pentru a trata mycosis fungoides și alte limfoame non-Hodgkin agresive, precum limfomul periferic cu celule T. Este un inhibitor metabolic de folați care are ca scop aceeași cale precum metotrexatul. Pacienții cărora li se administrează terapia cu pralatrexat iau o doză zilnică de acid folic și primesc injecții cu vitamina B12 la fiecare 8-12 săptămâni. Se administrează intravenos la fiecare 3 săptămâni, urmat de o săptămână de repaus.

Doxorubicina lipozomală (Doxil®) este o formulă specială de doxorubicină, un medicament care interferează cu activitatea ADN-ului din celulele canceroase. Lipozomul sau sfera microscopică de grăsime care înconjoară doxorubicina, minimizează efectele adverse și îmbunătățește activitatea. Doxorubicina se administrează prin perfuzii intravenoase la fiecare 2-4 săptămâni. Unii dintre pacienți vor fi supuși unei evaluări privind funcția cardiacă înainte de începerea terapiei.

Gemcitabina (Gemzar®) este un medicament chimioterapeutic care funcționează interferând cu producția ADN-ului din celulele canceroase. Se administrează intravenos, iar programul de administrare variază.

Chimioterapie în cadrul căreia sunt combinați mai mulți agenți

Utilizarea combinațiilor de medicamente chimioterapeutice pentru limfomul cutanat trebuie descurajată, deoarece nu s-au dovedit niciodată mai eficiente decât agenții unici secvențiale și sunt întotdeauna mult mai toxice. Combinațiile intravenoase, precum CHOP (ciclofosamidă, doxorubicină, vincristină, prednisolon), ESHAP (etopozidă, solumedrol, arac-C în doză ridicată și cisplatină), precum și GND (gemcitabină, navelbină și doxil) sau terapia orală PEP-C (clorambucil, ciclofosamidă, etopozidă, prednison), pot fi utilizate atunci când nu este disponibilă nicio altă terapie sau, în situații rare, ca o modalitate de producere a unor răspunsuri scurte în vederea pregătirii pentru un transplant de măduvă.

Transplantul de celule stem

Transplantul de măduvă sau de celule stem este luat în considerare în cazul pacienților cu boala la un nivel avansat. Transplantul alogen de celule stem reprezintă metoda de transplant recomandată pentru pacienții cu limfom cutanat la nivel avansat. Cu toate acestea, o mare parte din pacienții cu limfom cutanat nu vor fi nevoiți să evalueze această opțiune. Transplantul alogen de celule stem presupune o procedură prin care sunt transplantate celule stem sănătoase de la o persoană la alta. Printre sursele de celule stem, se numără măduva osoasă, sângele periferic sau sângele din cordonul ombilical. Celulele stem hematopoietice pot deveni orice fel de celule care se găsesc în fluxul sanguin. Acestea

produc celulele de sânge și componentele necesare sistemului dumneavoastră imunitar pentru a funcționa. În timpul unui transplant, în organismul dumneavoastră sunt transferate celule stem sănătoase care se dezvoltă și produc toate componentele diferite ale sângelui, necesare organismului și sistemului dumneavoastră imunitar.

Studii clinice

Cea mai bună modalitate de identificare a medicamentelor eficiente și a unor noi moduri de tratare a limfomului cutanat prin intermediul unor cercetări și teste în curs, incluzând studiile clinice. Deoarece această boală este mai puțin întâlnită decât celelalte forme de cancer, oamenii de știință depind de participanții voluntari. Studiile clinice sunt esențiale pentru identificarea strategiilor de prognoză, precum și pentru determinarea dozelor optime pentru pacienți.

Dacă vă interesează să participați într-un studiu clinic, discutați cu medicul dumneavoastră despre studiile care pot fi corespunzătoare și disponibile pentru dumneavoastră.

6 Cum să faceți față efectelor adverse ale tratamentului

Tratamentele sunt concepute pentru ameliorarea simptomelor bolii de care suferiți, dar, deseori, efectele adverse cauzate de tratament pot cauza disconfort și vă pot îngreuna activitățile cotidiene. Comunicați-i medicului dumneavoastră dacă prezentați orice efect advers, precum:

- iritații și inflamații la nivelul pielii;
- roșeață, iritații și mâncărime;
- căldură, sensibilitate sau senzație de usturime (precum o arsură solară);
- oboseală sau depresie;
- simptome asemănătoare gripei.

De asemenea, multe dintre medicamentele cu administrare orală și chimioterapia intravenoasă pot cauza schimbarea apetitului sau pierderea completă a acestuia. Dacă manifestați stări de greață, vărsături sau pierdeți în greutate la un nivel foarte sever, contactați în mod obligatoriu un nutriționist pentru a discuta despre opțiunile de creștere a aportului de nutrienți într-un mod care poate fi suportat și întreținut de organismul dumneavoastră. Pot apărea alte efecte adverse problematice în tractul gastrointestinal; de exemplu, diaree sau constipație. Încercați să schimbați momentul din zi în care luați medicamentul, care v-ar putea îmbunătăți apetitul sau ameliora efectele adverse prezente la nivelul tractului gastrointestinal.

Mulți dintre pacienții cu limfom cutanat manifestă o stare de oboseală extremă ca efect advers al tratamentului. Dacă vi se aplică, încercați să anticipați acest lucru și să mențineți un echilibru, integrând perioade de repaus în ziua dumneavoastră, după cum este necesar, și ajustându-vă programul de lucru ori de câte ori este posibil. Este important să vă reorganizați viața astfel încât să se adapteze schimbărilor asociate acestei boli, precum și tratamentelor pentru aceasta. De asemenea, este esențial să vă concentrați pe următoarele lucruri: o alimentație corectă, suficiente ore de somn, precum și pe a da dovadă de înțelegere față de propria persoană. Nu trebuie numai să bifați câteva elemente de pe o listă de activități obișnuite și să-i mulțumiți pe ceilalți. Îngrijirea propriei persoane este esențială și va afecta rezultatele tratamentului și ale procesului dumneavoastră de vindecare.

Dacă manifestați o stare depresivă indusă de tratament, discutați cu medicul dumneavoastră și nu ezitați să-i cereți medicamente antidepresive pentru a vă ajuta să vă sporiți dispoziția și energia.

Trebuie să fiți hidratați întotdeauna. Suplimentele alimentare și băuturile proteice vă pot ajuta să vă mențineți aportul de nutrienți și să preveniți pierderea în greutate.

În general, uneori, efectele adverse pot fi mai mult sau mai puțin intense, unele cu efecte adverse cumulative, iar altele agravându-se pe măsură ce tratamentele sunt intensificate. Pacienții trebuie să înțeleagă că fiecare protocol specific de tratament are propriul set de efecte adverse, așa că trebuie să comunicați cu medicul dumneavoastră.

Problemele dermatologice trebuie tratate cu emolienți calmanți, hidratare suplimentară, precum și cu un aport de lichide în creștere, pentru a păstra pielea hidratată. Aplicați creme hidratante imediat după baie. Purtați obiecte vestimentare care nu provoacă iritații și protejați-vă pielea de soare. Urmăriți dacă există semne de infecție și, în cazul în care apar, comunicați-le. Îmbrăcămintea de protecție și/sau benzile de protecție pot fi de ajutor, în cazul în care o anumită zonă este afectată în vreun fel sau dureroasă.

Pentru senzațiile de mâncărime excesivă, sunt disponibile antihistaminicele orale și alte medicamente care pot ajuta în cazul mâncărimii asociate nervilor și care pot ameliora astfel de stări. O bună îngrijire a pielii influențează vindecarea. Aplicați agenți topici prescriși de medicul dumneavoastră, evitați leziunile provocate prin scărpinare și luați antihistaminice recomandate.

Dacă aveți o senzație de căldură la nivelul pielii, există remedii care vă pot ajuta. Băile reci, hidratarea și agenții de răcire cu mentol vă pot fi de ajutor. În plus, luați în calcul compresele reci sau aplicarea unor cuburi de gheață pentru zonele afectate grav.

Consultați-vă întotdeauna medicul sau un farmacist sau pe amândoi înainte de a utiliza orice produs sau supliment fără prescripție medicală, pentru a vă asigura că nu conțin ingrediente care vă pot dăuna.

7 Copiii și tinerii

În general, limfomul cutanat este o boală rară. Este și mai rară în rândul copiilor. În Europa și în Statele Unite ale Americii, până la 5% din toate cazurile sunt diagnosticate înainte de vârsta de 20 de ani. Cu toate acestea, în unele părți ale lumii, precum în rândul populației arabe din Orientul Mijlociu, copiii reprezintă până la 60% dintre pacienții cu mycosis fungoides. Ratele de prevalență variază semnificativ la nivelul regiunilor geografice și al populațiilor.

Mulți cercetători cred că mycosis fungoides, mai ales la tineri, poate avea o componentă genetică și poate fi declanșată de factori de mediu. Ba chiar, poate există o legătură între tipul de piele și incidența timpurie a acestei boli. De exemplu, afro-americanii sunt diagnosticați cu mycosis fungoides înainte de 40 de ani mult mai des decât persoanele caucaziene.

În ciuda apariției rare a acestei boli în rândul copiilor, principiile de diagnosticare rămân aceleași, indiferent de vârstă. Cu toate acestea, există câteva considerente speciale privind acest grup de vârste. De exemplu, medicii acordă o atenție specială determinării tratamentului pentru pacienții mai tineri, comparând beneficiile terapiei cu orice potențiale complicații pe termen lung, mai prevalente la tineri decât la adulți. Fototerapia este tratamentul preferat pentru mycosis fungoides, dar atunci când un copil este foarte tânăr, se consideră, din punct de vedere tehnic, că aceasta nu este adecvată pentru el.

La copii, caracteristicile distinctive ale acestei boli pot fi înșelătoare, complicând diagnosticarea limfomului cutanat la aceștia. Un alt factor care complică situația este reprezentat de ezitarea comunității medicale de a efectua biopsii la copii, cu excepția cazului în care există indicii clare ale prezenței acestei boli – iar biopsia este singura modalitate de a confirma diagnosticul de limfom cutanat. Din aceste motive, diagnosticarea la copii este întârziată mult mai mult decât la adulți. Prognoza pentru copii este similară celei pentru adulți.

Atunci când copiii suferă de dermatită inflamatorie cronică, aceasta fiind o afecțiune dermatologică frecventă, care nu este clasificată cu o diagnosticare sigură (manifestarea neobișnuită a psoriazisului, eczeme sau dermatită atopică), medicii trebuie să ia în considerare posibilitatea că aceștia suferă de mycosis fungoides. Provocările diagnosticării și tratării unor boli atât de complexe și, deseori, ambigue, sunt amplificate de îngrijorările și de așteptările părinților, precum și de propriul nivel de înțelegere al copiilor.

Doar în ultimii ani, personalul de investigație a început să înțeleagă cu adevărat caracteristicile manifestării pediatrice a limfomului cutanat, deoarece au devenit disponibile mai multe date.

Deciziile privind tratamentul pentru pacienții pediatrici sunt mai dificil de luat, deoarece pacienții mai tineri sunt mult mai sensibili la efectele adverse ale anumitor terapii. Din cauza vârstei precoce a pacienților pediatrici, reprezentând un motiv de îngrijorare important, aceștia au mai mult timp să dezvolte și să manifeste efectele adverse pe termen lung ale terapiilor împotriva cancerului. Atunci când sunt tratați cu psoralen cu administrare orală/topică și cu fototerapie cu lumină ultravioletă A (PUVA) sau cu UVB de bandă largă, radioterapie locală sau terapie cu fascicule cu electroni pe întreaga suprafață a pielii, pacienții mai tineri sunt supuși unui risc mai mare de dezvoltare a unui tip de cancer de piele, deoarece se preconizează că au o durată de viață mai lungă.

Similar, pacienții pediatrici care au nevoie de chimioterapie sistemică pot dezvolta leucemie ulterior în viață, iar pacienții cărora li se administrează retinoide, precum isotretinoin (Accutane®), prezintă un risc de reducere prematură a creșterii oaselor. Steroizii topici și nitrogen muștarul pot fi printre cele mai sigure tratamente pentru bolile care se află într-un stadiu timpuriu și care prezintă un risc mai mic de cancer. În cele din urmă, tratamentul adecvat pentru limfomul cutanat pediatric este personalizat, în funcție de apariția unică și de nevoile fiecărui pacient.

Deși se întâmplă rar, unii tineri sunt diagnosticați cu limfom cutanat. Pentru pacienții care sunt activi sexual, acesta poate fi un diagnostic devastator. Cea mai dificilă parte, conform spuselor unor pacienți, este manifestarea fizică a bolii – mai ales dacă aveți un loc de muncă activ sau sunteți implicați în relații. O iritație facială sau o altă manifestare evidentă a acestei boli vă poate face conștient de sine.

„Te simți ca o persoană incompletă, ca și cum nu mai ești întreg.”

Pacient

Tratați-vă diagnosticul ca pe orice alt diagnostic medical grav – acesta este cancer, până la urmă, iar dacă împărtășiți acest lucru, colegii, prietenii și partenerii pot fi mult mai înțelegători.

8 Îngrijirea pielii

Limfomul cutanat, dar și unele tratamente pentru această boală, vă pot usca pielea, pot provoca mâncărimi la nivelul acesteia, precum și descuamarea acesteia. Deoarece limfomul cutanat apare la nivelul pielii, cu efecte care vă pot irita pielea, recomandările de îngrijire a pielii pentru pacienți sunt similare celor pentru pacienții cu alte afecțiuni dermatologice cronice, precum eczeme. Următoarele informații pot reprezenta indicații pentru rutina dumneavoastră de îngrijire a pielii.

Hidratarea

Hidratarea corespunzătoare reprezintă o parte foarte importantă pentru a vă păstra pielea sănătoasă, deoarece contribuie la sprijinirea funcției de barieră și dă o senzație de confort. De asemenea, dacă pielea este hidratată constant și nu este foarte uscată, este ameliorată mâncărimea. O modalitate simplă și eficientă ca pielea să nu devină uscată este să aplicați creme hidratante și emolienți în mod frecvent.

Deoarece există atât de multe creme hidratante pe piață în acest moment, poate fi dificil să decideți pe care să o folosiți. Iată câteva sfaturi pe care le puteți utiliza atunci când comparați produsele:

- Unguentele și cremele oferă cea mai mare putere de hidratare. Acestea sunt cele mai bune produse pentru hidratare, deoarece au un conținut ridicat de ulei, datorită căruia intră foarte adânc în piele și sunt fixate mai bine.
- Evitați loțiunile, deoarece acestea conțin mai multă apă și mai puțin ulei. Evitați gelurile, deoarece conțin alcool sau acetonă, care pot usca pielea. Evitați produsele de hidratare care conțin parfum și coloranți.
- Aplicați produse de hidratare în mod frecvent, de cel puțin 2-3 ori pe zi, pentru a preveni apariția pielii moarte.
- Este posibil să fie necesar să încercați mai multe produse înainte de a le găsi pe cele potrivite pentru dumneavoastră.

Hidratați pielea când încă este umedă, deoarece loțiunile și unguentele de hidratare pot menține apa la nivelul pielii și pot oferi o ameliorare îndelungată în cazul uscării. Atunci când pielea devine uscată și descuamată, udați pielea, apoi aplicați un unguent de hidratare cu lanolină, precum vaselina obținută din petrol. Deseori, este necesar ca pacienții să lubrificeze și să hidrateze pielea de mai multe ori. Pentru informații privind produsele de hidratare

acceptabile, puteți contacta o organizație locală sau națională, specializată în eczeme, din țara dumneavoastră.

Pielea uscată

Pielea uscată însoțește aproape toate manifestările limfomului cutanat.

Din această cauză, pielea uscată (cunoscută și ca xeroză) este cea mai frecventă cauză a mâncărimii, care contribuie semnificativ la disconfortul pacientului.

Desigur, există o variabilitate extinsă privind modul în care pielea uscată se manifestă în cazul limfomului cutanat. Anumiți pacienți prezintă pete uscate mai ales în lunile mai reci, atunci când umiditatea este scăzută. Alți pacienți se descuamează pe parcursul anului, pe măsură ce boala se extinde din ce în ce mai mult la nivelul pielii. La pacienții la care boala s-a extins pe o suprafață semnificativă a pielii, în special la cei cu roșeață (cunoscută ca eritrodermie), poate apărea descuamarea difuză a pielii.

Acest lucru poate fi îngrijorător pentru pacienți. Unii dintre ei se simt jenați atunci când pielea li se descuamează în public sau acasă. Aceste sentimente sunt de înțeles și complet normale. Pacienții pot face față acestor simptome în mai multe moduri, inclusiv prin lubrifierea pielii cu straturi consistente de unguent bazat pe produse, precum Vaseline® sau pe vaselină obținută din petrol, care poate reduce descuamarea pentru cel puțin 2-5 ore înainte de a fi necesară reaplicarea.

În cazul unor pacienți, descuamarea poate fi ameliorată dacă adaugă uleiuri de baie fără parfum în apă înainte de a face băi de câte 10 minute, de mai multe ori pe săptămână. Trebuie să se rețină faptul că acest lucru poate face pielea foarte alunecoasă, ceea ce înseamnă că pacienții trebuie să acorde atenție atunci când ies din baie.

Produsele eliberate fără prescripție medicală care conțin acid lactic pot ajuta la îndepărtarea pielii moarte. Multe dintre aceste produse sunt fără parfum și conțin 12% acid lactic sau 10% uree.

Senzația de mâncărime

Multe persoane care suferă de limfom cutanat prezintă o senzație de mâncărime (cunoscută și ca prurit) și, de cele mai multe ori, nu reușesc să obțină ameliorarea acestui simptom cronic, care se agravează. Până acum câțiva ani, erau cunoscute destul de puține informații

și au fost efectuate puține cercetări despre mecanismele care stau la baza senzației de mâncărime.

Pacienții care prezintă senzația de mâncărime vor începe să se scarpine în zona în care îi mănâncă, care trimite un semnal către creier, iar apoi către piele, pentru a iniția o frenezie de mâncărimi. Poate fi utilă aplicarea unei pungi care se poate sigila cu gheață, cu legume congelate sau cu bucăți de gheață, acoperită cu un prosop din hârtie, pe zona în care este prezentă senzația, timp de 10 minute. Această metodă va „stinge focul”, vorba vine. Gândiți-vă la senzația de mâncărime asociată acestei boli ca la un incendiu de vegetație – dacă senzația de mâncărime poate fi eliminată la nivel local, poate fi prevenită extinderea acesteia pe întreaga suprafață a pielii.

Pentru majoritatea pacienților cu limfom cutanat, senzația de mâncărime poate fi o iritație minoră sau o senzație deranjantă, care poate afecta semnificativ calitatea vieții pacientului. Senzația de mâncărime asociată limfomului cutanat este deranjantă în mod special, deoarece poate debuta într-un loc mic și se poate extinde pe întregul corp. Într-un studiu efectuat de dr. Marie-France Demierre de la Facultatea de Medicină a Universității din Boston, Statele Unite ale Americii, 88% dintre pacienții cu limfom cutanat au clasificat senzația de mâncărime drept una dintre cauzele principale ale stresului asociat acestei boli.

La bază, pruritul este o afecțiune fiziologică, iar probabilitatea prescrierii unui tratament corespunzător este mai mare dacă gradul de suferință este explicat în detaliu medicului dumneavoastră. Când vă întâlniți cu medicul dumneavoastră, încercați să descrieți gradul de severitate al senzației de mâncărime, pe o scală de la 1 la 10, nivelul 1 reprezentând un nivel scăzut sau deloc, iar nivelul 10 fiind de nesuportat și împiedicând efectuarea activităților cotidiene.

Deși încă nu a fost determinată o cauză clară a senzației de mâncărime, sunt disponibile câteva tratamente. Un tratament frecvent pentru acest simptom este reprezentat de antihistaminice. Unele opțiuni includ Allegra® și Claritin® pentru utilizare în timpul zilei sau Benadryl® și Atarax®, care sunt utilizate mai frecvent pe timpul nopții, deoarece au proprietăți sedative. Unele dintre aceste medicamente pot fi obținute fără prescripție medicală, în timp ce altele necesită prescripție medicală. Aceste medicamente blochează roșeața, inflamarea și mâncărimea. Pentru mulți dintre cei afectați, senzația de mâncărime devine semnificativ mai intensă chiar înainte de a adormi, așa că antihistaminicele cu efect sedativ pot fi eficiente în mod special.

De asemenea, există câteva remedii ușoare pentru acasă, pentru a ameliora senzația de mâncărime. Faceți băi de câte 15 minute în cadă cu fulgi de ovăz. Aplicați o compresă rece pe o zonă în care senzația de mâncărime este mai intensă, pentru a calma iritația, dar și pentru a reduce dorința de a vă scărpinga. Aplicați benzi umede deschise, care reprezintă un mod simplu, sigur și eficient pentru a ameliora senzația de mâncărime, precum și pentru a reduce roșeața, senzația de căldură, precum și acumularea de lichid la nivelul leziunilor pielii. Solicitați instrucțiuni detaliate privind modul de aplicare a acestor benzi atunci când vă vizitați medicul.

Există alte medicamente care pot sprijini ameliorarea senzației de mâncărime. Unele opțiuni sunt:

- Gabapentin (Neurontin®) este un antiepileptic, prescris pentru persoanele predispuse crizelor epileptice, care poate fi eficient pentru tratarea senzației de mâncărime.
- Mirtazapine (Remeron®) este un antidepresiv, prescris pentru administrarea la ora de culcare pentru persoanele care au probleme de somn din cauza senzației de mâncărime.
- Aprepitant (Emend®) este un medicament pe bază de prescripție medicală pentru prevenirea senzației de greață, precum și a vărsăturilor, din cauza chimioterapiei, care s-a dovedit a fi eficient pentru reducerea senzației de mâncărime.
- Fototerapia este o opțiune de tratament viabilă pentru pacienții cu mycosis fungoides, în special pentru cei care prezintă senzația de mâncărime.
- Steroizii topici pot fi eficienți atunci când sunt utilizați împreună cu alte metode de tratament, dar tind să fie mai puțin practici în cazul tratării cazurilor grave, din cauza necesității de tratare a unei suprafețe mai mari.
- Cele mai eficiente loțiuni fără prescripție medicală pentru cazurile mai puțin grave sunt cele care conțin pramoxină, un anestezic care reduce transmiterea senzației de mâncărime de la nervii de la nivelul pielii, sau mentol, deoarece proprietățile sale de prospețime pot fi mai pronunțate decât senzația de mâncărime. Aveți grijă când utilizați analgezice, deoarece s-a dovedit că agravează episoadele de mâncărime.

În plus, s-a constatat ameliorarea senzației de mâncărime prin metode alternative, precum acupunctura și feedbackul biologic.

Fisuri

O fisură este o crăpătură dreaptă sau liniară la nivelul pielii, care, de obicei, se extinde până la cel de-al doilea strat al pielii, unde provoacă durere și o senzație de disconfort semnificativă. În principiu, acestea apar pe partea interioară a degetelor și a mâinilor. Aceste fisuri pot îngreuna utilizarea degetelor pentru aptitudini motorii fine, precum îmbrăcatul, scrisul, gătitul sau mâncatul. Fisurile pot apărea în orice moment, la orice persoană, în special iarna și la persoanele care o piele groasă și descuamată la nivelul palmelor, din cauza unei boli precum limfomul cutanat.

Mulți dintre medici sunt de părere că acest lucru se întâmplă la pacienții cu piele descuamată, deoarece o fisură mică a pielii este infectată cu bacterii care provoacă extinderea acesteia și devine mai dureroasă. Se întâmplă mai mult iarna decât vara, deoarece condițiile umede existente vara minimizează fisurarea, datorită hidratării sporite.

Pacienții pot lua măsuri preventive pentru a evita fisurarea, menținându-și mâinile și picioarele cu aspect descuamat, hidratate frecvent pe durata zilei, cu ajutorul cremelor fără parfum sau a unui strat gros de produse cu vaselină obținută din petrol. Aici este inclusă aplicarea unui strat gros la ora de culcare pe palme și pe tălpi, precum și purtarea mănușilor sau a șosetelor din bumbac de culoare albă.

După formarea fisurilor, este important să le curățați de cel puțin două ori pe zi cu săpun și apă, dar și să aplicați un unguent cu antibiotic pe crăpături sau pe fisuri pentru a grăbi vindecarea. Majoritatea dermatologilor încurajează pacienții să evite unguentul antibiotic triplu (precum Neosporin®), deoarece ingredientul neomicină din acesta poate fi un alergen, care poate provoca o iritație. Dacă fisurile nu se ameliorează, pacienții trebuie să-și consulte medicul pentru antibiotice topice mai puternice, pe bază de prescripție medicală.

Uneori, o fisură poate fi atât de adâncă și de mare, încât medicii le recomandă pacienților să utilizeze adeziv pentru a-și lipi fisura. În cazul în care primesc această recomandare, pacienții trebuie să curețe fisura cu săpun și apă, iar apoi să aplice o picătură de adeziv la nivelul fisurii, apropiind pielea din jurul acesteia timp de 60-90 de secunde pentru a o ajuta să se închidă. Se usucă foarte repede. Cu toate acestea, pacienții trebuie să aibă grijă să nu-și lipească degetele.

În plus, aveți în vedere utilizarea unui produs precum New Skin®, o soluție antibiotică, care conține un adeziv cu acțiune blândă, cu rol de barieră peste fisuri, precum și un amestec de substanțe chimice care creează un strat polimeric care se leagă de piele, nepermițând

pătrunderea impurităților și a germenilor, dar menținând hidratarea. Căutați produse denumite benzi adezive lichid sau asemănător.

Infecțiile

Infecțiile cutanate nu sunt rare în rândul pacienților cu limfom cutanat. Unii pacienți, a căror piele este afectată pe o suprafață mai mare, pot afla că pielea le este colonizată cu o bacterie denumită staphylococcus aureus (stafilococul auriu). Deși anumite forme ale bacteriei de stafilococ există în mod normal la nivelul pielii noastre, această versiune este cea mai frecventă bacteriile care infectează pielea pacienților cu limfom cutanat. De obicei, infecțiile apar la nivelul leziunilor cutanate asociate limfomului cutanat. Infecția reprezintă cea mai mare îngrijorare pentru pacienții cu limfom cutanat, deoarece, dacă nu este tratată, consecințele acesteia pot pune viața în pericol.

Pornind de la această idee, este important să recunoașteți semnele unei infecții cutanate și să știți când să vă contactați medicul. Semnele infecției cutanate pot fi următoarele:

- o zonă roșie a pielii care este dureroasă, inflamată și care poate prezenta cute sau lichid acumulat;
- o zonă roșie, sensibilă, care înconjoară o leziune cutanată;
- o leziune cutanată care nu prezintă o senzație de mâncărime, dar care nu doare;
- leziuni care dezvoltă o crustă groasă și de culoare galbenă.

Trebuie să vă contactați urgent medicul dacă manifestați una dintre următoarele simptome (care ar putea indica debutul unei celulite sau o infecție a sângelui):

- dezvoltați febră și frisoane asociate cu instalarea bruscă a unei senzații de oboseală și de slăbiciune;
- toate leziunile cutanate devin brusc sensibile și roșii, în special cu dungi roșii, extinzându-se la leziuni către mijloc (la nivelul axilelor sau în zona inghinală).

Baia sau dușul

Atunci când faceți baie sau duș, asigurați-vă că utilizați apă caldută – nu fierbinte– deoarece apa fierbinte tinde să vă topească uleiurile naturale ale pielii, care o mențin hidratată, riscând astfel să aveți pielea mai uscată decât înainte. De asemenea, apa fierbinte stimulează excesiv fluxul sanguin la nivelul pielii, ceea ce poate spori senzația de mâncărime după ce pacienții ies de la duș sau din cadă. Apa prea fierbinte poate ameliora temporar senzația de

mâncărime, dar nu este recomandată, deoarece poate agrava starea pielii și poate intensifica senzația de mâncărime pe termen lung.

Faceți baie sau duș foarte repede, nu mai mult de 15 minute. De asemenea, momentul ideal pentru aplicarea emolienților este după ce faceți baie, atunci când pielea este încă umedă. Aplicarea unui produs de hidratare (sau a unui medicament topic într-un emolient) pe pielea umedă contribuie la menținerea hidratării la nivelul straturilor exterioare ale pielii.

Puteți reduce amplitudinea senzației de mâncărime și a infecțiilor cutanate prin utilizarea „băilor cu înălbitor”, ceea ce înseamnă că baia dumneavoastră va semăna cu o piscină. Băile cu înălbitor presupun să vă înmuiați timp de 15 minute într-o cadă plină $\frac{3}{4}$ cu apă caldă și cu $\frac{1}{4}$ cupă de înălbitor disponibil în comerț (fără parfum, cu 6-8% hipoclorit de sodiu) de trei ori pe săptămână. Băile cu înălbitor nu reduc numai riscul de infecție, ci s-a demonstrat că au un efect antiinflamator.

Săpunul

În privința săpunului, mai puțin este mai bine. Atunci când pacienții simt nevoia să utilizeze săpun, încercați un săpun hidratant care conține uleiuri suplimentare. Evitați săpunurile cu un parfum intens, deoarece, dacă un produs este infuzat cu parfum, trebuie mai întâi să fie dizolvat în alcool, care usucă pielea. De asemenea, parfumurile pot fi iritante și pot avea un efect alergic. Alegeți săpunuri și produse de hidratare ale căror etichete indică faptul că nu conțin parfum. Evitați săpunurile antibacteriene sau deodorante, deoarece acestea pot usca foarte mult pielea.

Detergenți de haine

Și detergenții de haine pot afecta pielea. Asigurați-vă că utilizați un detergent fără parfum. De asemenea, balsamurile sunt parfumate, deci căutați unul fără parfum. Balsamul de rufe sub formă de șervețele adăugat în uscător este, de cele mai multe ori, produsul care este cel mai puțin recomandat pentru pacienții cu piele sensibilă, deoarece parfumul este aplicat direct pe obiectele vestimentare, care intră în contact direct cu pielea și care poate reprezenta o sursă constantă de iritație.

Protecție solară

Pielea supusă excesiv la razele solare este dăunată. Utilizați o cremă cu protecție solară, purtați o pălărie cu un cozoroc corespunzător și încercați să purtați haine cu mânecă lungă și pantaloni lungi pe parcursul întregului an. Dacă beneficiați de terapie cu lumină în cadrul

tratamentului dumneavoastră, medicul vă poate recomanda să purtați ochelari de protecție solară. Cu toate acestea, pentru anumite persoane care suferă de limfom cutanat, perioadele scurte (15-20 de minute) de expunere la soare pot fi benefice pentru piele. Discutați despre acest lucru cu echipa dumneavoastră medicală pentru a determina cel mai bun protocol pentru dumneavoastră.

Alte sfaturi

Puteți menține starea de confort a pielii dumneavoastră urmând aceste sfaturi utile:

- Purtați materiale confortabile, largi, care îi permit pielii să „respire”. Alegerea ideală este bumbacul. Evitați materialele tari și care zgârie pielea, precum lâna. Evitați obiectele vestimentare strâmte.
- Nu exfoliați pielea și nu frecați prea tare.
- Tăiați-vă unghiile scurt, pentru a preveni infecțiile și rănilor cutanate.
- Evitați temperaturile ridicate, deoarece transpirația intensifică senzația de mâncărime.
- Găsiți modalități de gestionare a stresului, deoarece acesta poate declanșa simptome ale limfomului cutanat și poate intensifica senzația de mâncărime.

Capitolul 14 – Sexualitatea

Relațiile intime

Întreținerea relațiilor intime poate reprezenta o provocare atunci când suferiți de limfom cutanat, din simplul motiv că plăcile, leziunile și iritațiile pot fi atât de neplăcute încât nu doriți să fiți atinși. Uneori, din cauza schimbărilor aspectului fizic, persoanele cu limfom cutanat pot fi, de asemenea, foarte nesigure pe ele sau neinteresate de întreținerea relațiilor intime. Unele simptome provoacă o senzație atât de neplăcută la nivelul pielii încât o experiență fizică ar agrava situația. De la o senzație de mâncărime la una de căldură și până la aplicarea unui strat consistent de unguent după duș, detaliile acestei boli pot crea cu siguranță un obstacol pentru relațiile intime.

Cuplurile pot depăși această situație. Vor exista momente în care, pur și simplu, nu veți fi dispuși să întrețineți relații intime și să sperăm că partenerul dumneavoastră va înțelege acest lucru. De asemenea, vor exista momente în care simptomele nu vor fi prezente și când veți fi dispuși să întrețineți relații intime în mod obișnuit. Unii pacienți ajung să aibă copii, în ciuda bolii de care suferă.

Așa cum aveți nevoie de un sistem de sprijin puternic, pentru a vă ajuta să depășiți momentele critice asociate acestei boli, veți avea nevoie și de un partener al cărui dragoste și înțelegere să fie mai presus de atracția fizică.

„Atunci când aveți o boală, orice fel de boală groaznică, aveți nevoie de partener care să fie extrem de înțelegător. Este frustrant, din punct de vedere al îngrijirii, să nu ai cunoștințele necesare pentru a-i ameliora starea persoanei pe care o iubești.”

Pacient

Comunicarea este esențială pe parcursul acestei boli. Este important să-i spuneți partenerul dumneavoastră când vă poate atinge și când nu, să-i explicați calm că nu o respingeți, ci că acesta este un simptom al afecțiunii cutanate de care suferiți.

„Trebuie să-i spuneți partenerului că îl iubiți foarte mult, dar că nu-i puteți explica prin ce treceți și cred cu tărie că partenerul ca înțelege, știind faptul că vă iubiți.”

Pacient

Depășirea momentelor critice asociate unei boli cronice vă poate face de fapt mai puternici în iubire.

Fertilitate

De cele mai multe ori, limfoamele cutanate sunt boli cronice. Având în vedere că sunt boli cronice, tratamentele sunt deseori administrate continuu, timp de mai multe luni sau ani. Atât medicii, cât și pacienții, caută terapii blânde, care sunt tolerate și eficiente, care pot trata și ține sub control limfomul pe termen lung. Atunci când studiază tratamente noi, medicii iau în considerare durata de răspuns (perioada în care tratamentul este eficient) și numărul de persoane a căror stare se ameliorează, pentru a decide dacă un tratament nou este eficient.

În privința planificării familiale, chiar și utilizarea unor terapii blânde pentru o perioadă lungă de timp poate reprezenta o problemă. Având în vedere faptul că multe terapii funcționează numai în perioada administrării, de cele mai multe ori, la alegerea unei terapii, trebuie luate în considerare aspecte ale planificării familiale. Aici este inclusă fertilitatea (capacitatea sau potențialul fertil), concepția (procesul efectiv de a rămâne însărcinată sau de a lăsa o femeie însărcinată), sarcina, precum și alăptarea după sarcină. Aceste aspecte trebuie luate în considerare dacă un pacient sau partenerul acestuia dorește să aibă un copil în curând sau chiar și în viitorul distant.

Majoritatea terapiilor nu sunt studiate la nivelul femeilor însărcinate. Multe dintre cunoștințele noastre provin din studiile pe animale, din înțelegerea modului de funcționare a medicamentelor sau din câteva cazuri în care pacienții au conceput sau pacientele au rămas însărcinate în timpul administrării uneia dintre aceste terapii. Deoarece există o cantitate limitată de informații și nevoile de tratament ale fiecărui pacient sunt unice, utilizați acest ghid ca informații generale pentru a începe o discuție cu medicul care vă tratează și nu ca pe recomandări specifice pentru îngrijirea dumneavoastră.

Glosar

Alemtuzumab (sau Campath®)

Un anticorp monoclonal conceput pentru a combate CD52, un antigen (sau marker) care se găsește la nivelul limfocitelor B și T. Medicamentul este utilizat pentru a trata LCCT la nivel avansat.

Anticorp

O proteină complexă compusă din limfocite B care reacționează cu antigeni la nivelul toxinelor, al bacteriilor, precum și al unor celule canceroase, distrugându-le sau marcându-le pentru eliminare.

Anticorpi monoclonali

Anticorpi care acționează împotriva unui anumit antigen. Oamenii de știință pot produce cantități mari ale unui anticorp care poate fi țintit asupra unei ținte unice (sau antigen) de pe suprafața celulei. Anticorpii monoclonali sunt utilizați pentru a clasifica limfoamele prin identificarea proteinelor de suprafață de la nivelul limfocitelor.

Antiemetic

Un medicament care reduce sau previne senzația de greață sau vărsăturile.

Antigen

Proteine identificatoare, localizate pe suprafața tuturor celulelor. Sistemul imunitar utilizează antigenii pentru a determina dacă celulele reprezintă o parte necesară a organismului sau dacă trebuie distruse.

BCNU

Un agent chimioterapeutic care se utilizează topic pentru LCCT. (cunoscut și drept carmustină).

Bexaroten (sau Targretin®)

Medicamente sub formă de capsulă și gel care s-au dovedit a fi eficiente pentru a trata LCCT.

Biomarker

Un compus (de obicei, o proteină) utilizat pentru a măsura prezența unei boli.

Biopsia

Îndepărtarea de țesuturi pentru evaluarea sub un microscop în scop de diagnosticare.

Boală localizată

Un tip de cancer prezent numai într-o parte limitată a corpului – de exemplu, gât sau axile.

Campath® – consultați alemtuzumabul.

Cancer

Dezvoltarea anormală a celulelor, care nu poate fi ținută sub control prin intermediul metodelor naturale de apărare ale organismului. Celulele canceroase se pot dezvolta și, eventual, pot duce la formarea tumorilor.

Carmustină

Un agent chimioterapeutic care se utilizează topic pentru LCCT (cunoscut și ca BCNU).

Chimioterapie combinată

Mai multe medicamente administrate împreună pentru a crește rata de răspuns a anumitor tumori.

Chimioterapie sistemică

De obicei, chimioterapia cu agenți unici, împreună cu chimioterapia combinată, se utilizează pentru stadiile avansate (stadiul III și IV) care nu reacționează la alte forme de terapie și care se administrează oral sau intravenos.

Chimioterapie

Tratament pe bază de medicamente pentru oprirea dezvoltării celulelor canceroase care se divizează rapid, inclusiv a celulelor sistemului limfatic.

Ciclu de chimioterapie

Termen utilizat pentru a descrie procesul în cadrul căruia este administrată chimioterapia, urmată de o perioadă de repaus în care organismului i se permite să se recupereze.

Dermatolog

Un medic specializat în diagnosticarea și tratamentul bolilor dermatologice.

Ganglion limfatic

Glande mici, care au forma unui bob de mazăre, localizate în vasele sistemului limfatic. În organism, sunt localizate mii de astfel de glande, existând grupuri ale acestora în zona gâtului, a subrațului, a pieptului, a abdomenului, precum și în cea inghinală. Ganglionii limfatici filtrează lichidul limfatic, oprind și distrugând bacteriile și virusurile cu potențial periculos.

Glanda timus

O glandă care se află în spatele sternului (osul pieptului) care sporește reproducerea și dezvoltarea limfocitelor. Limfocitele T sunt procesate în timus.

Grad

O metodă de clasificare a unei tumori pe baza nivelului de agresivitate cu care se dezvoltă.

Hematolog

Un medic specializat în tratarea bolilor de sânge și a țesuturilor de formare a sângelui.

Histologie

Studiul caracteristicilor țesuturilor care poate duce la identificarea unui anumit tip de tumoare.

Imunoterapie

A se vedea terapia biologică.

Interferon (sau Intro® sau Roferon®)

O terapie sistemică care s-a dovedit a fi foarte eficientă pentru a trata LCCT.

Interferonii

Compuși naturali care stimulează sistemul imunitar în cazul infecțiilor și al inflamațiilor. Se utilizează forme sintetice pentru a trata infecții virale, boli autoimune și diverse tipuri de cancer.

Intron®A – a se vedea Interferonul.

Dehidrogenaza lactică (LDH)

O enzimă măsurată din sânge și utilizată ca biomarker pentru a asigura amplitudinea și nivelul de extindere a cancerului.

Limfoame agresive

Limfoamele care se dezvoltă rapid și care, în general, trebuie tratate imediat; cunoscute și ca limfoame de grad ridicat.

Limfocit

Un tip de celulă albă. Limfocitele, purtate de lichidul limfatic, reprezintă o parte a sistemului imunitar și luptă împotriva infecțiilor.

Limfom de grad scăzut – a se vedea Limfomul indolent.

Limfă

Lichidul apos din sistemul limfatic care conține celule albe (limfocite).

Limfom indolent

Limfom care se dezvoltă lent și care are puține simptome. Este denumit și limfom de grad scăzut.

Limfom non-Hodgkin (NHL)

Un grup de mai multe tipuri de cancer asemănătoare care apar la nivelul sistemului limfatic. Deși diferitele tipuri de NHL au multe lucruri în comun, acestea diferă în ceea ce privește aspectul celulei canceroase sub microscop, a modului de dezvoltare a celulelor, precum și a modului în care organismul este afectat de tumoare. Formele de LCCT reprezintă un tip de NHL.

Limfom

Un tip de cancer la nivelul limfocitelor care implică ganglionii limfatice, organele și țesuturile sistemului limfatic (sistem imunitar), în general, clasificat drept limfom Hodgkin sau limfom non-Hodgkin.

Malign

Tendința de a se agrava și de a pune viața în pericol, în cazul în care tratamentul nu are succes.

Matrex® - a se vedea Metotrexatul.

Măduvă osoasă

Material spongios găsit în oase, în care se găsesc celule stem, care se dezvoltă în trei tipuri de celule: eritrocitele, care alimentează oxigen în organism și elimină oxidul de carbon; leucocitele, care protejează organismul de infecții; și plachetele, care ajută la formarea cheagurilor de sânge.

Mecloretamina

Un medicament utilizat topic pentru a trata LCCT. Cunoscut și ca nitrogen muștar topic.

Metotrexatul (sau Matrex®)

O chimioterapie administrată ca tratament pentru anumite tipuri de cancer.

Mucozită

Inflamarea mucoasei țesuturilor și a organelor. La nivel bucal, este caracterizată prin apariția aftelor și a inflamației.

Mustargen

Un medicament utilizat topic pentru a trata LCCT. cunoscut și ca mecloretamină.

Nitrogen muștar (NM)

Un medicament utilizat topic pentru a trata LCCT. cunoscut și ca mecloretamină.

Oboseală

Reducerea capacității de efectuare a activității, deseori acompaniată de sentimente de oboseală, somnolență și iritabilitate.

Oncolog

Un medic specializat în tratarea cancerului. Unii medici sunt specializați în chimioterapie (oncolog), radioterapie (oncologi specializați în radioterapie) sau chirurgie (oncologi specializați în chirurgie).

Oncolog

Un medic specializat în utilizarea chimioterapiei, a terapiei cu hormoni, precum și a multor altor tipuri de terapii biologice pentru tratarea cancerului.

Ontak®

Un medicament utilizat pentru a trata LCCT.

Patolog

Un medic specializat în studierea bolilor prin evaluarea microscopică a țesuturilor organismului și a organelor (biopsie). Orice țesut suspect de cancer trebuie mai întâi examinat de un patolog pentru confirmarea diagnosticului.

Pentostatină

Un medicament utilizat pentru a trata LCCT.

Progresul bolii

Termenii utilizați dacă boala se agravează în ciuda tratamentului (denumit și eșuarea tratamentului).

PUVA

Combinarea tratamentului cu UVA cu psoralen, un medicament care promovează sensibilitatea la lumină.

Radiografie CT sau CAT (tomografie (axială) computerizată)

Acest test imagistic oferă o serie de imagini detaliate al interiorului corpului utilizând un aparat de radiografie conectat la un calculator.

Radiografie

Radiații utilizate în doze mici pentru a oferi imagini ale interiorului corpului, precum și în doze mari, pentru tratarea cancerului.

Regim de chimioterapie

Combinății de medicamente împotriva cancerului, administrate într-o anumită doză și într-o anumită secvență, conform unui orar strict.

RMN (imagistică prin rezonanță magnetică)

RMN-ul utilizează câmpul magnetic și undele de frecvență radio pentru a produce imagini ale interiorului corpului. Acesta poate oferi informații despre țesuturi și organe care nu sunt disponibile pe baza altor tehnici imagistice.

Sistem imunitar

Mecanismele de apărare ale organismului care sunt implicate în combaterea infecțiilor, precum și în identificarea țesuturilor străine. Toate formele de LCCT și limfoamele sunt boli ale sistemului imunitar.

Sistemul limfatic

Canalele, țesuturile și organele care depozitează și poartă limfocitele, care luptă împotriva infecțiilor și a altor boli.

Stadiu

Gradul cancerului la momentul diagnosticării, indicând dacă este localizat în punctul de origine, extins în regiunile înconjurătoare sau în locuri distante ale corpului.

Steroizi topici

S-a dovedit că steroizii topici cu potență ridicată au activitate în LCCT și că induc dispariția atunci când boala este într-un stadiu timpuriu (stadiul I-A și I-B). Steroizii topici se aplică ușor și nu sunt asociați cu multe complicații, precum cele care apar la alte tratamente cutanate pentru LCCT.

Studiu clinic

Un studiu de cercetare în cadrul căruia un tratament nou este administrat pacienților pentru a determina dacă este mai sigur, mai eficient sau mai puțin toxic decât terapiile curente. Studiile clinice reprezintă o parte importantă a procesului de înțelegere a bolilor și au fost esențiale pentru furnizarea de informații către agențiile de reglementare în domeniul medicamentelor, în vederea aprobării terapiilor noi.

Targretin® - a se vedea Bexarotenul.

Trombocitopenia

Lipsa plachetelor din sânge, care reduce capacitatea de formare a cheagurilor de sânge.

Terapia țintită

Un tratament țintit către anumite gene sau proteine (ținte) unice sau exprimate anormal într-o celulă canceroasă.

Terapie biologică

Tratament care utilizează sau stimulează sistemul imunitar pentru direcționarea unui răspuns împotriva unei infecții sau boli.

Terapie cu fascicule de electroni

O formă de radioterapie care tratează doar porțiunile superficiale ale pielii. Este foarte eficientă pentru eliminarea tuturor formelor de leziuni LCCT de pe piele. Poate fi utilizată pentru a trata porțiuni ale pielii sau întreaga suprafață a pielii. Atunci când este utilizată pentru tratarea întregii suprafețe a pielii, este denumită terapie cu fascicule de electroni pe întreaga suprafață a pielii (TSEB).

Teste imunologice

Analize de sânge care detectează prezența proteinelor de diagnosticare sau a antigenilor dintr-o tumoare.

Topic

Un medicament sau tratament care se aplică pe piele.

Toxicități

Efectele adverse nedorite ale terapiilor pentru cancer, precum scăderea hemoglobinei, senzație de greață și vărsături, precum și căderea părului.

Transplantul alogen (de celule stem)

O procedură în cadrul căreia un pacient primește măduvă osoasă sau celule stem donate de o altă persoană.

Transplantul autolog (de celule stem)

Un tip de transplant de măduvă osoasă sau de celule stem, în cadrul căruia pacientul primește propriile celule stem.

TSEB (fascicule de electroni pe întreaga suprafață a pielii)

O formă de radioterapie care tratează doar porțiunile superficiale ale pielii. Este foarte eficientă pentru eliminarea tuturor formelor de leziuni LCCT de pe piele. Este cunoscută și ca terapie cu fascicule de electroni.

Tumoare

O masă anormală sau inflamarea țesuturilor. Tumorile pot apărea în orice zonă a corpului. O tumoare poate fi benignă (nu pune viața în pericol) sau malignă (care se agravează sau care poate pune viața în pericol dacă nu este tratată cu succes).

UVB, bandă îngustă

O formă de fototerapie care concentrează lumina ultravioletă într-un interval îngust de lungimi de undă UVB. Poate fi un tratament eficient pentru LCCT în stadiul de pete, precum și pentru alte boli dermatologice.

UVB, bandă largă

O formă de fototerapie care utilizează lumina ultravioletă, incluzând întregul interval de lungimi de undă UVB.

Vaccin

O substanță sau un grup de substanțe pentru stimularea sistemului imunitar în vederea unui răspuns. Un vaccin care ajută corpul să recunoască și să distrugă celulele canceroase. Deseori, vaccinurile limfactice combină antigenii de cancer cu o substanță pentru stimularea propriilor metode de apărare naturală ale pacientului, pentru a lupta împotriva bolii. Aceste vaccinuri sunt personalizate pentru fiecare pacient, utilizând o probă de tumoare, obținută din ganglionii limfatici ai pacientului.