

CHŁONIAK SKÓRY

PRZEWODNIK DLA PACJENTÓW



Zeskanuj kod QR,
żeby przejść do wersji
mobilnej przewodnika
dla pacjentów
z chłoniakiem
Hodgkina



Zeskanuj kod QR,
żeby przejść do wersji
mobilnej przewodnika
dla pacjentów kliniki
transplantacji



Zeskanuj kod QR,
żeby przejść do wersji
mobilnej przewodnika dla
pacjentów z neuropatią
obwodową



Zeskanuj kod QR,
żeby przejść do wersji
mobilnej przewodnika
dla pacjentów
dot. badania PET/CT

Materiał świadomościowy powstał na zlecenie firmy Takeda Pharma, która pokryła koszty jego przygotowania i dystrybucji. Materiał edukacyjny przeznaczony dla pacjentów i szerokiej publiczności. Przedstawionych informacji nie należy traktować jako porady medycznej. W przypadku jakichkolwiek pytań lub wątpliwości należy skonsultować się z lekarzem. W niniejszym przewodniku eksperci dzielą się własną wiedzą i doświadczeniem.

dr n. med. Agnieszka Giza
Katedra i Klinika Hematologii CM UJ

dr n. med. Andrzej Kazimierz Jaworek
Katedra i Klinika Dermatologii CM UJ

Karol Miklusiak
Student, Koło Naukowe CM UJ



Takeda Pharma Sp. z o. o.
ul. Prosta 68
00-838 Warszawa

Copyright 2021 Takeda
Pharmaceutical Company Limited.
Wszystkie prawa zastrzeżone.
Wszystkie znaki handlowe
są własnością ich prawowitych właścicieli.

C-ANPROM/PL/ADC/0013 03.2021

1. Wstęp

*Credo ut intelligam, intelligo ut credam**

Św. Augustyn

Wiedza jest światłem dla tych, którzy ją posiadają

Heraklit z Efezu

Gdy dowiadujesz się, że schorzenie skóry, z którym się borykasz to chłoniak skóry, może towarzyszyć Ci szok i uczucie niedowierzania.

Rozpoznanie tej choroby sprawia, że prawidłowe odpowiedzi na pytania związane z jej istotą, leczeniem i rokowaniem stają się najistotniejszym elementem terapii. Zamierzeniem autorów opracowania jest pomoc w zmaganiach z chłoniakiem skóry. Mamy nadzieję, że informacje nt. schorzenia będą dla Was – Drodzy Pacjenci i Opiekunowie – wstępem do rozpoczęcia efektywnej walki z nowotworem. Pamiętajcie, że my – lekarze, pielęgniarki i cały personel medyczny, zrobimy wszystko, by Was w tej walce wspierać!

2. Co to jest układ chłonny i limfocyty?

Układ chłonny, zwany też limfatycznym, składa się z węzłów chłonnych, śledziony i tkanki chłonnej rozmieszczonej w różnych narządach, które łączą się za pośrednictwem naczyń chłonnych (podobnie, jak układ krwionośny).

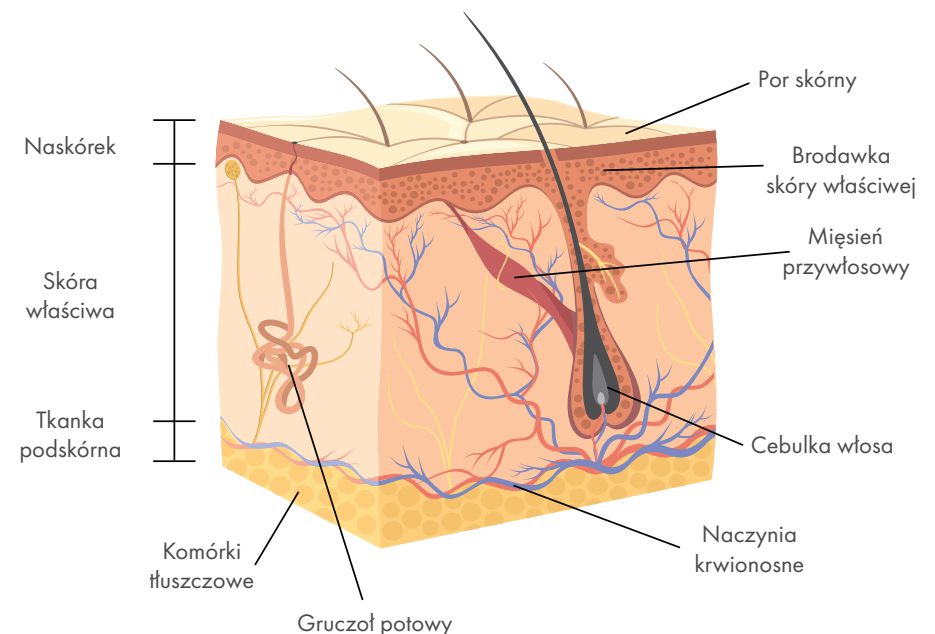
Limfocyty (rodzaj leukocytów – komórek układu odpornościowego) to komórki układu immunologicznego, które powstają w szpiku kostnym, a następnie dojrzewają w szpiku kostnym (limfocyty B) oraz w grasicy (limfocyty T). Najogólniej mówiąc, limfocyty T odpowiadają za **odporność komórkową**, a limfocyt B za **odporność humoralną**. Do limfocytów należą także komórki NK (tzw. naturalni zabójcy).

*Wierzę, że rozumiem, rozumiem, aby wierzyć.

3. Budowa i funkcja skóry

Skóra – zewnętrzna i najbardziej widoczna powłoka jest największym organem naszego ciała. Składa się z naskórka (zbudowanego z keratynocytów), skóry właściwej (zbudowanej z warstwy brodawkowej i siateczkowej) oraz tkanki podskórnej (najgrubsza i najcięższa warstwa skóry, zawiera zraziki tkanki tłuszczowej), w strukturze której znajduje się prawie 200 różnych białek (dominują głównie te o typie kolagenu). Trzeba podkreślić, że oprócz funkcji barierowej (oddzielanie wnętrza organizmu od środowiska zewnętrznego) skóra spełnia szereg istotnych życiowo funkcji i absolutnie niemożliwe jest zachowanie zdrowia bez dobrego (fizjologicznego) funkcjonowania tego organu.

Skóra jest organem szczególnie bogatym w limfocyty T (jest ich tu dwukrotnie więcej niż w we krwi!). Średnio milion limfocytów T przypada na 1 cm² skóry, a powierzchnia całej naszej skóry wynosi około 1.7 m²!



4. Co to jest chłoniak skóry?

Pierwotne chłoniaki skóry to szczególnie rzadkie nowotwory złośliwe, które wywodzą się z limfocytów T (większość) lub limfocytów B lub NK (mniejszość) i są ograniczone (w chwili rozpoznania) do skóry. Możliwe jest także wtórne nacieczenie skóry przez rozsianego chłoniaka węzłowego lub pozawęzłowego – **nie jest to jednak wtedy chłoniak pierwotny skóry**. Ze względu na różnorodność prawidłowych limfocytów, po transformacji nowotworowej możliwy jest rozwój różnych postaci chłoniaków skóry, co czyni diagnostykę tych nowotworów **SZCZEGÓLNIETRUDNĄ**. Wielu pacjentów chorujących na chłoniaka skóry ma objawy dodatkowe: gorączkę (zwykle utrzymująca się ponad miesiąc) bez wyraźnego powodu, zlewne nocne poty, spadek masy ciała (często znaczny) czy osłabienie połączone z ogólnym złym samopoczuciem. **Optymistyczna wiadomość - większość pierwotnych chłoniaków skóry rośnie zazwyczaj bardzo wolno i NIE WPŁYWA NA DŁUGOŚĆ ŻYCIA!**

5. Rodzaje chłoniaków skóry

Występuje wiele różnych rodzajów chłoniaków skóry, co czyni ich diagnostykę i terapię niezwykle skomplikowaną. Do najczęstszych należą ziarniniak grzybiasty (*mycosis fungoides*) oraz *lymphomatoid papulosis*. Diagnostowanie chłoniaków skóry jest szczególnym wyzwaniem, ponieważ ich przebieg jest **przewlekły, a zmiany skórne mogą imitować wiele schorzeń dermatologicznych**. Nic więc dziwnego, że u wielu pacjentów rozpoznanie choroby trwa długo (czasami lata), a procedury stosowane w tym procesie (najczęściej biopsje pobierane ze skóry) są wielokrotnie powawiane.

6. Chłoniaki skóry T-komórkowe.

a) **Ziarniniak grzybiasty** to najbardziej rozpowszechniony rodzaj chłoniaka skórno, który cechuje szczególnie wieloletni i często mało charakterystyczny (początkowo) obraz zmian skórnych, którym towarzyszy świąd. Ta postać chłoniaka skórno rozwija się najczęściej u mężczyzn około 60. roku życia. Zmiany skórne pojawiają się w trzech etapach: początkowo zmiany rumieniowe (często przypominają inne

choroby dermatologiczne, np. wyprysk kontaktowy lub łuszczycę), następnie naciekowe, a ostatecznie guzowate. Guzy mają czerwony lub sinoczerwony kolor i sączą, owrzodziały powierzchnię (przypominają kapelusze grzybów – stąd nazwa choroby). Objawy wszystkich stadiów mogą występować jednocześnie u tego samego chorego. Ziarniniak grzybiasty może pojawić się w każdej okolicy ciała, ale najczęściej dotyczy okolic zakrytych przez ubranie. Zazwyczaj wolne od zmian pozostają okolice łokci i kolan. Często na skutek zajęcia przez chorobę mieszków włosowych dochodzi do wypadania włosów. Opisano ponad 30 odmian ziarniniaka grzybiastego, wśród których wyróżniono: **postać folikulotropową** (rumieniowe plamy z rogowaceniem przymieszkowym lub okolice naciezione, pozbawione owłosienia), **postać typu tzw. siatkowicy pagetoidalnej** (pojedyncze, poszerzające się powoli, ostro odgraniczone ogniska rumieniowe ze złuszczeniem powierzchni, zazwyczaj na wyprostnych powierzchniach kończyn, nie wywołują dolegliwości) oraz **postać typu skóry obwisłej i ziarniniakowej** (obwisłe, wiotkie fałdy skóry w dołach pachowych i pachwinach).

b) **Zespół Sézaryego** – to rzadko występująca agresywna postać chłoniaka pochodzącego z limfocytów T, która dotyczy starszych osób. Cechuje ją współwystępowanie trzech objawów: erytrodermii (stanu zapalnego skóry), uogólnionego powiększenia węzłów chłonnych oraz obecności nietypowych limfocytów T, tzw. komórek Sézary'ego/Lutznera (w skórze, krwi i węzłach chłonnych). Skóra staje się pogrubiała, dochodzi do złuszczenia naskórka, nasilonego świądu oraz sączenia. Pacjenci mają dreszcze, tracą włosy (np. rzęsy, owłosienie łonowe i w okolicach pach). Występuje pogrubienie naskórka (tzw. hyperkeratoza) na dłoniach i stopach. Płytki paznokciowe ulegają deformacji. Niestety, ta postać chłoniaka skóry nie rokuje dobrze.

c) **Chłoniak z komórek T typu zapalenia tkanki podskórnej** – to rzadka postać nowotworu. U pacjentów występują pojedyncze lub liczne guzy lub spoiste nacieki przypominające zapalenie tkanki podskórnej, które umiejscawiają się na tułowie lub kończynach. Dodatkowo występuje gorączka, dreszcze oraz spadek masy ciała.

U części pacjentów rozwija się tzw. zespół hemofagocytarny, czyli nadmierne stężenie i aktywność czynników aktywujących zapalenie w organizmie (tzw. burza cytokinowa) spowodowane niekontrolowanym (nowotworowym) namnażaniem limfocytów.

- d) **Lymphomatoid papulosis** – na skórze i/lub kończynach występują czerwono-brązowe grudki i guzki z niewielkim złuszczeniem i tworzeniem owrzodzeń. Grudki mogą samoistnie zniknąć. Czasami ustępowaniu zmian towarzyszy pozostawianie niewielkich blizn. W zależności od typu histologicznego wyróżniono 6 typów choroby. Rokowanie w tym typie chłoniaka skóry jest bardzo dobre, ale u części chorych może współistnieć inny nowotwór, np. chłoniak Hodgkina lub ziarniniak grzybiasty, dlatego wszyscy pacjenci powinni być systematycznie kontrolowani przez specjalistów.
- e) **Pierwotnie skórny chłoniak anaplastyczny z dużych komórek (olbrzymiokomórkowy)** - prezentuje się jako pojedyncze (rzadziej liczne) guzy, które wykazują szybki wzrost i tendencję do wrzodzenia. Czasami zmiana ma tendencję do samoistnego ustępowania. W chłoniakach typu *lymphomatoid papulosis* oraz pierwotnie skórnym chłoniaku anaplastycznym olbrzymiokomórkowym wykryto białko CD30 na powierzchni nowotworowych limfocytów T.
- f) **Pierwotnie skórny chłoniak z małych/średnich komórek T CD4+** - ma łagodny przebieg i objawia się jako zwykle pojedynczy, wolno rosnący guz, który nie ma tendencji do owrzodzenia. Zmiana pojawia się w obrębie twarzy, szyi lub górnej części ciała.
- g) **Chłoniak pierwotnie skóry z komórek Tγδ** - to szczególnie rzadka, bardzo agresywna postać nowotworu, który cechuje się występowaniem licznych owrzodziałych guzków, guzów i nacieków w obrębie kończyn.
- h) **Pierwotnie agresywny skórny chłoniak epidermotropowy z cytotoksycznych komórek T CD 8+** - ma bardzo agresywny przebieg. Występują nie tylko grudki, guzki i guzy (często z owrzodzeniem i martwicą) na skórze, lecz także nacieki chłoniakowe w narządach

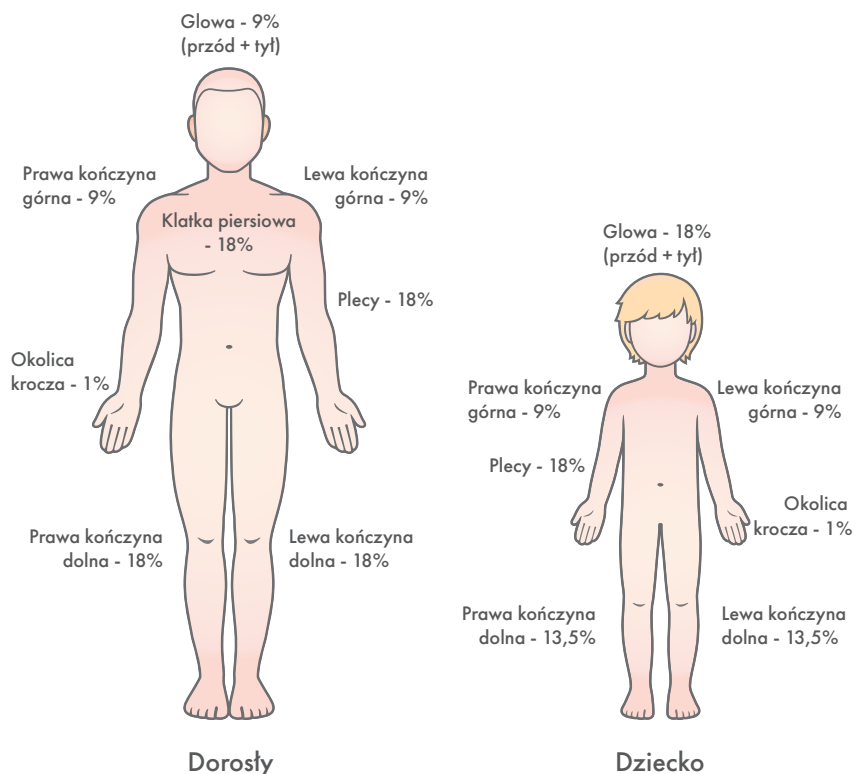
wewnętrznych (np. w płucach, błonach śluzowych oraz ośrodkowym układzie nerwowym).

- i) **Pozawęzłowy chłoniak z komórek NK/T typu nosowego** - występuje w obrębie jamy nosowej i nosowo-gardłowej oraz skóry. Powstają pojedyncze lub mnogie guzy z tendencją do wrzodzenia, często wywołujące masywną destrukcję otaczających tkanek. Rokowanie w tej postaci chłoniaka skóry jest niekorzystne.

7. Chłoniaki skóry B-komórkowe

- a) **Pierwotnie skórny chłoniak z ośrodków rozmnażania, grudkowy** - to najczęstszy chłoniak z tej grupy. Rozwija się u osób starszych w obrębie głowy i szyi. Na skórze widoczne są niebieskoczerwone guzki lub nacieki na podłożu rumieniowym. Rokowanie w tej postaci chłoniaka B-komórkowego jest dobre.
- b) **Pierwotnie skórny chłoniak strefy brzeżnej** - ma bardzo dobre rokowanie, a zmiany skórne to niebolesne guzy i nacieki zlokalizowane najczęściej na tułowie i kończynach górnych. Podkreślany jest związek tego typu chłoniaka z zakażeniem *Borrelia burgdorferi* (borelioza) i dlatego u pacjentów z potwierdzonym zakażeniem leczenie rozpoczyna się od antybiotykoterapii.
- c) **Pierwotnie skórny chłoniak rozlany z dużych komórek B typu kończynowego** – występuje najczęściej u starszych kobiet. Ze względu na możliwość rozsiewu systemowego jest to źle rokująca odmiana pierwotnie skórnego chłoniaka B-komórkowego. Obraz kliniczny choroby cechuje się występowaniem fioletowo-czerwonych guzów najczęściej w obrębie kończyn dolnych.

Gdy rozpoznajemy chłoniaka skóry (zwykle na podstawie wycinka ze skóry), konieczne jest określenie stopnia zaawansowania klinicznego choroby. W ocenie rozległości zmian na skórze lekarze najczęściej posługują się tzw. regułą dziewiątek.



źródło: Adobe Stock

Zgodnie z regułą dziewiątek, głowa oraz kończyny górne stanowią po 9% powierzchni skóry ciała, powierzchnie tułowiwa łącznie 36% (przód i tył tułowia mają po 18%), powierzchnia każdej kończyny dolnej to 18%, a powierzchnia krocza stanowi 1%.

W celu precyzyjnego ustalenia zaawansowania klinicznego chłoniaka pierwotnie skórno, lekarze posługują się klasyfikacją TNMB (T – ang. tumor - nowotwór; N – ang. nodes - węzły chłonne; M – ang. metastasis - przerzuty; B – ang. blood - krew), która umożliwia ocenę zmian skórnych (T), ewentualnych zmian w węzłach chłonnych (N), ewentualnych zmian w narządach wewnętrznych (M) oraz ewentualnych zmian we krwi chorego (B). Dzięki użyciu wartości liczbowych (np. T3, N2, M0, B0) doprecyzowany jest stopień nasilenia nowotworu.

W przypadku ziarniniaka grzybiastego oraz zespołu Sezary’ego rozróżniamy 4 stopnie zaawansowania choroby: I – IV. W stopniu I chłoniak znajduje się tylko w obrębie skóry i obejmuje odpowiednio < 10% jej powierzchni (IA) lub ≥ 10 % (IB). W najwyższym IV stopniu zaawansowania komórki chłoniaka występują w węzłach chłonnych i krwi (IV A), a także w innych narządach (IV B).

Monitorowanie terapii chłoniaków pierwotnie skórnych (w tym ocena odpowiedzi na leczenie) odbywa się za pomocą skali mSWAT (ang. *Modified Severity Weighted Assessment Tool*).

Region ciała	BSA w obrębie regionu (%)	Ocena zmian skórnych		
		Zmiany rumieniowe	Zmiany naciekowe	Guzy
Głowa	7			
Szyja	2			
Tułów - przód	13			
Ramiona	8			
Przedramiona	6			
Ręce	5			
Tułów - tył	13			
Pośladki	5			
Uda	19			
Podudzia	14			
Stopy	7			
Pachwiny	1			
Suma zmian w kolumnie (%BSA)	100	A	B	C
Współczynnik	ND	x1	x2	x4
Suma zmian (%BSA) x współczynnik	ND	Ax1	Bx2	Cx4

Do oceny stopnia zaawansowania chłoniaka skóry używa się szeregu specjalistycznych badań obrazowych - od badania radiologicznego klatki piersiowej po tomografię komputerową różnych okolic ciała. Wśród badań laboratoryjnych ocenia się m. in. morfologię krwi oraz immunofenotyp limfocytów krwi (badanie odpowiednich białek na powierzchni komórek), aktywność enzymu: dehydrogenazy mleczanowej (LDH; w przypadku uszkodzenia komórek, enzym uwalnia się z ich wnętrza i dochodzi do wzrostu jego stężenia i aktywności we krwi), czasem trepanobiopsję szpiku kostnego (badanie polega na pobraniu niewielkiej ilości szpiku kostnego – tkanki z wnętrza kości, czyli miejsca, gdzie tworzą się komórki krwi). Gdy powiększone są węzły chłonne, konieczne może być pobranie całego węzła do badania histologicznego (tzw. biopsja wycinająca).

Rozpoznanie chłoniaka skóry wymaga potwierdzenia diagnozy stawianej przez lekarza (najczęściej lekarza dermatologa) w badaniu mikroskopowym (przez lekarza patomorfologa) specjalnie barwionych wycinków ze skóry. Specyfika tej choroby wymaga często **POWTARZANIA WYCINKÓW ZARÓWNO PRZED POSTAWIENIEM OSTATECZNEGO ROZPOZNANIA, JAK I W TRAKCIE TERAPII.**

8. Kto leczy chłoniaki skóry?

W diagnostykę i leczenie chłoniaków skóry zaangażowany jest zespół specjalistów wielu gałęzi medycyny oraz pielęgniarki i psychologowie. Są to m.in.:

Dermatolog – specjalista chorób skóry i jej przydatków – zaangażowany w proces diagnostyki i terapii choroby;

Hematolog – specjalista chorób krwi – zaangażowany w leczenie w przypadku postępu lub uogólnienia procesu chorobowego;

Radioterapeuta – umożliwia terapię pewnych odmian chłoniaków skóry przy pomocy promieniowania jonizującego;

Chirurg – jego pomoc jest nieodzowna w przypadku pewnych typów chłoniaków skóry, których sposobem terapii jest całkowite wycięcie zmiany;

Patomorfolog – specjalista zajmujący się oceną mikroskopową pobranych wycinków ze skóry, ustalający ostateczne rozpoznanie typu chłoniaka i oceniający jego ewentualną progresję;

Psychiatra – specjalista zajmujący się leczeniem schorzeń psychicznych – często też na drodze farmakologicznej pomaga z radzeniem sobie z problemami emocjonalnymi związanymi z chorobą.

Idealnym rozwiązaniem jest sytuacja, gdy wszyscy wymienieni specjaliści pracują w ramach jednego zespołu diagnostyczno-terapeutycznego (tzw. wielodyscyplinarnego), który umożliwia pełnię opieki nad pacjentem.

10. Leczenie miejscowe chłoniaków skóry

Przed rozpoczęciem zaleconej przez lekarza terapii, warto zapoznać się z wybranym do leczenia sposobem terapii. Niestety, wciąż brak leku idealnego, czyli takiego, po którym choroba zniknie i dojdzie do całkowitego wyzdrowienia. Najczęściej w przebiegu chłoniaków skóry trzeba łączyć metody terapeutyczne, co wymaga cierpliwości, zmiany stylu życia, a przede wszystkim zrozumienia zaproponowanej terapii.

Dla większości pacjentów z wczesnym stopniem zaawansowania choroby skuteczne są terapie miejscowe (mniej agresywne). Terapia miejscowa stosowana jest bezpośrednio na skórę.

Miejscowe leki steroidowe (mGKS) są podstawowym i powszechnie stosowanym sposobem leczenia różnych schorzeń skóry. Mają one zróżnicowane działanie, m.in. przeciwzapalne, hamujące podziały komórkowe, przeciwświądowe. Siła działania mGKS zależy od wielu czynników: ich struktury chemicznej, podłoża, w którym umieszczony jest steryd, częstotliwości i sposobu nakładania leku, czasu trwania terapii, wieku pacjenta i lokalizacji zmian skórnych. W Polsce dostępnych jest wiele mGKS, które mają zróżnicowaną siłę działania.

SIŁY DZIAŁANIA MIEJSCOWYCH GLIKOKORTYKOSTEROIDÓW

KLASA I Ultra silne	KLASA II Bardzo silne	KLASA III Bardzo silne	KLASA IV Średnio-silne	KLASA V Średnio-silne	KLASA VI Słabe	KLASA VII Słabe
Propionian klobetazolu 0.05% żel, maść, krem, emulsja, spary, szampon	Dipropionian betametazonu 0.05% krem, żel, maść, emulsja	Propionian flutikazonu 0.005% maść	Furoinian mometazonu 0.1% krem, emulsja	Diropionian betametazonu 0.05% płyn	Dipropionian alklometazonu 0.05% maść, krem	Preparaty zawierające hydrokortyzon, dexametazon oraz prednizolon
Dipropionian betametazonu 0.05% żel, maść	Propionian klobetazolu 0.05% płyn	Dipropionian betametazonu 0.05% krem, emulsja		Propionian flutikazonu 0.05% krem	Dezonid 0.05% żel, krem, maść, emulsja	
	Furoinian mometazonu 0.1% maść			Maślan hydrokortyzonu 0.1% maść, krem, emulsja		

Do leczenia chłoniaków skóry lekarze zalecają zazwyczaj leki klasy I. Długotrwałe stosowanie **mGKS** wiąże się z ryzykiem rozwinięcia działań niepożądanych miejscowych (zmiany atroficzne/zanikowe, wtórnych zakażeń, przebarwień i odbarwień skóry, nadmiernego porostu włosów, trądziku posterydowego), a niezwykle rzadko, także systemowych/ ogólnych np. cukrzyca posterydowa, nadciśnienie tętnicze.

Należy pamiętać, że mnogość rodzajów i formułacji mGKS umożliwia leczenie, które da maksymalny efekt przy minimalizacji działań niepożądanych wybranego leku.

Lekarz prowadzący szczegółowo wyjaśni, jak często nakładać lek oraz wytłumaczy sposób terapii wybrany odpowiednio do stopnia nasilenia choroby. mGKS można stosować metodą ciągłą (tzn. codziennie) lub przerywaną (tzn. mGKS stosuje się naprzemiennie z podłożem – obojętnym preparatem nawilżającym). Terapia przerywana może dotyczyć stosowania mGKS tylko w piątek, sobotę i niedzielę; w pozostałe dni stosuje się obojętny preparat nawilżający), stosowania mGKS naprzemiennie (co drugi dzień) z bazą itd.

Czasami stosuje się także chemioterapię miejscową np. chlormetynę lub karmustynę, które mogą powodować silne podrażnienia skóry i dlatego bezwzględnie wymagają sposobu aplikacji, który omówił z Państwem lekarz. W trakcie terapii tymi preparatami (dostępnymi wyłącznie w trybie tzw. wniosku na import docelowy i przygotowanymi przez farmaceutę

w formie płynu lub kremu/maści) wskazane jest wykonywanie badań kontrolnych krwi.

Fototerapia – leczenie światłem - jest często polecanym rodzajem terapii w chłoniakach skóry, zwłaszcza w ich wczesnych stadiach. Wynika to z faktu działania hamującego (tzw. immunosupresja) i regulacyjnego (tzw. immunoregulacja) promieniowania ultrafioletowego (UV) na komórki układu immunologicznego. Światło stanowi jeden z elementów fali elektromagnetycznej. Promieniowanie elektromagnetyczne jest strumieniem fotonów. Energia każdego fotonu zależy od długości fali: gdy fala jest dłuższa to mniejsza jest energia promieniowania. Energię fotonów promieniowania UV można wykorzystać w celach terapeutycznych. W terapii chłoniaków skóry najczęściej wykorzystuje się promieniowanie świetlne typu UVA (w połączeniu z lekami uczulającymi na nie skórę tzw. psolarenami; PUVA) oraz promieniowanie UVB (szczególnie często emitujące promieniowanie o długości fali 311 nm, tzw. UVB 311). Najogólniej ujmując: PUVA (ze względu na bardziej intensywne, głębsze działanie) wykorzystywana jest, gdy dominują zmiany rumieniowonaciekowe lub naciekowe, natomiast UVB 311 gdy dominują zmiany rumieniowe.

Przeciwwskazania do fototerapii ustala lekarz dermatolog. Należą do nich m.in.: padaczka, ciężkie choroby układu sercowo-naczyniowego, klaustrofobia, pewne choroby skóry, a w przypadku PUVA także ciąża oraz karmienie piersią. Procedura terapeutyczna polega na kontrolowanym narażeniu skóry na odpowiedni typ promieniowania w specjalistycznej kabinie (ewentualnie ściance) zawierającej promienniki. Przed rozpoczęciem zabiegów fototerapii warto zastanowić się na fototypem skóry (tzn. czy i na jaki kolor się opalamy), co pomoże lekarzowi ustalić odpowiednią dawkę promieniowania. Często przed leczeniem wykonywane są za pomocą specjalnej lampy próby oceny skóry na działanie UVB (tzw. MED – minimalna dawka rumieniowa oraz MPD – minimalna dawka fototoksyczna). W przypadku wykonywania tych procedur lekarz może poprosić o ponowną wizytę lekarską po 24 – 72 godzinach celem odczytu prób.

Należy pamiętać, że w przypadku wykonywania PUVA-terapii, na godzinę przed wejściem do lampy powinien przyjąć doustnie lek (psolaren), który uwrażliwia skórę na działanie UV. Lek należy przyjąć w trakcie posiłku (najlepiej kalorycznego), a ochrona przed UV poza lampą powinna być bardzo rygorystyczna (w tym ochrona oczu okularami ochronnymi) – lek w dalszym ciągu działa do końca dnia! Przed rozpoczęciem PUVA-terapii należy wykonać konsultację okulistyczną (ta forma leczenia może uszkadzać narząd wzroku, np. spowodować zaćmę) i otrzymać pisemną zgodę specjalisty na leczenie. Czasem lekarz podejmuje decyzję o dodaniu do UV-terapii (zwłaszcza PUVA) dodatkowego leku – acitretyny, izotretynoiny, beksarotenu, pochodnych witaminy A lub interferonu.

Każdorazowo po wyjściu z lampy powinien intensywnie nawilżyć skórę i obserwować reakcję na leczenie. W przypadku bólu skóry, pieczenia, intensywnego rumienia proszę zgłaszać ten fakt lekarzowi prowadzącemu, który pomoże zastosować najbardziej optymalną dawkę promieniowania UV.

Szczegółowy protokół UV-terapii ustali lekarz, ale decydując się na tę formę terapii należy pamiętać, że wymaga ona powtarzania procedury około 3-4 razy w tygodniu. Pamiętaj o przedyskutowaniu z lekarzem Twojego stylu życia i możliwości dopasowania do zalecanej terapii.

10. Pielęgnacja skóry u pacjentów z chłoniakami skóry

Świąd skóry u pacjentów z pierwotnymi chłoniakami skóry

Wielu pacjentów z chłoniakiem pierwotnie skórny doświadcza świądu – czyli nieprzyjemnego odczucia prowadzącego do drapania się. Warto zawsze zgłaszać nasilenie tego objawu lekarzowi, na przykład stosując prostą skalę numeryczną nasilenia świądu przez 24 godziny poprzedzające wizytę (tzw. skala NRS; 0 – brak świądu, 10 – maksymalny, trudny do zniesienia i prawie uniemożliwiający funkcjonowanie świąd).

Pamiętaj, że drapanie swędzącego miejsca powoduje najczęściej nasilenie świądu, co określane jest jako zamknięte koło świądu. Pomocne w takich przypadkach może być zastosowanie miejscowo maści (np. sterydowej) lub ochłodzenie miejsc swędzącego np. woreczkiem z lodem (lub bardziej prozaicznie mrożonką spożywczą) celem „ugaszenia pożaru świądowego”. Jeżeli uda się wyeliminować odczucie świądu już na początku, może to zapobiec rozprzestrzenieniu się tego objawu po całej

skórze. Pomimo intensywnych badań, świąd skóry w chłoniakach pierwotnie skórnych jest wciąż wyzwaniem dla leczącego dermatologa. Wśród metod terapii miejscowej często stosuje się glikokortykosteroidy, miejscowe leki przeciwhistaminowe i znieczulające (także recepturowe tj. robione w aptece), mentol oraz emolienty. Do leków stosowanych ogólnie należą: leki przeciwhistaminowe; mirtazapina – lek przeciwdepresyjny, szczególnie często przepisywany osobom, u których świąd wzrasta się wieczorem i w nocy; gabapentyna – lek przeciwdrgawkowy, aprepitant – lek stosowany do leczenia nudności i wymiotów u osób w trakcie chemioterapii. W sytuacji bardzo nasilonego świądu lekarz może zdecydować o włączeniu leczenia glikokortykosteroidami systemowymi (np. prednizolonem lub metyloprednizolonem).

Suchość skóry

Suchość skóry towarzyszy wszystkim rodzajom chłoniaków skóry. Często nasila ją stosowana terapia. Suchość skóry i związany z nią świąd są powodem istotnego dyskomfortu dla chorych. Do objawów suchości skóry należą: złuszczenie naskórka, szorstka powierzchnia skóry, świąd (i/lub pieczenie), rumień oraz spadek elastyczności skóry. Pacjenci często zgłaszają także tendencję do pęknięcia skóry suchej. Sucha skóra szczególnie łatwo ulega wtórnym podrażnieniom i nadkażeniom, co może sprzyjać rozwojowi stanu zapalnego.

Wart zapamiętania jest fakt, że suchości skóry często sprzyja jej nieprawidłowa pielęgnacja (np. stosowanie zbyt długich i zbyt częstych kąpieli), która, paradoksalnie, nasila suchość skóry.

Pielęgnacja skóry suchej opiera się na kilku zasadach:

1. Stosowanie emolientów – czyli zróżnicowanych substancji, których zadaniem jest poprawa właściwości skóry (od łacińskiego słowa emolliere – wygładzać) w zakresie jej „uszczelnienia” oraz zmniejszenia przeznaskórkowej utraty wody (w warunkach fizjologii może ona dochodzić do 400 ml/dobę). Każdy emolient jest mieszaniną substancji wodolubnych (hydrofilowych; np. mocznik, glicerol) oraz wodoniolubnych (hydrofobowych; np. cholesterol, glicerydy). W połączeniu tworzą one emulsje typu woda w oleju lub olej w wodzie. Przyjmuje się, że w warstwie

rogowej naskórka znajduje się 12-15 % wody. Gdy ilość ta obniża się do 10–12%, skóra odczuwana jest jako sucha. Zadaniem emolientów jest naprawa (rekonstrukcja) prawidłowej bariery naskórkowej. W zależności od potrzeb emolienty mogą zawierać dodatkowe składniki o działaniu przeciwświądowym, chłodzącym i przeciwzapalnym. Największą siłę nawilżającą mają maści, a potem kremy i balsamy. Konsystencja żelowa nie jest zalecana - zawierają one alkohol i aceton, które mogą wysuszać skórę. Zaleca się stosowanie emolientów przynajmniej 3 x na dobę (nawet najlepszy nie działa dłużej niż 6 godzin) w ilości wystarczającej, tj. nawet 500 g tygodniowo. Należy pamiętać o unikaniu bezpośredniego wyjmowania emolientów z opakowań rękami (ryzyko skażenia preparatu). Otwarte opakowania z emolientami powinny być przechowywane w lodówce (o ile producent nie zaleci inaczej). Szczególnie ważne jest nałożenie emolientu na skórę bezpośrednio po kąpieli /prysznicu (na wilgotną skórę), co zapewnia dłuższą ulgę i zapobiega efektowi przesuszenia skóry. Warto jest czytać skład emolientów - czasami emolienty zawierają substancje drażniące lub alergizujące.

Na rynku znajduje się ogromna ilość różnorodnych emolientów – każdy Pacjent znajdzie ten najwłaściwszy (najefektywniejszy) dla siebie. W przypadku wątpliwości związanych z doбором emolientu – poproś o pomoc lekarza

2. Zalecane są krótkie kąpiele (5 do 10 minut) w temperaturze do 30 stopni Celsjusza jeden raz dziennie. W trakcie ostatnich 2 minut kąpieli wskazane jest dodanie do wody emolientu w płynie.
3. Zastosowanie preparatów mydłozastępczych (tzw. syndetów lub „mydeł bez mydła”). Ogólnie dostępne mydła (sodowe i potasowe „szare mydło”) sprzyjają powstaniu szczególnie niekorzystnego zasadowego środowiska na powierzchni skóry. Co więcej, klasyczne mydła wymywają naturalne lipidy ze skóry. W przypadku stosowania środków myjących - mniej znaczy lepiej. Warto pamiętać, że lepiej unikać środków antybakteryjnych, zapachowych, które szczególnie intensywnie wysuszają skórę.

4. Stosowane środki piorące powinny być bezzapachowe i przeznaczone do skóry alergików.
5. Wskazane jest obcięcie paznokci na krótko (w trakcie drapania zapobiega to powstawaniu ranek - przeczosów i wtórnym infekcjom zranionej skóry). Zdecydowanie niewskazane jest mechaniczne drażnienie skóry suchej oraz jej szorowanie (np. gąbką) - to tylko nasili świąd.
6. Zaleca się noszenie lekkiej, przewiewnej odzieży z bawełny i unikanie ubrań ściśle przylegających do ciała.
7. Należy unikać przegrzewania organizmu – pot wzmacnia świąd na skórze suchej.

Ochrona przed słońcem

Warto pamiętać, że promieniowanie słoneczne generalnie jest szkodliwe dla skóry, dlatego – opierając się na wskazówkach Polskiego Towarzystwa Dermatologicznego - ochrona przeciwsłoneczna powinna być stosowana bardzo skrupulatnie. Jest to szczególnie istotne przy stosowaniu leków immunosupresyjnych, ponieważ promieniowanie słoneczne naraża na rozwój chorób nowotworowych skóry (zwłaszcza raka kolczystokomórkowego).

Na prawidłową fotoprotekcję składają się czynności, które dla ułatwienia opatrzyliśmy akronimem USA:

1. **UNIKANIE** nadmiernej ekspozycji na UV (szczególnie w godzinach 10 – 16).
2. **STOSOWANIE** mechanicznej ochrony przed UV (np. kapelusze z szerokim rondem, ubrania z materiału o współczynniku UPF).
3. **APLIKACJA** kremów z filtrami ochronnymi przed promieniowaniem ultrafioletowym.

Pamiętaj, by skonsultować rodzaj stosowanego kremu przeciwsłonecznego z prowadzącym dermatologiem. Ważny jest nie tylko wybór odpowiedniego preparatu przeciwsłonecznego, lecz także jego sposób

aplikacji, tj. co najmniej 30 ml na całe ciało na 20 minut przed wyjściem z domu.

Aplikację kremu przeciwsłonecznego należy podawać co 2 godziny oraz po kąpielach (pomimo jego pozornej wodoodporności).

Jak przebiega leczenie, gdy chłoniak postępuje lub choroba ulega uogólnieniu?

W tej fazie choroby najczęściej będziesz pod opieką lekarza hematologa lub onkologa, który rozpocznie leczenie systemowe, najlepiej w stałej współpracy z dotychczas leczącym Cię dermatologiem.

Co to jest leczenie systemowe?

W sytuacji postępu lub oporności choroby na leczenie miejscowe i nasilenia zmian skórnych, pojawienia się guzów i owrzodzeń, zajęcia przez chłoniaka krwi i narządów wewnętrznych lub rzadziej już w chwili rozpoznania chłoniaka skórno-śluzowego, może być konieczne rozpoczęcie leczenia systemowego, czyli działającego na cały organizm.

Zwykle takie leczenie jest już prowadzone w (wyspecjalizowanych w leczeniu pierwotnego chłoniaka skóry) ośrodkach hematologicznych, onkologicznych lub rzadziej dermatologicznych, więc może wiązać się ze zmianą miejsca leczenia i lekarza.

Dobrze jest jednak, żebyś nawet na tym bardziej zaawansowanym etapie choroby, pozostawał pod opieką i był konsultowany zarówno przez lekarza dermatologa, który pierwotnie leczył i dobrze zna Twoje problemy, jak i sprawującego obecnie opiekę hematologa lub onkologa w ramach dobrze współpracującego zespołu wielodyscyplinarnego, który zapewni fachową opiekę, bezpieczeństwo i komfort leczenia.

Decyzja o wyborze leczenia systemowego będzie podjęta wspólnie z lekarzem, po przeprowadzeniu rozmowy o możliwościach leczenia, działaniach niepożądanych i skuteczności leczenia. Dobrze jest, żeby

w trakcie tej rozmowy był obecny ktoś z Twoich bliskich, aby pomógł zapamiętać więcej nowych, często skomplikowanych informacji o leczeniu, lepiej zrozumieć jego przebieg i wesprzeć w decyzji o wyborze właściwej terapii.

Przy podejmowaniu decyzji o rodzaju leczenia systemowego lekarz na pewno przekaze następujące informacje:

1. Celem leczenia jest łagodzenie objawów choroby i poprawa jakości oraz wydłużenie życia - w chwili obecnej nie ma możliwości całkowitego wyleczenia (poza allogenicznym przeszczepieniem szpiku kostnego możliwym do wykonania tylko u wybranych pacjentów - młodszych chorych, bez chorób współistniejących i tylko w razie zmniejszenia się zmian skórnych w trakcie leczenia systemowego). Należy jednak pamiętać, że wciąż pojawiają się nowe możliwości leczenia w oparciu o leczenie celowane na komórki nowotworowe i aktywujące układ immunologiczny do walki z chłoniakiem, które mogą poprawić rokowanie.
2. Ważne jest bezpieczeństwo leczenia - trzeba pamiętać o działaniach niepożądanych chemioterapii.
3. Dużym zagrożeniem dla pacjentów z zaawansowanym chłoniakiem skóry są powikłania infekcyjne, zakażenia skóry i infekcje, stąd tak ważne jest zapobieganie infekcjom, właściwa higiena ciała, pielęgnacja zmian skórnych i stosowanie się do zaleceń leczenia miejscowego zmienionej przez chorobę skóry¹.

W trakcie podejmowania decyzji o wyborze leczenia systemowego dobrze jest wspólnie przedyskutować, czy wystąpi konieczność zmiany stylu życia, rytmu pracy, jaka będzie częstość przyjazdów na leczenie do ośrodka czy jak długo trwać będzie hospitalizacja.

¹esmo.org, Sokolowska-Wojdyło M 2017

Jak się przygotować na pierwsze podanie leczenia systemowego?

W przypadku terapii systemowej, zwłaszcza w czasie pierwszego cyklu leczenia, zanim poznacie swoją reakcję na leczenie, bezpieczniej jest przyjechać z osobą bliską, przy której czujesz się bezpiecznie oraz przy której może być złagodzony niepokój i obawy spowodowane nowym leczeniem, a także która pomoże w powrocie do domu. Zostaniesz poproszony o zgłaszanie wszystkich niepokojących objawów w trakcie leczenia, aby wcześniej je łagodzić i bezpiecznie prowadzić leczenie. Kobieta przed rozpoczęciem leczenia musi być pewna, że nie jest w ciąży, ponieważ większość stosowanych leków może zaburzać prawidłowy rozwój płodu - pacjentki będą więc proszone o wykonanie testu ciążowego. W trakcie leczenia systemowego będzie konieczne stosowanie skutecznej metody antykoncepcji ze względu na możliwe uszkodzające działanie na płód wielu leków.

Jak długo będzie stosowane leczenie systemowe i jak szybko ustąpią objawy?

W leczeniu pierwotnego chłoniaka skórniego często istnieje konieczność kontynuacji leków, czyli leczenia ciągłego, nawet wtedy, gdy zmiany chorobowe zmniejszyły się lub całkowicie ustąpiły, czyli w remisji choroby. Jednak gdy leczenie z jakichś powodów zostanie przerwane i objawy choroby powrócą, zwykle podanie tego samego leku pozwala z powrotem uzyskać dobrą odpowiedź na leczenie (nieco inaczej niż w chłoniakach systemowych- węzłowych).

Zarówno my – lekarze, jak i Ty – pacjent, musimy uzbroić się w cierpliwość w czasie leczenia systemowego, ponieważ zmniejszenie lub ustąpienie zmian skórnych następuje powoli i nierzadko dopiero po około 2-3 miesiącach leczenia, a nawet po dłuższym czasie. Na początku terapii zostaniesz o tym na pewno poinformowany, aby nie obawiać się i niepotrzebnie nie niepokoić o brak skuteczności leczenia.

Jeżeli w czasie leczenia systemowego pojawi się więcej zmian skórnych, a w nowym miejscu powstawania tych zmian, może być konieczne wykonanie kolejnej biopsji zmian skórnych, żeby wykluczyć przejście choroby w bardziej agresywną postać, tj. transformację wielkokomórkową, która będzie wymagała leczenia innego niż dotychczasowe.

Jakie są możliwości leczenia systemowego?

Leki biologiczne, immunoterapia celowana:

Interferon jest białkiem, które naturalnie występuje w organizmie człowieka i ma właściwości przeciwnowotworowe, antywirusowe i immunologiczne. Jest stosowany także jako lek w celu wykorzystania jego właściwości w leczeniu chłoniaka skóry. Może być wykorzystywany w leczeniu jako jedyny lek lub może być łączony z innymi np. z fototerapią lub retinoidem.

Interferon alfa (INFa) zwykle jest podawany trzy razy w tygodniu w zastrzyku podskórnym lub jako forma pegylowana (o dłuższym uwalnianiu) raz na 3 tygodnie.

W trakcie leczenia mogą wystąpić działania niepożądane, takie jak: ból głowy, objawy rzekomogrypowe, zmęczenie, brak apetytu, spadek wagi ciała, depresja, leukopenia, małopłytkowość, wzrost transaminaz wątrobowych.

W związku z możliwością wystąpienia wyżej wspomnianych działań niepożądanych, w trakcie leczenia będzie wymagana kontrola morfologii krwi i prób wątrobowych.

Retinoidy są pochodną witaminy A. Połączenie leku z receptorami retinoidowymi X prowadzi do zniszczenia nieprawidłowych limfocytów T. Lek jest podawany doustnie w dawce 300 mg/m² w ramach programu lekowego NFZ, w razie oporności na przynajmniej jedną terapię systemową stosowaną przez minimum 3 m-ce (Metotreksat lub INFa). Odpowiedź na leczenie pojawia się zwykle dopiero po 2-4 miesiącach.

W trakcie leczenia mogą wystąpić działania niepożądane, takie jak: zaburzenia gospodarki lipidowej, tj. podwyższone stężenie cholesterolu i trójglicerydów w surowicy krwi, a także ośrodkowa niedoczynność tarczycy. W przypadku suplementacji hormonów tarczycy z prawidłowym poziomem fT3 i fT4, możesz otrzymać wynik z bardzo niskim lub nieoznaczalnym poziomem hormonu tarczycy TSH. Większość

z pacjentów w trakcie leczenia retinoidami będzie wymagała stosowania leków obniżających stężenie lipidów w surowicy krwi, a także suplementacji hormonów tarczycy. O wszystkich wyżej wspomnianych działaniach ubocznych leku poinformuje lekarz i wyjaśni, jak je wyrównywać. U niektórych może nie być możliwa kontynuacja leczenia retinoidem z powodu bardzo silnych zaburzeń metabolicznych.

Metotreksat jest cytostatykiem, a także lekiem immunosupresyjnym, antymetabolitem, antagonistą kwasu foliowego. W leczeniu pierwotnego chłoniaka skórno-ścięgienego jest stosowany w niskich dawkach (15-40 mg) raz w tygodniu w formie doustnej (3 dawki podzielone) lub zastrzyku domięśniowego.

W trakcie leczenia mogą wystąpić działania niepożądane, takie jak: zapalenie śluzówek, uszkodzenie wątroby, supresja szpiku kostnego i objawy z przewodu pokarmowego. W trakcie leczenia będzie więc wymagana kontrola morfologii krwi i prób wątrobowych.

Metotreksat może być stosowany jako jedyny lek lub w połączeniu z PUVA, glikokortykosteroidami i INFα.

Przeciwciało monoklonalne skierowane przeciwko antygenowi CD30 obecnemu na komórkach niektórych chłoniaków skórnych T komórkowych jest kolejnym etapem leczenia systemowego. Przeciwciało jest połączone z aurystatyną E – toksyną, która zaburza polimeryzację mikrotubul (czyli podział komórki nowotworowej) powodując jej śmierć. Jest to lek nowy, celowany, stosowany u tych chorych, u których wcześniej zastosowano co najmniej jedną linię leczenia systemowego. Lek jest refundowany w ramach programu lekowego NFZ.

Lek jest podawany w postaci wlewu dożylnego trwającego 30 min., powtarzany co 3 tygodnie do łącznie 16 dawek. Możesz otrzymywać to leczenie w ramach Ośrodka Dziennego Leczenia, bez konieczności hospitalizacji.

W trakcie leczenia mogą wystąpić działania niepożądane takie jak: neuropatia obwodowa, toksyczność hematologiczna - neutropenia, zmęczenie, nudności, utrata włosów.

Bardzo ważne jest więc wczesne zgłaszanie objawów zburzenia czucia, mrowienia, bólu w kończynach, palcach dłoni i stóp, aby lekarz mógł zmodyfikować dawkę leku i zalecić leczenie łagodzące objawy neuropatii. Także w trakcie leczenia może być konieczna kontrola morfologii krwi.

Inhibitory deacetylazy histonowej (HDAC) - w 2018 roku zostały zarejestrowane przez Amerykańską Agencję Leków (FDA) do leczenia nawrotu/oporności ziarniniaka grzybiastego i zespołu Sezary'ego. Nie są dostępne w Europie.

Przeciwciało monoklonalne skierowane przeciwko antygenowi CD52 obecnemu na limfocytach T - jest stosowane w leczeniu ziarniniaka grzybiastego i zespołu Sezary'ego w formie dożylniej lub podskórnej w dawce 10 mg 3 x w tygodniu.

W trakcie leczenia mogą wystąpić działania niepożądane takie jak: pancytopenia, przedłużona immunosupresja i infekcje oportunistyczne².

Chemioterapia:

U chorych z dalszą progresją choroby, chemioterapię rozpoczyna się od podania pojedynczego leku w tzw. monochemioterapii.

Jeżeli choroba postępuje powoli, można zastosować leki doustne, które mogą być przyjmowane w domu. Zwykle pacjenci tolerują to leczenie dobrze, a głównym działaniem niepożądanym może być czasowe osłabienie pracy szpiku kostnego i wzrost enzymów wątrobowych, co będzie kontrolowane przez Twojego lekarza.

Jeżeli choroba postępuje szybko, stosowane są cytostatyki silniejsze i podawane dożylnie.

² Willemze R 2018

Antymetabolit pirymidynowy (gemcytabina) podawana w dawce 1200 mg/m² w formie dożylniej - łącznie 6 cykli leczenia. Możesz otrzymywać to leczenie w ramach Ośrodka Dziennego Leczenia. W trakcie leczenia gemcytabiną zwykle nie występują nudności, a głównym działaniem niepożądanym leczenia jest czasowe osłabienie pracy szpiku w postaci niższych wartości leukocytów, hemoglobiny i liczby płytek krwi.

Antracyklina liposomalna (doksorubicyna liposomalna) podawana w dawce 40 mg/m² w formie dożylniej 1 raz w miesiącu. Podobnie możesz otrzymywać to leczenie w ramach Ośrodka Dziennego Leczenia. W trakcie leczenia liposomalną doksorubicyną mogą wystąpić nudności, które można łatwo opanować nowoczesnymi lekami przeciwwymiotnymi, oraz czasowe osłabienie pracy szpiku w postaci niższych wartości leukocytów, hemoglobiny i liczby płytek krwi oraz przejściowa przerzedzenie lub utrata włosów.

U chorych opornych na wiele linii leczenia lub z powiększeniem węzłów chłonnych i zajęciem narządów wewnętrznych konieczne może być zastosowanie kilku cytostatyków w schemacie chemioterapii, czyli zastosowane polichemioterapii.

Stosujemy ją jako jedną z ostatnich opcji leczniczych, ponieważ wiąże się to z dużym ryzykiem ciężkich infekcji, zakażenia rozpadających się guzów, uszkodzeniem narządów wewnętrznych, czasowym osłabieniem pracy szpiku w postaci niskiej liczby leukocytów, stężenia hemoglobiny i liczby płytek krwi oraz niepomyślnym przebiegiem choroby i złym rokowaniem.

Takie leczenie może być prowadzone tylko w Oddziale Szpitalnym, więc wiąże się to z koniecznością często długotrwałej hospitalizacji.

Niestety, początkowa dobra odpowiedź na chemioterapię jest zwykle krótkotrwała i szybko dochodzi do ponownego pojawienia się zmian skórnych oraz do postępu choroby.

Najczęściej stosowane są schematy chemioterapii: CHOP, EPOCH, ESHAP, CC³.

Allogeniczne przeszczepienie szpiku kostnego

Allogeniczne przeszczepienie szpiku kostnego jest opcją leczenia u młodych chorych w chorobie zaawansowanej, z brakiem odpowiedzi na dotychczas stosowane linie leczenia. Może być szansą na całkowite wyleczenie choroby. Należy jednak pamiętać, że wciąż jeszcze nie ma jednoznacznych rekomendacji odnośnie czasu decyzji o allogenicznym przeszczepieniu i typu leczenia kondycjonującego, czyli przygotowanego przed przeszczepieniem szpiku kostnego. Leczenie to wiąże się także z wysokim ryzykiem infekcji i ciężkich powikłań okołoprzeszczepowych.

Radioterapia:

Kolejną metodą leczenia - pomocną na pewnym etapie choroby - jest radioterapia. Jest ona prowadzona w Ośrodkach Radioterapii i zwykle w trybie Dziennego Leczenia, czyli przyjeżdżasz na leczenie i po zastosowaniu leczenia, w tym samym dniu wracasz do domu.

Najczęściej są stosowane:

- napromienianie elektronami całego ciała (TSEB) - czyli napromienianie skóry, zwykle codziennie przez okres kilku tygodni,
- radioterapia konwencjonalna, miejscowa, zmian guzowatych. W zależności od rozległości zmian guzowatych i stopnia ich penetracji w głąb skóry stosuje się różne rodzaje promieniowania w różnych dawkach. Pod wpływem radioterapii guzy zmniejszają się lub całkowicie znikają.

Fotoforeza pozustrojowa (ECP)

Może być zastosowana w zespole Sezary'ego lub w postaci rumieniowej ziarniniaka grzybiastego. Limfocyty krwi są oddzielane i naświetlane poza ciałem, a następnie ponownie wprowadzane do krwiobiegu - zmienione limfocyty wywierają efekt immunologiczny, pozwalający zwalczać chorobę.

Badania kliniczne:

Jeżeli choroba postępuje pomimo stosowanego leczenia, możesz mieć możliwość udziału w badaniach klinicznych. Badania kliniczne dają dostęp do nowych leków, które mogą okazać się skuteczne w leczeniu choroby i stwarzać szanse na poprawę jakości i wydłużenie życia.

Psychoonkologia

Nie musisz radzić sobie samodzielnie

Wielu pacjentów z rozpoznaniem pierwotnego chłoniaka skórniego odczuwa zaskoplenie, frustrację, lęk lub nawet strach przed śmiercią⁴. Rozpoznanie choroby nowotworowej oraz kolejne etapy jej leczenia mogą stanowić trudne doświadczenia emocjonalne. Zdarza się, że pacjenci doświadczają w tym czasie obniżonego nastroju lub wręcz objawów depresji. Warto pamiętać, że w takich sytuacjach nie trzeba radzić sobie samemu i można otrzymać wsparcie profesjonalisty.

Jeśli wystąpią u Ciebie następujące objawy:

- obniżony nastrój,
- spadek energii ze wzmożoną męczliwością,
- utrata zainteresowań i zdolności do odczuwania przyjemności,
- osłabienie koncentracji,
- niska samoocena,
- poczucie winy,
- pesymistyczne postrzeganie przyszłości,
- myśli samobójcze,
- zaburzenia snu,
- spadek popędu płciowego,
- lęk⁵,

⁴ Rosenberg 2020, Holahan 2018, Dummer 2020.

⁵ źródło: zwrotnikraka.pl.

warto zgłosić je lekarzowi i skorzystać z profesjonalnej pomocy psychoonkologa, który będzie do Twojej dyspozycji w ośrodku prowadzącym leczenie, ale również w ramach stowarzyszeń i organizacji takich jak:

- Stowarzyszenie Przyjaciół Chorych na Chłoniaki „Przebiśnięg”,
- Centrum Psychoonkologii UNICORN,

W Polsce działają również inne organizacje edukujące i świadczące pomoc pacjentom chorującym na chłoniaki, z których najpopularniejsze to: Polska Koalicja Pacjentów Onkologicznych, Stowarzyszenie Wspierające Chorych na Chłoniaki „Sowie Oczy”, Fundacja „OnkoCafe - Razem lepiej”, Częstochowska Fundacja Na Rzecz Hematologii „PRZY TOBIE”, Fundacja Pokonaj Chłoniaka oraz portale internetowe: hematoonkologia.pl i zwrotnikraka.pl.

Choroba a relacje społeczne

Obecność choroby oraz jej wpływ na kondycję fizyczną i psychiczną może negatywnie oddziaływać na relacje społeczne. Choć świadomość objawów, takich jak: zmiany skórne, wysypka czy świąd może powodować chęć wycofania się z relacji i wzbudzać poczucie wstydu, inności lub naznaczenia, warto pamiętać, że wsparcie społeczne i emocjonalne bliskich jest niezastąpione w trakcie walki z chorobą⁶. Obecność osób, które zamiast wykluczać pomagają zaakceptować i oswoić zmienione przez chłoniaka ciało, pozwala na zachowanie lepszego samopoczucia i osiąganie lepszych wyników leczenia⁷. Pomocą służyć mogą specjaliści medyczni: zarówno psychoonkolodzy, jak i opiekująca się w miejscu zamieszkania pielęgniarka środowiskowa oraz lekarz pierwszego kontaktu, ale przede wszystkim rodzina, bliscy, znajomi i przyjaciele. Odpowiednie wsparcie umożliwia zwalczanie stygmatyzacji i zapobiega rezygnacji z pełnionych dotychczas ról społecznych, pozwalając tym samym cieszyć się z codziennych aktywności, takich jak praca, rozrywka, kultura czy rozwój pasji i zainteresowań.

⁶ Rosenberg 2020, Holahn 2018.

⁷ Jonak 2019.

Obciążenia finansowe

Terapia przeciwnowotworowa chłoniaków skórnych jest w Polsce w pełni refundowana. Nie oznacza to jednak, że nie wiąże się z żadnymi kosztami. Warto być świadomym, że leczenie może generować wydatki pośrednie, takie jak zakup leków czy opatrunków wspomagających. Obciążające mogą okazać się również częste dojazdy na wizyty lekarskie, które odbywają się w wyskospecjalistycznych ośrodkach uniwersyteckich, pozwalających na zaawansowane, nowoczesne leczenie w wielodyscyplinarnym zespole, składającym się m.in. z dermatologa, hematologa czy onkologa⁸. Ośrodki te znajdują się najczęściej w dużych miastach, często w znacznej odległości od miejsca zamieszkania pacjenta. Dotarcie do nich może powodować konieczność absencji w pracy. Choroba może więc pośrednio wiązać się ze zmniejszeniem uzyskiwanych przez pacjenta dochodów⁹.

Choroba a praca zawodowa

Dolegliwości związane z chorobą oraz potrzeba zastosowania leczenia systemowego mogą powodować konieczność wprowadzenia zmian w życiu zawodowym, wynikających przede wszystkim ze złego samopoczucia oraz częstych wizyt lekarskich¹⁰. Niezbędna może okazać się zmiana czasu pracy lub redukcja liczby godzin, a w sytuacjach trudnych, w zaawansowanym stadium choroby, czasowa nieobecność lub konieczność całkowitej rezygnacji ze stanowiska pracy. Zdarza się również, że przekwalifikowanie się lub zmiana zatrudnienia na mniej obciążające pozwala na kontynuację aktywności zawodowej.

Ograniczenie sprawności fizycznej

Zmiany chorobowe mogą pojawić się na każdej części ciała i w zależności od występowania ograniczać codzienną aktywność fizyczną. Chłoniak skórny zajmujący kończyny dolne znacząco utrudnia poruszanie się, a czasem zupełnie uniemożliwia chodzenie, zaś zmiany na dłoniach wpływają na ograniczenie zręczności i sprawności manualnej¹¹. W przypadku wystąpienia powyższych dolegliwości może dojść

do ograniczenia samodzielności i trudności w wykonywaniu zwykłych, codziennych czynności¹². Warto wtedy poprosić o pomoc i opiekę bliską osobę, która jest w stanie zaoferować swoje wsparcie. Może ono być także potrzebne podczas wybranych zabiegów terapeutycznych w czasie trwania leczenia.

Życie seksualne

Wystąpienie choroby powoduje często trudności w relacjach intymnych i pogarsza jakość życia seksualnego. Negatywne postrzeganie swojego ciała związane z obecnością zmian chorobowych oraz objawów takich jak świąd czy ból może doprowadzać do unikania bliskości fizycznej i upośledzać aktywność seksualną¹³.

Konieczność zastosowania chemioterapii przejściowo pogarsza pracę jajników u kobiet oraz jakość nasienia u mężczyzn, a działaniami niepożądanymi leczenia mogą być zaburzenia libido i problemy z potencją. U osób w młodszy wieku terapia nie musi wiązać się jednak z utratą płodności. Warto porozmawiać z lekarzem o możliwości zastosowania dodatkowych metod zachowania płodności (ang. *oncofertility*).

⁸ Rosenberg 2020, Holahn 2018.

⁹ Rosenberg 2020, Dummer 2020.

¹⁰ Ibidem.

¹¹ Rosenberg 2020.

¹² Rosenberg 2020, Dummer 2020.

¹³ Rosenberg 2020, Holahan 2018.

Częste trudności w codziennym funkcjonowaniu

Chłoniak skórny często utrudnia codzienne funkcjonowanie. Niepokój związany z obecnością poważnej choroby, lęk i niepewność co do jej dalszego przebiegu i możliwości leczenia oraz uczucie zmęczenia, znacząco pogarszają samopoczucie i sprawność działania¹⁴.

Uciążliwe objawy, takie jak: wysypka, silny świąd, zaczerwienienie i łuszczeniaskóry, rany i wrzodzenia występujące w bardziej zaawansowanej fazie choroby czy wypadanie włosów mogą doprowadzać do mniejszej zdolności wykonywania codziennych czynności¹⁵. Gorsze funkcjonowanie nasilają również uczucia zniechęcenia i wstydu spowodowane wyglądem własnego ciała, pogarszając tym samym samopoczucie, a nierzadko prowadząc do negatywnego postrzegania siebie przez pryzmat zmian spowodowanych chorobą¹⁶. Należy pamiętać, że dolegliwości związane z nowotworem mogą być skutecznie leczone, dlatego warto informować o nich swojego lekarza. Dodatkowo, nieodzownym elementem zespołu leczącego pacjentów z chłoniakami skóry jest psychoonkolog, z którym możesz porozmawiać o wszelkich trudnościach wpływających na jakość życia i obniżających jego komfort.

¹⁴ Holahan 2018.

¹⁵ Dummer 2020, Holahan 2018.

¹⁶Jonak 2019, Holahan 2018.

NOTATKI:

This image shows a single sheet of white paper with horizontal purple lines. The lines are evenly spaced and run across the width of the page. There are no margins, text, or other markings on the paper.