

PORADNIK DLA PACJENTÓW

PIERWOTNE CHŁONIAKI SKÓRY

POZNAJ SWOJĄ CHOROBE



Małgorzata Sokołowska-Wojdyło Wojciech Jurczak

Hanna Tchórzewska-Korba

Magdalena Antoszevska Beata Pachońska

chloniak.org

PORADNIK DLA PACJENTÓW

PIERWOTNE CHŁONIAKI SKÓRY

Wydanie 1

Autorzy



prof. dr hab. n. med. Małgorzata Sokołowska-Wojdyło
Katedra i Klinika Dermatologii, Wenerologii i Alergologii
Gdański Uniwersytet Medyczny



prof. dr hab. n. med. Wojciech Jurczak
Klinika Onkologii Klinicznej
Narodowy Instytut Onkologii w Krakowie



dr n. kult. fiz. Hanna Tchórzewska-Korba
Zakład Rehabilitacji
Narodowy Instytut Onkologii w Warszawie



lek. Magdalena Antoszevska
Katedra i Klinika Dermatologii, Wenerologii i Alergologii
Gdański Uniwersytet Medyczny



mgr Beata Pachońska
Stowarzyszenie i Centrum Psychoonkologii
UNICORN w Krakowie

Konsultanci

(w kolejności alfabetycznej)

prof. dr hab. n. med. Monika Długosz-Danecka
prof. dr hab. n. med. Krzysztof Giannopoulos
prof. dr hab. n. med. Sebastian Giebel
prof. dr hab. n. med. Lidia Gil
prof. dr hab. n. med. Joanna Góra-Tybor
prof. dr hab. n. med. Ewa Lech-Marañda

prof. dr hab. n. med. Marcin Pasiarski
dr hab. n. med. Jarosław Piszcz
prof. dr hab. n. med. Ewa Robak
dr hab. n. med. Joanna Romejko-Jarosińska prof. NIO-PIB
prof. dr hab. n. med. Tomasz Wróbel
prof. dr hab. n. med. Jan Maciej Zaucha

Dziękujemy za udostępnienie zdjęcia na okładkę
dr. hab. n. med. Rafałowi Pęksa, prof. GUMed

Copyright Fundacja Pokonaj Chłoniaka

Kraków 2025

PARTNERZY NIE MIELI WPŁYWU NA TREŚĆ PUBLIKACJI

SPIS TREŚCI

WPROWADZENIE s.6

SKÓRA s.8

czyli gdzie rozwija się choroba

DIAGNOSTYKA s.10

czyli skąd wiem, że to chłoniak

CO WARTO WIEDZIEĆ O LECZENIU? s.16

METODY LECZENIA CHŁONIAKÓW SKÓRY s.18

LECZENIE CHŁONIAKÓW SKÓRY s.29

ZMIANY SKÓRNE s.42

jak dbać o rany

ODBICIE W LUSTRZE s.50

czyli, jak radzić sobie ze zmianami w wyglądzie

POLINEUROPATIA s.58

jakie ćwiczenia wykonywać w domu?

NOTATKI s.62

**Podejrzenie choroby nie równa się diagnozie.
Pamiętaj – chłoniaki skóry są diagnozowane na podstawie
badania histopatologicznego. Przed uzyskaniem
takiego wyniku mówimy o podejrzeniu choroby.**

WPROWADZENIE

Chwila, w której dowiadujesz się o rozpoznaniu chłoniaka skóry, który jest rzadką chorobą nowotworową, może być dla Ciebie z jednej strony szokiem, z drugiej diagnoza może stanowić długo poszukiwane wyjaśnienie objawów skórnych, które do tej pory były bezskutecznie leczone.

Chłoniaki pierwotne skóry to różnorodna grupa rzadkich chorób limfoproliferacyjnych wywodzących się z limfocytów T/NK lub B skóry. W tym poradniku postaramy się wyjaśnić Ci, na czym polega dokładnie Twoja choroba, jak leczymy dane podtypy chłoniaków skóry oraz jak dbać o skórę zmienioną chorobowo.

Mamy nadzieję, że uzyskana wiedza pozwoli Ci oswoić obawy i niepewność.

Należy tu z całą mocą podkreślić, że chłoniaki skóry w większości mają indolentny - przewlekły - przebieg tak, jak nadciśnienie czy cukrzyca. Często wymagają jedynie okresowej terapii lub po intensywniejszym leczeniu stosowane są terapie podtrzymujące.

PRAKTYCZNE RADY

1

Gdzie się udać?

Jeżeli wysunięto podejrzenie lub dopiero postawiono Ci rozpoznanie chłoniaka skóry i nie masz jeszcze swojego lekarza prowadzącego, to pomocy możesz szukać u dermatologów, hematologów lub onkologów, którzy zajmują się leczeniem chłoniaków. Możesz zapytać lekarza wprost o jego doświadczenie.

Lekarz prowadzący to specjalista, który ustala, prowadzi i monitoruje Twoje leczenie. Czasem opieką nad Tobą zajmuje się cały ośrodek prowadzący, wówczas spotykasz się z różnymi lekarzami.

2

Na pierwszą wizytę u lekarza prowadzącego należy przynieść:



karty informacyjne ze szpitali, zaświadczenia lekarskie



informację od lekarza rodzinnego (jeśli taką posiadasz)



spis zażywanych leków wraz z ich dawkami



informację o przebytych szczepieniach

3

Warto założyć notes do zapisywania informacji i pytań, które chcesz przekazać lekarzowi, a także zbierać kopie dokumentacji leczenia. Tu także znajdziesz miejsce na notatki na s.62.

Chłoniaki skóry mają odmienny przebieg niż chłoniaki zlokalizowane w węzłach, śledzionie czy innych narządach pozaskórnych. Z tego powodu opieka nad Tobą może być prowadzona przez dermatologa, hematologa lub onkologa, a czasem również wspólnie przez lekarzy wszystkich tych specjalizacji.

Dynamika leczenia chłoniaków skóry jest także różna od chłoniaków pozaskórnych. Ponadto schemat terapii będzie dobrany do danego podtypu, na który chorujesz, dlatego ważne jest, abyś poszukując informacji o swojej chorobie, znał dokładne rozpoznanie. Pozwoli to uniknąć Ci niepotrzebnej dezinformacji.

PORADNIK, który teraz czytasz

charakteryzuje poszczególne podtypy chłoniaków skóry, porządkuje wiedzę o metodach leczenia, wskazuje jak pielęgnować skórę zmienioną chorobowo oraz podpowiada, w jaki sposób zmierzyć się mentalnie z tą konkretną chorobą.

CZĘŚĆ B może poszerzyć Twoją wiedzę.

W Części B o tytule *Chłoniak to diagnoza nie wyrok* znajdziesz dodatkową wiedzę, pokazującą jak żyć z chłoniakiem. Choć części związane z metodami leczenia czy diagnostyką dotyczą w dużym stopniu bardziej pacjentów z chłoniakami zlokalizowanymi poza skórą, to wiedza związana z aktywnością fizyczną, dietą czy seksualnością z całą pewnością wzbogaci Twoją wiedzę o życie w trakcie leczenia i remisji!

W poradniku swoją wiedzę dzielą się z Tobą specjaliści:



Jeśli nie otrzymałeś
wersji drukowanej,
część B znajdziesz tutaj!

SKÓRA

czyli gdzie rozwija się choroba

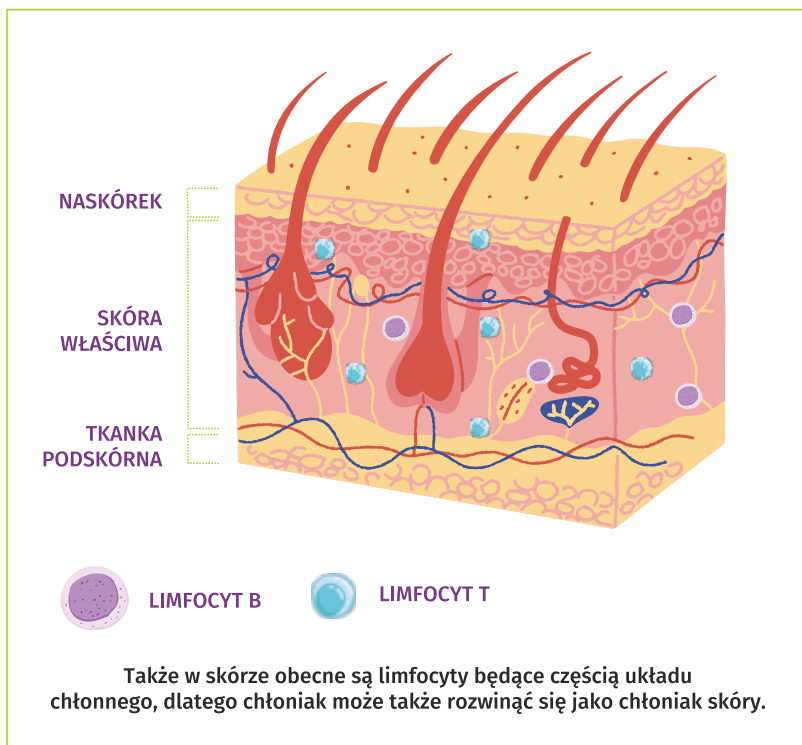
Skóra to największy narząd człowieka, waży 6% masy całego ciała i zajmujący 1,6-2m² powierzchni. To nie tylko pokrowiec, czy okładka dla narządów wewnętrznych. To narząd funkcjonujący w symbiozie z całym organizmem.

Składa się z naskórka, skóry właściwej i tkanki podskórnej (tłuszczowej). Naskórek budują keratynocyty – ułożone jak cegielki połączone pewnego rodzaju zaprawą (substancją międzykomórkową). W skórze spotkamy też melanocyty – odpowiadające za kolor naszej skóry, a także za ochronę przed promieniowaniem ultrafioletowym, adipocyty (komórki tkanki tłuszczowej), komórki dendrytyczne (Langerhansa), Merkla, fibroblasty, histiocyty, komórki tuczne i limfocyty.

Wszystkie one wspólnie utrzymują skórę w formie, stanowiąc wielozadaniową izolację. Skóra chroni nas przed zimnem, ciepłem, czynnikami chemicznymi, bakteriami, wirusami, przed utratą wody. Odpowiada za równowagę wodno-elektrolitową i termoregulację (jeżeli zmieniona jest duża powierzchnia skóry, dochodzi do zaburzeń termoregulacji, co może być przyczyną gorączki, dreszczy). Skóra pozwala na odczuwanie dotyku, ciepła i zimna. Dzięki niej produkujemy witaminę D. Skóra bierze też udział w procesach immunologicznych i zapewnia odporność ustroju. Obecne w skórze limfocyty produkowane są w szpiku kostnym, a po modyfikacjach w grasicy i obwodowych narządach limfatycznych, strzegą zdrowia organizmu.

Limfocyty krążąc w organizmie, wspierają m.in. rozpoznawanie patogennych bakterii, wirusów, biorąc udział w ich zwalczaniu, a także wspierają walkę organizmu z nowotworami. Czasem jednak – tak jest w białaczkach i chłoniakach – same ulegają transformacji: limfocyt mutuje, dzieli się i namnaża, tworząc klon identycznych komórek nowotworowych.

Proces ten może zająć w każdym narządzie w którym limfocyty są obecne - także w skórze. To dlatego można zachorować na chłoniaka rozwijającego się pierwotnie w skórze, gdzie monoklonalny naciek komórek nowotworowych namnaża się, zdobywa pewną autonomię i zaczyna niszczyć zdrową skórę.



Nie wiadomo do końca, co jest pierwotną przyczyną w danym, indywidualnym przypadku. Jednym z powodów, może być trwające długo pobudzenie limfocytów (tzw. stymulacja antygenowa) np. wywołane infekcją gronkowcem złocistym czy niektórymi lekami. Chłoniaki skóry obserwuje się częściej u osób z wrodzonym lub nabytym zespołem obniżonej odporności organizmu, niepozwalającym na w pełni skuteczne zwalczanie nowotworów na początku ich tworzenia. Jako czynniki ryzyka uznaje się również palenie papierosów, prace w przemyśle drzewnym i rolnictwie oraz otyłość (wskaźnik BMI>30). Wskaźnik BMI to stosunek masy ciała (wagi) do wzrostu. Niskie wartości mówią o tym, że ważymy za mało, wysokie – że za dużo. Dorosły człowiek o prawidłowym stosunku wagi do wzrostu ma wskaźnik w granicach 18,5–24,9. Obliczenie wskaźnika BMI jest bardzo proste. Aby móc to zrobić, potrzebne są dwie dane: wzrost i aktualna masa ciała. Należy podzielić wagę wyrażoną w kilogramach przez wzrost podniesiony do kwadratu, wyrażony w metrach, czyli $BMI = \frac{kg}{m^2}$. Można też skorzystać z dostępnych w internecie kalkulatorów.

DIAGNOSTYKA

czyli skąd wiem, że to chłoniak

BADANIE HISTOPATOLOGICZNE → OCENA STANU ZAAANWASOWANIA

Gdy lekarz podejrzewa chłoniaka skóry – będzie tak prowadził diagnostykę, aby potwierdzić sam fakt, że jest to chłoniak, a także określić jego podtyp. Ma to istotne znaczenie dla wyboru leczenia, prowadzonego w Polsce przez dermatologów, hematologów i onkologów, w tym specjalistów radioterapii.

1. BADANIE HISTOPATOLOGICZNE

W większości przypadków rozpoznanie pierwotnych chłoniaków skóry ustala dermatolog wraz z patomorfologiem (specjalistą oceniającym pod mikroskopem mały fragment pobranej od pacjenta biopsji skóry po jego odpowiednim zabarwieniu). We wczesnych stadiach choroby trudno jednoznacznie ocenić charakter nacieku ze względu na niewielką ilość klonu nowotworowego. To chyba jedyny proces nowotworowy, gdzie zdanie patologa rzadko jest ostateczne, a szczególne znaczenie ma sformułowanie „przy zgodynych danych klinicznych”.

Biopsję skóry wykonuje się w znieczuleniu miejscowym, po podaniu w iniekcji środka znieczulającego: lekarz pobiera skalpelem mały wycinek skóry o średnicy 5-10 mm, następnie zszywa ranę lub zakłada opatrunek ze spongostanem („gąbeczką” hamującą krwawienie). Chociaż samo znieczulenie „nieco szczypie” i powoduje uczucie rozpierania, pozostała część procedury jest całkowicie niebolesna. Cały zabieg trwa najczęściej ok. 15 minut, z czego najwięcej czasu zajmuje omówienie z chorym, na czym on polega i założeniem opatrunku. Opatrunek warto pozostawić przez 1-2 doby, nie mocząc go, później trzeba zmieniać go codziennie, traktując miejsce biopsji jak skaleczenie (przemycając środkiem odkażającym, zakładając nowy jałowy gazik). Lekarz poinformuje, kiedy należy usunąć szwy, jeśli były zakładane (zaprosi do siebie lub pokieruje do ambulatorium chirurgicznego).



Pobraną fragment skóry jest wysyłany na tzw. badanie histopatologiczne do specjalisty patomorfologa. To on opisz, czy w przestłanym do badania materiale znalazł cechy chłoniaka czy nie, a jeśli tak to jaki typ.

Oprócz klasycznej oceny morfologicznej pobranej tkanki, w razie podejrzenia chłoniaka, wykonuje się dodatkowe badania immunohistochemiczne, pozwalające na uwidocznienie znajdujących się na powierzchni komórek białek (antygenów), takich jak CD2, CD3, CD5, CD7, CD19, CD20, CD30, CD56, MUM1, Foxp3 i inne. Pozwalają one na określenie z jakich komórek składa się klon nowotworowy (limfocytów T, B czy NK).

Te dodatkowe procedury wydłużają czas badania – stąd czas oczekiwania na wynik to ok. 3 tygodnie. Czasem dłużej, gdy wycinki trafią do ośrodka niespecjalizującego się w diagnostyce chłoniaków, który po wstępnej ocenie przesyła preparaty do ośrodków referencyjnych.

Ten czas oczekiwania nie ma w praktyce znaczenia dla przebiegu choroby w większości chłoniaków skóry, które cechują się powolnym przebiegiem i różnica kilku tygodni we wdrożeniu leczenia nie zmienia przebiegu choroby. W przypadku dokuczliwych objawów, takich jak np. świąd – lekarz po pobraniu wycinka, oczekując na wynik, może je niwelować lekami przeciwhistaminowymi, rzadziej niskimi dawkami glikokortykosteroidów. Uwaga - podanie sterydów przed badaniem histopatologicznym silnie działa na komórki chłoniaka, utrudniając ich ocenę, co może skutkować koniecznością pobrania dodatkowych wycinków.

Patomorfolog opisuje obraz, który jest widoczny pod mikroskopem. Wynik nie zawsze jest jednoznaczny, bo obraz, szczególnie na wczesnym etapie choroby, może nie być dla niej typowy. Otrzymujemy wówczas informację, że obraz może odpowiadać chłoniakowi, ale wynik należy skonfrontować ze stanem skóry, co wykonuje dermatolog. To on ocenia, czy zmiany są rumieniowe, naciekowe, czy to grudki, guzki, guzy – i czy opis w wyniku badania histopatologicznego „pasuje” do stanu skóry. Ta niejednoznaczność wyniku histopatologicznego wynika z faktu, iż naciek - tworzący się na początku chłoniaka skóry - składa się z mieszaniny komórek zapalnych i nowotworowych. Komórki chłoniaka mogą być pojedyncze, wmieszane w utkanie skóry zdrowej / ewentualnie reagującej stanem zapalnym. Chociaż dermatolog pobiera biopsję ze skóry zmienionej chorobowo, z miejsca najbardziej reprezentatywnego, patomorfolog może nie znaleźć tam początkowo nielicznych komórek chłoniakowych.



Z tego powodu pobranie biopsji skóry musi być w niektórych przypadkach kilkakrotnie powtórzone.

Postawienie diagnozy może dodatkowo utrudniać wdrożone wcześniej leczenie objawowe (np. zmian skórnych przypominających zmiany wypryskowe, czy łuszczycowe). Jeśli jest to możliwe, należy – po porozumieniu z lekarzem -

przerwać stosowanie leków antymitotycznych (hamujących podziały komórkowe) czy działających przeciwzapalnie na 2-3 tygodnie przed pobraniem wycinka.



Należy wcześniej jednoznacznie wykluczyć powiększenie węzłów chłonnych, których pobranie do badania może być konieczne (węzły chłonne mogą być powiększone zarówno w zaawansowanych przypadkach chłoniaka skóry, jak również niektóre chłoniaki rozwijające się pierwotnie w węzłach chłonnych mogą wtórnie zajmować skórę – co wymaga różnicowania i odmiennego leczenia).

Jeżeli choroba zajmuje węzły chłonne – zwłaszcza, gdy są one duże lub nietypowe w obrazie USG - należy je również przebadać. Pacjent jest kierowany do chirurga: preferuje się pobieranie węzła w całości, tak aby patomorfolog mógł nie tylko ocenić obecność komórek chłoniaka, ale także określić charakter ich nacieku i zaburzenia architektury węzła. Biopsja gruboigłowa powinna być wykonana tylko w sytuacji, gdy węzeł jest bardzo trudno dostępny. Zbadanie węzła chłonnego ma znaczenie w określaniu stadium zaawansowania choroby.

2. STADIUM ZAAWANSOWANIA KLINICZNEGO

Dla oceny stadium zaawansowania klinicznego używamy systemu **TNMB** (ang. *Tumor-Nodes-Metastasis-Blood*). Ocenia się rodzaj (rumienie, nacieki lub guzy) i rozległość zmian skórnych, zajęcie okolicznych węzłów chłonnych, obecność odległych przerzutów i obecność komórek chłoniakowych we krwi.

Wykonuje się badania obrazowe tj. **tomografię komputerową (TK)** głowy, szyi, klatki piersiowej, jamy brzusznej i miednicy mniejszej lub **pozytonową tomografię emisyjną (PET-TK)**.

TK / PET-TK

W części chłoniaków skóry nie dochodzi w ogóle do zajęcia narządów wewnętrznych (np. w *lymphomatoid papulosis*, LyP), w innych przypadkach zajmowane są one dopiero po latach choroby (np. w u chorych na ziarniniaka grzybiastego, *mycosis fungoides*, MF). Badania obrazowe są jednak zasadne także we wczesnych stadiach ze względu na możliwość współistnienia innych chorób, które mogą mieć wpływ na wybór metody leczenia i dalsze postępowanie.

Badania obrazowe są wykonywane także celem oceny skuteczności leczenia lub sprawdzenia, czy choroba nie progresuje.

Na kolejnej stronie znajdziesz informacje, jak przygotować się do badań PET-TK i TK.

W badaniu TK można uwidocznić powiększone węzły chłonne lub naciekanie narządów wewnętrznych przez komórki chłoniaka, natomiast w badaniu PET-TK oceniamy dodatkowo ich aktywność metaboliczną. Wykorzystywany jest tu fakt, że komórki nowotworowe potrzebują więcej glukozy niż otaczające je komórki zdrowe. Podaje się dożylnie glukozę znakowaną izotopem - komórki nowotworowe „pochłaniają jej” więcej niż tkanki zdrowe. W PET-TK widać miejsca, w których gromadzi się glukoza właśnie dzięki izotopowi - im więcej izotopu w danej okolicy, tym silniejszy sygnał i wyższy parametr SUV, opisywany w wynikach PET-TK. Jednak podobnie aktywne metabolicznie są komórki nacieku zapalnego – z tego powodu PET-TK nie pozwala na różnicowanie aktywnej infekcji od ogniska chłoniaka (badanie powinno być wykonane po wykluczeniu infekcji).

BADANIE SZPIKU I KRWI

Badanie szpiku (biopsja aspiracyjna oraz trepanobiopsja) nie jest konieczne w większości chłoniaków skóry, ale zasadna jest ocena rozmazu i immunofenotypizacja krwi obwodowej (z tego powodu lekarz zleci badania krwi podczas diagnostyki). W przebiegu chłoniaków skóry wywodzących się z limfocytów T możliwe jest wysokie stężenie IgE całkowitego we krwi (zwykle < 1000), co u części pacjentów omyłkowo jest uznane za związane z alergią. O aktywności choroby może świadczyć wysoki poziom dehydrogenazy mleczanowej (LDH).

WYMAZY

W przypadku erythrodermii (stanu, w którym zaczerwienione jest ponad 80% powierzchni ciała) lekarz może pobrać wymazy ze skóry, nosa, krwi na badanie bakteriologiczne i rozważyć podanie antybiotyku.

We wszystkich podtypach chłoniaków skóry opisane badania są niezbędne do różnicowania choroby z chłoniakami wywodzącymi się z innych narządów (np. węzłów chłonnych, śledziony) i wtórnie zajmujących skórę.

JAK PRZYGOTOWAĆ SIĘ DO BADANIA PET-TK?



CO ROBIĆ W SYTUACJI INFЕКCJI?

Każda infekcja utrudnia lub wręcz uniemożliwia interpretację badania PET-TK. Na pewno należy przełożyć termin badania, gdy wykonujemy je po zakończeniu terapii, dla potwierdzenia całkowitej odpowiedzi na leczenie. U chorych z infekcją wynik PET-TK może być fałszywie dodatni, tzn. błędnie sugerować brak remisji i potrzebę dalszego leczenia. Decyzje o przełożeniu terminu badania są mniej jednoznaczne w innych przypadkach i muszą być podjęte przez lekarza prowadzącego.



ODWOŁAJ BADANIE, JEŚLI NIE MOŻESZ DOTRZEĆ

Dla każdego pacjenta zamawia się indywidualnie dawkę izotopu, stąd na skierowaniu podaje się masę i wzrost chorego. Jeżeli nie możesz przyjść na badanie lub jego termin został przełożony przez lekarza prowadzącego, pamiętaj, by koniecznie powiadomić o tym pracownię PET-TK. Wiedząc o tym, będzie można wykorzystać zamówiony izotop dla innego chorego i tak ułożyć grafik, by umożliwić Ci wcześniejszy termin kolejnego badania.



NIE JEDZ, ALE PIJ WODĘ

W dniu badania należy bezwzględnie powstrzymać się od zjedzenia czegokolwiek i wypicia płynów zawierających jakiegokolwiek kalorie. Tak, by podana glukoza znakowana izotopem była dla komórek nowotworowych pierwszą „dawką kalorii” w tym dniu. Należy natomiast zadbać o dobre nawodnienie (co najmniej 1-1,5 litra niegazowanej wody wypitej przed badaniem oraz dalszy litr wypity w trakcie badania). **Jeżeli masz cukrzycę, nietolerancję glukozy lub przyjmujesz leki przeciwcukrzycowe, koniecznie poinformuj o tym pracownię PET-TK - zostaną wydane Ci szczegółowe instrukcje i zostanie wybrana optymalna godzina badania.**



CO JEŚĆ W DNIACH POPREDZAJĄCYCH BADANIE?

Nie ma szczególnej diety zalecanej we wcześniejszych dniach, ale z oczywistych względów, jak przy każdym badaniu obrazowym, należy unikać potraw ciężkostrawnych i takich, które mogłyby spowodować powstanie dużej ilości gazów w przewodzie pokarmowym.



ANTYKONCEPCJA

Pacjenci po badaniu PET-TK nie są „radioaktywni”, niebezpieczni dla osób trzecich. Należy jednak pamiętać o konieczności antykoncepcji (również mężczyźni!). W wątpliwych przypadkach należy przed badaniem wykonać test ciążyowy.

JAK PRZYGOTOWAĆ SIĘ DO BADANIA TK?

BADANIA KREATYNYNY I TSH

Przed badaniem TK z kontrastem konieczne jest wykluczenie niewydolności nerek i nadczynności tarczycy, stąd wymagane jest badanie kreatyniny i TSH. Większość pracowni zadowolona wynik z ostatnich 4 tygodni, choć optymalnie jest wykonać badanie nie później niż tydzień przed planowanym badaniem



PIJ WODĘ!

W przypadku pozytywnej kwalifikacji do badania, w celu zapobiegania wystąpieniu uszkodzenia nerek, konieczne jest odpowiednie nawodnienie organizmu - 0,5-1 litr wody w ciągu godziny przed badaniem, następnie po podaniu kontrastu. Poza w/w procedurami nie jest wymagane specjalne przygotowanie do badania, chociaż część pracowni rekomenduje pozostawanie na czczo.



SPRAWDŹ, CZY JESTEŚ W CIĄŻY

Badanie tomografii nie powinno być wykonywane u kobiet w ciąży, poza bardzo wyjątkowymi sytuacjami, gdy korzyść z badania przewyższa ryzyko związane z napromieniowaniem płodu. Każda taka sytuacja musi być bezwzględnie omówiona wcześniej, a badanie wykonane z zastosowaniem odpowiedniej ostony.

CO WARTO WIEDZIEĆ O LECZENIU?

Lekarz wybierze metodę leczenia właściwą dla typu chłoniaka i stadium zaawansowania zgodnie z najnowszą wiedzą medyczną. Omówi przebieg leczenia, w tym czas trwania terapii oraz efekty jej działań niepożądanych. Przed leczeniem, zwłaszcza systemowym należy także przygotować organizm do podjęcia terapii.

PRZED ROZPOCZĘCIEM LECZENIA



Chłoniaki to choroby układu chłonnego odpowiadające za odporność organizmu. Może w ich przebiegu pojawić się spadek odporności. Warto rozważyć szczepienia – p/grypie (sezonowo), p/*Streptococcus pneumoniae*, p/półpaścowi, p/krztuścowi, p/COVID-19, p/WZW B (w zależności od poziomu przeciwciał u osób szczepionych i u wszystkich nieszczepionych). Jest to szczególnie ważne w przypadkach, gdy pacjent będzie wymagał systemowego leczenia obniżającego odporność (chemioterapii). Najlepiej zaszczepić się przynajmniej 2 tygodnie przed rozpoczęciem leczenia, ale jeśli to nie jest możliwe, w wyborze najkorzystniejszego momentu pomoże lekarza prowadzący.



Więcej na temat szczepień u osób z obniżoną odpornością znajdziesz na stronie www.chloniak.org oraz www.szepienia.info



Przed leczeniem należy zadbać o zęby. Konieczny jest przegląd stomatologiczny i sanacja uzębienia (każda zmiana ogniskowa może przy spadku odporności prowadzić do sepsy).



U kobiet wskazana jest wizyta u ginekologa celem wykluczenia infekcji i chorób współistniejących, które mogłyby mieć wpływ na wybór leczenia.

INFORMACJE OGÓLNE O LECZENIU

Przed wdrożeniem terapii lekarz omawia z pacjentem jej przebieg, częstotliwość związanych z leczeniem wizyt i wykonywania badań kontrolnych. Omawia również wpływ leczenia nie tylko na chorobę, ale także na Twój stan ogólny, w tym ew. powikłania, które w przypadku leczenia chłoniaków skóry najczęściej nie są uciążliwe, choć mogą wystąpić.

W poradni prowadzi się leczenie, gdy zalecone są:

- kremy lub maści glikokortykosteroidowe,
- fototerapia,
- metotreksat w tabletkach lub iniekcjach,
- interferon (w poradni onkologicznej lub hematologicznej),
- beksaroten (w poradniach z dostępem do programu lekowego B.66).

W oddziale dziennym lub stacjonarnym prowadzi się leczenie w przypadku:

- beksarotenu (ostatnio również w poradniach),
- brentuksymabu wedotyny,
- mogamulizumabu,
- chemioterapii,
- radioterapii,
- mechloreتامiny, dostępnej jedynie w ramach procedury RDTL (Ratunkowy Dostęp do Technologii Lekowych).

Pobyt w oddziale dziennym trwa kilka godzin - to czas niezbędny dla przygotowania leku przez aptekę szpitalną i jego podanie. Dodatkowo czas wydłuża oczekiwanie na - niezbędne dla bezpieczeństwa pacjenta - wyniki badań laboratoryjnych (można to przyspieszyć wykonując badania 1-2 dni wcześniej). Na czas pobytu w oddziale dziennym warto uzbroić się w cierpliwość i zabrać ze sobą coś do czytania lub słuchania. Jeśli schemat leczenia wymaga kilku dni podawania leków – pobyt może potrwać kilka dni.



Zawsze należy informować lekarza o nowych lekach, zleconych z powodu innych chorób. W większości przypadków będzie je należało kontynuować, choć u części chorych będą konieczne modyfikacje.



Nie należy samowolnie wprowadzać ziół i suplementów – mogą one zaburzać wchłanianie leków przeciwnowotworowych, nasilać ich działania niepożądane, a nawet zmniejszać skuteczność leczenia chłoniaka.

METODY LECZENIA CHŁONIAKÓW SKÓRY

W leczeniu chłoniaków skóry dysponujemy różnymi metodami, które dobierane są w zależności od danego podtypu, stopnia zaawansowania klinicznego oraz przebiegu choroby. Wśród nich znajdują się maści, kremy, leki stosowane doustnie czy podawane w postaci wlewów dożylnych, a także foto- czy radioterapia. W tym rozdziale opiszemy te metody.

Większość leków stosowanych w leczeniu chłoniaków skóry jest dobrze tolerowana, stąd dokuczliwe powikłania obserwujemy jedynie w nielicznych przypadkach. Jeśli to będzie zasadne, lekarz zleci badania krwi celem monitorowania wpływu leków na stan organizmu. W przypadku chłoniaków skóry wybór metody leczenia jest ściśle związany z typem chłoniaka – nie wszystkie z poniżej wymienionych leków są stosowane w każdym podtypie. Informacje o tym, które z poniższych leków mogą zostać zaproponowane konkretnie Tobie, znajdują się dalszej części poradnika przy omawianiu podtypów chłoniaków skóry na s. 29.

1. MAŚCI, KREMY I ŻELE

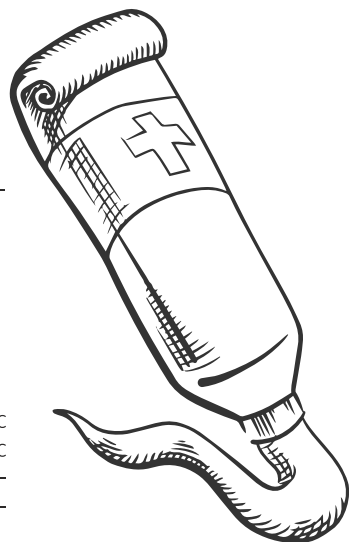
GLIKOKORTKOSTEROIDY

W leczeniu chłoniaków skóry mogą być stosowane miejscowe maści i kremy z **glikokortykosteroidami** klasy I.



Smaruje się nimi 1 raz dziennie i są stosowane dłużej niż zaleca ulotka leku – bo 3-4 miesiące.

Czasem są łączone z retinoidami miejscowymi, aby wzmocnić działanie glikokortykosteroidów i jednocześnie zapobiec zanikowi skóry, który może wystąpić po przewlekłym stosowaniu glikokortykosteroidów miejscowo. Po posmarowaniu zmian chorobowych należy umyć ręce.



MECHLORETAMINA

Kolejny lek to **mechloretamina** w żelu - w Polsce dostępna na wniosek RDTL (Ratunkowy Dostęp do Technologii Lekowych), w ośrodkach, które mogą taki wniosek wystawić. Na świecie rekomendowana jest jako I lub II linia leczenia ziarniniaka grzybiastego. W Polsce możliwa do zalecenia po wyczerpaniu innych możliwości terapeutycznych dla danego stadium. Żel powinien być przewożony w coolerze, a więc warto się w taki zaopatrzyć.

Żel stosuje się raz dziennie w ilości 1 FTU (*ang. fingertip unit*) na aplikację - objętość produktu wyciśniętego z tuby na odcinek palca wskazującego od opuszka do pierwszego stawu międzypaliczkowego. Lek należy przechowywać w lodówce.



Podczas aplikowania mechloretaminy pacjenci i opiekunowie, jeśli pomagają pacjentowi nakładać lek, powinni stosować się do następujących instrukcji:

- Otwór tubki z żelem jest zabezpieczony foliową plombą. Do przekłucia plomby należy użyć zakrętki.
- **Jeśli lek nakładasz sam**, musisz dokładnie umyć ręce wodą z mydłem natychmiast po kontakcie z mechloretaminą lub po zaaplikowaniu produktu na obszary skóry dotknięte chorobą. W razie ekspozycji zdrowej skóry na mechloretaminę, nie denerwuj się, po prostu umyj ten obszar skóry wodą z mydłem.
- **Jeśli smaruje Cię ktoś bliski** – to musi stosować rękawice nitrylowe jednorazowego użytku. Po posmarowaniu musi je zdjąć, wywracając je na drugą stronę - w celu uniknięcia kontaktu z żelem - oraz dokładnie umyć ręce wodą z mydłem.

Jeśli dojdzie do przypadkowego narażenia skóry opiekuna na mechloretaminę, musi on dokładnie umyć miejsca narażenia wodą z mydłem (przez co najmniej 15 minut) oraz ew. zdjąć i wyprać zanieczyszczoną odzież.

- Mechloretaminę należy aplikować po wyjęciu z lodówki lub w ciągu 30 minut od wyjęcia. Tubkę należy chować do lodówki zaraz po każdorazowym użyciu - włożyć czystymi rękami z powrotem do oryginalnego pudełka, a pudełko umieścić w dostarczonej przezroczystej zamykanej plastikowej torebce, przeznaczonej do przechowywania w lodówce.

- Mechloreタミンę aplikuje się na całkowicie suchą skórę na co najmniej 4 godziny przed wzięciem prysznic lub myciem lub 30 minut po.
- Należy odczekać 5 do 10 minut po aplikacji, aby leczone miejsca wyschły i dopiero potem nałożyć odzież. W miejscach na skórze, gdzie zaaplikowano mechloreタミンę, nie należy stosować opatrunku okluzyjnego (nie dopuszczającego wilgoci ani powietrza). Jeśli natłuszczasz skórę balsamami – nałóż je na leczone miejsca na 2 godziny przed nałożeniem mechloreタミンy lub 2 godziny po.

Z działań niepożądanych może wystąpić wyprysk, który najczęściej łatwo opanować, zmniejszając częstość aplikacji leku (nie codziennie tylko co 2-4 dni) i stosując go łącznie z miejscowymi steroidami.

2. FOTOTERAPIA

Fototerapia (UVB lub nb-UVB, UVA1, PUVA) – wykonywana jest w placówkach dermatologicznych. Naświetlania odbywają się 3 razy w tygodniu przez co najmniej 3 miesiące.

- Fototerapia może powodować oparzenie skóry (jak po długiej ekspozycji na promieniowanie słoneczne na plaży). Pacjent musi mieć możliwość kontaktu z lekarzem lub osobą naświetlającą, by móc zgłosić każdą infekcję lub zmiany w stosowanych lekach. Po naświetlaniu skórę należy natłuścić i nawilżyć zalecanymi przez lekarza balsamami.
- W przypadku wdrożenia PUVA będziesz musiał przyjmować tabletki uwrażliwiające skórę na UVA - po to, aby skrócić czas ekspozycji na to promieniowanie. Dawka jest dobierana do Twojej masy ciała.



Przyjmij tabletki godzinę przed naświetlaniem z posiłkiem lub popij tłustym mlekiem, aby uniknąć ew. dyskomfortu żołądkowego.



Po przyjęciu tabletek będziesz musiał chodzić do zachodu słońca w okularach przeciwsłonecznych chroniących Twoje oczy przed promieniowaniem UV.

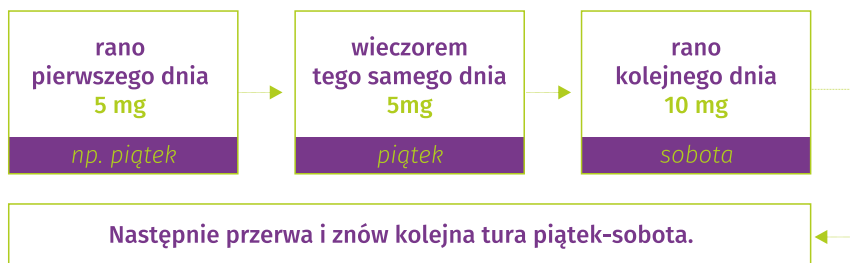
- Tabletek ani okularów nie stosuje się podczas naświetlań UVB.

Przeciwwskazaniem są m.in. wcześniejsze zachorowanie na czerniaka oraz zioła i leki powodujące fotonadwrażliwość (np. furosemid). Ponadto choroby tę nadwrażliwość powodujące (np. toczeń) oraz padaczka (na początku procedury lampy emitują błyski mogące prowokować napad padaczkowy).

3. METOTREKSAT

Do leków powszechnie dostępnych należy metotreksat. Jest to lek przeciwnowotworowy i immunosupresyjny. Hamuje syntezę nukleotydów purynowych oraz tymidynianów niezbędnych do syntezy i naprawy DNA oraz replikacji komórkowej.

Dawki stosowane w chłoniakach skóry są najczęściej takie same jak u pacjentów z łuszczycą: 10-25 mg 1 raz w tygodniu. W przypadku tabletek dawkę często dzieli się na trzy - przyjmowane w odstępach 12-godzinnych, np. dawka 20 mg tygodniowo oznacza, iż możesz ją przyjmować w następujący sposób:



Oczywiście dni mogą być inne, ale zawsze co tydzień te same. Jeśli będziesz miał zalecony metotreksat w iniekcjach - będzie to 1 iniekcja raz w tygodniu (co 7 dni).

Konieczna jest okresowa kontrola badań krwi. Monitorujemy ALAT, ASPAT oceniające stan wątroby; morfologię krwi obwodowej z rozmazem, aby sprawdzić, czy nie spada poziom Twoich leukocytów, erytrocytów lub płytek krwi oraz kreatyninę, której wyższy poziom może sprzyjać gorszej eliminacji leku, a tym samym nasilać objawy niepożądane). Ponadto konieczna jest suplementacja kwasu foliowego, który należy przyjmować 1 raz w tygodniu minimum dobę po metotreksacie – nigdy razem. Podczas leczenia należy unikać picia alkoholu.

Metotreksat wchodzi w interakcje z licznymi lekami, np. niesteroidowymi przeciwzapalnymi tj. salicylany, niektórymi antybiotykami (penicyliny, sulfonamidy, tetracykliny), omeprazolem, niektórymi lekami moczopędnymi i innymi. Z tego powodu zanim rozpocznie się przyjmowanie nowych leków podczas kuracji metotreksatem - należy poinformować lekarza przepisującego nowe leki o przyjmowaniu metotreksatu, a jeśli chcemy zażyć lek bez recepty - należy skontaktować się z lekarzem, który przepisał metotreksat w celu omówienia ryzyka.

4. INTERFERON

Interferon wykazuje działanie antyproliferacyjne (przeciwpodziałowe), wpływa na różnicowanie się komórek oraz działa stymulująco na układ immunologiczny.

Interferon alfa (i jego postać pegylowana) – do niedawna dostępny w Polsce w ośrodkach hematologicznych i onkologicznych, od września 2024 jedynie na wniosek o import docelowy lub wniosek w ramach procedury RDTL.



Interferon podaje się samodzielnie w domu, w iniekcjach 1 raz w tygodniu. Jeśli dostępne są postaci niepegylowane interferonu (o krótszym czasie działania) – wówczas iniekcje należy przyjmować 3 razy w tygodniu.

W czasie leczenia interferonem konieczna jest regularna kontrola badań laboratoryjnych krwi. Monitorujemy m.in. ALAT, ASPAT – tzw. transaminazy, które m.in. świadczą o kondycji Twojej wątroby oraz morfologię krwi obwodowej z rozmazem – gdyż lek może obniżyć liczbę Twoich komórek krwi – zarówno leukocytów, jak i erytrocytów oraz płytek krwi.



Bezpośrednio po podaniu leku można spodziewać się uczucia rozbicia, dreszczy, bólu mięśni, stawów i gorączki – jak podczas infekcji np. paragrypowej. Można tym objawom zapobiec, przyjmując paracetamol lub ibuprofen po iniekcji interferonu i np. przed snem.



U części chorych obserwuje się obniżenie nastroju, a nawet depresję. Nie ukrywaj tych objawów przed lekarzem. Można i należy w takich przypadkach skorzystać z pomocy psychiatry i rozważyć okresowe stosowanie leków antydepresyjnych.

5. BEKSAROTEN

Kolejnym lekiem jest beksaroten (w tabletkach). Aktywność biologiczna beksarotenu wynika ze zdolności do selektywnego wiązania i aktywacji trzech receptorów RXR: alfa, beta i gamma. W wyniku aktywacji receptory funkcjonują jako czynniki transkrypcyjne regulujące szereg procesów takich jak: różnicowanie i namnażanie komórek oraz apoptoza, tzn. zaprogramowana śmierć komórki.

Lek dostępny w Polsce w programie lekowym (B.66), wydawany jest pacjentowi nieodpłatnie w placówkach realizujących ten program NFZ.

Jego stosowanie prowadzi u niemal wszystkich pacjentów do podwyższenia poziomu trójglicerydów i cholesterolu we krwi. Z tego powodu przed rozpoczęciem leczenia beksaroteniem włączane są leki hipolipemizujące.



Zalecana jest także dieta niskotłuszczowa - z ograniczeniem potraw smażonych i słodczy; bardzo restrykcyjna u osób, które już wcześniej miały problem z cholesterolem.

Innym częstym działaniem niepożądanym jest zaburzenie pracy tarczycy (poziom TSH spada - często prawie do 0 i pozostaje niski, pomimo prawidłowo stosowanej suplementacji hormonami tarczycy). Zalecane dawki hormonów tarczycowych są często wyższe niż w klasycznej niedoczynności tarczycy. Prawidłowość przyjmowanych dawek hormonów tarczycy monitoruje się, oceniając nie poziom TSH, a poziom trijodotyroniny (fT3) i wolnej frakcji tyroksyny (fT4) we krwi.

Regularność wizyt i badań określona przez warunki programu lekowego pozwala na dobrą kontrolę parametrów krwi i szybkie reagowanie na nieprawidłowości. Niski poziom TSH jest powszechnie kojarzony z nadczynnością tarczycy, jednym z przeciwwskazań do podania kontrastu w czasie TK (tomografii komputerowej). Tego typu niedoczynność tarczycy (z niskim poziomem TSH) jest mało znana, gdyż występuje bardzo rzadko. Niedoczynność tarczycy związana z beksaroteniem nie jest przeciwwskazaniem do badania TK z kontrastem.



Z tego powodu, w razie potrzeby wykonania TK, powinno to być w jasny sposób napisane na skierowaniu, aby personel medyczny sprawdzający wyniki badań przed podaniem kontrastu – zobaczywszy niski poziom TSH, nie odstąpił od badania.

6. BRENTUKSYMAB WEDOTYNY

Brentuksymab wedotyny to tzw. „celowana chemioterapia”, nowoczesne leczenie, w którym toksyna komórkowa (prowadząca do śmierci komórki nowotworowej), połączona jest z przeciwciałem monoklonalnym ukierunkowanym przeciwko antygenowi CD30 (które łączy się z jednometylowaną aurystatyną E).

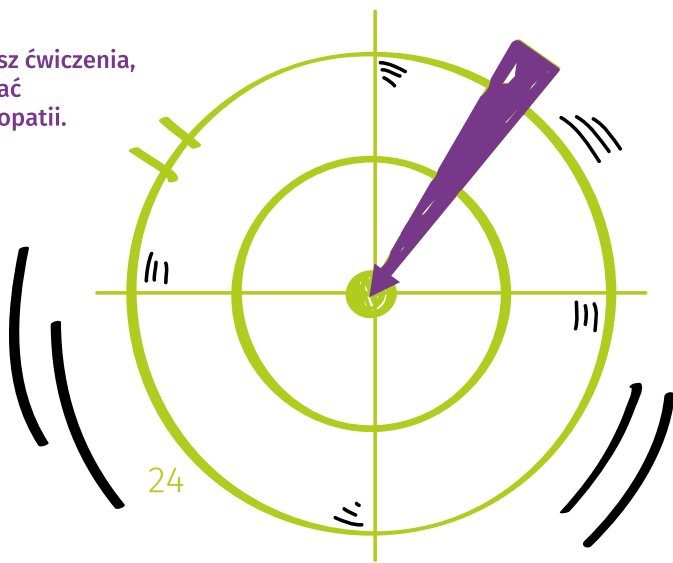
Dlatego jest to lek dla pacjentów, u których na powierzchni komórek chłonia-ka potwierdzono obecność antygeny CD30. Ponieważ ekspresja tego antyge-ny na komórkach chłonia-ka bywa różnorodna (u tego samego pacjenta w jednych zmianach można znaleźć ten antygen, a w innych nie) – czasem potrzeba pobrać w tym samym czasie kilka biopsji z różnych miejsc na skórze (minimum dwie), aby móc potwierdzić obecność tego antygeny.

Lek jest dostępny w programie lekowym B.66 i podawany we wlewach dożylnych co 3 tygodnie, najczęściej w warunkach oddziału dziennego (pobyt jednodniowy).

Prowadząc leczenie, w badaniach krwi kontroluje się parametry wątrobowe, czynność nerek i wydolność szpiku (badanie morfologii).

Należy zwrócić uwagę na pierwsze objawy polineuropatii (takie jak mrowienie palców rąk i stóp, mniejszą siłę mięśni ramion, rąk, nóg), które z czasem mogą prowadzić do problemów z utrzymaniem przedmiotów w ręce czy zaburzeń równowagi utrudniających chodzenie. **Trzeba zgłosić te dolegliwości, gdy tylko się pojawią.** Neuropatię można leczyć – są odpowiednie ćwiczenia i leki, a w niektórych przypadkach zmniejsza się dawkę brentuksymabu.

Na stronie 58 znajdziesz ćwiczenia, które należy wykonywać przy wystąpieniu neuropatii.



7. MOGAMULIZUMAB

To kolejny lek dostępny w programie lekowym NFZ B.66. - przeciwciało przeciw receptorowi chemokinowemu CCR4. Bardzo skutecznie zmniejsza liczbę komórek chłoniaka we krwi (już po 2-3 miesiącach stosowania), prowadzi także do regresji zmian skórnych i powiększonych węzłów chłonnych (na odpowiedź na leczenie z tych narządów czeka się nieco dłużej).

Podawany we wlewie dożylnym raz w tygodniu w dniach 1, 8, 15 i 22 pierwszego cyklu trwającego 28 dni, a następnie co dwa tygodnie w dniach 1 i 15 każdego następnego 28-dniowego cyklu.

Z reguły jest dobrze tolerowany, może jednak powodować zmiany skórne typu wyprysku. Jeśli w czasie leczenia mogamulizumabem pojawią się nowe swędzące zmiany – lekarz może zdecydować o pobraniu biopsji skóry, aby stwierdzić czy to nie jest reakcja na lek. **Udowodniono, że pojawienie się tej reakcji (zwanej MAR, ang. mogamulizumab adverse reaction) koreluje z dobrą odpowiedzią na leczenie.**

Lekarz pomoże Ci w uporaniu się z objawami MAR, które najczęściej nie są bardzo uciążliwe.

8. KLASYCZNA CHEMIOTERAPIA

Klasyczna chemioterapia (gemcytabina, liposomalna doksorubicyna) jest rozważana dopiero po wyczerpaniu wyżej opisanych metod, dedykowanych do leczenia chłoniaków skóry.

Zmieniona skóra traci właściwości skutecznej bariery chroniącej nas przed infekcjami, więc dodatkowe obniżenie odporności, np. związane ze spadkiem liczby białych krwinek po każdym cyklu chemioterapii może prowadzić do poważnych powikłań infekcyjnych.

Większe ryzyko niesie polichemioterapia, która może być jedyną dostępną opcją leczenia w zaawansowanym stadium choroby. Stosujemy schematy takie, jak np.

- **CHOP** (Cyklofosamid | Hydroxydaunomycyna – nazwa chemiczna doksorubicyny | Oncovin - jedna z nazwy winkrystyny | Prednizolon)

- **EPOCH** (Etopozyd | winkrystyna - **Oncovin** | doksorubicyna - Hydroxydaunomycyna | **Cyklofosamid**)
- **ESHAP** (Etopozyd | **Solumedrol** - steryd - metyloprednizolon | **HD-Ara-C** | cisplatyna - zawiera **Platyne**)

W przypadku klasycznej chemioterapii należy jej potencjalne działania niepożądane omówić szczegółowo przed rozpoczęciem leczenia. Większość z nich występuje podczas podawania chemioterapii lub bezpośrednio po: nudności, osłabienie, utrata apetytu, łysienie, większa podatność na infekcje, ale część działań niepożądanych może ujawnić się dopiero po miesiącach lub latach (np. powikłania kardiologiczne lub neurologiczne związane z konkretnymi cytostatykami).

9. RADIOTERAPIA

Radioterapia polega na zastosowaniu promieniowania na zmienione chorobowo miejsca. Promieniowanie to zabija komórki nowotworowe.

Procedura znajduje zastosowanie zarówno w stadiach wczesnych, gdy nie ustępują uporczywe zmiany rumieniowe czy naciekowe, jak i późniejszych, gdy np. pojawią się guzy, a także jako wspomaganie innych metod terapii, tzn. że można stosować radioterapię podczas przyjmowania niektórych leków systemowych.

W przypadku zmian skórnych coraz częściej stosuje się **brachyterapię** – to metoda polegająca na umieszczeniu źródeł promieniowania w obrębie zmiany nowotworowej, w jej bezpośrednim sąsiedztwie lub w miejscu, z którego zmiana została usunięta. Tkanka w miejscu wprowadzonego izotopu otrzymuje wysoką dawkę promieniowania, ale wysoki gradient (spadek dawki wprost proporcjonalny do kwadratu odległości od źródła promieniowania) powoduje, że tkanki zdrowe, położone dalej, zostają oszczędzone, co ogranicza odczyny popromienne wokół leczonej zmiany.

Warto porozmawiać przed leczeniem z onkologiem, jak będzie wyglądała procedura i czego spodziewać się po niej (jak szybko ustąpi zmiana chłoniakowa, czy będzie po niej rana wymagająca leczenia, czy też nie).

Ponieważ stosowane w chłoniakach skóry dawki są dużo niższe niż przy innych nowotworach – rzadko obserwuje się odczyny popromienne (w większości przypadków gojenie przebiega szybko, z niewielkim świądem).



W czasie radioterapii należy – o ile lekarz prowadzący nie zaleci inaczej - myć się ciepłą wodą i natłuszczać lub nawilżać skórę poddawaną zabiegom.

W części ośrodków pacjent poddawany radioterapii kilka dni może dojeżdżać z domu, jeśli mieszka w niedalekiej odległości od placówki, czasem musi pozostać na oddziale lub przebywać w hotelu (np. w Gdańsku – jest wyznaczony skromny hotel przy UCK refundowany przez NFZ).

Jeśli zmian rumieniowych i naciekowych jest dużo, można rozważyć napromienianie całego ciała elektronami (**TSEBT**, *ang. total skin electron beam therapy*). Metoda ta jest dostępna w Polsce w kilku ośrodkach (w Gliwicach, Szczecinie), do których przyjeżdżają pacjenci z całego kraju.



Do działań niepożądanych należą okresowa utrata włosów, podrażnienie skóry całego ciała i jej złuszczenie, które można opanować stosując odpowiednie balsamy i kremy.

10. ALLO-SCT

W niektórych przypadkach - gdy choroba postępuje pomimo leczenia, ale pacjent jest w dobrym stanie ogólnym - lekarz może zaproponować allo-geniczne przeszczepienie komórek macierzystych (allo-SCT *ang. allo-stem cell transplantation*).

To procedura, podczas której pacjent otrzymuje od innej osoby (zgodnego dawcy – osoby spokrewnionej lub znalezionej w rejestrze dawców) zdrowe komórki krwiotwórcze (komórki macierzyste). Wymieniamy układ immunologiczny na inny, całkowicie sprawny, co daje szansę na pozbycie się komórek chłoniakowych. Dla pełnej skuteczności potrzeba czasu, stąd metoda ta przynosi najlepsze rezultaty u chorych, u których udało się wcześniej - przynajmniej na pewien czas - zahamować proces nowotworowy. Procedura obarczona jest wysokim ryzykiem infekcji i innych poważnych powikłań, co wymaga hospitalizacji w warunkach pełnej izolacji pacjenta przez parę tygodni po przeszczepieniu (pacjent nie może być w tym czasie odwiedzany).

Duże doświadczenie ośrodków transplantologicznych stosujących tą metodę w chłoniakach skóry sprawia, że efekty są równie dobre jak na świecie.

**Więcej informacji
o alloprzeszczepie
znajdziesz na stronie
www.chloniak.org**



PIERWOTNE CHŁONIAKI SKÓRY T-KOMÓRKOWE

nowotwory z dojrzałych komórek T i NK	<i>mature T-cell and NK-cell neoplasms</i>	
białaczki z dojrzałych komórek T i NK	<i>mature T-cell and NK-cell leukemias</i>	
Zespół Sezary`ego	<i>Sezary syndrome</i>	SS
pierwotne chłoniaki skóry T-komórkowe	<i>primary cutaneous T-cell lymphoma</i>	CTCL, PCTCL
pierwotna choroba limfoproliferacyjna skóry z małych i średnich komórek T CD4+	<i>primary cutaneous CD4-positive small/medium T-cell lymphoproliferative disorder</i>	
pierwotny chłoniak skóry z komórek CD8+, akralny	<i>primary cutaneous acral CD8+ T-cell lymphoma</i>	PCA-TCL
ziarniniak grzybiasty	<i>mycosis fungoides</i>	MF
pierwotne choroby limfoproliferacyjne skóry z dużych komórek CD30+	<i>primary cutaneous CD30+ T-cell lymphoproliferative disorders</i>	PCTLD
grudkowatość limfoidalna	<i>lymphomatoid papulosis</i>	LyP
pierwotny chłoniak anaplastyczny skóry z dużych komórek CD30+	<i>primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma CD30+</i>	PC-ALCL, CALCL
chłoniak pierwotny skóry T-komórkowy typu zapalenia tkanki podskórnej	<i>subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma</i>	SPTCL
pierwotny chłoniak skóry z komórek T gamma/delta	<i>primary cutaneous gamma/delta T-cell lymphoma</i>	PCGD-TCL
pierwotny agresywny chłoniak epidermotropowy skóry z cytotoksycznych komórek T CD8+	<i>primary cutaneous CD8-positive aggressive epidermotropic cytotoxic T-cell lymphoma</i>	AECTCL
pierwotny chłoniak skóry z obwodowych komórek T, bliżej nieokreślony	<i>primary cutaneous peripheral T-cell lymphoma, NOS</i>	PTCL, NOS

PIERWOTNE CHŁONIAKI SKÓRY B-KOMÓRKOWE

nowotwory z dojrzałych komórek B	<i>mature T-cell and NK-cell neoplasms</i>	
pierwotny chłoniak skóry strefy brzeżnej	<i>primary cutaneous marginal zone lymphoma</i>	PCMZL
pierwotny chłoniak skóry z ośrodków rozmnażania	<i>primary cutaneous follicle centre lymphoma</i>	PCFCL
pierwotny chłoniak skóry z dużych komórek B, typu kończynowego	<i>primary cutaneous diffuse large B-cell lymphoma, leg type</i>	PCDLBCL, LT
wewnątrznaczyniowy chłoniak z dużych komórek B	<i>intravascular large B-cell lymphoma</i>	IVL, IVBCL
wrzody śluzówkowo-skórne EBV+	<i>mucocutaneous ulcers EBV+</i>	EBVMUC

W nazewnictwie chłoniaków skóry spotykane są określenia - zamiast chłoniak pierwotny skóry - chłoniak pierwotnie skórny lub chłoniak wywodzący się ze skóry.

LECZENIE chłoniaków skóry

Chłoniaki skóry, w zależności od podtypu, mają różny przebieg oraz są inaczej leczone. To ważne, aby dokładnie znać swoje rozpoznanie, zwłaszcza poszukując informacji lub dzieląc się swoimi doświadczeniami z innymi pacjentami. Ponadto przebieg nawet dokładnie tej samej choroby może być inny u każdego pacjenta, a także zależy od chorób współistniejących. Dlatego pamiętaj, że ścieżka leczenia będzie zawsze dopasowana do typu chłoniaka oraz Twojego stanu ogólnego.

PIERWOTNE CHŁONIAKI SKÓRY T-KOMÓRKOWE

*znane także jako: pierwotnie skórne chłoniaki T-komórkowe
ang. cutaneous T-cell lymphoma, CTCL*

ZIARNINIAK GRZYBIASTY ORAZ ZESPÓŁ SEZARY’EGO

ZIARNINIAK GRZYBIASTY

ang. mycosis fungoides, MF

Jest to najczęściej występujący chłoniak skóry o licznych podtypach klinicznych.

- Najczęściej charakteryzuje się łagodnym wieloletnim przebiegiem, co nie oznacza, że nie potrafi dokuczyc ze względu na świąd skóry występujący u ok. 60-80% pacjentów.
- Zmiany mogą być rumieniowe, przebarwione, odbarwione, naciekowe (wypukłe), grudkowe, a w późnych stadiach choroby guzowate.
- Na powierzchni guzów mogą tworzyć się rany (płytkie nadżerki i głębsze owrzodzenia).
- Zmiany skórne mogą być pojedyncze (najczęściej wówczas zajmują obszary nieeksponowane na światło słoneczne tzn. doły pachowe, pośladki, biodra i pachwiny) lub liczne.

- Typowe jest współwystępowanie na skórze, w miarę postępu choroby, różnych rodzajów wykwitów.

Rokowanie u pacjentów z MF zależy od stadium w którym stawiana jest diagnoza (np. w stadium wczesnym, ze zmianami skórnymi rumieniowymi i/lub naciekowymi, które nie przekraczają 10% powierzchni ciała 10 lat przeżywa ok. 98% pacjentów) oraz podtypu. Dobrze rokują odmiany MF typu siatkowicy pagetoidalnej, ziarniniakowatej obwisłości skóry (*ang. granulomatous slack skin*), nie tak dobrze rokują podtyp folikulotropowy czy z transformacją wielkomórkową CD30+.

ZESPÓŁ SEZARY'EGO

ang. Sezary syndrome, SS

U większości chorych z zespołem Sezary'ego można stwierdzić:

- Erytrodermię (początkowo zmiany przypominają wyprysk alergiczny, z czasem skóra staje się grubsza, nacieczona, twardsza, czerwonosina, złuszcza się, bardzo swędzi).
- Powiększone węzły chłonne (wyczuwalne dotykiem i widoczne w badaniach obrazowych na szyi, w dołach pachowych czy pachwinach).
- Obecność atypowych limfocytów T w skórze, węzłach chłonnych i krwi obwodowej (co można potwierdzić tylko badaniami).
- Inne objawy to: łysienie, pogrubienie i zniszczenie płytek paznokci, pogrubienie skóry (hiperkeratoza) dłoni i podeszew stóp.

Zgodnie z kryteriami ISCL (Międzynarodowego Towarzystwa Chłoniaków Skóry, *ang. International Society of Cutaneous Lymphoma*), aby rozpoznać SS, musi być też spełnione przynajmniej jedno z poniższych kryteriów:

- Bezwzględna liczba komórek Sezary'ego minimum 1000/mm³ krwi obwodowej.
- Zaburzenie proporcji limfocytów CD4:CD8 (wynik powyżej 10) i/lub utrata antygenów typowych dla limfocytów T (CD2, CD3, CD4, CD5, CD7, CD26), jednak nie zawsze to kryterium musi być spełnione.
- Wykazanie klonalności limfocytów T we krwi obwodowej za pomocą metod molekularnych lub cytogenetycznych.

Rokowanie jest poważniejsze niż w ziarniniaku grybiastym - choroba wymaga szybkiego wdrożenia leczenia systemowego.

LECZENIE

ZIARNINIAKA GRZYBIASTEGO I ZESPOŁU SEZARY'EGO

Celem leczenia MF/SS jest ustąpienie lub zmniejszenie nasilenia objawów i stabilizacja choroby, zminimalizowanie ryzyka progresji oraz poprawa jakości życia.

Wybór terapii **ziarniniaka grzybiastego** zależy jest od stadium choroby, przy czym zasadą jest wstępne leczenie najlepiej tolerowanymi schematami terapeutycznymi, obejmujące terapie ukierunkowane na skórę (**SDT**, *ang. skin directed therapies*) czy wybrane leki systemowe (działające w całym organizmie). Dopiero w razie braku ich skuteczności rozważa się zastosowanie innych opcji leczenia, które niosą ze sobą większe ryzyko działań niepożądanych i immunosupresji (obniżenia odporności) np. chemioterapii. Część metod leczenia jest stosowana do uzyskania remisji, inne są kontynuowane jako terapia podtrzymująca celem utrzymania kontroli choroby. Trzeba uzbroić się w cierpliwość, ponieważ na zadowalającą poprawę podczas leczenia MF trzeba często czekać ok. 3-4 miesięcy.

MAŚCI I KREMY FOTOTERAPIA BRACHYTERAPIA

Wczesne stadia zaawansowania MF leczone są głównie przez dermatologów z wykorzystaniem terapii SDT, takich jak miejscowe maści i kremy z glikokortykosteroidami klasy I, mechloretamina w żelu, fototerapia czy rzadziej brachyterapia opisane na stronie 18.

IMIKWIMOD

Można zastosować również imikwimod, który jest zarejestrowany do leczenia innych chorób, ale zgodnie z rekomendacjami – stosowany również w MF. Lek powoduje odczyn zapalny skóry, czasem pojawiają się nadżerki. Te objawy występują często, więc lekarz uprzedzi o ich wystąpieniu i przekaze zalecenia, jak łagodzić tę dolegliwość, stosując odpowiednie kremy.

W przypadku niezadawalającej odpowiedzi na leczenie SDT lub rozległego zajęcia skóry, w razie pojawienia się guzów, zajęcia krwi obwodowej czy pewnych podtypów chłoniaka (np. postaci folikulotropowej, postaci z transformacją wielkokomórkową CD30+), SDT można łączyć z lekami systemowymi (czyli działającymi w całym organizmie chorego). Wówczas terapia może obejmować

LEKI SYSTEMOWE

metotreksat, interferon alfa, beksaroten, brentuksymab wedotyny, mogamulizumab, a w przypadku wyczerpania opisanych metod leczenia włącza się klasyczną chemioterapię.

Podczas leczenia lekarz będzie Ci zlecał badania krwi i badania obrazowe - kontrolując bezpieczeństwo terapii. Badania są wykonywane również dlatego, że z zianiniakiem grzybiastym mogą współistnieć inne choroby, których wystąpienie może mieć znaczenie np. dla wyboru kolejnej metody leczenia.

W przypadku **zespołu Sezary'ego**, zgodnie z rekomendacjami, leczeniem pierwszego rzutu powinna być **fotofereza pozaustrojowa** (ECP, *ang. extracorporeal photopheresis*). Jednak z powodu braku refundacji w Polsce wykonywana jest u chorych na chłoniaka skóry tylko w nielicznych ośrodkach. ECP może być kojarzona z lekami systemowymi. ECP znajduje też zastosowanie w MF z zajęciem krwi obwodowej. Stosowana jest również w przypadku wystąpienia reakcji skórnej przeciw gospodarzowi po allogenicznym przeszczepieniu komórek macierzystych. W zespole Sezary'ego zastosowanie znajdują też leki systemowe tj. mogamulizumab oraz beksaroten (dostępne w programie lekowym B.66), interferon i inne.

U pacjentów z **SS i z MF** w zaawansowanym stadium, w dobrym stanie ogólnym, bez dobrej, długotrwałej odpowiedzi na wcześniej stosowane metody leczenia, można rozważyć allogeniczne przeszczepienie komórek macierzystych **allo-SCT** (*ang. allogeneic stem cell transplantation*). Najlepiej odpowiadają pacjenci, którzy w chwili przeszczepu są (dzięki innym metodom terapii) w całkowitej remisji choroby.

Na świecie dostępne są też inne metody leczenia - z zastosowaniem m.in. przeciwciał monoklonalnych, inhibitorów deacetylazy histonowej (HDAC), nowych antagonistów kwasu foliowego. Worinostat i romidepsyna, pralatreksat, alemtuzumab są metodami terapii systemowej o różnej, ale potwierdzonej skuteczności w zaawansowanych stadiach MF oraz w SS – niestety w Polsce nie są jeszcze dostępne.

Przyszłością MF i SS opornych na leczenie może być immunoterapia np. inhibitory PD-1 - pembrolizumab. W toku są **badania klinicznie** z lekami duvelisib z nivolumabem, ibrutynibem, resimune (anty-CD3), humanizowanym przeciwciałem indukującym cytotoxyczność anty-KIR3DL2.

Lekarz może zaproponować pacjentowi udział w badaniu klinicznym, które zapewni nieodpłatny dostęp do nowych technologii medycznych. Jest to kolejna opcja terapeutyczna warta rozważenia na każdym etapie choroby.

Warto z lekarzem omówić za i przeciw. Udział w badaniu klinicznym jest dobrowolny. Po rozpoczęciu leczenia w badaniu zawsze można zrezygnować z udziału. W trakcie badania klinicznego pacjent jest dokładnie i regularnie badany (w tym ma wykonywane badania krwi, badania obrazowe – zgodnie z protokołem badania), a więc pozostaje pod dobrą opieką.

PIERWOTNE CHOROBY LIMFOPROLIFERACYJNE SKÓRY Z KOMÓREK T CD30+

*znane też jako: pierwotnie skórne choroby limfoproliferacyjne z komórek T CD30+
ang. primary cutaneous CD30+ T-cell lymphoproliferative disorders, PCTLD*

PCTLD obejmuje:

**GRUDKOWATOŚĆ
LIMFOIDALNA
(LyP)**

**PIERWOTNY CHŁONIAK
ANAPLASTYCZNY SKÓRY
Z DUŻYCH KOMÓREK CD30+
(PC-ALCL LUB CALCL)**

**PRZYPADKI „Z POGRANICZA”
Z NAKŁADAJĄCYMI SIĘ CECHAMI
KLINICZNYMI I HISTOPATOLOGI-
CZNYMI OBU CHORÓB**

GRUDKOWATOŚĆ LIMFOIDALNA

ang. lymphomatoid papulosis, LyP

LyP to przewlekła, nawracająca choroba dotykająca zarówno dzieci, jak i dorosłych, o charakterystycznym obrazie klinicznym:

Na skórze pojawiają się okresowo wspomniane już grudki z niewielkim złuszczeniem, czasem z powierzchownym owrzodzeniem. Grudki mogą samostnie zanikać w ciągu 3–12 tygodni, by później pojawić się znów. U części pacjentów odstępy między kolejnymi wysiewami grudek trwają wiele miesięcy, u innych nowe zmiany pojawiają się już w czasie ustępowania tych z poprzedniego wysiewu.

Rozpoznanie histopatologiczne może sugerować innego chłoniaka, dlatego w LyP kluczowa do rozpoznania jest korelacja obrazu klinicznego z cechami histopatologicznymi biopsji skóry, ponieważ wynik badania histopatologicznego może być taki sam, jak w typowym MF, chłoniaku anaplastycznym CD30+, chłoniaku Hodgkina, chłoniaku epidermotropowym CD8+ lub chłoniaku NK/Tkomórkowym. Nie wolno leczyć „wyniku badania histopatologicznego"! Jeśli zmiany skórne to grudki i guzki, które mają tendencje do samoistnego ustępowania i nawrotów – to najprawdopodobniej jest to LyP,

pomimo iż wynik badania histopatologicznego przemawia za innym typem nowotworu.

LyP ma bardzo dobre rokowanie (5-letnie przeżycie 100%) - pomimo braku możliwości wyleczenia. Choroba nie zajmuje krwi ani narządów wewnętrznych. Jednak u części chorych współistnieją inne nowotwory układu chłonnego, najczęściej o typie chłoniaka anaplastycznego z dużych komórek (pc-ALCL, *anaplastic large cell lymphoma*), MF, chłoniaka Hodgkina (HL, *ang. Hodgkin lymphoma*) lub chłoniaka niezarniczego (NHL, *ang. non-Hodgkin lymphoma*). Z tego względu chorzy na LyP powinni być regularnie badani. Nie ma ustalonej częstotliwości badań obrazowych i badań krwi - decyduje stan pacjenta i ewentualne objawy subiektywne.

LECZENIE LyP

LyP nie wymaga, ale może być leczona. Terapia nie ma wpływu na całkowite przeżycie i rokowanie. Jej zadaniem jest zniwelowanie objawów, co może być istotne, zwłaszcza gdy zmianom towarzyszy nasilony świąd. Zmiany mogą być zlokalizowane w miejscach widocznych (twarz, ręce) – co kłępuje pacjentów i utrudnia im codzienne funkcjonowanie.

Można stosować miejscowe **maści** i **kremy** glikokortykosterydowe, **fototerapię** lub **metotreksat** 1 raz w tygodniu w dawkach najczęściej niższych niż w łuszczycy (z suplementacją kwasu foliowego raz w tygodniu, dzień po metotreksacie). Pojedyncze zmiany odporne na leczenie, szczególnie te o średnicy przekraczającej 2 cm, można **usunąć chirurgicznie** lub poddać **radioterapii**.

PIERWOTNY CHŁONIAK ANAPLASTYCZNY SKÓRY Z DUŻYCH KOMÓREK CD30+

znany też jako: pierwotnie skórny chłoniak anaplastyczny z dużych komórek CD30+ ang. primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma, PC-ALCL, CALCL

PC-ALCL dotyczy częściej dorosłych mężczyzn. Typowe dla choroby są pojedyncze (u 80% pacjentów) lub liczne guzy o średnicy od 1 do 10 cm.

Guzy mogą ustępować samoistnie - ma to miejsce w ok 30% przypadków. Obraz histopatologiczny wycinka skóry jest jednoznaczny i pozwala na postawienie diagnozy. Tylko u około 10% chorych chłoniak zajmuje węzły chłonne. Lekarz zawsze musi wykluczyć możliwość wtórnego zajęcia skóry przez układową postać ALCL, chłoniaka Hodgkina lub MF CD30+, wykonując stosowne ku temu badania (np. TK lub PET-TK i pobranie węzła chłonnego do badania histopatologicznego).

LECZENIE PC-ALCL

W PC-ALCL w przypadku pojedynczego guza - należy go usunąć chirurgicznie lub poddać radioterapii z ok 2-centymetrowym marginesem skóry niezmienionej wokół guza. Całkowite remisje osiąga się w 95% przypadków.

Gdy zmiany są liczne zalecany jest **metotreksat** 1 raz w tygodniu w dawce jak w łuszczycy lub **pegylowny IFN** lub **beksaroten** (nie w Polsce z powodu programu lekowego, który nie uwzględnia beskarotenu w portfolio leków dla PC-ALCL). Po osiągnięciu remisji choroby leczenie można stopniowo odstawiać i zwykle nie obserwuje się nawrotów.

W przypadku braku odpowiedzi lub nawrotu po 1 terapii systemowej należy rozważyć **brentuksymab wedotyny** w monoterapii lub z **radioterapią** miejscową. **Polichemioterapia** stanowi ostatni wybór. W zmianach zlokalizowanych (ograniczonych do jednego miejsca na skórze) rokowanie jest najczęściej bardzo dobre i agresywne leczenie nie jest konieczne.

CHŁONIAK PIERWOTNY SKÓRY T-KOMÓRKOWY TYPU ZAPALENIA TKANKI PODSKÓRNEJ

*znany także jako: pierwotnie skórny chłoniak T-komórkowy typu zapalenia tkanki podskórnej
ang. subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma, SPTCL*

SPTCL jest rzadkim nowotworem dorosłych i dzieci, występujący z taką samą częstością u obu płci.

- W chorobie występują pojedyncze lub mnogie guzy i/lub nacieki typu zapalenia tkanki podskórnej w obrębie kończyn i tułowia (widoczne i wyczuwalne dotykiem jako wypukłości skóry barwy sinawej lub różowo-beżowej).
- Zmianom skórny może towarzyszyć: podwyższona temperatura ciała, uczucie zmęczenia, utrata masy ciała, cytopenia (obniżony poziom białych krwinek, płytek lub erytrocytów we krwi obwodowej) oraz wzrost aktywności enzymów wątrobowych (transaminaz ASPAT, ALAT).
- SPTCL z reguły przebiega łagodnie, ale może być powikłany zespołem hemofagocytarnym (HPS, ang. *hemophagocytic syndrome*), co pogarsza rokowanie. Z tego powodu złe samopoczucie powinno być zawsze zgłaszane lekarzowi prowadzącemu.

Rozpoznanie jest możliwe w oparciu o wynik badania histopatologicznego, obraz kliniczny (zmiany skórne) i wyniki badań obrazowych, których wykonanie jest konieczne.

Trudności diagnostyczne sprawia różnicowanie z głęboką postacią toczenia rumieniowatego (chorobą autoimmunologiczną) - dlatego potrzebna jest czasem współpraca dermatologa lub hematologa z reumatologiem.

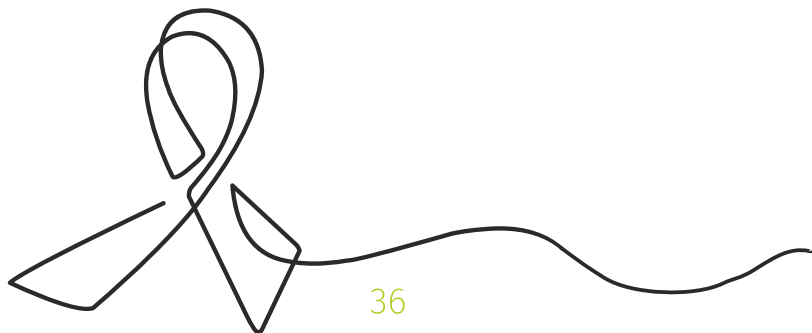
LECZENIE SPTCL

Praktycznie zawsze stosuje się doustne **glikokortykosteroidy** (prednizon), - a gdy nie są skuteczne - w skojarzeniu z małymi dawkami **metotrkesatu**, **beksarotenu** (w Polsce niemożliwe, z powodu zapisów programu lekowego) lub **cyklosporyny**. Ostatni schemat jest dyskusyjny ze względu na potencjał prolimfoproliferacyjny leku: sama cyklosporyna przy przewlekłym stosowaniu może promować rozwój chłoniaka.

W przypadku zespołu hemofagocytarnego konieczne może być zastosowanie leczenia hematologicznego takiego, jak w agresywnych chłoniakach z dojrzałych komórek T: **chemioterapii** (CHOP) i/lub **radioterapii**.

W przypadkach z HPS opornych na CHOP znajdują zastosowanie inne leki z grupy chemioterapeutyków: kladrybina, DHAP, ESHAP, FLAG, mini-BEAM oraz **allo-SCT**.

- **DHAP** (Deksametazon (steryd) | High-dose (HD) cytarabina (zwana **Ara-C**) | cisplatyna - zawiera **Platyne**)
- **FLAG** (Fludarabina | HD-**Ara-C** | idarubicyna | **G-CSF**)
- **ESHAP** (Etopozyd | Solumedrol - steryd - metyloprednizolon | HD-**Ara-C** | cisplatyna - zawiera **Platyne**)
- **mini-BEAM** (karmustyna zwana **BiCNU** | Etopozyd | cytarabina (zwana **Ara-C**) | **Melfalan**)



ULTRARZADKIE CHŁONIAKI SKÓRY Z KOMÓREK T

Ze względu na brak badań klinicznych i prac dotyczących dużych grupy pacjentów - zalecenia diagnostyczno - terapeutyczne obejmują postępowanie oparte o małe grupy pacjentów lub wręcz pojedyncze przypadki opisane w piśmiennictwie.

Postępowanie zależy od oceny przebiegu klinicznego i podtypu chłoniaka. Chłoniaki o dobrym rokowaniu są leczone najczęściej miejscowo, chirurgicznie, ew. metodą radioterapii, choroby o agresywnym przebiegu są leczone systemowo w sposób podobny do terapii innych chłoniaków T komórkowych.

PIERWOTNA CHOROBA LIMFOPROLIFERACYJNA SKÓRY Z MAŁYCH I ŚREDNICH KOMÓREK T CD4+

znana także jako: pierwotnie skórna choroba limfoproliferacyjna z małych i średnich komórek T CD4+

ang. primary cutaneous CD4-positive small/medium T-cell lymphoproliferative disorder

To chłoniak o łagodnym przebiegu (5-letnie przeżycie 100%), w którym występują pojedyncze nacieki lub guzki, zwykle na twarzy / szyi / górnej części tułowia, bez zajęcia narządów wewnętrznych.

Diagnozę można postawić tylko przy nieobecności (także w wywiadzie) cech typowych dla ziarniniaka grzybiastego i typowego obrazu histopatologicznego wycinka skóry. Leczenie obejmuje **wycięcie chirurgiczne, radioterapię** miejscową lub doogniskowo podawane **steroidy**. Zmiany czasem ulegają samoistnej regresji po biopsji i nie wymagają leczenia.

PIERWOTNY CHŁONIAK SKÓRY Z KOMÓREK CD8+, AKRALNY

znany także jako: pierwotnie skórny chłoniak z komórek T CD8+, akralny

ang. primary cutaneous acral CD8+ T-cell lymphoma, PCA-TCL

Chłoniak ten ma łagodny przebieg (rokowanie jest bardzo dobre, 5-letnie przeżycie 100%) – zajmuje stopy, dłonie, małżowiny uszne lub nos, na których pojawia się wolno rosnąca grudka lub guzek (w jednym miejscu).

Rozpoznanie stawia się w oparciu o wynik histopatologiczny wycinka skóry. Nie ma konieczności badań obrazowych (choroba nie zajmuje narządów wewnętrznych). W leczeniu stosuje się miejscowe lub doogniskowe **glikokortykosteroidy, usunięcie chirurgiczne** lub **radioterapię**.

PIERWOTNY AGRESYWNY CHŁONIAK EPIDERMOTROPOWY SKÓRY Z CYTOTOKSYCZNYCH KOMÓREK T CD8+

*znany także jako: pierwotnie skórny chłoniak epidermotropowy
z cytotoksycznych komórek T CD8+
ang. primary cutaneous CD8-positive aggressive epidermotropic
cytotoxic T-cell lymphoma, AECTCL*

W AECTCL guzki, guzki i guzy często z centralną martwicą i tworzącymi się owrzodzeniami (ranami) występują na ograniczonym obszarze lub są rozsiane. Nacieki chłoniakowe stwierdza się również w płucach, jądrach, ośrodkowym układzie nerwowym (OUN), na śluzówkach jamy ustnej, ale węzły chłonne nie są zwykle zajęte.

Chłoniak wymaga intensywnego leczenia hematologicznego. Rozpoznanie stawiane jest w oparciu o wynik badania histopatologicznego, konieczne są badania obrazowe (TK, PET-TK). W leczeniu większość ośrodków stosuje **polichemioterapię** w połączeniu z **radioterapią**. U młodych chorych i pacjentów w dobrym stanie ogólnym należy rozważyć przeszczepienie komórek macierzystych (**allo-SCT**).

PIERWOTNY CHŁONIAK SKÓRY Z KOMÓREK T GAMMA/DELTA

*znany także jako: pierwotnie skórny chłoniak z komórek T gamma/delta
ang. primary cutaneous gamma/delta T-cell lymphoma, PCGD-TCL*

PCGD-TCL klinicznie charakteryzuje się rozsianymi (głównie na kończynach) naciekami i/lub guzkami oraz wrzodziejącymi guzkami z ranami na powierzchni. U połowy pacjentów obserwuje się zajęcie błon śluzowych i narządów wewnętrznych, ale rzadko zajęte są węzły chłonne, śledziona lub szpik kostny.

Pacjent wymaga intensywnego leczenia hematologicznego. Rozpoznanie opiera się o wyniki badania histopatologicznego i badań obrazowych TK lub PET-TK. Z powodu bardzo rzadkiego występowania choroby – nie jest jednoznacznie określone optymalne leczenie. Najczęściej stosuje się wielolekową **chemioterapię** w połączeniu z **radioterapią** pojedynczych zmian. U młodych chorych w dobrym stanie ogólnym należy rozważyć przeszczepienie komórek macierzystych (**allo-SCT**).

PIERWOTNE CHŁONIAKI SKÓRY B-KOMÓRKOWE

*znane także jako: pierwotnie skórne chłoniaki B-komórkowe
ang. cutaneous B-cell lymphoma, CBCL*

Klasyfikacja chłoniaków ulega statym modyfikacjom. Klasycznie wyróżniano trzy podtypy pierwotnych chłoniaków skóry B-komórkowych.

Rozpoznanie jest stawiane w oparciu o wynik badania histopatologicznego wycinka skóry (biopsję pobiera dermatolog lub chirurg) ze szczegółowymi barwieniami immunohistochemicznym w kierunku **CD10, CD19, CD20, MUM1, FoxP3, Bcl2, Bcl6** i innych. Obecność (oznaczana w wyniku+) lub brak (oznaczany -) konkretnych antygenów powierzchniowych na chłoniakowych limfocytach B przemawia za odpowiednim podtypem B-komórkowego chłoniaka skóry.

Konieczne jest wykonanie badań obrazowych TK lub PET-TK, badania krwi obwodowej /szpiku – celem potwierdzenia, że chłoniak wywodzi się ze skóry, a nie jest to wtórne zajęcie skóry w przebiegu chłoniaka wywodzącego się z narządów wewnętrznych. Leczenie prowadzi w większości przypadków hematolog we współpracy z onkologiem specjalistą radioterapii, z tego powodu po postawieniu diagnozy pacjent jest kierowany do w/w specjalistów.

PIERWOTNY CHŁONIAK SKÓRY STREFY BRZEŻNEJ

*znany także jako: pierwotnie skórny chłoniak strefy brzeżnej
ang. primary cutaneous marginal zone lymphoma, PCMZL*

Gdy zmiany są pojedyncze zastosowanie znajduje **radioterapia** lub **wycięcie chirurgiczne**. Rekomendowane są też **glikokortykosteroidy** podane doogniskowo (u dermatologa).

W wybranych przypadkach (gdy zmiany są pojedyncze, nie sprawiają dolegliwości), można pozostawić je bez leczenia, ale pod czujną obserwacją lekarza. U pacjentów z towarzyszącą infekcją *Borrelia burgdorferi* należy wdrożyć **celowaną antybiotykoterapię** (można również u dermatologa).

W przypadku pacjentów z wieloogniskowymi zmianami skórnymi znajduje zastosowanie **rytuksymab, chlorambucyl, IFN** (u hematologa).

PIERWOTNY CHŁONIAK SKÓRY Z OŚRODKÓW ROZMNAŻANIA

znany także jako: *pierwotnie skórny chłoniak z ośrodków rozmnażania*
ang. primary cutaneous follicle centre lymphoma, PCFCL

Gdy zmiany są pojedyncze - wskazane jest **usunięcie chirurgiczne** lub **radioterapia** (u onkologa specjalisty radioterapii) - stosowana także, gdy zmiany są liczne (wówczas konieczne jest kilka serii radioterapii). U chorych z rozległym zajęciem skóry stosuje się **rytuksymab** w monoterapii (u hematologa). Nawroty (u ok 1/3 pacjentów) są zwykle ograniczone do skóry i można zastosować ponownie poprzednią metodą leczenia.

PIERWOTNY CHŁONIAK SKÓRY Z DUŻYCH KOMÓREK B, TYPU KOŃCZYNOWEGO

znany także jako: *pierwotnie skórny chłoniak z dużych komórek B, typu kończynowego*
ang. primary cutaneous diffuse large B-cell lymphoma, leg type, PCDLBCL, LT

Przebieg tego chłoniaka jest bardziej agresywny, podobny do postaci narządowej chłoniaka rozlanego z dużych komórek B (DLBCL, ang. diffuse large B-cell lymphoma). Lekarzem prowadzącym pacjenta powinien być hematolog współpracujący z onkologiem specjalistą radioterapii.

W leczeniu tych pacjentów stosuje się **immunochemioterapię** wg programu R-CHOP (rytuksymab, cyklofosfamid, doksorubicyna, winkrystyna, prednizon), w wybranych przypadkach wraz z uzupełniającą **radioterapią** miejscową (z marginesem wokół zmiany 1-2 cm). Sama radioterapia jest postępowaniem z wyboru u osób, które nie kwalifikują się do chemioterapii np. z powodu stanu ogólnego, choć przynajmniej u części chorych można wtedy zastosować **rytuksymab** w monoterapii. Na świecie zastosowanie znajdują również: **dacetuzumab** (przeciwciało anty CD40), **inhibitory punktu kontrolnego: anty-PD1, anty-PDL-1, inhibitor kinazy tyrozynowej Brutona** oraz **lenalidomid**.

WRZODY ŚLIZÓWKOWO-SKÓRNE Z DODATNIM WYNIKIEM EBV

ang. EBV+ mucocutaneous ulcer, EBVMCU

EBVMCU dotyczy najczęściej osób w wieku bardzo dojrzałym lub chorych, u których stosowano wcześniej leczenie obniżające odporność (metotrek-sat, azatiopryna, cyklosporyna, anty-TNF i in.)

Objawia się pojedynczymi, ostro odgraniczonymi owrzodzeniami na skórze, błonie śluzowej jamy ustnej i gardła lub przewodu pokarmowego. Przebieg kliniczny jest powolny i zwykle ogranicza się do skóry lub błony śluzowej. O rozpoznaniu decyduje wynik badania histopatologicznego. Warto wykonać badania obrazowe (TK, PET-TK) i skontaktować pacjenta z immunologiem klinicznym celem oceny pod kątem zaburzeń odporności.

WEWNĄTRZNACZYNIOWY CHŁONIAK Z DUŻYCH KOMÓREK B

ang. intravascular large B-cell lymphoma, IVL, IVBCL

Charakteryzuje się naciekiem naczyń krwionośnych przez duże, nowotworowe komórki B. Opisano postać pierwotnie skórnią, która w chwili rozpoznania występuje tylko w skórze, ale najczęściej choroba zajmuje równocześnie ośrodkowy układ nerwowy, płuca oraz skórę i ma agresywny przebieg.

Zmiany skórne to fioletowawe plamy i tarczki, guzy lub zmiany teleangiektatyczne (z siateczką naczyń) zlokalizowane najczęściej na kończynach dolnych lub tułowiu. O rozpoznaniu decyduje wynik badania histopatologicznego skóry/węzła chłonnego. Konieczne jest wykonanie badań obrazowych TK lub PET-TK. W leczeniu stosuje się polichemioterapię prowadzoną przez hematologa.

ZMIANY SKÓRNE

jak dbać o rany?

Zmiany na skórze w przebiegu chłoniaków skórnych różnią się w zależności od danego podtypu. Niektóre z nich - wraz z progresją choroby - mogą przyjąć postać ran lub guzów z owrzodzeniami i goić się przez wiele tygodni czy miesięcy, dlatego ważne jest poznanie metod ich prawidłowej i bezpiecznej pielęgnacji. Pozwoli to zredukować nieprzyjemne objawy związane z ranami oraz zmniejszy ryzyko rozwoju infekcji. Każdy pacjent powinien mieć indywidualnie dobrany i zaplanowany przez lekarza prowadzącego sposób opieki.

Wszystkie zmiany na skórze, które pojawiają się w przebiegu chłoniaków skóry, wymagają odpowiednio dobranej pielęgnacji. Jednak w sposób szczególny wymagają tego guzy z owrzodzeniami, dlatego właśnie im poświęcimy ten rozdział.

Grudki, guzki czy guzy są wynikiem naciekania skóry przez komórki nowotworowe, co skutkuje utratą jej prawidłowego unaczynienia, a to może prowadzić do powstania owrzodzeń. Takim zmianom może towarzyszyć nieprzyjemny zapach, wysięk, krwawienie czy dolegliwości bólowe, a objawy te wpływają na znaczne obniżenie jakości życia pacjentów. Prawidłowa pielęgnacja pomaga łagodzić jednak te dolegliwości.



Należy pamiętać, że trudno gojące się rany wynikające z chłoniaka skóry są jedynie jego objawem.







Kluczowe jest leczenie choroby podstawowej, a samo zaopatrzenie i pielęgnacja ran stanowi wsparcie terapii - niemniej jednak jest bardzo ważną i integralną częścią leczenia.

ZMIANA OPATRUNKU I PIELĘGNACJA RANY

KROK 1. PRZYGOTOWANIE STANOWISKA

Zmianę opatrunku rozpoczynamy od przygotowania odpowiedniego stanowiska, o sterylność którego dbamy na miarę domowych warunków. Ważne, żeby upewnić się przed przystąpieniem do pielęgnacji rany, że mamy wszystkie potrzebne materiały.

Podstawowy zestaw powinien zawierać:

 <p>PŁYN DO DEZYNFEKЦИИ RĄK</p>	 <p>RĘKAWICZKI JEDNORAZOWE</p>
 <p>PŁYNY DO OCZYSZCZANIA RANY (SÓL FIZJOLOGICZNA, LAWASEPTYK)</p>	 <p>METALOWE NOŻYCY DO PRZYCIKANIA OPATRUNKÓW (PRZEZNACZONE TYLKO DO TEGO CELU, CZYSTE I ZDEZYNFEKOWANE)</p>
 <p>OPATRUNKI SPECJALISTYCZNE</p>	 <p>PODKŁAD HIGIENICZNY</p>
 <p>WŁÓKNINOWY PRZYLEPIEC DO PODTRZYMANIA OPATRUNKU LUB BANDAŻ</p>	 <p>POZOSTAŁE ŚRODKI ZALECONE PRZEZ LEKARZA MAJĄCE ZASTOSOWANIE W LECZENIU RAN</p>
 <p>POJEMNIK LUB WOREK NA ODPADY MEDYCZNE</p>	



Przed przygotowaniem stanowiska do zmiany opatrunku zawsze należy umyć ręce.

KROK 2. PRZYGOTOWANIE RANY DO PIELĘGNACJI

Po przygotowaniu stanowiska przechodzimy do zdjęcia poprzedniego opatrunku oraz wstępnego oczyszczenia skóry wokół rany, co robimy w czterech etapach.



1. Zdezynfekuj ręce i nałóż jednorazowe rękawiczki



2. Pielęgnację rany rozpoczynamy od zdjęcia poprzedniego opatrunku. W razie jego przyschnięcia do rany należy obficie poleć go solą fizjologiczną i powoli zdejmować.



3. Następnym krokiem jest dokładne umycie skóry WOKÓŁ rany z pomocą dedykowanych środków myjących oraz gazików.

Pamiętaj, aby myjąc skórę wokół rany, omijać samą ranę, którą oczyścisz w kolejnym kroku.



4. Następnie przechodzisz do wstępnego oczyszczenia rany z użyciem gazików oraz lawaseptyku, który pozwala na usunięcie zanieczyszczeń, wysięku i krwi, a także dodatkowo zapewnia nawilżenie rany.



5. Stary opatrunek oraz brudne rękawiczki należy wyrzucić do worka na odpady medyczne, a ręce zdezynfekować.

KROK 3. STRATEGIA TIMERS

Kiedy już rana jest wstępnie przygotowana, przechodzimy do właściwej pielęgnacji. Podstawą procesu terapeutycznego trudno gojących się ran jest właściwe opracowanie rany i leczenie miejscowe w oparciu o strategię określaną akronimem **TIMERS**.

- T** *Tissue debridement* – oczyszczenie rany.
- I** *Infection and inflammation control* – kontrola infekcji i stanu zapalnego.
- M** *Moisture balance* – utrzymanie odpowiedniego poziomu wilgoci w ranie.
- E** *Edges, epidermization stimulation* – ochrona brzegów rany oraz stymulacja naskórkowania.
- R** *Regeneration/repair of tissue* – regeneracja i naprawa tkanek.
- S** *Social and individual-related factors* – działania mające na celu edukację pacjenta i jego rodziny, zaangażowanie go w proces leczniczy oraz zadbanie o jego zdrowie psychiczne.

T OCZYSZCZENIE RANY



1. Załóż nowe rękawiczki



2. Delikatnie usuń mocniej przylegające zanieczyszczenia oraz włóknik, czyli luźne tkanki w ranie – z pomocą dedykowanych jałowych gąbek / ściereczek / opatrunków.

Jeśli guz przy najmniejszym kontakcie z gazą krwawi, a czyszczenie sprawia pacjentowi ból, **należy** odstąpić od tego kroku.



3. Zdejmij rękawiczki, zdezynfekuj dłonie i załóż nowe rękawiczki.

I KONTROLA INFЕКCJI I PROCESU ZAPALNEGO

Rany nowotworowe cechuje przewlekły stan zapalny, obecność drobnoustrojów w formie biofilmu oraz brak tendencji do samoistnego gojenia. Sama kolonizacja rany przez drobnoustroje nie jest równoznaczna z infekcją, może jednak do niej prowadzić, a ponieważ infekcje stanowią dodatkowy czynnik zaktócający i wydłużający proces gojenia, dlatego tak ważne jest, aby nie dopuścić do rozwoju infekcji.

Sprawdź, czy nie pojawiły się lub nasiliły objawy infekcji miejscowej lub uogólnionej. Jeśli tak – skontaktuj się z lekarzem.

OBJAWY INFЕКCJI MIEJSCOWEJ

- zaczerwienienie
- obrzęk
- ocieplenie skóry wokół rany
- zwiększony lub ropny wysięk
- ból

OBJAWY INFЕКCJI UOGÓLNIONEJ

- gorączka
- apatia
- utrata apetytu
- złe samopoczucie, osłabienie
- ogólne pogorszenie stanu chorego



Zgodnie ze strategią racjonalnego zarządzania środkami przeciwdrobnoustrojowymi wskazane jest unikanie niepotrzebnego i nieuzasadnionego stosowania antyseptyków oraz terapii o zbyt szerokim spektrum działania, w tym stosowania antybiotyków.

Należy podkreślić, że w przypadku zakażenia miejscowego rana powinna być leczona przede wszystkim antyseptycznie, czyli dbając o jej regularne odkażanie - nie stosujemy antybiotyków miejscowych! W przypadku wystąpienia infekcji uogólnionej lub nasilenia objawów infekcji miejscowej lekarz może zalecić antybiotykoterapię ogólną.

Postępowanie powinno być indywidualnie dopasowane do konkretnej sytuacji chorego.

M ODPOWIEDNI POZIOM WILGOCI W RANIE

Jednym z czynników wpływającym na prawidłowe gojenie rany jest utrzymanie w niej odpowiedniej wilgoci. Z jednej strony musimy zadbać, aby nie było w niej zbyt dużego wysięku, co może prowadzić do niepożądanego maceracji skóry, z drugiej nie powinna być zbyt sucha, co nie sprzyja procesowi gojenia. W zachowaniu odpowiedniego poziomu wilgoci w ranie pomagają nam właściwie dobrane opatrunki.

RODZAJE OPATRUNKÓW SPECJALISTYCZNYCH

Rany w przebiegu chłoniaków skórnych mogą być bardzo zróżnicowane, np. z przewagą wysięku lub przewagą tkanki obumarłej. Na szczęście nowoczesne opatrunki odpowiadają na wiele różnych potrzeb. W zależności od rodzaju tych tkanek w ranie, obecnych objawów infekcji czy ilości wysięku, zostanie dobrany odpowiedni. Należy wybrać taki, który zapobiegnie zanieczyszczeniu i zminimalizuje ryzyko infekcji. Odpowiedni opatrunek powinien zapewniać wilgotne środowisko w ranie, skutecznie odprowadzając wysięk oraz zapobiegając namnażaniu się bakterii czy maceracji skóry wokół rany.

- **Jeśli rana ma tendencję do krwawienia**, można zastosować opatrunki alginianowe, które mają właściwości hemostatyczne lub opatrunki nieprzywierające.
- **Owrodzenia z centralną martwicą można zabezpieczyć nieprzywierającym opatrunkiem siatkowym, a dopiero następnie należy nałożyć opatrunek wierzchni** - takie działanie ma na celu redukcję ryzyka przywarcia opatrunku do rany i jej uszkodzenia podczas kolejnej zmiany opatrunku.
- **Na rany z dużym wysiękiem** należy zastosować opatrunki chłonne (piankowe, superabsorbenty).
- **Na rany z nasilonym nieprzyjemnym zapachem** można zastosować opatrunki z węglem aktywowanym lub substancjami antibakteryjnymi.

Właściwe opatrunki pomoże Ci dobrać Twój lekarz lub pielęgniarka w ośrodku prowadzącym Twoje leczenie.

Zanim założysz opatrunek, zapoznaj się z kolejnym krokiem, jakim jest ochrona skóry wokół rany.

E OCHRONA BRZEGÓW RANY I STYMULACJA NASKÓRKOWANIA

Należy pamiętać o pielęgnacji skóry wokół rany, aby zmniejszyć ryzyko uszkodzenia skóry przez opatrunki oraz o zabezpieczeniu brzegów rany stosując maści o właściwościach hydrofobowych np. wazelinę.

Kiedy już oczyścisz i opracujesz ranę oraz sprawdzisz objawy infekcji, przed założeniem odpowiedniego opatrunku, pamiętaj, aby zabezpieczyć brzegi rany oraz zdrową skórę wokół niej.



1. Jeśli maść nakładasz ręką, ponownie zmień rękawiczki. Jeśli chcesz uniknąć zmiany rękawiczek, maść nałóż szpatułką.



2. Po zabezpieczeniu brzegów rany, czas założyć opatrunek, który można umocować włókninowym przylepcem bezpośrednio do skóry lub delikatnym bandażem.

R REGENERACJA I NAPRAWA TKANEK

W akronimie **TIMERS** literka R oznacza szeroko pojęte działania zmierzające do regeneracji tkanek. Dotyczy to różnych metod i procedur, które może zalecić lekarz w celu wsparcia procesu regeneracji tkanek oraz wykluczenia czynników, które mogą mieć wpływ na opóźnienie gojenia ran.



Zobacz film instruktażowy o tym, jak zmieniać opatrunki.



Pielęgnacja ran może przynieść ulgę fizyczną i jest bardzo ważnym elementem leczenia choroby, natomiast w doborze protokołu pielęgnacyjnego bierzemy także pod uwagę czynniki społeczne oraz indywidualne, które mogą wpływać na samopoczucie pacjenta.

Dlatego zawsze - jeśli pacjent potrzebuje - należy wskazać możliwości wsparcia emocjonalnego. W tym poradniku kolejny rozdział jest właśnie o tym, jak radzić sobie psychicznie z faktem pojawienia się w życiu choroby, która powoduje powstawanie na skórze zmian i tych mniejszych, i tych trudno gojących. Zapraszamy Cię do lektury!

JAK CZĘSTO NALEŻY ZMIENIAĆ OPATRUNKI?

Jest to oczywiście bardzo indywidualne, ale zazwyczaj zmiany opatrunków specjalistycznych dokonujemy *mniej więcej* co 3-5 dni lub wcześniej, jeśli opatrunek przesiąknie. Raz założony opatrunek może zabezpieczać Twoją ranę nawet do kilku dni, dlatego tak ważny jest jego właściwy dobór.

Odpowiednia pielęgnacja rany i dobrze dobrane opatrunki zmniejszają ryzyko rozwoju infekcji i powikłań związanych z ranami, a także mają przełożenie na poprawę jakości życia pacjentów z chłoniakami skóry.

Jak widzisz, zmiana opatrunków to proces dość złożony, ale postępując zgodnie z zaleceniami, każda kolejna zmiana może stać się łatwiejsza. Opatrunki może zmieniać pacjent lub opiekun.



Jeśli potrzebujesz profesjonalnego wsparcia skontaktuj się ze swoim lekarzem POZ i poproś o pomoc pielęgniarki środowiskowej.

Przedstawione informacje nie zastępują profesjonalnej porady medycznej i w przypadku jakichkolwiek wątpliwości, należy skonsultować się z lekarzem.

ODBICIE W LUSTRZE

czyli jak radzić sobie ze zmianami w wyglądzie?

*„I zawsze pamiętaj, że jesteś kimś wyjątkowym.
Jedynie, co musisz zrobić, to pozwolić innym zobaczyć,
że taka/taki jesteś.”*

Milton H. Erickson
psychoterapeuta

Chłoniak skóry to więcej niż zwykły nowotwór. Wyzwaniem jest nie tylko sama choroba i leczenie. Wyzwaniem jest codzienne funkcjonowanie ze zmianami skórnymi.

Patrzysz w lustro albo po prostu na swoje ciało i doświadczasz wielu przykrych, trudnych uczuć i myśli na swój temat. I to jest absolutnie normalne i naturalne. Nasze ciało, nasz wygląd jest ważną częścią nas... na szczęście NIE jedyną i NIE najważniejszą. Jeśli uważasz, że jedyną i najważniejszą, tym bardziej zapraszam Cię do przeczytania tego, co chcę Ci przekazać.

Przeczytaj proszę uważnie zaznaczone w tekście pogrubioną czcionką pytania i pozwól sobie na podążanie za tym, co przynoszą Twoje i moje odpowiedzi.

AKCEPTACJA

Akceptacja choroby nie oznacza poddania się, ale uznanie jej obecności i skoncentrowanie się na możliwościach radzenia sobie z nią. Praktyka akceptacji może pomóc w zmniejszeniu stresu i lęku związanego z wyglądem.

Wygląd jest ważną częścią Twojej tożsamości. Wpływa na sposób, w jaki postrzegasz siebie. Dlatego ma swój udział w poczuciu własnej wartości. Poczucie własnej wartości zaś osadza Cię w świecie innych ludzi i oddziałuje na Twój stan psychiczny i samopoczucie.

Zmiany skórne w chłoniaku skóry są trudne do zaakceptowania, zwłaszcza gdy są umiejscowione na odsłoniętych częściach ciała, takich jak twarz, szyja

czy ręce. Codziennym wyzwaniem staje się własne odbicie w lustrze. Jeśli nie patrzysz się na siebie, to prawdopodobnie dlatego, bo nie chcesz się taką/takim widzieć. „Nie chcę taka/taki być”. To właśnie przekazujesz sobie i całtemu światu. **Ale czy to coś zmieni?** Nie, to tylko jeszcze bardziej pogorszy Twoje samopoczucie. Jeśli Twoje nastawienie to opór wobec tego, co jest rzeczywistością, to **jakie uczucia pojawiają się w Tobie?** Rozżalenie, złość, bezradność, przygnębienie. Twój stan psychiczny zamiast się poprawiać, będzie się pogarszał, bo ciągle będziesz w oporze wobec tego, co jest faktem – masz zmiany na skórze. Co z tym możesz zrobić? Zauważ, że pomijam w tym momencie cały obszar wiedzy dermatologicznej i pielęgnacyjnej. Skupiam się na tym, co oprócz konsultacji ze specjalistami od skóry możesz zrobić dla siebie. Skoryguj sposób, w jaki myślisz o sobie, kiedy widzisz zmiany skórne.

Sprawdź najpierw, w jaki sposób myślisz teraz?

- „to okropne, jak wyglądam!”
- „kiedyś to byłam/tem ja... ale teraz już nie jestem sobą ...”
- „nie mogę na siebie patrzeć!”
- „jeśli tak będę wyglądać dalej... to nie chcę...”

**TE MYŚLI CI SZKODZĄ.
SĄ BLOKADĄ W ZDROWIENIU**

Czy możesz myśleć inaczej?

TAK. Masz wpływ na swoje myśli, bo to tylko myśli w Twojej głowie, najczęściej tworzą się bez udziału Twojej świadomości, czyli automatycznie. Tak działa Twój i mój umysł. Zapisz na kartce papieru myśli, które są w Twojej głowie na temat Twojego wyglądu. A potem zadaj sobie pytanie: **jak inaczej chcę o tym myśleć...** i obok zapisz jedną albo więcej myśli.

PODPOWIEM CI KILKA

„Choroba jest częścią mojego życia, wygląd jest częścią mojego życia, ale nie definiuje tego, kim jestem.”

„Chłoniak skóry to moje wyzwanie. Wierzę, że moja wartość jako człowieka nie ma związku z wyglądem.”

„Jestem kimś więcej niż mój wygląd.”

„Mam cele i marzenia, do których dążę, niezależnie od mojej choroby i wyglądu.”

„Każdy krok, który podejmuję, przybliża mnie do lepszego samopoczucia i realizacji moich celów.”

„Myśli to tylko myśli. Mogę je zmieniać ... i przestać w nie wierzyć, że są rzeczywistością.”

„Patrzę na swoje życie w szerszej perspektywie i nie pozwalam, aby choroba i związany z nią wygląd dominowały nad wszystkim.”



Uświadom sobie, że negatywne myśli są tylko myślami, niekoniecznie rzeczywistością. Nie musisz wierzyć w każde negatywne przekonanie, które pojawia się w Twojej głowie.

Jeśli uruchomisz swoją kreatywność, to znajdziesz jeszcze kilka, a może więcej takich myśli o sobie i swoim aktualnym wyglądzie, dzięki którym łatwiej Ci będzie radzić sobie z trudnymi emocjami i łatwiej Ci będzie wzmacniać swoją pewność siebie.

Jeśli masz napisane myśli, które chcesz myśleć, to pozostaje teraz wprowadzić je do mózgu, aby przejęły kontrolę nad sposobem myślenia o swoim wyglądzie. W tym celu możesz:



1. Napisać je na kartkach, karteczkach, aby były w każdym miejscu domu i „rzuciły się w oczy”.



2. Nagrać na dyktafonie w telefonie te myśli i odsłuchiwać je tak często, jak to jest możliwe.



3. Wykonywać codziennie wizualizację (najlepiej poprzedzoną relaksacją), w której wyobrażasz sobie, jak te myśli wpływają do Twojej głowy i tam stają się silniejsze od tych, które Ci nie służą.

Pamiętaj, że zmiana myślenia to proces, który wymaga czasu i cierpliwości. **EFEKTY DAJĄ ILOŚĆ POWTÓRZEŃ.** Warto zainwestować czas, energię i wysiłek, bo te myśli będą dodawać Ci wiary w siebie. Będą też wspierać **AKCEPTACJĘ**, czyli uznanie rzeczywistości taką, jaka jest.

Akceptacja jest pierwszym krokiem w radzeniu sobie z trudną sytuacją, jaką przyniosło nam życie. Jest potrzebna, bo dopiero, kiedy coś zaakceptujemy, mamy szansę skupić się na poszukaniu rozwiązań, pomysłów i aktywności w sytuacji, która jest dla nas trudna i nie mamy nad nią kontroli. Ale nawet, jeśli nie mamy nad sytuacją kontroli, to wciąż mamy wpływ na nasze nastawienie do niej. I właśnie to jest sposób radzenia sobie z tym, co przynosi nam życie: skupianie się na tym, na co możemy wpływać. Jeśli nauczysz się wpływać na swoje myśli: obserwować je, zmieniać i modyfikować, to będzie Ci łatwiej w kontakcie ze światem zewnętrznym.

WPŁYW NA SAMOOCENĘ

Oprócz swojego nastawienia, czyli myśli, na co masz jeszcze wpływ?

Wspomniałam o tym wcześniej, ale przypomnę dla wzmocnienia przekazu. Kosmetologia i środki dermatologiczne w obecnych czasach stwarzają szereg możliwości zarówno pielęgnacyjnych, jak również kamuflujących zmiany skórne. Nawet drobne „poprawki” wpłyną na samoocenę i samopoczucie.

Czy znasz techniki „kamuflażu”?

Konsultacja z ekspertem, który doradzi w jaki sposób tuszować widoczne zmiany skórne, a potem stosowanie technik kamuflażu w codziennym funkcjonowaniu jest ważną częścią wspierania siebie i ulepszania jakości życia w chorobie.

BUDOWANIE PEWNOŚCI SIEBIE

Widoczne zmiany skórne mogą powodować uczucie wyobcowania i lęk przed negatywnymi reakcjami innych ludzi. Jeśli często obawiasz się stigmatyzacji i odrzucenia społecznego, to prawdopodobnie unikasz kontaktów społecznych, a może nawet się izolujesz.

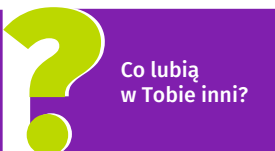
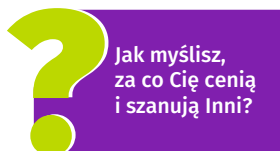
WYGLĄD JEST CZĘŚCIĄ TWOJEJ TOŻSAMOŚCI, ALE NIE DEFINIUJE CIĘ JAKO CAŁOŚCI, JAKO CZŁOWIEKA, JAKO OSOBY, JAKO KOBIETY CZY MĘŻCZYZNY.

Jak myślisz, co naprawdę się liczy w interakcjach ludzkich? Czy ludzie, których znasz, pamiętasz dlatego, że tak wyglądają, czy dlatego, że jacyś są?

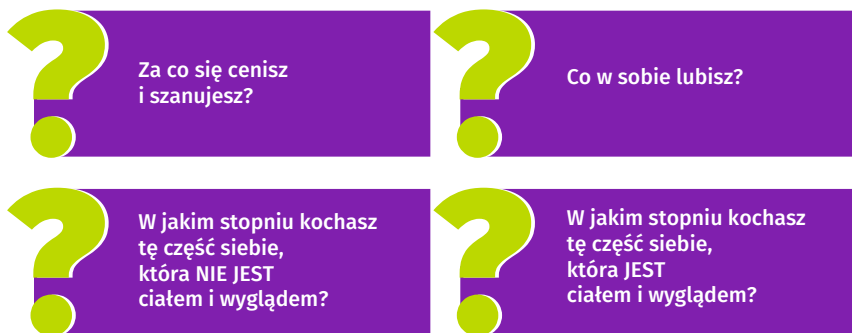
Ludzie pamiętają, jak ich traktujemy, NIE jak wyglądamy. Przypomnij sobie, **co jest najważniejsze w relacjach z innymi** i przenieś swoją uwagę z wyglądu na to, co naprawdę się liczy.

A co naprawdę się liczy? →

Zrób listę Twoich cech, umiejętności, zasobów wewnętrznych, na przykład wiedzy czy doświadczeń, za które inne osoby Cię cenią, szanują, lubią.



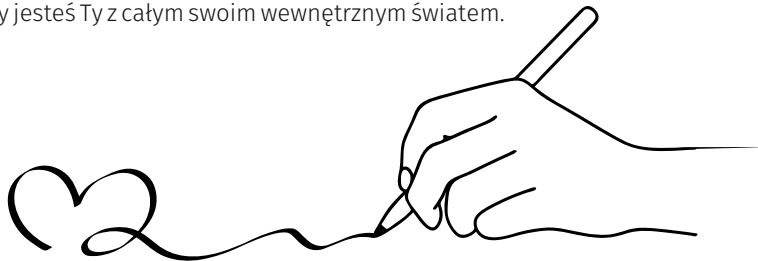
Jest prawie pewne, że jeśli sama/sam siebie nie lubisz i nie cenisz, to będziesz miała/miał kłopoty z odpowiedzią na powyższe pytania. Dlatego odpowiedz teraz na te same pytania, ale tak jakbyś pytała/pytał siebie samą/samego.



Odpowiedzi na te wszystkie pytania pozwolą Ci zrozumieć, że barierą nie jest Twoja choroba i wygląd z nią związany, ale to jak myślisz o sobie.

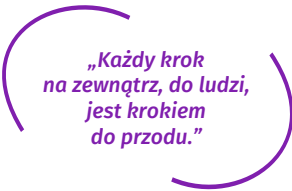
To, jak myślisz o sobie, kiedy jesteś sama/sam NIE ZNIKA, kiedy wychodzisz do świata zewnętrznego. Staje się filtrem (to tak, jak okulary), przez który patrzysz. Jeśli twoim filtrem jest obawa: „odstraszam swoim wyglądem”, to wyraz twarzy Twojego znajomego odbierasz jako oznakę politowania, a nie serdeczności i wsparcia. Jeśli zmienisz filtr (Twój sposób myślenia o swoim wyglądzie), zmienisz także odbiór tego, co przekazują Ci ludzie w kontakcie z Tobą. Uświadom sobie, że praktycznie dopóki ktoś nam nie powie, co myśli, to zawsze jest to tylko nasze wyobrażenie tego, co ma w głowie na nasz temat.

Ale czy nasze wyobrażenie jest zgodne z rzeczywistością mentalną naszego rozmówcy? Najczęściej nie. Powiedziałabym nawet, że prawie zawsze jest NIEZGODNE. Dlatego nie wyobrażaj sobie i nie zakładaj, co myślą na temat Twojego wyglądu inni ludzie. Filtr: „wyglądam jak wyglądam, ale ważniejsze jest być teraz z nim/nią/nimi” pozwoli Ci odczytywać przekazy innych ludzi (ich słowa, zachowania werbalne i niewerbalne) bez odniesienia do Twojego wyglądu. Okaże się wtedy, że ZMIANY SKÓRNE NIE ZMIENIŁY CIEBIE i ważna/ważny jesteś Ty z całym swoim wewnętrznym światem.



POSZUKIWANIE WSPARCIA

Każde wyjście do ludzi, nawet jeśli jest trudne, jest krokiem w stronę budowania pewności siebie. Dlatego dołącz do swoich codziennych przypominajek zdrowych myśli to zdanie:



„Każdy krok na zewnątrz, do ludzi, jest krokiem do przodu.”

W odpowiednich okularach, czyli ze wzmacniającym sposobem myślenia, każdy krok w kierunku drugiego człowieka ma szansę przynieść życzliwość, otuchę i wzmocnić poczucie wartości. Nie wszyscy, których spotkasz na swojej drodze, okażą Ci to, dlatego potrzebne Ci są dwie wskazówki.

Po pierwsze, w miarę możliwości otaczaj się ludźmi, z którymi kontakt Cię wzmacnia.

Czy możesz teraz wymienić osoby, do których masz zaufanie, którym możesz się zwierzyć ze swoich uczuć i obawa, dla których Ty jesteś ważniejsza/ważniejszy niż Twój wygląd?

Jeśli brakuje Ci takich osób, poszukaj grupy osób, które przechodzą przez to, co Ty. Wiadomo nie od dziś, że dzielenie się swoimi doświadczeniami z innymi, którzy przechodzą przez podobne sytuacje, którzy przeżywają podobne trudności, może przynieść ulgę i wsparcie. Udział w grupach wsparcia dla osób z chłoniakiem skóry jest jedną z ważniejszych aktywności, jaką możesz podjąć dla siebie.

Po drugie, jeśli napotkasz brak empatii lub oznaki stygmatyzacji ze strony innych, miej przy sobie przypominajkę, która da Ci siłę, by się z tym zmierzyć. Ta przypominajka to może być budzik w telefonie lub kartka papieru, na której będzie napisane:

- *„Jestem więcej niż mój wygląd.”*
- *„Wygląda na to, że to on/ona/oni nie radzą sobie z moją chorobą i to jest ich problem, nie mój.”*
- *„To ja decyduję czy jego/jej/ich zachowanie puspuje mi nastrój.”*
- *„To tylko czyjeś zachowanie, czyjaś opinia, ludzka różnorodność... nie mam na to wpływu, więc to odpuszczam.”*

Nawet jeśli zdarzają się takie osoby, to pamiętaj, że ludzie często są bardziej życzliwi i mniej osądzający, niż nam się wydaje. **Czy zdarzyło Ci się właśnie tego doświadczyć?**


Jeśli tak, to przypominaj sobie to w każdej chwili, kiedy poczujesz opór przed kontaktami z ludźmi.


Nie bój się szukać wsparcia także u profesjonalistów, takich jak psychologowie czy terapeuci. Oni mogą Ci pomóc w radzeniu sobie z trudnymi emocjami i w budowaniu pewności siebie.


ZAANGAŻOWANIE

Jak pomimo choroby, jej objawów i związanych z nimi bólem fizycznym i psychicznym wiesz względnie pełne i wartościowe życie?

Jeśli nie zastanawiałaś/zastanawiałeś się do tej pory nad tym, to być może teraz jest dobry moment na zadanie sobie kilku ważnych pytań:

 **Co tak naprawdę jest dla Ciebie ważne?**

 **Co chcesz zrobić w tym czasie, jaki masz jeszcze do przeżycia?**

 **Jak w głębi duszy chcesz, by wyglądało Twoje życie?**

Poszukiwanie odpowiedzi na te pytania nie spowoduje, że wyzdrowiejesz, ale pozwoli Ci wpływać na jakość życia. **POZWOLI INACZEJ ODBIERAĆ SWOJE ŻYCIE I CZUĆ SIĘ W NIM.** Za tym stwierdzeniem stoi trzydzieści lat badań naukowych i pracy terapeutycznej udokumentowanych formą Terapii Akceptacji i Zaangażowania (ACT, *Acceptance & Commitment Therapy*).

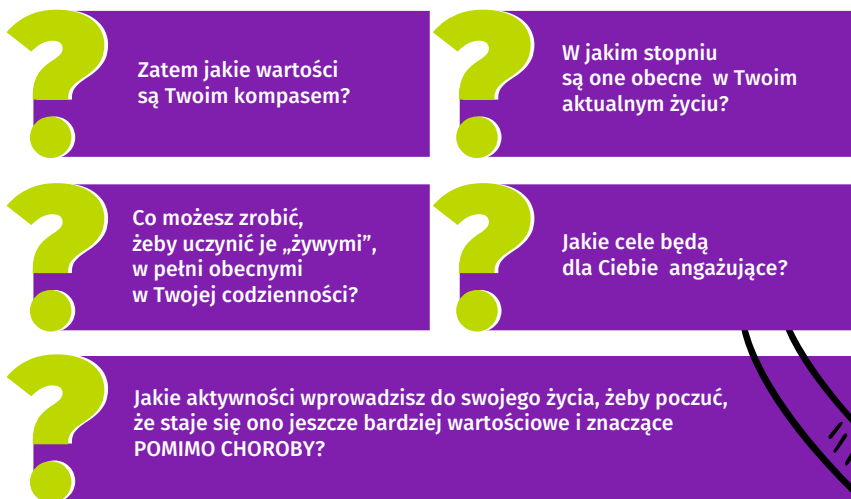
Jej celem, mówiąc prosto, jest życie bogate, pełne i znaczące, przy jednoczesnej akceptacji nieuchronnie towarzyszącego mu bólu.*

Aby żyć w rzeczywistości bólu i cierpienia, w tym chorób, i mieć poczucie dobrego, wartościowego życia, niezbędne są dwie aktywności umysłu ludzkiego: akceptacja tego, co znajduje się

*za: Russ Harris, *Zrozumieć ACT. Terapia akceptacji i zaangażowania w praktyce.*, GWP, Sopot 2018

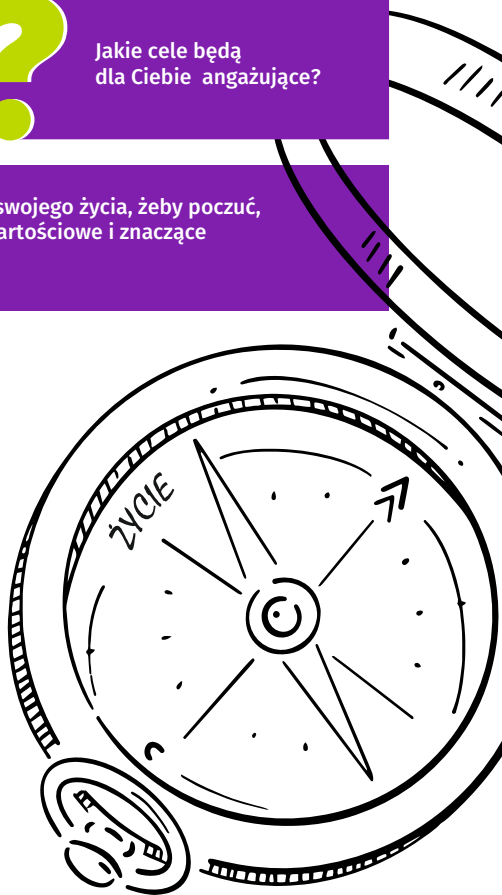
poza Twoją kontrolą i angażowanie się w działania, które wzbogacają Twoje życie. Możesz to zrobić najpierw rozpoznając swoje wartości, a potem podejmując działania zgodne z nimi.

Wartości to pożądane cechy Twojego działania. Innymi słowy, opisują one, jak chcesz zawsze postępować. Określanie wartości to niezbędny krok w budowaniu sensownego życia. W ACT często mówimy, że wartości to wybrany kierunek w życiu. Zazwyczaj porównujemy je do kompasu, ponieważ wyznaczają nam kierunek działania i prowadzą nas w podróży przez życie.*



Nie wiem, jakie będą Twoje odpowiedzi ale życzę Ci z całego serca, aby uczyniły Cię osobą, która pomimo tego, że choruje na trudną chorobę, prowadzi życie takie, jakie chce, wie, że jest ono wartościowe... a wtedy zmiany skórne i wygląd zaczynają mieć mniejsze znaczenie w postrzeganiu siebie i przestają mieć wpływ na dobrą jakość życia.

*za: Russ Harris, Zrozumieć ACT. Terapia akceptacji i zaangażowania w praktyce., GWP, Sopot 2018



POLINEUROPATIA

jakie ćwiczenia wykonywać w domu?

Objawy polineuropatii mogą być dokuczliwe. Po zakończeniu leczenia część objawów zanika, ale niektóre z nich nasilają się i pogarszają jakość życia. Regularne wykonywanie ćwiczeń w domu przyspiesza regenerację nerwów i może ułatwić likwidowanie objawów polineuropatii.

ĆWICZENIA STÓP

ĆWICZENIE 1 15 min | 1x dziennie

Masażer do wykonywania ćwiczeń stóp w warunkach wodnych

Wykonujemy kąpiel wirową z ćwiczeniami w wodzie zimniej i chłodnej. Możesz wykorzystać kostki lodu do masażu strony podeszwowej.

Nie wykonujemy kąpeli w wodzie gorącej (zaburzone czucie w podeszwach może prowadzić do poparzenia, gorąca woda nasila pieczenie stóp).



ĆWICZENIE 2 10-15 powtórzeń | 2x dziennie

Pozycja wyjściowa | siad na krześle – stopy oparte o podłogę

Ruch | przetaczanie stopy z pięty na palce i z powrotem



ĆWICZENIE 3 10-15 powtórzeń | co najmniej 2x dziennie

Pozycja wyjściowa | siad na krześle – stopy oparte na ściereczce
Ruch | ściąganie palcami stóp ściereczki



ĆWICZENIE 4 min. 5-10 min | co najmniej 2x dziennie

Twister do ćwiczeń stóp, masażu i utrzymania równowagi

Zachowaj ostrożność podczas ćwiczeń, zanim nie nauczysz się utrzymywać równowagi na tym urządzeniu. Na początkowym etapie możesz wykonywać ćwiczenie w pobliżu poręczy, stołu lub z pomocą osoby, która będzie Cię asekurowała na wypadek utraty równowagi



ĆWICZENIE 5 min. 5-10 min | co najmniej 2x dziennie

Chodzenie boso po różnych powierzchniach np. mata z różnorodną powierzchnią, piasek, woda...

W przypadku ran na podeszwach stóp - zrezygnuj z chodzenia po piasku.



ĆWICZENIA RĄK

ĆWICZENIE 1 10-15 powtórzeń każdą ręką | co najmniej 2 x dziennie

Dotykanie opuszkami palców naprzemiennie różnych powierzchni

powierzchnia twarda np. blat stołu, kločki

powierzchnia miękka np. gąbka, miękki koc

powierzchnia szorstka np. zmywak do naczyń



ĆWICZENIE 2 10-15 powtórzeń każdą ręką | co najmniej 2 x dziennie

Pozycja wyjściowa | ręka oparta powierzchnią dłoniową na stole

Ruch | odciąganie palców od siebie po powierzchni gładkiej



ĆWICZENIE 3 10-15 powtórzeń każdą ręką | co najmniej 2 x dziennie

Pozycja wyjściowa | ręka oparta powierzchnią dłoniową na ściereczce

Ruch | ściągamy palce do zamknięcia chustki w dłoni



ĆWICZENIE 4 10-15 powtórzeń każdą ręką | co najmniej 2 x dziennie

Pozycja wyjściowa | ręka oparta na stole, palce odsunięte od siebie

Ruch | unoszenie kończyny bez oderwania dłoni



ĆWICZENIE 2 10-15 powtórzeń każdą ręką | co najmniej 2 x dziennie

Pozycja wyjściowa | ręka oparta powierzchnią dłoniową na stole

Ruch | odciąganie palców od siebie po powierzchni gładkiej



ĆWICZENIE 3 10-15 powtórzeń każdą ręką | co najmniej 2 x dziennie

Pozycja wyjściowa | ręka oparta powierzchnią dłoniową na ściereczce

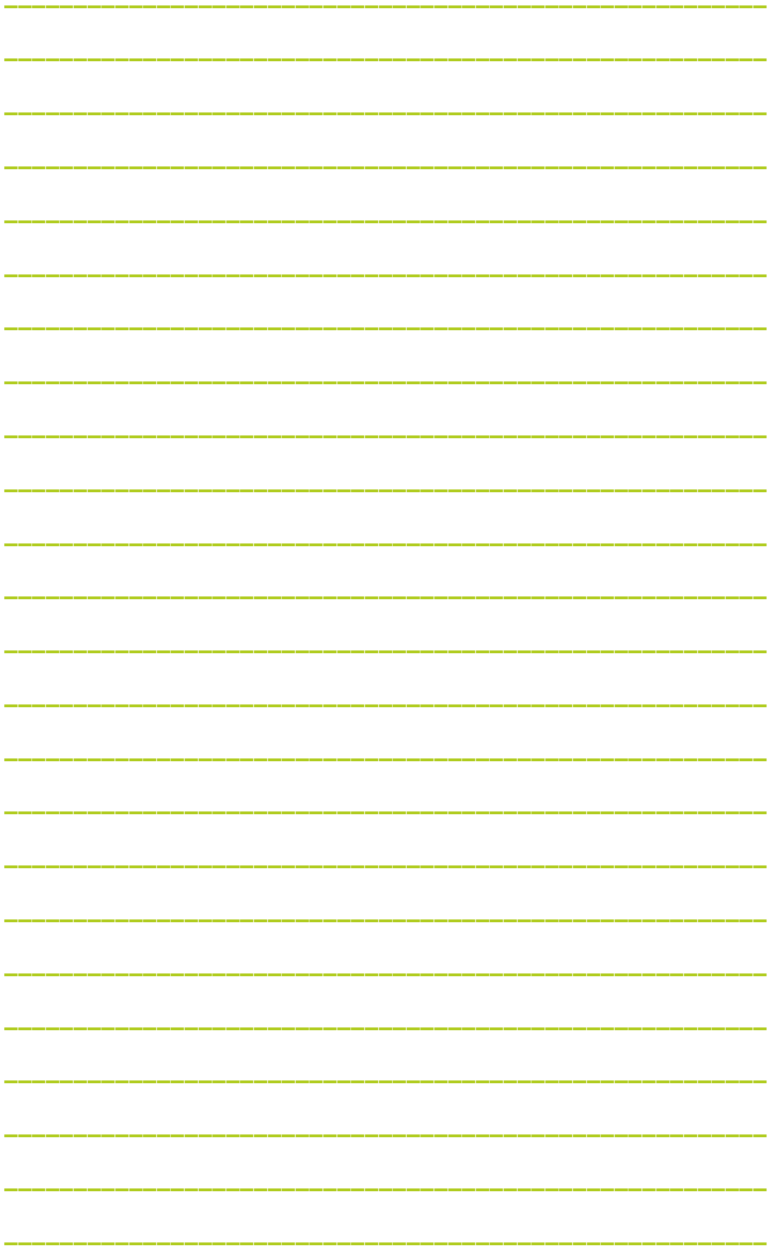
Ruch | ściągamy palce do zamknięcia chustki w dłoni

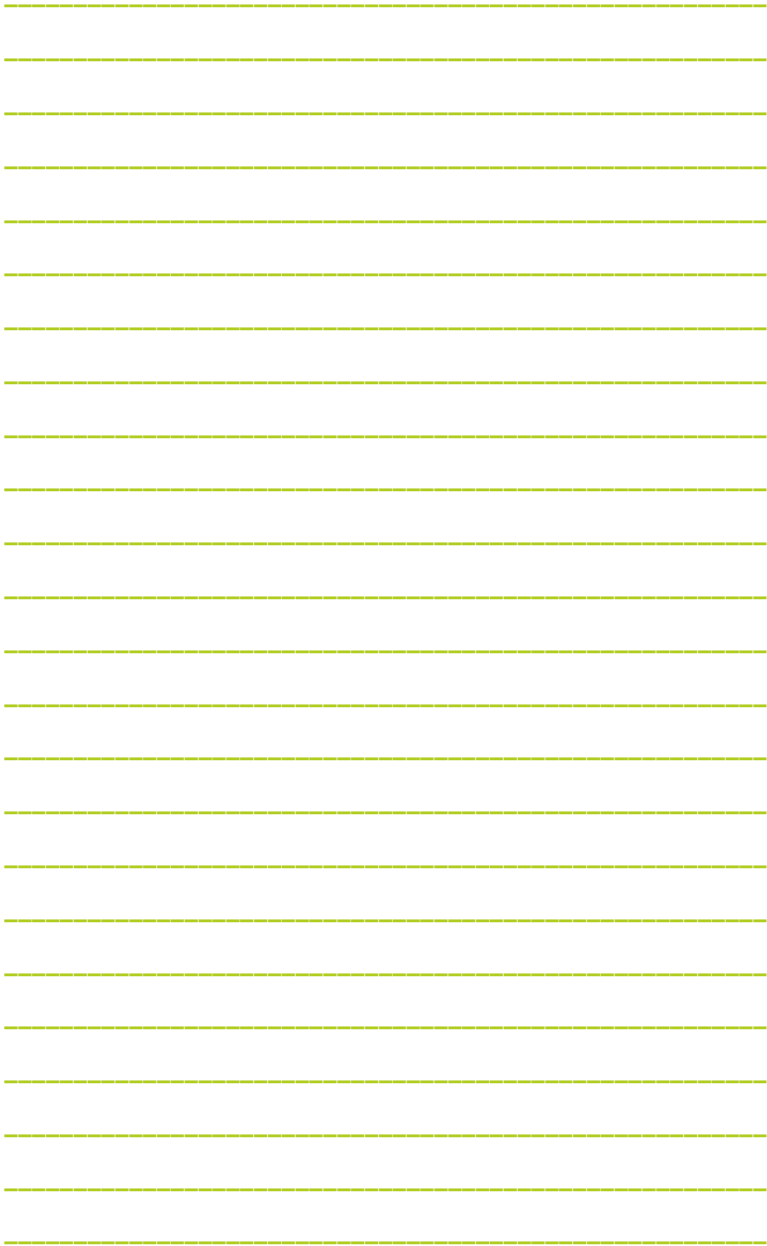




NOTATKI

**jeśli zrodziły się pytania przed kolejnymi wizytami,
dobrze je zapisać!**





Piśmiennictwo:

1. Bagot M, Porcu P, Marie-Cardine A, Battistella M, William BM, Vermeer M, Whittaker S, Rotolo F, Ram-Wolf C, Khodadoust MS, Benussan A, Paturel C, Bonnafous C, Sicard H, Azim HA, Kim Y IPH4102, a first-in-class anti-KIR3DL2 monoclonal antibody, in patients with relapsed or refractory cutaneous T-cell lymphoma: an international, first-in-human, open-label, phase 1 trial. *Lancet Oncol.* 2019, 20(8), 1160-1170.
2. Błażewicz A, Olszewska B, Stawczyk-Macieja M, Jackiewicz M, Nowicki R, Sokołowska-Wojdyło M, The incidences of other primary cancers in patients with mycosis fungoides and Sézary syndrome *Adv Dermatol Allergol* 2021 , 38(2), 289-294.
3. Chmielowska E., Sokołowska-Wojdyło M., Olszewska B, Studziński M, Grzanka-Gadzińska A, Zabłotna M, Olek-Hrab K, Iwanowski T, Olejniczak M, Krause A, Giebel S Efficacy, quality of life, and safety of methotrexate versus interferon in head-to-head treatment in advanced stages of mycosis fungoides and Sezary syndrome. Prospective trial (NCT02323659) *Adv Dermatol Allergol* 2021, 38 (2), 295-301.
4. Duffy R, Jennings T, Sahu J. Gentle skin care guidelines for patients with mycosis fungoides. *Chin Clin Oncol.* 2019 Feb;8(1):14. doi: 10.21037/cco.2018.10.04. Epub 2018 Oct 29. PMID: 30525752.
5. Elder DE, Massi D, Scolyer RA, Willemze R. WHO Classification of Skin Tumours (4th edition). Lyon: IARC Press, 2018.
6. Guo Shaoning et al. Effects of exercise on chemotherapy-induced peripheral neuropathy in cancer patients: a systematic review and meta-analysis. *Journal of Cancer Survivorship* 17, pages 318-331 (2023).
7. Kim YH, Willemze R, Pimpinelli N, Whittaker S, Olsen EA, Ranki A, Dummer R, Hoppe RT ISCL and the EORTC TNM classification system for primary cutaneous lymphomas other than mycosis fungoides and Sezary syndrome: a proposal of the International Society for Cutaneous Lymphomas (ISCL) and the Cutaneous Lymphoma Task Force of the European Organization of Research and Treatment of Cancer (EORTC). *Blood* 2007, 110(2), 479-84.
8. Kramer A, Dissemond J, Kim S, Willy C, Mayer D, Papke R, Tuchmann F, Assadian O. Consensus on Wound Antisepsis: Update 2018. *Skin Pharmacol Physiol.* 2018;31(1):28-58. doi: 10.1159/000481545. Epub 2017 Dec 21. PMID: 29262416.
9. Lang C, Ramelyte E, Dummer R. Innovative Therapeutic Approaches in Primary Cutaneous B Cell Lymphoma *Front Oncol* 2020, 10, 1163. eCollection 2020.
10. Martinez-Cabrales SA, Walsh S, Sade S, Shear NH Lymphomatoid papulosis: an update and review. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2020 , 34(1), 59-73.
11. Murphy C, Atkin L, Swanson T, et al. Defying hard-to-heal wounds with an early antibiofilm intervention strategy: wound hygiene. *J Wound Care.* 2020;29(Sup3b):S1-S26. doi:10.12968/jowc.2020.29.Sup3b.S1
12. NCCN Guidelines JNCCN.org 2023 January version 1
<https://www.nccn.org/guidelines/guidelines-detail?category=1&id=1491>

13. Oh Y, Stoll JR, Moskowitz A, Pulitzer M, Horwitz S, Myskowski P, Noor SJ Article Topic/Title: Primary cutaneous T-cell lymphomas other than Mycosis Fungoides and Sezary Syndrome. Part II: Prognosis and Management. *J Am Acad Dermatol.* 2021, 85(5), 1093-1106.
14. Olek-Hrab K, Maj J, E Chmielowska E, A Jankowska-Konsur A, B Olszewska B, B Kręcisz B i Iwanowski T, Mackiewicz-Wysocka M, Adamski Z, Nowicki R, Sokołowska-Wojdyło M Methotrexate in the treatment of mycosis fungoides - a multicenter observational study in 79 patients *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2018, 22(11), 3586-3594.
15. Probst, S., Apelqvist, J., Bjarnsholt, T., Lipsky, B. A., Ousey, K., & Peters, E. J. G. (2022). Antimicrobials and Non-Healing Wounds: An Update. (*Journal of Wound Management*; Vol. 23, No. S1). European Wound Management Association (EWMA). <https://www.amr-insights.eu/antimicrobials-and-non-healing-wounds-an-update/>.
16. Scott Jessica M. et al. Timing of exercise therapy when initiating adjuvant chemotherapy for breast cancer: a randomized trial *European Heart Journal* (2023) 00, 1-13.
17. Senff NJ, Hoefnagel JJ, Jansen PM, Vermeer MH, Baarlen J, Blokk wA, Canninga-van Dijk MR, Geerts ML, Hebeda KM, Kluin PM, Lam KH, Meijer CJLM, Willemze R Reclassification of 300 primary cutaneous B-cell lymphomas according to the new WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas: comparison with previous classifications and identification of prognostic markers. *J Clin Oncol.* 2007, 25, 1581-1587.
18. Sokołowska-Wojdyło M, Maj J, Robak E, Placek W, Wojas-Pelc A, Jankowska-Konsur A, Olek-Hrab K, Gniadecki R Primary cutaneous lymphomas – diagnostic and therapeutic guidelines of the Polish Dermatological Society *Dermatol Rev/Przegl Dermatol* 2017, 104, 243–268
19. Sokołowska-Wojdyło M, Walewski J, Jędrzejczak W, Robak T, Prochorec-Sobieszek M, Zaucha JM, Jankowska-Konsur A, Stowińska M, Chmielowska E, Rudnicka L, Giebel S Stanowisko polskich ekspertów dotyczące zastosowania leku brentuksymab vedotin w leczeniu chorych na pierwotne chłoniaki skóry CD30+ *Hematologia* 2018, 9(2), 83-89.
20. Sokołowska-Wojdyło M. Pierwotne chłoniaki skóry w Robak T., Warzocha K. (red.) *Hematologia, Via Medica, Gdańsk* 2016, 1042-1064.
21. Sokołowska-Wojdyło M. Pierwotne chłoniaki skóry. W Warzocha K. (red) *Nowotwory układu chłonnego 2 w Onkologia w praktyce klinicznej – edukacja* 2020;6 (Supl. A), 467-492.
22. Sokołowska-Wojdyło M. Pierwotne chłoniaki skóry. w: Warzocha K., Prochorec-Sobieszek M., Lech-Marañda E. (red.). *Zalecenia postępowania diagnostyczno-terapeutycznego w nowotworach złośliwych. Tom 2. Via Medica, Gdańsk* 2013, 948–968.
23. Sokołowska-Wojdyło M., Lech-Marañda E., Placek W., Meder J, Zaucha JM, Walewski J. Leczenie pierwotnych chłoniaków skóry. Rekomendacje Sekcji Chłoniaków Skóry Polskiej Grupy Badawczej Chłoniaków (PLRG). *Onkol. Prakt. Klin.* 2010, 6, 29–47.
24. Sokołowska-Wojdyło M. Olszewska B, Chmielowska E, Robak E, Prochorec-Sobieszek M, Kamińska-Winciorek G, Maj J, Kowalczyk A, Reich A, Lesiak A, Narbutt J, Szepietowski J, Woźniacka AJ, Owczarczyk-Saczonek AB, Romejko-Jarosińska J, Giza A, Nowicki RJ, Jaworek AK, Zaucha JM Primary cutaneous lymphomas. Diagnostic and therapeutic guidelines of the Polish Dermatological Society (PTD) and Polish Lymphoma Research Group (PLRG) *Dermatol Rev/Przegl Dermatol* 2023, 110, 647-674 wraz z przyjętą do druku aktualizacją *Dermatol Rev/Przegl Dermatol* 2024.
25. Sopata, Maciej i wsp. (2023) Stanowisko Polskiego Towarzystwa Leczenia Ran – postępowanie przeciwdrobnoustrojowe w ranie skolonizowanej, z cechami infekcji i zagrożonej infekcją w erze antybiotykooporności. *Leczenie Ran.* 20. 10.60075/lr.v20i4.59.

26. Stoll JR, Willner J, Oh Y, Pulitzer M, Moskowitz A, Horwitz S, Myskowski P, Noor SJ. Primary cutaneous T-cell lymphomas other than Mycosis Fungoides and Sezary Syndrome - Part I: Clinical and histologic features and diagnosis. *J Am Acad Dermatol.* 2021, 85(5), 1073-1090.
27. Streckmann Fiona et al. Exercise and Neuropathy: Systematic Review with Meta Analysis. *Sports Medicine* (2022) 52:1043–1065.
28. Subtil A. Primary Cutaneous CD30+ Lymphoproliferative Disorders, Lymphomatoid Papulosis. In: *Diagnosis of Cutaneous Lymphoid Infiltrates. A Visual Approach to Differential Diagnosis and Knowledge Gaps.* Springer, 2019, 173-184.
29. Swerdlow SH, Campo E, Pileri SA, Harris LH, Stein H, Siebert R, Ranjana A, Ghelmini M, Salles GA, Zelenetz AD, Jaffe ES The 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms *Blood* 2016, 127(20), 2375–2390.
30. Swerdlow SH. Cutaneous marginal zone lymphomas. *Semin Diagn Pathol.* 2017, 34(1), 76-84.
31. Wilcox RA. Cutaneous B-cell lymphomas: 2016 update on diagnosis, risk-stratification, and management. *Am J Hematol.* 2016 , 91(10), 1052-5.
32. Willemze R, Cerroni L, Kempf W, Berti E, Facchetti F, Swerdlow SH, Jaffe ES The 2018 update of the WHO-EORTC classification for primary cutaneous lymphomas. *Blood.* 2019, 133(16), 1703-1714.
33. Willemze R, Hodak E, Zinzani PL, Specht L, Ladetto M, and ESMO Guidelines Committee ESMO Guidelines Committee. Primary cutaneous lymphomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol.* 2018 , 1, 29 (Suppl 4), iv30-iv40.



CO MOŻEMY RAZEM zrobić?

- 1 **SESJE LIVE**
ZE SPECJALISTAMI
- 2 **WIEDZA**
pomagamy zrozumieć chorobę!
- 3 **LUDZIE**
SPOŁECZNOŚĆ NiePochtonięci

Fundacja Pokonaj Chłoniaka
edukuje, wspiera i łączy
Pacjentów chorujących
na chłoniaka oraz ich Bliskich

Wesprzyj nasze działania!

- **FUNDACJA**
POKONAJ CHŁONIAKA
BANK BNP PARIBAS
52 1600 1462 1880 6351 0000 0001

- siepomaga.pl/pokonajchlioniaka



- Jesteśmy Organizacją
Pożytku Publicznego
PRZEKAŻ 1,5%
Wybierz w swoim
zeznaniu podatkowym
z listy OPP numer
KRS 0000810662

RAZEM MOŻEMY WIELE!

chloniak.org

DOŁĄCZ DO SPOŁECZNOŚCI NiePochłonięci Pokonaj Chłoniaka

Spotkaj się z ludźmi, którzy rozumieją Twoją sytuację!
Grupa dla Chorych oraz ich Bliskich!

www.facebook.com/groups/1091147491227135/



WAŻNE INFORMACJE dotyczące kompleksowego wsparcia siebie w chorobie

Aktualizowane specjalnie dla Ciebie.

www.chloniak.org/poradnik



chloniak.org

PORADNIK DLA PACJENTÓW

PIERWOTNE CHŁONIAKI SKÓRY

POZNAJ SWOJĄ CHOROBE

Część A - dotycząca pierwotnych chłoniaków skóry - jest integralnym elementem dwuczęściowego poradnika dla pacjentów chorych na chłoniaki.

W części B znajdziesz nie tylko informacje dotyczące bezpośrednio chłoniaków, diagnostyki, leczenia oraz jego działań niepożądanych, ale również bardzo praktyczne porady na temat funkcjonowania z chorobą - jak nauczyć się z nią żyć, jak uzyskać wsparcie psychologiczne, jeśli go potrzebujesz, jakie znaczenie ma dieta, aktywność fizyczna i seksualna, a także w jaki sposób możesz chronić płodność.

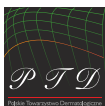
Jeśli nie otrzymałeś wersji drukowanej, część B poradnika znajdziesz tutaj!



PATRONI PORADNIKA



KONSULTANT
KRAJOWY
DS. HEMATOLOGII



DZIĘKUJEMY ZA WSPARCIE



ISBN 978-83-967834-5-5



9 788396 783455