

# Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

## Kutant lymfom – en patientguide

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

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

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



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

# Kutant lymfom – en patientguide

## 1 Inledning

### Publiceringens omfattning

Det här är en guide för personer som drabbats av kutant (eller hud) lymfom. Det är en förbättrad, anpassad och förkortad version av den information och de material som ursprungligen tagits fram av andra organisationer, som Cutaneous Lymphoma Foundation, baserad i USA samt av Lymphoma Action, baserad i Storbritannien. Avsikten är att skapa en standard, tillgänglig och universell guide som är tillgänglig för användning och översättning på flera språk över hela Europa.

Även om denna guide kan vara användbar i andra länder runtom i världen, ska läsarna vara medvetna om att den främst tagits fram för användning inom Europa. Läsare i Europa vet att sjukvårdssystem och undersöknings-, behandlings- och vårdpraxis varierar från land till land. Utöver det har Lymphoma Coalition Europe kompletterat ursprungliga källmaterial och texter med innehåll som gäller Europa. Den här publiceringens omfattning täcker emellertid inte situationen i varje land i Europa. Denna publicering ger en allmän syn på kutant lymfom, inklusive en tillgång till, och användning av, behandlingar och medicinska förfaranden som kan vara olika i varje land.

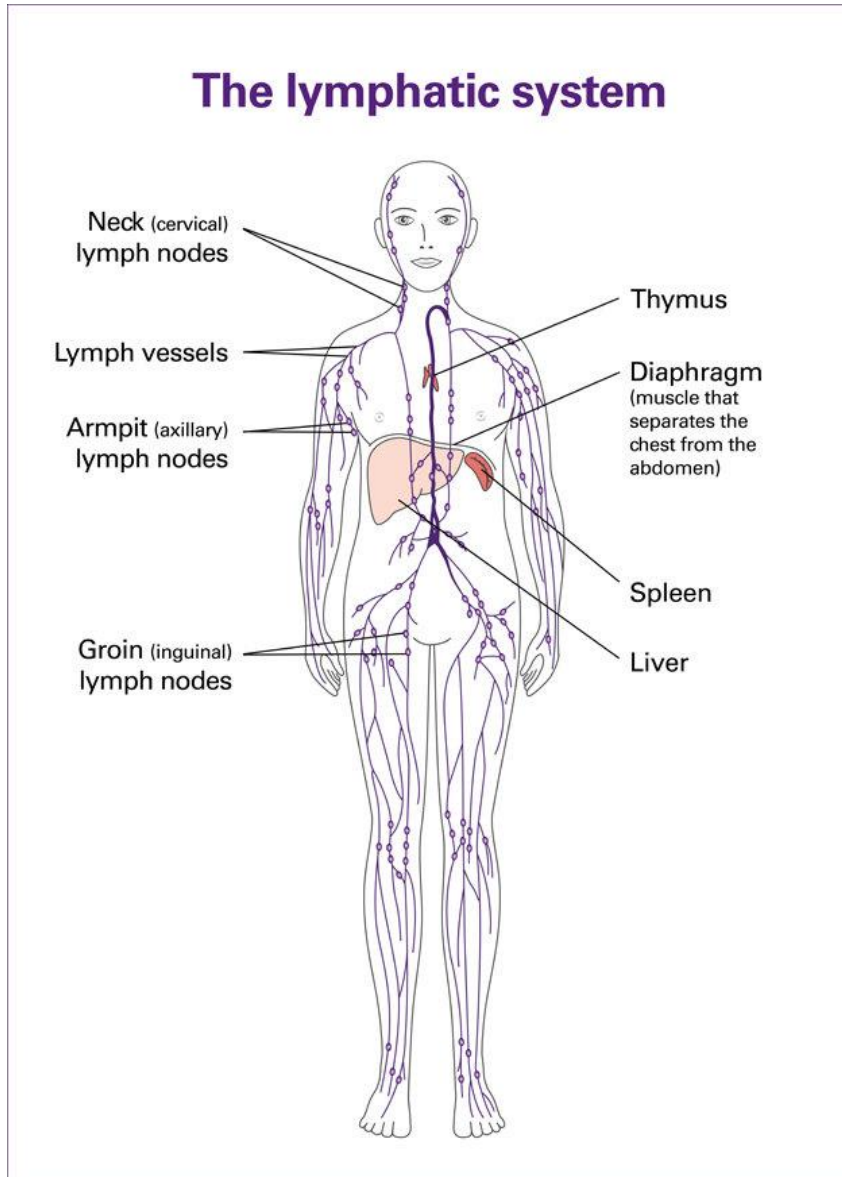
Vissa behandlingar och förfaranden kan vara tillgängliga som rutinvård i vissa länder men inte i andra. Vissa kan vara tillgängliga genom kliniska prövningar eller program för användning av humanitära skäl, medan andra inte är godkända för användning i Europa. Detta gäller även de behandlingar och hudvårdsprodukter som ges i den här publiceringen. Vi har använt det allmänna namnet, där det är möjligt, och angett det kända märkesnamnet. Kom ihåg att märkesnamn kan variera från land till land.

För ytterligare information om hur du kan få behandlingar, rekommenderas det att kontakta din lokala/nationella stödorganisation för lymfom eller blodcancer eller Lymphoma Coalition.

### Vad är kutant (eller hud) lymfom

Lymfom är en cancer som börjar i celler som kallas lymfocyter som är en del av vårt immunsystem. Lymfocyter finns i normala fall i lymfknutorna (körtlar). De finns även i andra lymfatiska vävnader, t.ex. i mjälte, tarm och hud.

## The lymphatic system



**Bild: Det lymfatiska systemet (lymfkärl och lymfknotor visas i grönt)  
(Återges med tillåtelse från Lymphoma Action)**

The Lymphatic system	Det lymfatiska systemet
Neck (cervical) lymph nodes	Lymfkörtlar i nacke (cervikal)
Lymph vessels	Lymfkärl
Armpit (axillary) lymph nodes	Lymfkörtlar i armhåla (axillära)
Groin (inguinal) lymph nodes	Lymfkörtlar i ljumske (inguinala)
Thymus	Thymus
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Diafragma (muskel som skiljer bröstkorgen från abdomen)
Spleen	Mjälte
Liver	Lever

Om lymfocyter börjar växa okontrollerat, eller inte dör efter en normal livslängd, kan de bygga upp och bilda en cancerartad samling celler. Detta är ett lymfom. Om lymfomet börjar i hudens lymfocyter kallas det ett "kutant" lymfom som betyder "hudlymfom".

Kutana lymfom är sällsynta. De har en uppskattad årlig förekomst motsvarande 1 på 100 000 personer i västländer. Även om kutana lymfom är en form av cancer är de i många fall mycket långsamt växande och påverkar inte den förväntade livslängden. De beter sig mer som en långsiktig (kronisk) hudåkomma än som cancer.

Uppmärksamma att lymfom som börjar någon annan stans, som t.ex. i lymfknutor, och sedan sprids till huden inte är ett kutant lymfom. Benämningen av en specifik cancer grundar sig på typen av celler som är inblandade och var den börjar, inte på var den hamnar. Om patienten har t.ex. bröstcancer och den migrerar till en lymfknut eller till benet, är det fortfarande en bröstcancer, inte lymfom eller bencancer.

## **Typer av lymfom**

Det finns många olika typer av kutant lymfom. Som med alla former av lymfom är det viktigt att veta din subtyp och använda ett så specifikt namn som möjligt, så att du kan förstå den korrekta behandlingen, vad du kan förvänta dig, och eventuella resultat, samt hitta bästa information och stöd som är anpassade för din undertyp. Se till att du frågar din läkare om din specifika subtyp av lymfom så att du har den mest uppdaterade och genomgripande kunskapen som möjligt.

## **Diagnos och behandling**

Kutana lymfom är ofta svåra att diagnostisera eftersom de utvecklas långsamt och eftersom de liknar mer vanliga hudåkommor, som eksem eller psoriasis. För vissa personer kan det ta år att få deras hudlymfom diagnostiserad. Lyckligtvis är en tidig behandling inte livsviktig för de flesta av dessa lymfom och de reagerar bra på en mängd tillgängliga behandlingar.

Det är även viktigt att veta att kutant lymfom inte är smittsamt – det är inte en infektion och kan inte smittas från person till person.

## **Hur den här publiceringen ska användas**

I resten av den här guiden täcker vi följande:

- typer av kutana lymfom,

- diagnos och stadieindelning,
- sjukvårdspersonalens roll,
- typer av behandlingar och hur de förbereds,
- behandlingens biverkningar,
- en översikt över skillnader mellan barn och ungdomar som har kutant lymfom,
- hudvård,
- sexualitet.

Och slutligen, i slutet av den här guiden, finns en ordlista över viktiga medicinska termer som använts i texten.

**Varning**

Den här informationen ska inte användas för en självdiagnos, självbehandling eller som ett alternativ till sjukvård. Om du har frågor efter att du läst informationen i den här rapporten, ska du kontakta din läkare eller medicinska rådgivare. Kontakta omedelbart en läkare om du misstänker att du har lymfom.

**Om Lymphoma Coalition**

Lymphoma Coalition (LC), en ideell organisation, grundades 2002 och registrerades 2010 med det specifika syftet att hjälpa organisationer för patienter med lymfom över hela världen och bilda en gemenskap där de stödjer varandras strävan för att patienter med lymfom ska få den bästa omsorgen och stödet. Lymphoma Coalition är engagerad i att säkerställa att det globalt finns en jämställdhet ifråga om information till organisationer för patienter med lymfom och till patienter genom utbildning, information och advokatverksamheter. Behovet av ett centrum av följdriktig och pålitlig aktuell information värdesattes samt behovet hos organisationer för patienter med lymfom att dela tillgångar, bästa praxis, politiker och metoder. LC består av upp till 76 patientorganisationer i 50 länder. Föreningens uppdrag är att vara den globala källan för fakta och statistik om lymfom, förbättra medvetenheten och förståelsen av lymfom och bygga upp en kapacitet för nya och befintliga lymfomgrupper.

## 2 Typer av kutant eller hudlymfom

### Inledning

Det finns två typer av lymfocyter: B-lymfocyter (B-celler) och T-lymfocyter (T-celler). De har var och en sin uppgift i immunsystemet. Hudlymfom kan utvecklas från antingen T-celler eller B-celler, så kutana lymfom klassificeras i två huvudgrupper enligt följande:

- **kutant T-cellslymfom (CTCL:er)** är den vanligaste typen av hudlymfoma. CTCL är ofta röd och torr som ett eksemutslag och kan påverka utbredda kroppsdelar,
- **kutant B-cellslymfom (CBCL:er)** orsakar vanligen bulor i huden, vanligen i ett eller två områden på kroppen.

I enlighet med kliniska praktiska riktlinjer från European Society of Medical Oncology om primärt kutant lymfom (utgiven i juni 2018), i västvärlden, utgör CTCL:er ungefär 75 till 80 procent av alla primära kutana lymfom (där mykosis fungoides (MF) är den vanligaste typen) och CBCL 20 till 25 procent. Emellertid hittas olika fördelningar i andra delar av världen. I Sydostasien är CTCL:er förutom MF mycket mer vanliga än i västländer och CBCL:er är mycket mer sällsynta.

### Kutana T-cellslymfom (CTCL)

De två vanligaste typerna av CTCL är:

- mykosis fungoides (MF), och
- Sézary syndrom (SS).

Andra former av CTCL inkluderar:

- primära kutana CD30+ lymfoproliferativa störningar,
- subkutan panniculitis-liknande T-cellslymfom,
- extranodal NK/T-cellslymfom, nasal typ (mycket sällsynt i västländer, men mer vanlig i Asien och Central- och Sydamerika).
- primärt kutant periferiskt T-cellslymfom, inte specificerat på annat sätt.

De flesta CTCL:er är indolenta (d.v.s. kroniska) lymfom. De kan inte botas men kan behandlas och i vanliga fall är de inte livshotande.

I CTCL tar maligna T-celler sig till hudens övre lager och orsakar utslag, vilket leder till diagnos. CTCL är ibland felaktigt kallat hudcancer eftersom det påverkar huden, men detta är inte en exakt användning av termen "hudcancer". Hudcancer är benämningen av cancer som utvecklas från andra icke-lymfoma hudceller, vilka omfattar epidermala celler (som leder till skivepitelcancer) och melanocyter eller pigmentceller (som leder till melanom).

### **Klassisk mykosis fungoides (MF)**

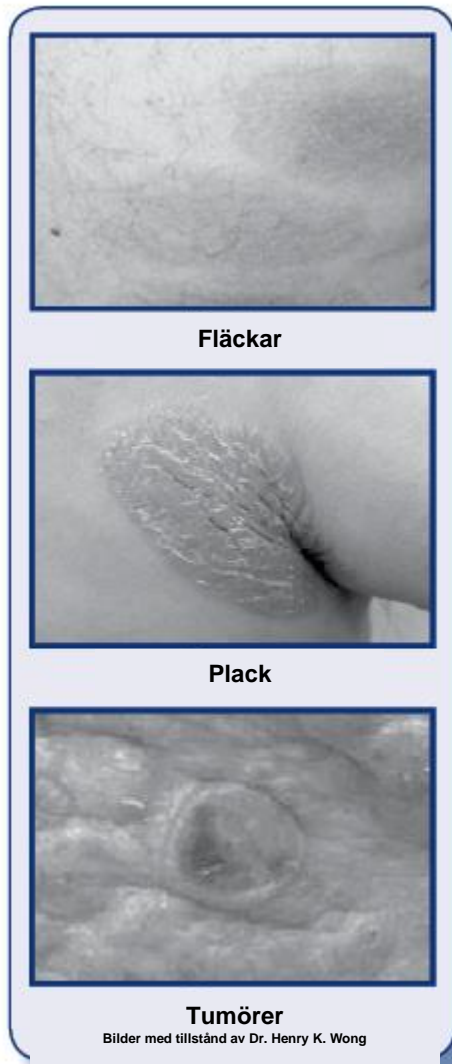
Mykosis fungoides är den vanligaste formen av CTCL. Det är en indolent typ som följer ett långsamt, kroniskt förlopp, ofta över många år eller årtionden och sprider sig oftast inte längre än till huden. Med tiden, i ungefär 10 procent av fallen, kan den sprida sig till andra delar huden. De flesta har en klassisk form av MF, men det finns flera mer sällsynta former. Många patienter lever normala liv under behandlingen av deras sjukdom och vissa förblir i remission under längre tidsperioder.

MF kan framträda var som helst på kroppen men har tendensen att drabba hudområden som skyddas mot solen med kläder. Klassisk MF börjar vanligen i form av oregelbundet formade, ovala eller ringformiga, torra eller flagande fläckar (vanligen platta och antingen missfärgade eller bleka). Fläckarna varierar beroende på hur de betar sig: försvinner plötsligt, förblir i samma form och storlek eller växer gradvis. De kan framträda var som helt på kroppen men hittas vanligen på bålén eller skinkorna.

Det kan även framträda som tjockare och något upphöjda områden på huden, som kallas plack, vilka kan klia och ibland bli såriga (dela sig/avsöndra vätska). Dessa framträder på skinkorna eller i hudveckan och kan leda till håravfall i drabbade områden. I mycket sällsynta fall kan större knölar eller upphöjda bulor framträda, kallade tumörer, som kan bli såriga eller avsöndra vätska och vara smärtsamma.

Hos få människor kan erythrodermi utvecklas, där huden blir röd, tjock och sårig över allt.

Medan det är möjligt att ha alla dessa typer av sår samtidigt, upplever de flesta personer som har haft denna sjukdom under många år endast en eller två typer av sår, i allmänhet fläckar och plack (se bilden).



Även om MF är en indolent, kronisk sjukdom, är dess förlopp hos individuella patienter oförutsägbart. Det kan vara långsamt, snabbt eller statiskt. De flesta patienter upplever endast hudsymtom utan allvarliga komplikationer. Ungefär 10 procent kommer att se sjukdomsprogressionen med allvarliga komplikationer. Till skillnad från typer av hudcancer, främst melanom, sprids MF nästan aldrig till lymfkörtlar och inre organ utan att visa uppenbara tecken på progression i huden.

#### *Sällsynta former av mykosis fungoides*

Bortsett från den klassiska formen av mykosis fungoides finns det tre andra sällsynta former som beter sig något annorlunda och ser annorlunda ut i mikroskop:

- **Folikulär mykosis fungoides** påverkar hårsäckarna specifikt. Det påverkar huvudsakligen huvudet och nacken och kan orsaka håravfall. Det kanske bara finns en fläck, plack eller tumör men de flesta har flera. Det kan finnas små cystor eller täppta



porer. De kallas ibland "komedoner" (pormaskar) eller "milia" (vita fläckar) eftersom de ser ut som bulor på huden. Topiska terapier, som PUVA och kemoterapi-salva, fungerar inte bra för den här typen av hudlymfom. Föreslagen behandling kan vara en total hud elektronstrålebehandling, PUVA kombinerat med retinoida läkemedel, interferon eller strålbehandling.

- **Pagetoid retikulos (Woringer-Kolopp sjukdom)** framträder vanligen som ett enstaka flagande plack, ofta på en arm eller ett ben. Det sprider sig aldrig längre än till huden. Det kan behandlas med kirurgi eller en låg dos strålbehandling.
- **Granulomatous slack skin (GSS)** är en extremt sällsynt form av mykosis fungoides. Lösa hudveck som utvecklas i armhålor och ljumskar. Det finns ingen beslutad standardbehandling för den här typen av CTCL. Kirurgi, strålbehandling, PUVA, steroida krämer eller interferon kan föreslås.

Se avsnitt 5 i den här guiden för mer information om behandlingarna.

### **Sézary syndrom (SS)**

Sézary syndrom är en mindre vanlig men mer aggressiv typ av CTCL som är besläktad med MF, men som framträder med mycket allvarlig klåda, rodnad över hela kroppen (erythrodermi), intensiv hudflagning och ofta förekommande håravfall. Människor med SS förlorar ofta en stor mängd hud under natten och kan hitta sängen täckt med hudflagor på morgonen. De kan även känna sig trötta, ha feber och stora lymfknotor. Maligna T-celler som påträffas i huden finns även i cirkulation i blodomloppet.

SS är den enda typen av CTCL som alltid påverkar huden och blodet. Huden kan vara varm, öm, extremt kliande, ibland flagande och brännande. Det är vanligt att klar vätska sipprar ut från huden. Eftersom en hög mängd värme förloras genom huden kan personer ofta frysa. Symtom kan åtföljas av förändringar hos naglar, hår eller ögonlock.

### **Primära kutana CD30-positiva lymfoproliferativa sjukdomar (PCCD30+LPD)**

De här sjukdomarna har två huvudtyper som redogör för nästan en tredjedel av alla diagnostiserade CTCL:er:

- lymfomatoid papulos (LyP), och
- primärt kutant anaplastiskt storcelligt lymfom (PCALCL).

I båda typerna hittas ett CD30-protein på ytan hos onormala lymfocyter. Båda sjukdomarna kan hanteras väl och ha en utmärkt prognos med en tio års överlevnad på 100 procent för LyP och 90 procent för PCALCL.

#### *Lymfomatoid papulos (LyP)*

Lymfomatoid papulos (LyP) framträder med självläkande små rödbruna bulor och fläckar på huden (papula) som kommer och går. Sår kan vara obemärkta eller kliande och smärtsamma och varar två till tre månader. LyP kan vara orubblig med frekventa, återkommande utslag eller så kan den försvinna under en längre tidsperiod innan den framträder igen. Stress är ofta orsaken till nya utbrott.

LyP klassificeras vanligen som icke malign eller som en CTCL prekursor (t.ex. ungefär 1 av 20 personer med LyP utvecklar ett annat lymfom som PCALCL, MF eller Hodgkin lymfom), även om vissa experter säger att det är ett mycket lågmalignt CTCL.

Sjukdomen kan inträffa när som helst under livet – från tidig barndom till mellanåldern och berör båda könen på samma sätt. Personer med svart hud verkar mindre berörda än andra rasgrupper.

#### *Primärt kutant anaplastiskt storcelligt lymfom (PCALCL)*

Primärt kutant ALCL (PCALCL) är en indolent, långsamt växande typ av CTCL, med kännetecknande egenskaper som inkluderar enstaka eller flera upphöjda röda sår och knölar som vanligen inte täcks av skorpa och ofta blir såriga. Dessa sår kan framträda var som helst på kroppen och växa mycket långsamt så de kan finnas under en lång tid innan de diagnostiseras.

### **Sällsynta typer av kutant T-cellslymfom**

Det finns flera sällsynta typer av CTCL, som inkluderar:

- **Subkutant panniculitis-liknande T-cellslymfom (SPTCL)** växer långsamt och kan framträda i alla åldrar. Det är något vanligare hos kvinnor. Det börjar i hudens fettlager, precis under ytan. Det kan finnas en eller flera plack eller knölar, ofta på benen. Andra mer allmänna symtom kan finnas, som feber, låga blodtal och viktförlust. Denna åkomma reagerar mycket bra på steroidtabletter som kan vara den enda behandlingen som behövs. Om ytterligare behandling krävs kan det göras i form av lokal strålbehandling

(endast på berörda områden) eller cellgiftsbehandling med doxorubicin. Om SPTCL växer snabbare kan föreslagen behandling vara en kombination av läkemedel för cellgiftsbehandling som CHOP eller en stamcellstransplantation.

- **Extranodalt NK/T-cellslymfom, nasal typ**, är en snabbt växande typ av lymfom som är mycket sällsynt i västländer, men mer vanlig i Asien och Central- och Sydamerika. Det ses ibland på huden, men kan även starta på andra platser och beröra huden. Människor med den här typen av lymfom svarar ofta positivt på Epstein-Barr virus (EBV). I de flesta fallen behandlas den här typen av lymfom med en systemisk (hela kroppen) cellgiftsbehandling, som SMILE (dexametason, Metotrexat, Ifosfamid, L-asparaginas och Etoposid) kombinerat med strålbehandling för lokaliserad sjukdom.

*Primärt kutant T-cellslymfom, inte specificerat på annat sätt*

ESMO kliniska praktiska riktlinjer omfattar följande undergrupper av kutant lymfom inom kategorin av primärt kutant T-cellslymfom, inte specificerat på annat sätt:

- **Primärt kutant CD4-positivt litet/medelstort T-cellslymfom** är ett långsamt växande lymfom med en bra prognos (utsikt). Det framträder vanligen som en enstaka plack eller knöl på ansiktet, nacken eller övre bålen. Behandlingen görs vanligen genom att kirurgiskt avlägsna plack eller knölar eller genom att angripa dem med strålbehandling. Om lymfomet är spritt föreslås en behandling med antingen ett kemoterapimedel som kallas cyclofosfamide eller ett immunterapimedel, interferon alpha.
- **Primärt kutant gamma/delta T-cellslymfom** är en snabbt växande typ av hudlymfom som vanligen drabbar vuxna. Det framträder vanligen som fläckar och plack på armar och ben. Symtom kan även omfatta nattsvett, feber och viktförlust. Vissa människor utvecklar lågt blodtal och en större lever och mjälte. Föreslagen behandling är oftast en kombination av kemoterapimedel eller stamcellstransplantation under vissa omständigheter.
- **Primärt kutant CD8-positivt aggressivt epidermotropiskt cytotoxiskt T-cellslymfom** är ett snabbt växande lymfom som huvudsakligen drabbar vuxna. Det framträder som spridda fläckar (papula), plack och tumörer på huden. Berörda områden kan bli såriga. Det kan även beröra slemhinnan i munnen. Din läkare kommer säkert att föreslå en behandling med en kombination av kemoterapimedel eller stamcellstransplantation under vissa omständigheter.

Se avsnitt 5 i den här guiden för mer information om behandlingarna.

## **Kutana B-cellslymfom (CBCL)**

De tre primära typerna av CBCL är:

- primärt kutant follikulärt lymfom (PCFCL),
- primärt kutant marginalzons B-cellslymfom (PCMZL), och
- primärt kutant diffust storcelligt lymfom, bentyg (även kallat PCLBCL-LT).

PCFCL och PCMZL är långsamt växande, indolenta typer med en bra prognos (10 års överlevnad överstiger 90 procent), medan PCLBCL-LT har en mer ofördelaktig prognos (med en sjukdomsrelaterad fem års överlevnad på ungefär 50 procent).

### **Primärt kutant follikulärt lymfom (PCFCL)**

PCFCL är den mest vanliga typen av CBCL och hittas oftast på huvud, nacke eller övre bål. Lesioner är rosa eller röda knölar, eller långsamt utvecklande tumörer. De blir sällan öppna sår eller ulcers. Vissa patienter hittar knölar på många platser på kroppen, men oftast är det en enstaka tumör eller små grupper av knölar.

PCFCL svarar väl på strålning. Du kan få en strålbehandling om ett eller bara ett par områden av huden berörs. Ibland kan en operation behövas om lymfom begränsas till ett område. Båda behandlingarna fungerar bra.

Om lymfom är mer spritt beror behandlingen på hur mycket hud som har drabbats. Om du har bara några få spridda områden som drabbats kan din specialist övervaka din hud och vänta med behandlingen tills du behöver den. Detta kallas för "titta och vänta". Människor känner sig ofta oroliga med "titta och vänta" eftersom de upplever detta som om inget görs för att behandla dem. Lita på att läkarna vet från forskning att nackdelarna med en tidig behandling kan uppväga fördelarna.

Om du har lymfom på flera områden kan du få rituximab. Detta är ett immunterapimedel som du får intravenöst (genom dropp i en ven). Vissa människor kan få rituximab via subkutan injektion (injektion under huden). Få människor får behandling med en cellgiftsbehandling (flera droger), ofta tillsammans med rituximab.

Immunterapimedel dödar inte lymfom direkt. De stimulerar immunsystemet så att det känner igen lymfomcellerna som främmande för kroppen och dödar dem. Interferon alpha är ett annat immunterapimedel som du kanske får.

Vid återfall av primärt kutant follikulärt lymfom kan det ofta med framgång behandlas med samma behandling som du fick första gången.

Se avsnitt 5 i den här guiden för mer information om behandlingarna.

### **Primärt kutant marginalzons B-cellslymfom (PCMZL)**

PCMZL är den mest vanliga formen av CBCL och är relaterad till en typ av icke Hodgkins lymfom som kallas extranodalt lymfom av slemhinneassocierad lymfvävnad (MALT).

Patienter hittar rosa eller röda papula eller, i få fall, tumörer. Det kan framträda var som helst på huden men främst på armar, ben eller bål.

Detta är ett av de få hudlymfom med en känd orsak. Vissa människor med MALT-lymfom har bevis på en bakteriell infektion som kallas *Borrelia burgdorferi*. Om du har denna infektion behandlas du först med antibiotika. Om ingen infektion finns görs behandlingen vanligen med strålbehandling eller kirurgi, speciellt om lymfom är endast i ett område.

I andra avseenden kommer behandlingsmetoden för PCMZL att vara densamma som för PCFCL (se ovan), enligt rekommendationen i ESMO kliniska praktiska riktlinjer.

Se avsnitt 5 i den här guiden för mer information om behandlingarna.

### **Primärt kutant diffust storcelligt lymfom, bentyp (även kallat PCLBCL-LT)**

PCLBCL-LT är en sällsynt och mer farlig typ av CBCL som ser mycket annorlunda ut i mikroskop och framträder i de flesta fallen på de nedre benen, mer vanligt hos äldre kvinnor, och kan bli mycket stora.

PCLBCL-LT växer ofta till stora tumörer som sprider sig djupt ner i kroppsfettet, växer snabbt och blir öppna sår. Till skillnad från långsamt växande typer av lymfom har den här typen en stor sannolikhet att spridas utanför huden.

Kemoterapi är den vanliga behandlingen, med eller utan strålbehandling. Kemoterapin som vanligen används är R-CHOP (rituximab tillsammans med cyclofosfamide, hydroxydaunorubicin, vincristine (Oncovin®) och prednisolone). Du kanske får endast rituximab. Vid återfall av lymfom kan din doktor antagligen föreslå mer kemoterapi.

## 3 Diagnos

### Inledning

En av utmaningarna för att definitivt diagnostisera kutant lymfom, är att dess tecken och symtom inte är desamma hos alla patienter, tillsammans med det faktum att vissa av symtomen, speciellt när de är milda, vanligtvis förväxlas med sjukdomar som eksem eller psoriasis eller svamphudsreaktioner (som ringorm) eller olika hudreaktioner mot läkemedel, vissa substanser eller allergier.

### Huvudsakliga symtom

Fläckar, plack, papulor och tumörer är kliniska namn på hudens olika utseenden (även kallade lesioner) som kan vara ledtrådar till en diagnos.

Fläckar är vanligen platta, möjligen fjälliga, och ser ut som utslag. Plack är tjocka, upphöjda lesioner. Papulor är små, upphöjda fasta hudområden som ser ut som utslag. Tumörer är upphöjda bulor eller knölar som eventuellt kan bli såriga. För att kallas tumör ska en knöl i allmänhet vara minst en cm stor, eller större. Du kan ha en eller flera av dessa typer av lesioner. Vissa människor har sjukdomen under flera år och upplever endast en.

Vissa människor har även svullna lymfkörtlar, vanligen i nacken, armhålorna eller ljumsken.

En vanlig symtom är klåda, även om vissa patienter inte upplever detta.

### Diagnosprocess

#### Under primärvård

Diagnosen av många undertyper av kutana lymfom kan variera och ibland tar det lång tid innan det bekräftas. Oavsett detta är diagnosprocessen liknande för alla typer.

Sjukvårdssystem varierar från land till land och därmed kan den exakta diagnosprocessen eller systemet se olika ut beroende på i vilket land du lever. Emellertid brukar en person som har kutant lymfom oftast gå till en allmänläkare (en läkare inom primärvården) om de har röda eller kliande hudfläckar eller om de har bulor någonstans. Många hudlymfom ser ut som mer vanliga hudsjukdomar som eksem eller psoriasis. Många av dem utvecklas även mycket långsamt, vissa så länge som 10–40 år. Det kan ta lång tid för en primärvårdsläkare att utesluta andra tillstånd och sedan utfärda en remiss till en specialist. Detta kan vara en

specialist på hudsjukdomar (dermatolog) eller en specialist på blod- och lymfomsystemet (hematolog).

## **Bedömning**

På sjukhuset eller specialistkliniken kommer specialisten att fråga dig hur och när hudproblemet utvecklades och hur det påverkar dig. De genomför en fysisk undersökning och tittar noggrant på hudfläckar eller bulor. En medicinsk fotograf kan ta bilder av de drabbade områdena. Specialisten kommer också att fråga dig om ditt allmänna hälsotillstånd och om andra symtom, som viktförlust eller feber.

## **Biopsi**

Läkaren kan misstänka vad problemet är, men måste bekräfta diagnosen med en hudbiopsi. För en biopsi bedövar läkaren ett drabbat område med en lokalbedövning och tar bort en liten bit av huden. Provet undersöks sedan i mikroskop och skickas för speciella tester för att titta på cellerna och deras gener och proteiner i detalj. Dessa tester måste ibland göras i laboratorium på ett annat center. Biopsiresultaten kan ta två till tre veckor.

En diagnos av hudlymfom är inte alltid enkelt, även för en specialist. Ytterligare hudbiopsier kan krävas under de följande veckorna eller månaderna. Hos vissa människor ser hudutslag inte ut som typiskt lymfom. I detta fall kanske flera biopsier måste tas under några år innan en fullständig diagnos kan göras. Detta kan vara en frustrerande och orolig tid. Det är viktigt att läkarna gör en noggrann diagnos och tar reda på så mycket som möjligt om din hudsjukdom så att du får den lämpligaste behandlingen.

## **Tester, scannningar och undersökningar**

Historiken om hur och när hudproblem utvecklas, hjälper den fysiska undersökningen och resultaten efter hudbiopsier läkarteamet att diagnostisera lymfom. För att förstå mer om lymfomet och hur det påverkar din kropp, behöver du kanske en fullständig fysisk undersökning och blodprover. Dessa prover behövs för en stadieindelning av lymfomet. Under den fysiska undersökningen kommer läkaren att söka efter svullna lymfkörtlar i nacken, under armarna och i ljumsken. Inga interna undersökningar krävs. Blodproven omfattar räkning av blodceller och nivåmätningar av vissa kemiska substanser som hittas i blodet, inklusive laktatdehydrogenas (LDH). Detta är en enzym i kroppen som används under processen att omvandla socker till energi.

Ytterligare prover beror på exakt vilken typ av lymfom som diagnostiseras och på patientens allmänna hälsa. Om diagnosen är det mest vanliga T-cellymfomet, mykosis fungoides och den fysiska undersökningen och blodproverna är normala, krävs endast en röntgen av bröstkorgen.

Scanningar efter T-cellymfom görs inte lika ofta som för andra typer av icke Hodgkin-lymfom. Scanningar kan behövas om andra undersökningar tyder på att det finns lymfomceller i blodet eller lymfknutor (körtlar).

Den vanligaste typen av scanning för hudlymfom är en datortomografi (DT) av din bröstorg, abdomen och bäcken (området mellan höftbenen). Vissa människor kan även genomgå en annan scanning som kallas positronemissionstomografi (PET), som kan kombineras med CT i en PET/CT-scanning. Dessa scanningar fångar högdetaljerade bilder av interna organ. Dessa genomförs i normala fall som en öppenvård och kan ta från 30 minuter till två timmar. Inte alla sjukhus eller behandlingshem kan genomföra PET/CT-scanningar så att det kan vara nödvändigt att kontakta en större vårdcentral snarare än ett lokalt sjukhus.

Några människor med misstänkt hudlymfom ska göra en benmärgsbiopsi. En benmärgsbiopsi innebär att ett litet prov tas på benmärgen (den svampiga vävnaden i mitten av några av de stora benen i kroppen där blodkroppar skapas) från höftbenet med en nål. Läkaren bedövar först huden över benet med en lokalbedövning. Provet undersöks sedan i mikroskop för att se om det innehåller lymfomceller. Smärtbedövande läkemedel kan tas för att underlätta eventuellt obehag efter proceduren.

Om lymfkörtlar är svullna kan en lymfkörtelbiopsi krävas som innebär att en knut tas bort under lokal eller allmän bedövning. Det kallas ibland för en "excisionsbiopsi". Knuten skickas sedan till laboratoriet för undersökning i mikroskop.

Vissa människor kan även genomgå ett finnålsaspirat (FNA) av lymfknuten. Här används en fin nål för att ta bort vissa celler från den svullna lymfknuten utan att den tas bort. Ett FNA görs ibland innan en remiss till en specialistklinik. Emellertid, krävs antagligen en lymfknutbiopsi, efter ett FNA, eftersom FNA endast tar prov på cellerna i lymfknuten. Detta betyder att onormala celler kan saknas.

Alla dessa tester görs för att försöka förstå vilka kroppsdelar som lymfomet drabbar. De görs även för att säkerställa att lymfomet utan tvekan startade i huden och inte har spridits dit från någon annan kroppsdel. Det är viktigt. Lymfom som startar inne i kroppen betar sig inte på



samma sätt som hudlymfom och behöver en annan behandling. När alla resultat har erhållits kan läkarteamet bestämma den bästa behandlingen.

Hudens framträdande, tillsammans med den fysiska undersökningen och andra testresultat, ger i vanliga fall:

- en diagnos av exakt typ av hudlymfom - oavsett om det är ett T-cellymfom eller B-cellymfom och exakt vilken typ,
- information om lymfomet är en långsamt växande typ (lågmalignt eller "indolent") eller snabbväxande typ (högmalignt eller "aggressivt"),
- en indikation av sjukdomens stadium.

Lymfomets typ, klass och stadium hjälper läkarna att förutse hur det troligen betar sig i framtiden och bestämma hur det ska behandlas på bästa sätt.

### **Vad betyder "stadium"?**

Lymfomets stadium beskriver hur mycket den har växt. Stadiet vägleder läkarteamet när de bestämmer behandlingen som du behöver. Kutant lymfom kan stadieindelas på två sätt som patienter kan uppleva under deras diagnos. Det första är det som tidigare har använts i mykosis fungoides och Sézary syndrom. Som med många andra cancer, har det fyra stadier, enligt följande:

#### *Stadium 1*

Lymfomet drabbar endast huden (fläckar eller plack):

- Stadium 1A betyder att mindre än 10 procent av huden har drabbats.
- Stadium 1B betyder att 10 procent av huden har drabbats.

#### *Stadium 2*

- Stadium 2A betyder att det finns fläckar eller plack på huden och lymfknutor är svullna men de innehåller inte onormala lymfomceller.
- Stadium 2B betyder att det finns en eller flera bulor eller tumörer i huden och lymfknutor kan eventuellt vara svullna men innehåller inte lymfomceller.

#### *Stadium 3*

80 procent eller mer av huden är drabbad, med en spridd rodnad, svullnad, klåda och ibland smärta (erythrodermi). Lymfknutorna kan vara svullna men innehåller inte onormala lymfoceller. Utöver det:

- Stadium 3A betyder att det finns några eller inga lymfoceller i blodomloppet (erythrodermi, mykosis fungoides).
- Stadium 3B betyder att det finns ett måttligt antal lymfoceller i blodomloppet (Sézary-syndrom).

#### *Stadium 4*

Utöver hudproblem:

- Stadium 4A betyder att det finns flera onormala lymfoceller i blodomloppet (Sézary syndrom) eller lymfknutorna innehåller lymfoceller.
- Stadium 4B betyder att det finns ett lymfom i andra organ.

Du kan även se stadierna med romerska siffror: I, II, III eller IV.

Ett "tidigt" stadium betyder allt upp till 2A. De flesta har detta stadium av hudlymfom när de diagnostiseras. Vissa människor har en mer avancerad sjukdom (stadier 2B, 3 och 4). Mycket sällan påverkas blodet under diagnosen (stadier 3B eller 4A kallas även Sézary syndrom).

#### *TNMB stadiindelning*

Olika stadiindelningssystem används för andra, sällsynta typer av kutana lymfom. Dessa system grundar sig vanligen på TNMB stadiindelningssystem. TNMB står för tumör, knut, metastas, blod. I de kliniska praktiska riktlinjerna, säger ESMO att TNMB stadiindelningssystem även ska användas för mykosis fungoides och Sézary syndrom.

Det är ett sätt att registrera cancerstadier och beskriver:

- hur många områden ändrad hud som finns, hur stora de är och var de är (visas med ett "T" och ett nummer mellan 1 och 3),
- hur många lymfknutor som finns (i förekommande fall) och vilka som berörs (visas med "N" och ett nummer mellan 0 och 3),
- om andra kroppsdelar berörs (t.ex. delar förutom huden eller lymfknutor, visas de med "M" och antingen 0 eller 1),

- i vilken omfattning som blodet påverkas av cirkulerande Sézary-celler vid diagnos (visas med "B" och ett nummer mellan 0 och 2).

TNMB-systemet är användbart eftersom det är detaljerat och kan med tiden visa ändringar i stadierna. Detta kan hjälpa läkare att övervaka patientens tillstånd och hjälpa till att fastställa den bästa behandlingen.

## 4 Sjukvårdspersonalen

Beroende på landet där du bor, kan olika sjukvårdspersonaler vara inblandade i din diagnos, behandling och vård, inklusive följande:

- **Dermatologer** – specialister på hudsjukdomar, där vissa är specialiserade på kutana lymfom.
- **Hematologer** eller **onkologer** – specialister på blodcancer eller cancer i allmänhet.
- **Histopatologer, hematopatologer** eller **dermatopatologer** – läkare som är specialiserade på undersökning och prover av vävnader på mikroskopisk/cellulär nivå i laboratorium.
- **Strålningsonkologer** eller **radiologer** – läkare som är specialiserade på strålning för behandling av cancer.
- **Praktiserande sjuksköterskor** – registrerade sjuksköterskor med avancerad utbildning och träning som kan hjälpa läkare att hantera sjukdomen, symtom och sidoeffekter.
- **Kliniska specialistsjuksköterskor** – specialiserade sjuksköterskor som fokuserar på patientvård i vissa förhållanden eller behandling.
- **Kliniska koordinators, patientvägledare** eller **vårdvägledare** – sjukvårdspersonal med uppgiften att titta på logistik, hjälpa patienter att planera sin behandling och ge vägledning till patienter under deras resa inom sjukvården.
- **Socialarbetare** – utbildad personal som bedömer och planerar sociala, emotionella, miljöinriktade, ekonomiska behov och stödbehov hos patienter och deras anhörigvårdare.
- **Apotekare** – experter inom läkemedel som förstår och kan ge råd om läkemedlets användning och interaktion och hjälpa läkare att undersöka allergier och interaktioner mellan ett läkemedel och ett annat.
- **Psykologer, psykosociala terapeuter** eller **rådgivare** – utbildade fackmän som kan ge rådgivning och psykosocialt stöd för patienter så att de kan hantera alla slags emotionella och mentala hälsoproblem som förorsakas av deras diagnos.
- **Näringsfysiolog** – experter inom kost och näringshälsa som arbetar med patienter för att hitta rätt strategier när det gäller mat, dryck och näringsämnen.

I vissa länder och sjukhus arbetar dessa fackmän (eller de flesta av dem) nära tillsammans som en del av ett tvärvetenskapligt team för att koordinera den bästa behandlingen och vården för individuella patienter.

Vissa patienter tycker att det känns tröstande att få tala med en andlig rådgivare från deras trosgemenskap i deras supportteam.

## 5 Behandling

### Innan behandlingen inleds

Ju mer kunskap du har om vad som förväntas innan behandlingen, desto bättre kan du fastställa (med läkare, behandlingsteamet och familjen/vänner) alternativen som du har, fördelarna och nackdelarna i olika behandlingsmetoder och till sist, vad som är bäst för dig. Medan det inte finns någon perfekt piller för att få saker och ting att försvinna, kommer en kombination av behandlingar, läkemedel och andra tillvägagångssätt - tillsammans med en stor dos av tålamod - sannolikt att vara ditt personliga botemedel. Innan du bestämmer dig för en behandlingskur, ta hänsyn till dina egna förmågor, livsstil och arbetskrav och andra dagliga detaljer.

Målet med behandlingen av kutant lymfom är att mildra det och avlägsna alla fläckar, plack eller tumörer, att minska antalet T-celler i blodet (för Sézary syndrom) och att lindra symtom som smärta, klåda, bränna och rodnad. Många få studier har emellertid genomförts för att jämföra effektiviteten hos en terapi för kutant lymfom med andra, så det är en enskild fråga om att försöka och göra fel tills ditt sjukvårdsteam hittar rätt behandlingskombination för dig. Utöver det har patienter tendensen att hantera behandlingar bättre när de följer en hälsosam kost- och träningsplan och rapportera nya symtom eller förändringar till sina läkare under behandlingen.

Behandlingar varierar från patient till patient beroende på symtom, sjukdomens stadium, tidigare behandlingar och personliga hälsoprofil (inklusive din ålder, livsstil och andra sjukdomar som du kan ha).

Behandlingarna ingår i två kategorier som är inriktade på:

- huden (hudinriktade terapier), eller
- hela kroppen (systemiska behandlingar).

För många patienter i tidigt stadium är hudinriktade terapier effektiva. Patienter med kutant lymfom med resistent hudsjukdom eller där blod och interna organ berörs kräver systemiska behandlingar. Mer aggressiva terapier blir nödvändiga senare under sjukdomen när maligna T-celler beror mindre på huden och sjukdomen sprider sig till andra delar av kroppen.

Under behandlingen av kutant lymfom använder sjukvårdspersonal samma behandling mer än en gång under behandlingen, till skillnad från de flesta andra cancerformer, som fototerapi och strålning. Det som har fungerat en gång kommer ofta att fungera igen. Även om dina läkare för ett register över dina behandlingar, rekommenderas det att du också för anteckningar om ditt sjukdomsförlopp för egen del.

För att hjälpa dig att bestämma vilken behandlingsväg som är rätt för dig, finns det ett antal bra frågor som du kan ställa till sjukvårdsteamet och inte bara "vilka är sidoeffekterna?" och "hur bra fungerar den här behandlingen?", som t.ex.:

- Hur säker är du på min diagnos av kutant lymfom?  
*[Ju mindre säker din doktor är på diagnosen, desto mindre risk ska du ta med terapierna]*
- Vilken typ av kutant lymfom har jag?  
*[Det är viktigt att du känner till din undertyp. Patienter med mykosis fungoides ska förvänta sig andra behandlingsalternativ än patienter med Sézary syndrom eller kutant B-cellymfom.]*
- I vilket stadium av kutant lymfom är jag och hur ser min prognos ut?  
*[Detta är en viktig fråga. I allmänhet ska patienter i tidigt stadium överväga topiskt tillämpade läkemedel eller ultraviolettt ljusbehandling snarare än piller och IV-läkemedel eftersom de vanligtvis är mycket effektiva, har färre biverkningar och prognosen är vanligtvis mycket bra. Eftersom patienter i ett mer avancerat stadium har en värre prognos kan dessa patienter överväga att ta mer risker vid valet av terapin.]*
- Vilka kort- och långsiktiga biverkningar finns? Hur sannolika är de? Är de reversibla och hur länge varar de?  
*[Svaren på dessa frågor är en viktig faktor för många patienter i deras beslut om vilken behandling de ska välja.]*
- Hur besvärliga är behandlingsalternativen? (Hur ofta? Var? Hur länge?)  
*[Tyvärr skapar alla behandlingar vissa besvär hos patienterna, men varje patient ser olika på uppgifterna i deras protokoll och hur det passar in i deras liv.]*

Ett sätt som kan hjälpa dig att spåra alla uppgifter och information, är att skapa ett diagram över alternativ och faktorer som är viktiga för dig. Tipsen nedan kan även vara till hjälp:

- Om det är möjligt, kontakta en läkare eller ett behandlingscenter specialiserat i kutana lymfom eller som kan arbeta eller kommunicera med specialister på annan plats.
- Det kan vara svårt att komma ihåg vilka frågor som du ska ställa när du befinner dig på kliniken. Skriv ner frågor i förväg och anteckna svaren efter varje besök så att du inte glömmer.
- Ta med någon som du kan diskutera med om vad läkaren sa.
- Få en andra åsikt. Många personer vill få information från flera källor så att de känner sig säkra innan de tar några beslut angående behandlingen.
- Ta tid för att överväga dina alternativ och känn inte att du måste skynda dig för att ta omedelbara beslut.
- Se till att ditt sjukvårdsteam förstår dig. Dela alla slags personliga uppgifter angående din livsstil, rutin och sjukdomar så att de förstår så mycket som möjligt om dig och vilka faktorer som kommer att påverka dina behandlingsval. Beroende på din situation kan en behandling vara bättre än en annan. Fråga om alla möjliga behandlingsalternativ så att du får fullständig information innan du tar några beslut.

## **Lita på vänner och familj**

För hudbehandlingar behöver en vän eller familj inte köra dig hem. Du kan emellertid finna tröst i stöd från någon nära dig när du ska få fototerapier, topiska terapier eller strålterapi.

När det gäller systemiska behandlingar, speciellt för den första cykeln innan du vet hur du reagerar, är det en bra idé att ta med dig någon. Ett omtänksamt sällskap kan lugna nerver eller rädslor och, om du har en allergisk reaktion på behandlingen och behöver lindring med hjälp av ett antihistaminmedel som Benadryl, som kan vara lugnande, kommer du att få tröst av en annan person som kan hjälpa dig genom hela behandlingsupplevelsen och ta dig hem.

Även med kemoterapier påverkas de flesta inte omedelbart vid mottagandet av behandlingen. Relaterat illamående, kräkning och andra effekter inträffar efter flera dagar, men det är alltid en tröst att ha någon vid din sida så att ångest inte tynger dig.

## **Hantera ångest**

Eftersom vissa behandlingsmetoder kan kännas fångslande eller klaustrofobiska, kan du uppleva ångestkänslor före eller under behandlingen. Integrativa metoder som hypnoterapi kan hjälpa för att hålla dig lugn och i balans när du tar itu med de här utmaningarna. En extra vård hjälper ofta för att uppnå en balans för dina känslor och dina fysiska symtom.



Överväg rådgivning med en näringspecialist, reikiterapeut, massageterapeut, hypnoterapeut, akupunktör, akupressur, yogalärare, xi gong-instruktör eller andra för att hjälpa dig hantera stress och behålla en känsla av kontroll.

## **Fysiska begränsningar under behandlingen**

Många patienter känner trötthet eller depression under behandlingen. Insikten att detta verkligen kan inträffa, hjälper dig att förbereda dig för en sådan utgång genom att söka hjälp hos en terapeut som du kan prata med under behandlingen och ändra ditt schema för att ta hänsyn till minskade energinivåer. Bestäm din takt. Överbelasta inte ditt schema med förpliktelser. Försök att skjuta upp mindre viktiga möten tills din behandlingskur har avslutats.

Läkare och sjuksköterskor kommer troligen att fråga dig om du har problem med att somna, om du har dåliga drömmar och mardrömmar och om du känner dig ledsen, upprörd eller trött. Du ska veta att vissa behandlingar faktiskt kan orsaka depression, så var inte rädd att ta antidepressiva medel eller andra läkemedel för att lindra dessa sidoeffekter.

## **Behandlingsalternativ**

**Inledning – eftersom tillgången till behandlingar och terapier varierar från land till land, uppmärksamma att inte alla behandlingar som ges i detta avsnitt finns i alla europeiska länder.**

### **Hudterapi**

Hud- eller topiska behandlingar är sådana som görs direkt på huden. De har tendensen att användas för kutana lymfom i tidiga stadier med syftet att begränsa det, hantera symptom och minska bieffekter. Sådana behandlingar omfattar:

- steroider,
- kemoterapi,
- fototerapi eller ljusbehandling (PUVA och UVB),
- strålbehandling.

För de flesta topiska behandlingarna kanske patienterna måste göra rent och förbereda huden. Patienter upplever en bättre genomträngning i huden om deras hud är riktigt fuktig. Ett bad eller en dusch rekommenderas för att återfukta huden riktigt innan något läkemedel stryks på. Många patienter associerar torr hud med deras sjukdom. Fuktkrämer fungerar bättre om huden blöts ner först och sedan förseglas med ett mjukgörande medel.

### *Topiska steroider*

Topiska steroider är grundvalet i behandlingen för en patient med hudsjukdomar. De är inte skönhetsmedel utan dödar verkligen lymfocyterna. Dessa medel har flera immunologiska surveillance och antiinflammatoriska effekter. Under sjukdomar i tidigt stadium kan topiska steroider medföra och upprätthålla en klinisk borttagning av lesioner under längre perioder. Klåda förbättras påtagligt vid användning av dessa medel. Topiska steroider förpackas på olika sätt inklusive krämer, salvor, lotioner, lösningar och gel. Olika länder kategoriserar styrkan hos topiska steroider på olika sätt, så ditt sjukvårdsteam kommer att ge dig råd om huruvida behandlingarna är milda, måttliga, starka, mycket starka osv. Vissa kan köpas på apotek medan andra bara finns tillgängliga mot recept.

### *Fototerapi/ljusterapi*

En av de mest rekommenderade behandlingarna för kutant lymfom, speciellt under tidigare stadier, är en ultraviolett ljusterapi (fototerapi). Den ultravioletta delen av solljus saktar ner tillväxten av hudceller, minskar inflammation och har länge ansetts hjälpa många hudåkommor, inklusive kutant lymfom. Patienter med mer utbredd spridning (över 30 procent av den totala kroppsytan) föreskrivs ofta fototerapi när topiska behandlingar inte kan göras.

Fototerapi ges som antingen ultraviolett B-ljus (UVB) eller ultraviolett A-ljus (UVA), som ofta kombineras med en ljussensibiliserande tablett som kallas psoralen. Psoralen kombinerat med UVA kallas ofta PUVA. UVB-terapi är mer brett tillgänglig och PUVA är tillgänglig på större eller mer specialiserade behandlingscenter.

- UVB (även känd som smalbands UVB eller bredbands UVB) hänvisar till ett kortare spektrum av ultraviolett ljus som orsakar solbränna. I en kontrollerad miljö kan UVB-fototerapi skapa påtagliga förbättringar av lesioner i fläck- och plackstadium samt begränsning av symtom på klåda. Denna form av UV-ljusbehandling kräver inte administration av oralt läkemedel. UVB kan ges på privata hudmottagningar eller på sjukhus. De flesta patienterna får tre behandlingar per vecka och tiden ökas från några sekunder till några minuter. När sjukdomen förbättras och avtar kommer UVB-behandlingarnas frekvens att minska med tiden till en gång i veckan.
- PUVA är ultraviolett A-ljus (det längre spektrumet av ultraviolett ljus) plus psoralen, en sammansättning som gör UVA lätt biologiskt aktivt i hudceller. PUVA-behandlingen tränger djupare ner i huden och hjälper att ta hand om patienter med

tjockare plack eller personer med kutant lymfom på hårsäcksnivå. Liksom UVB-terapi administreras PUVA på en dermatologmottagning eller på sjukhus. Patienter tar utskrivna psoralen en timma innan exponeringen för UVA-ljus. Skyddsglasögon bärs under 12-24 timmar efter att behandlingen avslutats. När en patient har uppnått en klinisk förbättring med PUVA, sker en gradvis minskning i behandlingarnas frekvens med målet att ge en behandling var 4:e-8:e vecka.

### Förberedelse för PUVA

För patienter som får PUVA-behandling är en ögonvård absolut nödvändig. Det finns en teoretisk, men minimal, risk att patienterna utvecklar starr på grund av exponering för UVA-ljus. Med tanke på detta, rekommenderas det att genomgå en ögonundersökning innan behandlingen inleds för att fastställa att dina ögon är i god hälsa. Se även till att du bär skyddsglasögon, UVA-blockerande wrap-around solglasögon, på dagarna under dina PUVA-behandlingar tills solen går ner.

Eftersom du blir känslig för ljus efter en PUVA-behandling, är det möjligt att du vill bestämma dina behandlingssessioner därefter. Att genomgå en PUVA-behandling tidigt på morgonen kanske inte ett bra val eftersom du spenderar resten av dagen med att gå in och ut ur solljuset. Diskutera dina specifika livsstilskrav och rutiner med din läkare för att bestämma den bästa tiden på dagen för att planera ljusbehandlingarna.

Diskutera även den här behandlingens eller andra behandlingars möjliga bieffekter (som omfattar illamående) med din läkare eftersom vissa naturmediciner kan lindra dessa symtom.

### *Topisk kemoterapi*

Meklorethin (Mustargen®), även känd som kvävesenap, är ett cytotoxiskt (celldödande) kemoterapimedel som används topiskt i tidigt stadium av kutant lymfom. Detta läkemedel har visat mycket bra resultat vid användning hos patienter med begränsad eller utbredd drabbad hud och bångstyrig sjukdom efter att andra hudterapierna har försökts. En specialiserad apotekare, som också kallas blandningsapotekare, förbereder kvävesenap genom att vanligen blanda den med salva eller gel. Valchlor® eller Ledaga®, ett förformulerat kvävesenapsbaserat gel, kan även skrivas ut. Typisk kvävesenap absorberas inte systemiskt så det orsakar inte illamående eller håravfall. Den kan göra lätta lesioner mer synliga men det är inte ett tecken på att sjukdomen förvärrats. Den ska inte appliceras på ansiktet eller könsorganen. Den kan ofta orsaka irritation eller en allergisk reaktion så du kan

uppmannas att applicera läkemedlet på små områden under 7-10 dagar för att kontrollera biverkningar innan det används på ett större område.

#### *Bexarotengel (Targretin®)*

Bexaroten- eller Targretin®-gel är ett medel som härstammar från A-vitamin och som tillhör en större klass läkemedel som kallas retinoider som aktiverar retinoidreceptorer. Retinoid X-receptorer (RXR:er) styr onormala T-celler mot celledöd. Targretin®-gel appliceras som ett topiskt medel för hantering av envisa lesioner på tidigt stadium. Under behandlingens första veckor med detta medel används en topisk steroid ofta tillsammans med Targretin®-gel för att minska lokal irritation.

#### *Tazaroten (Tazorac®)*

Tazarotenkräm är en annan retinoid. Den binder till retinsyrereceptorer (RAR), som antas ha antiinflammatoriska effekter. Denna kräm kan orsaka lokal irritation och torr hud.

#### *Imiquimodkräm (Aldara®)*

Imiquimodkräm är ett immunaktivt medel. Den stimulerar ditt immunsystem för att utveckla ett svar som identifierar och förstör onormala celler. Krämen kan endast appliceras på små områden på huden. Den är därmed bäst för isolerade eller bångstyriga lesioner. Den kan även orsaka inflammation på huden och i vissa fall influensaliknande symtom.

#### *Efudix*

Efudix är en kräm som används för behandling av hudcancer och forskning visar att den kan hjälpa vissa människor med kutant lymfom.

#### *Tacrolimus*

Tacrolimus är en immunmodulerande salva, klassificerad som en icke-steroid behandling för eksem. Den kan minska inflammation i kutant lymfom och kan användas när biverkningar från steroider är ett bekymmer.

#### *Strålbehandling*

Strålbehandlingen har en lång historia i behandlingen av kutant lymfom, som går tillbaka till början av 1900-talet. Antingen foto (röntgen) eller mer vanliga elektronformer av strålning används. För nuvarande finns det två former av strålning:

- lokaliserad (även kallad "punkt") strålning, eller
- total hud elektronstrålebehandling (TSEBT).

Båda formerna ger endast yttlig strålning med begränsade biverkningar.

Punktstrålning, som riktar strålning till en begränsad hudyta, kan göras i form av elektronstrålning som levereras från en avlägsen strålningskälla eller brakyterapi, som är en form av strålning som emitteras från en applikator som placeras och formas över huden. I vanliga fall ges punktterapi från 2 till 15 behandlingar.

Total hud elektronstrålebehandling (TSEBT) har genomgått många ändringar och framsteg under åren med målet att leverera strålningen till målvävnaden (hud) och minska skadan på kringliggande vävnader. TSEBT administreras som öppenvård under ledningen av en specialiserad strålningsterapeut. Vanligen får patienter TSEBT dagligen under en behandlingscykel på ungefär 3-10 veckor. Som en hudterapi är TSEBT mycket effektiv för patienter med en utbredd drabbad hud med plack eller tumörer.

## **Systemiska behandlingar**

Systemiska behandlingar påverkar hela kroppen och används vanligen i avancerat kutant lymfom eller där det inte svarar på topiska behandlingar.

### *Extrakorporeal fotoferes (ECP)*

Extrakorporeal fotoferes (ECP) är en immunterapi som rekommenderas för patienter med kutant lymfom med en onormal cirkulerande T-cellpopulation som identifieras i det perifera blodet. Under ECP, avskiljs vita blodceller och exponeras (utanför kroppen) för UVA-ljus och psoralen och återförs därefter till patienten. Det antas att UVA-exponerade vita blodceller skapar en vaccinliknande effekt mot maligna T-celler. Andra behandlingar (interferoner, Targretin®) används ofta tillsammans med ECP-terapi.

Sjuksköterskor administrerar fotoferesbehandlingar två följande dagar var 2:e-4:e vecka under öppenvård.

Ju bättre patienten känner till fotoferes, desto bättre kommer proceduren att gå. Vissa blodprover rekommenderas innan en fotoferes inleds. Läkare kontrollerar ofta en patients T-celler, antal röda blodceller och koagulering för att ha en baslinje innan denna behandlingskur inleds.

Ögonvård är ett problem vid fotoferes, så säkerställ att du har skyddsglasögon innan behandlingen inleds. Ju mer personen är hydratiserad, desto lättare är det att nå vener för

behandling. Därför ska patienter se till att vara väl hydratiserad under flera dagar innan varje behandlingssession. Många läkare rekommenderar att patienter besöker fotoferesavdelningen innan behandlingen och för att genomgå en kontroll att deras vener är tillgängliga.

Eftersom behandlingen tar tid, ta med något att läsa eller filmer som du kan titta på för att få tiden att gå. Du kan lära känna andra på behandlingsavdelningen eftersom många personer följer samma schema och se välbekanta ansikten varje gång.

### *Steroida tabeller*

Steroider är läkemedel som används för att behandla olika hudsjukdomar. I kutant lymfom kan steroider i tabellformat som tas oralt användas för att nedreglera inflammatoriska celler när hudsjukdomen är utbredd och associerade symtom framträder.

Exempel på steroida tabeller omfattar kortison, prednison och metylprednisolon. Prednison kan skrivas ut i minskade doser, som minskas från 40-60 mg till 5 mg under några veckor. Under andra omständigheter kan en låg dos prednison (10-20 mg) administreras dagligen på lång sikt. Några av de vanliga biverkningarna med långvarig administrering inkluderar vätskeretention, viktökning, ökat blodtryck, ökat blodsocker, ökad aptit, irritation i magen, ändrat humör, sömnstörning, akne, fördröjd sårhäkning, försvagade ben och muskler och ökade infektioner.

### *Biologiska terapier/immunoterapier/målriktade terapier*

Biologiska terapier (eller immunoterapier) använder kroppens egna immunsystem för att bekämpa kutant lymfom.

### Interferoner

Interferon är ett naturligt protein i kroppen som bär antivirala, antitumör och immunologiska egenskaper och kan tillverkas i stora mängder för användning som ett läkemedel. Vid hanteringen av CTCL i avancerat stadium, söker läkare immunstimulerande effekter. Interferon alfa 2b (Intron A®) och Interferon gamma 1b (Actimmune®) är två olika kategorier av syntetiska interferoner som används under behandlingen av denna sjukdom. Interferon administreras till patienten via subkutan injektion i de flesta fall tre dagar per vecka. Laborietester för att övervaka det kompletta blodtalet och leverns funktion krävs. I de flesta fall används interferon tillsammans med andra terapeutiska metoder som fotoferes.

### Retinoider

**Bexaroten (Targretin®)** kapslar är ett medel som härstammar från A-vitamin och som tillhör en större klass läkemedel som kallas retinoider. Retinoid X-receptorer (RXR:er) styr onormala T-celler mot celledöd. Oralt bexaroten är ett medel för hela kroppen som godkänts för alla stadier av kutant T-cellymfom. Övervakning på laboratorium (blodprover) av både lipider och sköldkörtelhormon krävs under terapins förlopp.

### HDAC-inhibitorer

**Vorinostat (Zolinza®)** är en histon-deacetylas (HDAC) inhibitor, ett oralt medel, för patienter med progressiva eller ihållande manifestationer av kutant lymfom. HDAC inhibition gör att cellernas DNA transkriberas så att cancerceller kan dö bort. Detta läkemedel kräver frekventa kontroller av blod, elektrolyt, antalet blodplättar och elektrokardiogram (EKG) under terapins första veckor. Enbart Vorinostat används eller i kombination med andra terapier.

**Romidepsin (Istodax®)** är ett annat HDAC inhibitormedel för patienter med kutant lymfom som tidigare fått minst en systemisk behandling. Romidepsin administreras med infusionsvätska fyra timmar varje vecka under tre veckor, följt av en vilovecka. Liksom andra HDAC-medel är en kontroll av blodprov inklusive elektrolyter, magnesium och blodplättar nödvändig.

### Proteasom-inhibitorer

**Bortezomib (Velcade®)** är en inhibitor av proteasomer som cellerna i normala fall använder för att förstöra oönskade proteiner. I vissa cancerformer försvinner proteiner för snabbt som i andra fall kan döda cancercellen. Den ges intravenöst var fjärde dag, dag 1-11, inom en cykel på 21 dagar. Möjliga bieffekter inkluderar stickningar i händerna och fötterna eller ändringar i blodtalen.

### Monoklonala antikroppar

**Alemtuzumab (Campath®)** riktas mot CD52 antigen (ytmarkör) som finns både i B-lymfocyter och T-lymfocyter. Det administreras vanligen i lågdoser genom subkutan injektion eller ibland intravenöst tre dagar i veckan under en kur på 8-12 veckor. För patienter som får alemtuzumab skrivs orala antibiotika och antivirala läkemedel ut för att skydda immunsystemet under terapin och upp till sex månader därefter.

**Brentuximab vedotin (Adcetris®)** riktas mot CD30 antigen (ytmarkör) som hittas på vissa T-lymfocyter och andra immunceller och bär ett kemoterapimedel som släpps i

cancercellerna. Det är en infusionsvätska som ges var tredje vecka. De vanligaste bieffekterna omfattar stickningar i händer och fötter, illamående, lågt blodtal, trötthet och diarré.

**Pembrolizumab (Keytruda®)** binder och blockerar aktiviteten hos PD-1-receptorn som avges på T-lymfocyter och andra immunceller. PD-1-signalering hindrar funktionen hos T-celler som i annat fall kan angripa cancerceller. Pembrolizumab är en form av immunterapi eftersom den släpper bromsarna på immunsystemet. Det är en infusionsvätska som ges var tredje vecka.

**Rituximab (MabThera®)** används för behandling av olika typer av icke-Hodgkin lymfom och fungerar även hos kutana B-cellymfom. Den är alltmer tillgänglig som en biosimilar (en version utan varumärke av den ursprungliga behandlingen som är biologiskt liknande).

**Mogamulizumab (Poteligeo®)** har CC kemokinreceptor 4 som mål och används för återfall eller bångstyrig (blir immun mot en specifik behandling) mykosis fungoides eller Sézary syndrom.

### *Cellgift*

Kemoterapi som administreras som ett enstaka medel eller i kombination kan användas för att behandla manifestationer av avancerat kutant lymfom. En kemoterapi i kombination eller med flera medel förbehålls i vanliga fall för sjukdomen i avancerade stadier. Följande kemoterapimedel med ett ämne är känt att vara "skonsammare" så att de inte orsakar omfattande håravfall eller kräkning. För de flesta av dessa ämnen kommer läkare att övervaka blodtalen och njurarnas och leverns funktion.

**Methotrexate (Matrex®)** är ett anti-metabolit ämne som används för bärare av immunbaserade sjukdomar. Det stör folsyrametabolismen i cancerceller. I kutant lymfom administreras det oralt, vanligen med piller varje vecka.

**Pralatrexat (Folotyn®)** används för behandling av omvandlad mykosis fungoides och andra aggressiva icke-Hodgkin lymfom som periferiskt T-cellymfom. Det är en folat metabolisk inhibitor som riktar in sig på samma väg som metotrexat. Patienter som tar emot en terapi med pralatrexat får en daglig dos folsyra och injektioner med vitamin B12 var 8:e till 12:e vecka. Det ges intravenöst var tredje vecka följt av en vilovecka.



**Liposomal doxorubicin (Doxil®)** är en speciell formulering av doxorubicin, ett läkemedel som stör cancercellernas DNA-aktivitet. Liposom, eller mikroskopiska fettkulor som finns runt doxorubicin, minskar bieffekter och förbättrar aktiviteten. Doxorubicin administreras som infusionsvätska var 2:a-4:e vecka. Vissa patienter genomgår en undersökning av hjärtfunktionen innan terapin inleds.

**Gemcitabin (Gemzar®)** är ett kemoterapimedel som stör DNA-produktionen i cancerceller. Det ges intravenöst enligt olika scheman.

#### *Kemoterapi med en kombination av flera ämnen*

Användningen av en kombination av kemoterapimedel för kutant lymfom ska inte uppmuntras eftersom de aldrig visat sig vara mer effektiva än sekventiella enstaka ämnen och de är alltid mycket mer giftiga. Intravenösa kombinationer som CHOP (cyklofosamid, doxorubicin, vincristin och prednison), ESHAP (etoposid, solumedrol, högdos ara-C och cisplatin) och GND (gemcitabin, navelbine och doxil) eller oral terapi PEP-C (klorambucil, cyklofosamid, etoposid, prednison), kan användas när ingen annan behandling finns tillgänglig eller i sällsynta fall för att få fram korta svar vid förberedelse av benmärgstransplantation.

#### *Stamcellstransplantation*

Benmärgs- eller stamcellstransplantation övervägs för patienter med en avancerad sjukdom. Allogen stamcellstransplantation är den rekommenderade transplantationsmetoden för patienter med avancerat kutant lymfom. Emellertid kommer de flesta patienterna med kutant lymfom att behöva utvärdera det här alternativet. En allogen stamcellstransplantation hänvisar till en procedur där friska stamceller transplanteras från en person till en annan. Stamcellernas källor omfattar benmärg, periferiskt blod eller navelsträngsblod. Hematopoetiska stamceller kan växa in i vilka som helst celler som finns i blodomloppet. De skapar blodcellerna och de komponenter som ditt immunsystem behöver för att fungera. Under transplantationen tillförs friska stamceller till kroppen som sedan växer och skapar blodets alla olika delar som både din kropp och ditt immunsystem behöver.

### **Kliniska prövningar**

Det bästa sättet för att identifiera effektiva läkemedel och hitta nya sätt att behandla kutant lymfom är genom pågående forskning och försök, inklusive kliniska prövningar. Eftersom denna sjukdom är mindre vanlig än andra former av cancer, har forskare behov av frivilliga deltagare. Kliniska prövningar är viktiga för att identifiera prognosstrategier och fastställa optimala doser för patienter.

Om du är intresserad i att delta i en kliniska prövning, tala med din läkare om vilka som kan vara lämpliga och tillgängliga för dig.

## 6 Hur du klarar behandlingens biverkningar

Behandlingarna är avsedda att lindra din sjukdoms symtom, men ofta kan biverkningar från behandlingarna orsaka besvär och göra vardagslivet utmanande. Tala med din läkare om du upplever biverkningar som:

- hudirritation och inflammation,
- rodnad, utslag och klåda,
- värme, ömmande eller brännande känsla (som solbränna),
- trötthet eller depression,
- influensaliknande symtom.

Många orala läkemedel och IV kemoterapi kan även orsaka aptitstörningar eller en total aptitförlust. Om du upplever kroniskt illamående, kräkning eller viktörlust, kontakta en näringspecialist för att diskutera alternativen för att öka näringsintaget på ett sätt som kroppen kan hantera och behålla. Andra problematiska biverkningar kan inträffa i det gastrointestinala systemet, t.ex. diarré eller förstoppning. Försök att ändra tidpunkten då du tar läkemedlet som kan lindra biverkningarna på aptiten eller det gastrointestinala systemet.

Många patienter med kutant lymfom upplever extrem trötthet som en biverkning på behandlingen. Om det är fallet, försök att ta den tidigare och hitta din takt, planera viloperioder under dagen och justera ditt arbetsschema om det är möjligt. En omorganisation av ditt liv för att anpassa förändringarna som beror på din sjukdom och dess behandlingar är viktig. Det är även viktigt att fokusera på att äta riktigt, få tillräckligt med sömn och ta hand om dig själv istället för att kryssa för en att göra-lista och behaga andra. Självvård är viktigt och kommer att påverka din behandlings resultat och läkningsprocess.

Om du upplever depression under behandlingen, tala med din läkare och tveka inte att be om antidepressiva medel så att du blir piggare och får mer energi.

Håll dig alltid hydratiserad. Kosttillskott och proteindrycker kan hjälpa till att bibehålla näringsintaget och förhindra viktörlust.

Vanligtvis kan biverkningar ibland vara mer eller mindre kraftiga, där vissa är kumulativa biverkningar och vissa är försämrande allteftersom behandlingarna ökar. Patienter ska förstå att varje specifika behandlingsprotokoll har sin egen uppsättning biverkningar, så tala med din läkare.

Hudrelaterade problem kan hanteras med lindrande mjukgörande medel, extra återfuktning och ökat vätskeintag för att hålla huden fuktig. Stryk på fuktkrämer omedelbart efter att du badat. Bär kläder som inte irriterar och skydda huden mot solen. Sök efter tecken på infektion och rapportera om de framträder. Skyddskläder och/eller skyddsförband kan hjälpa om ett speciellt område skapar problem eller är smärtsamt.

Vid överdriven klåda, finns det orala antihistaminer och andra läkemedel som hjälper dig med nervrelaterad klåda och kan ge lindring. En bra skötsel av huden går hand i hand med läkning. Stryk på topiska medel som din sjukvårdspersonal skriver ut, undvik att riva på lesioner och ta rekommenderade antihistaminer.

Om du upplever en het eller brännande känsla i huden finns det läkemedel som kan hjälpa. Svala blötlägningsbad, återfuktning och svalnande ämnen med mentol kan hjälpa. Utöver det kan kalla kompresser eller is användas för allvarligt drabbade områden.

Kontrollera alltid med din läkare eller apotekare, eller båda, innan några som helst receptfria produkter eller tillskott används för att säkerställa att de inte innehåller skadliga ingredienser.

## 7 Barn och ungdomar

Kutant lymfom är en sällsynt sjukdom i allmänhet. Det är ännu mer sällsynt hos barn. I Europa och USA diagnostiseras upp till fem procent av alla fall innan 20 års ålder. I vissa delar av världen, som t.ex. arabiska befolkningar i Mellanöstern, utgör barn upp till 60 procent av patienterna med mykosis fungoides. Prevalensnivåer skiljer sig i hög grad bland geografiska regioner och befolkningar.

Många forskare tror att mykosis fungoides, speciellt hos ungdomar, kan ha en genetisk komponent och kan utlösas av miljöfaktorer. Det kan finnas en koppling mellan hudtypen och en tidigare förekomst av den här sjukdomen. Hos afroamerikaner diagnostiseras mykosis fungoides innan 40 års ålder betydligt oftare än hos kaukasier.

Trots den frekventa förekomsten av denna sjukdom hos barn, förblir diagnosprinciperna de samma oavsett åldern. Emellertid finns det några speciella överväganden gällande den här åldersgruppen. Läkare är t.ex. extra uppmärksamma för att fastställa en behandlingskur för yngre patienter genom att överväga fördelen med terapin mot potentiella långsiktiga komplikationer som är mer utbredda i den pediatrika åldersgruppen än hos vuxna. Fototerapi är den behandling som föredras för mykosis fungoides, men för barn i små åldrar är inte denna teknik lämplig.

Hos barn kan denna sjukdomens utmärkande egenskaper vara vilseledande, vilket gör det ännu svårare att diagnostisera kutant lymfom hos barn. En annan komplicerad faktor är att det medicinska samfundet ofta tvekar att göra biopsier på barn förutom om det finns en absolut indikation att den här sjukdomen finns – en biopsi är det bästa sättet att bestämt diagnostisera kutant lymfom. Av dessa skäl tar den diagnosen hos barn mycket längre tid än hos vuxna. Prognosen för barn liknar den för vuxna.

När barnet har en kronisk inflammatorisk dermatit, som är pågående hudsjukdomar som inte klassificeras med en säker diagnos (en ovanlig presentation av psoriasis, eksem eller atopisk dermatit), måste läkare överväga möjligheten till en mykosis fungoides.

Utmaningarna för diagnosen och behandlingen av sådana komplexa och ofta mångtydiga sjukdomar förstoras av föräldrarnas oro, förväntningar och ett barns egen förståelse.

Det är bara under de senaste åren som utredare verkligen har börjat förstå egenskaperna av kutant lymfom hos barn, eftersom mer uppgifter har blivit tillgängliga.

Beslut om behandlingar för pediatrika patienter är svåra att ta eftersom unga patienter är mer känsliga för vissa terapiers biverkningar. Ett särskilt problem, med tanke på deras unga ålder, är att pediatrika patienter har mer tid att utveckla och uppleva cancerterapiernas långsiktiga biverkningar. Vid behandling med oral/topisk psoralen plus ultraviolett A (PUVA) eller smalbands UVB fototerapi, lokal strålbehandling eller total hud elektronstrålebehandling, är yngre patienter föremål för större risk att utveckla hudcancer eftersom de har en längre förväntad livslängd framför sig.

På liknande sätt kan pediatrika patienter som behöver systemisk kemoterapi utveckla leukemi senare i livet, och patienter som tar retinoider som isotretinoin (Accutane®) är i riskzonen för en tidig hämning av bentillväxt. Topiska steroider och kvävesenap kan bland vara de säkrare behandlingarna för en sjukdom i tidigt stadium med mindre risk för cancer. I slutändan individualiseras den korrekta behandlingen av pediatrikt kutant lymfom för varje patients unika förekomst och behov.

Även om det är sällsynt diagnostiseras vissa ungdomar med kutant lymfom. För patienter som är sexuellt aktiva, kan detta vara en förödande diagnos. Några patienter säger att det värsta är sjukdomens fysiska presentation – speciellt om du arbetar på en aktiv arbetsplats eller är i ett förhållande. Utslag på ansiktet eller andra utbrott kan göra dig besvärad.

*"Du känner dig trasig, som om du inte längre är hel".*

*Patient*

Behandla din diagnos som vilken annan allvarlig medicinsk diagnos som helst - det här är trots allt cancer och om du förklarar detta i de här termerna för kollegor, vänner och partners, kan de bli mer förstående.

## 8 Hudvård

Kutant lymfom samt vissa behandlingar för denna sjukdom, kan göra huden torr, kliande och fjällig. Eftersom kutant lymfom inträffar i huden, med effekter som kan göra huden irriterad, liknar hudvårdsrekommendationer de för patienter med andra kroniska hudsjukdomar som eksem. Följande kan hjälpa din hudvårdsrutin.

### Återfuktning

En lämplig återfuktning är en mycket viktig del i att hålla huden vid god hälsa eftersom det hjälper till att göra barriären tjockare och gör att huden känns bekväm. Att hålla huden fuktig och minska torrheten kan också lindra klåda. Ett enkelt och effektivt sätt att motverka torr hud är att ofta stryka på fuktkrämer eller mjukgörande medel.

Med alla de fuktkrämer som finns på marknaden idag, kan det vara svårt att bestämma vilka som ska användas. Här följer några tips för att jämföra produkterna:

- Salvor och krämer ger den bästa fuktgivande effekten. De är de bästa fuktgivande produkterna att använda eftersom de innehåller ett högt innehåll av olja som lättare tränger in i huden och håller längre.
- Undvik lotioner eftersom de innehåller mest vatten och lite olja. Undvik gel eftersom de innehåller alkohol eller aceton som kan torka huden. Undvik fuktkrämer som innehåller parfym och färgämnen.
- Stryk ofta på fuktkrämer, minst två till tre gånger om dagen, för att undvika att huden torkar.
- Du kanske måste försöka olika produkter innan du hittar de som är bäst för dig.

Fukta huden medan den är våt eftersom lotioner och smörjsalvor kan fånga in vatten mot huden och ge längre lindring mot torrhet. När huden blir torr och fjällig, vät ner huden med vatten och stryk sedan på smörjsalva med lanolin som vaselin. Patienter behöver ofta smörja in och fukta huden många gånger. För information om godtagbara fuktkrämer rekommenderas det att du kontaktar en lokal eller nationell eksemorganisation i ditt land.

### Torrhet

Nästan alla kutana lymfom medför torrhet.

På grund av detta är torrhet (även kallad xeros) den vanligaste orsaken till klåda, som gör att patienten känner sig mycket obekvämt.

Torrheten kan naturligtvis framträda på många olika sätt med kutant lymfom. Vissa patienter har först torra fläckar under kallare månader när fuktigheten är låg. Andra patienter faller torra hudflagor under hela året eftersom deras sjukdom sprids mer och mer över hudens yta. Hos patienter med en utbredd drabbad hud, speciellt de som har rodnader (även kallade erythrodermi), kan en spridd hudfjällning inträffa (även kallad deskvamation).

Detta kan vara ett besvär för patienterna. Vissa känner sig förlägna när huden tydligen faller eller flagnar när du är ute och hemma. Detta är helt normalt och förståeligt. Patienterna kan hantera dessa symtom på olika sätt, bland annat genom att smörja huden med tjocka lager av produkter med salvor som Vaseline® vilket kan minska fjällning och fjällning minst 2-5 timmar innan den ska strykas på igen.

Ett tillägg av doftfria badoljor i badvattnet och ligga i blöt 10 minuter flera gånger i veckan kan underlätta flagning och fjällning för vissa patienter. Uppmärksamma att det kan göra huden mycket hal så patienter ska vara mycket försiktiga när de lämnar badet.

Receptfria produkter som innehåller mjölksyra kan hjälpa till att ta bort torra flagor från fjällig hud. De flesta av de här produkterna är doftfria och innehåller 12 procent mjölksyra eller 10 procent urea.

## **Klåda**

De flesta med kutant lymfom upplever klåda (även kända som pruritus) och kan ofta inte hitta en lindring från detta kroniska, odrägliga symtom. Vi visste och forskade inte mycket om de grundläggande mekanismerna som ligger till grund för klådan förrän de senaste åren.

Patienter som upplever klåda börjar att riva området som kliar, vilket skickar en signal till hjärna och tillbaka till huden vilket leder till ett ursinnigt kliande. Det kan hjälpa att lägga på ett ispaket, en påse frysta grönsaker eller krossad is i en förslutningsbar plastpåse som täcks av en pappershandduk, på det kliande området i högst 10 minuter. Detta "släcker elden" så att säga. Tänk på klådan i den här sjukdomen som en löpeld – om klådan elimineras kommer den inte att spridas över hela huden.

För de flesta patienterna med kutant lymfom kan klåda gå från en liten irritation till en plågende känsla som kan avsevärt minska patientens livskvalitet. Klåda som beror på kutant lymfom är speciellt bekymmersamt eftersom den kan starta på ett litet område och spridas



över hela kroppen. I en studie som genomfördes av Dr. Marie-France Demierre på Boston University School of Medicine i USA, klassificerade 88 procent av patienterna med kutant lymfom klåda bland de främsta orsakerna till vånda i samband med den här sjukdomen.

Pruritus är i grunden ett fysiskt tillstånd och en lämplig behandling kommer sannolikt skrivas ut om du förklarar obehaget i detalj för din läkare. När du träffar din läkare, försök att beskriva klådans allvar på en skala från 1 till 10, där 1 är lite till ingen klåda och 10 är outhärdligt och förhindrar ett lugnt vardagsliv.

Även om en definitiv orsak till klådan fortfarande måste fastställas finns några behandlingar tillgängliga. En vanlig förstavsbehandling är antihistaminer. Vissa alternativ inkluderar Allegra® och Clarityn® för användning under dagen och Benadryl® och Atarax® som vanligen används under natten eftersom de har lugnande egenskaper. Några av dessa läkemedel kan erhållas receptfritt medan andra är receptbelagda. Dessa läkemedel förhindrar rodnad, uppsvällning och klåda. För de flesta drabbade är klåda mer märkbart precis innan sängdags, så lugnande antihistaminer kan vara särskilt effektiva.

Det finns lätta huskurer som också kan lindra klåda. Ligg i havremjölbad under 15 minuter. Lägg en kall kompress på särskilt kliande områden för att lindra irritationen och minska behovet att klia. Lägg öppna våtförband som är ett enkelt, säkert och effektivt sätt att lindra klåda och minska rodnad, brännande känslor och förekomsten av sårvätska. Be om detaljerade instruktioner om hur du lägger de här förbanden när du besöker din doktor.

Det finns andra läkemedel som kan lindra klåda. Vissa alternativ är:

- Gabapentin (Neurontin®) är ett antikonvulsivt läkemedel som skrivs ut för personer som är utsatta för anfall, vilket har varit effektivt vid behandling av klåda.
- Mirtazapine (Remeron®) är ett antidepressivt medel som skrivs ut för personer som har svårt att sova på grund av klåda.
- Aprepitant (Emend®) är ett receptbelagt läkemedel som används för att förebygga kemoterapiinducerat illamående och kräkningar, vilket har visat sig vara effektivt för att minska klåda.
- Fototerapi är ett praktiskt behandlingsalternativ för patienter med mykosis fungoides, speciellt de som lider av klåda.
- Topiska steroider kan vara effektiva när de används tillsammans med andra behandlingsmetoder men har tendensen att vara opraktiska vid behandling av allvarliga fall på grund av det stora ytområdet.

- De mest effektiva receptfria salvorna för mindre allvarliga fall är de som innehåller pramoxin, ett bedövningsmedel som minskar överföringen av känslan av klåda från hudnerver, eller mentol eftersom dess svalkande egenskaper kan ta bort känslan av klåda. Var försiktig vid användningen av smärtstillande medel eftersom de har visat sig förvärra klådan.

Utöver det har det rapporterats att klåda har lindrats med alternativa metoder som akupunktur och biofeedback.

## Självsprickor

En självspricka är en rak eller linjär spricka som ofta sträcker sig ner till hudens andra lager där det orsakar en avsevärd smärta och besvär. De inträffar först och främst på fingrar och händer på handflatans sida. Dessa sprickor kan göra det svårt att använda fingrarna för motoriska färdigheter som att ta på sig kläder, skriva, laga mat eller äta. Sprickor kan inträffa när som helst, hos vem som helst, speciellt under vintern och hos personer som har tjock, fjällig hud på deras handflator på grund av en sjukdom som kutant lymfom.

Många läkare anser att detta inträffar hos patienter med fjällig hud eftersom en liten spricka i huden infekteras med bakterie som leder till att sprickan vidgas och blir mer smärtsam. Detta inträffar oftare under vintern än under sommaren eftersom fuktiga förhållanden under sommaren minskar sprickbildningen tack vare en ökad fuktighet.

Patienter kan vidta förebyggande medel för att undvika sprickor genom att ofta fukta tjocka, fjälliga händer och fötter under dagen med dofffria krämer eller ett tjockt lager av vaselinbaserade produkter. Du kan behöva lägga på ett tjockt lager på handflator och fotsulor vid sängdags och sova med vita bomullshandskar eller bomullssockar.

När sprickor bildas är det viktigt att göra rent dem minst två gånger om dagen med tvål och vatten och stryka på antibiotisk salva på sprickor för att påskynda läkningen. De flesta dermatologer uppmuntrar patienter att undvika en salva med trippel antibiotika (som Neosporin®) eftersom beståndsdelarna neomycin i den kan vara en allergen som orsakar utslag. Om sprickan inte förbättras ska patienter tala med sin läkare för receptbelagda topiska antibiotika.

Ibland är en spricka så djup och bred att läkare kan rekommendera patienter att använda superlim för att limma ihop sprickan. Om detta rekommenderas, ska patienterna rengöra

sprickan med tvål och vatten och placera en liten droppe superlim i sprickan och klämma kringliggande hud i 60-90 sekunder för att tillsluta den. Limmet torkar mycket snabbt. Patienter ska emellertid vara försiktig att inte limma ihop fingrarna.

Dessutom bör du överväga att använda en produkt som New Skin®, en antibiotikalösning som innehåller ett lätt lim som också skapar en barriär över sprickor och en blandning av kemikalier som skapar ett polymerskikt som binder huden, håller bort smuts och bakterier och behåller fukt. Sök efter produkter som kallas snabbförband eller något liknande.

## **Infektion**

Hudinfektioner är inte ovanliga hos patienter med kutant lymfom. Vissa patienter med utbredd drabbad hud kan upptäcka att deras hud har koloniserats av en bakterie som heter staphylococcus aureus. Medan vissa former av stafylokockbakterier finns normalt på din hud, är denna version den mest vanliga bakterien som infekterar huden hos patienter med kutant lymfom. När detta inträffar framträder infektioner vanligen i hudlesioner med kutant lymfom. En infektion är det största besväret hos patienter med kutant lymfom eftersom dess konsekvenser kan vara livshotande om den inte behandlas.

Med tanke på det, är det viktigt att känna igen tecken på hudinfektion och veta när du ska kontakta din läkare. Tecken på hudinfektion kan omfatta följande:

- ett rött område på huden som är smärtsamt, svullet och som kan bilda skorpa eller avsöndra vätska,
- lätt rodnad runt ett sår,
- ett sår som inte kliar men som bränner,
- sår som utvecklar en tunn, gulaktig skorpa.

Du ska omedelbart kontakta din läkare om något av följande inträffar (som kan innebära en början av cellulit eller blodinfektion):

- du har feber och frossbrytningar och plötsliga anfall av trötthet och svaghet,
- alla dina sår blir plötsligt ömma och röda, speciellt med röda ränder, som sträcker sig från såren till din bål (armhålorna eller ljumsken).

## Bada och duscha

När du badar eller duschar, se till att använda ljummet vatten – inte varmt – eftersom varmt vatten har tendensen att smälta naturliga oljor från huden som håller den fuktig och kan lämna huden torrare än tidigare. Varmt vatten orsaker även en ökning av blodflödet till huden, vilket kan öka klåda när patienter lämnar duschen eller badet. För varmt vatten kan tillfälligt underlätta klådan, men rekommenderas inte eftersom det kan förvärra huden och långsiktigt försämra klådan.

Ta korta bad eller duschar, inte längre än 15 minuter. Mjukgörande medel ska helst användas efter badet medan huden fortfarande är fuktig. Om fuktkrämen (eller ett topiskt läkemedel i ett mjukgörande medel) används på fuktig hud hjälper det att smälta in hydratisering i hudens yttre lager.

Du kan minska klådan och hudinfektioner med hjälp av ”klorbad”, som om ditt bad blir en simbassäng. Klorbad kräver att du ligger i badet under 15 minuter i ett fullt badkar med  $\frac{3}{4}$  varmt vatten och  $\frac{1}{4}$  kopp vanligt hushållsblekmedel (doftfri, natriumhypoklorit i 6-8 procent) tre gånger i veckan. Klorbad minskar inte bara risken för infektion utan de har även visat sig vara antiinflammatoriska.

## Tvålar

Använd så lite tvål som möjligt. När patienter känner att de vill använda tvål, försök att använda en mjukgörande tvål som innehåller extra oljor. Undvik tungt parfymerade tvålar eftersom när en produkt genomsyras med doftämne, måste den lösas upp i alkohol som torkar på huden. Parfym kan vara irriterande och möjliga allergener. Välj tvålar och fuktkrämer som markeras som doftfria. Undvik antibakteriella eller deodoranttvålar eftersom de kan vara för uttorkande.

## Tvättmedel

Tvättmedel kan också påverka huden. Se till att använda ett doftfritt tvättmedel. Även mjukmedel har ofta doftämnen, så leta efter ett som är doftfritt. Lakan med mjukmedel som läggs i torktumlare är ofta den värsta produkten för patienter med känslig hud eftersom doftämnen lägger sig direkt på kläder och kommer i direkt kontakt med huden och kan vara en konstant källa till irritation.

## Solskydd

För mycket sol skadar huden. Använd solskydd, bär en hatt med ett brätte och tänk på att bära långärmar och byxor året runt. Om du genomgår en ljusterapi som en del av din behandling kan din läkare rekommendera att du bär UV-blockerande solglasögon. Emellertid kan korta perioder (15-20 minuter) i solljus vara bra för huden hos patienter med kutant lymfom. Tala med ditt sjukvårdsteam för att fastställa vilket protokoll som är bäst för dig.

## Andra tips

Du kan hålla din hud bekväm genom att också följa de här hjälpfulla tipsen:

- Bär löst sittande och bekväma tyger som "andas". Bomull är bäst. Undvik grova, stickiga tyger som ull. Undvik åtsittande kläder.
- Riv inte huden eller gnugga hårt.
- Se till att dina naglar är korta för att undvika infektion och hudskada.
- Undvik att bli för varm, svettning förvärrar klådan.
- Hitta sätt för att hantera stress eftersom det leder till uppblossanden av kutant lymfom och ökar klåda.

# Kapitel 14 – Sexualitet

## Intimitet

Att ha ett intimt umgänge kan vara utmanande när du har kutant lymfom av den enkla anledningen att plack, sår och utslag kan vara så obekväma att du inte vill bli rörd. Ibland kan också människor med kutant lymfom känna sig besvärade eller inte intresserade av ett intimt umgänge på grund av ändringarna på deras fysiska utseende. Vissa symtom gör att huden känns så grov att den fysiska upplevelsen kan kännas obehaglig. Från klåda till brännande känsla till insmörjning med salva efter en dusch, detaljerna med den här sjukdomen kan definitivt skapa ett hinder för att ha ett intimt umgänge.

Par arbetar sig igenom detta. Det finns stunder när du bara inte vill ha sex och förhoppningsvis kommer din partner att förstå det. Andra gånger, när inga uppblossanden förekommer, känner du dig lika sexuell som vanligt. Vissa yngre patienter får med tiden barn trots deras sjukdom.

Precis som du behöver ett säkert stödsystem runt dig för att hjälpa dig att ventilera med- och motgångar hos den här sjukdomen, behöver du också en partner vars kärlek och förståelse går djupare än den kroppsliga.

*"När du har en sjukdom, vilken fruktansvärd sjukdom som helst, behöver du en partner som är mycket, mycket förstående. Det är frustrerande, för anhöriga, att inte veta vad du kan göra för att personen som du älskar ska känna sig bättre".*

*Patient*

Kommunikation är nödvändig under kuren av den här sjukdomen. Det är viktigt att du låter din partner få veta när han eller hon kan röra vid dig och när det inte är okej, förklara försiktigt att det inte är en avvisning utan att det beror på hudens tillstånd.

*"Du måste tala med din partner "Jag älskar dig av hela mitt hjärta, men jag kan inte förklara vad jag går igenom just nu" och jag är säker på att din partner förstår eftersom ni älskar varandra."*

*Patient*

Att åka berg- och dalbana i en kronisk sjukdom kan faktiskt göra kärleken starkare.

## Fertilitet

Kutana lymfom är oftast kroniska sjukdomar. Eftersom de är kroniska sjukdomar ges behandlingar ofta kontinuerligt under många månader till år. Både läkare och patienter söker

efter milda, säkra, väl tolererade och effektiva terapier som kan behandla och begränsa lymfomet under en lång tidsperiod. Faktum är att när man studerar nya behandlingar överväger läkare både responstid (hur länge behandlingen är effektiv) och hur många personer som blir bättre för att bestämma om en ny behandling är effektiv.

Gällande familjeplanering kan även lätta behandlingar under en lång tidsperiod vara ett problem. Eftersom många behandlingar endast fungerar medan de pågår, behöver familjeplaneringen ofta övervägas vid valet av terapi. Detta omfattar fertilitet (förmågan eller möjligheten att bli gravid eller göra någon gravid), befruktning (den faktiska processen att bli gravid och göra någon gravid), graviditet och amning efter graviditeten. Dessa aspekter ska övervägas om en patient eller deras partner vill ha barn snart eller även i framtiden.

De flesta behandlingarna studeras inte hos gravida kvinnor. En stor del av vår kunskap kommer från studier på djur, förståelse hur läkemedel fungerar eller några fall där patienter blev gravida under en av dessa terapier. Eftersom det finns begränsad information och varje patients behandlingskrav är unika bör detta användas som allmän information för att inleda en diskussion med din behandlande läkare och inte som en specifik rekommendation för din vård.

# Ordlista

## **Aggressiva lymfom**

Lymfom som växer snabbt och ska vanligen omedelbart behandlas, även känd som högmaligna lymfom.

## **Alemtuzumab (eller Campath®)**

En monoklonal antikropp som riktas mot CD52, ett antigen (eller markör) som finns både i B-lymfocyter och T-lymfocyter. Läkemedlet används i behandlingen av avancerad CTCL.

## **Allogen (stamcells) transplantation**

En behandling där en patient tar emot benmärg eller stamceller som doneras av en annan person.

## **Antiemetiskt medel**

Ett läkemedel som minskar eller förhindrar illamående och kräkning.

## **Antigen**

Identifierande proteiner som sitter på ytan av alla celler. Immunsystemet använder antigener för att fastställa om celler är en nödvändig del av kroppen eller måste förstöras.

## **Antikropp**

Ett komplext protein bestående av B-lymfocyter som reagerar med antigener på toxiner, bakterier och vissa cancerceller och antingen dödar eller markerar dem för borttagning.

## **Autolog (stamcells) transplantation**

En typ av benmärgs- eller stamcellstransplantation där en patient tar emot sina egna stamceller.

## **BCNU**

Ett cellgift som vanligen används på huden mot CTCL (även känt som karmustin).

## **Benmärg**

Svampaktigt material som finns i benen som innehåller stamceller som utvecklar tre typer av celler: röda blodkroppar som levererar syre till kroppen och avlägsnar koldioxid, vita blodkroppar som skyddar kroppen mot infektion och blodplättar som hjälper blodet att koagulera.

## **Bexarotene (eller Targretin®)**

Läkemedel i både kapsel- och gelformat som visat sig vara effektivt vid behandling av CTCL.

## **Biologisk terapi**

Behandling som använder eller stimulerar immunsystemet genom att rikta en reaktion mot en infektion eller sjukdom.

## **Biomarkör**

En sammansättning (vanligen ett protein) som används för att mäta förekomsten av en sjukdom.

## **Biopsi**

Avlägsnande av vävnad för utvärdering i mikroskop för diagnostiska ändamål.

**Campath®** – se Alemtuzumab.



**Cancer**

Onormal celltillväxt som inte kan kontrolleras av kroppens naturliga försvar. Cancerceller kan växa och så småningom bilda tumörer.

**Cellgift**

Behandling med läkemedel för att stoppa tillväxten av snabbt delande cancerceller, inklusive lymfomceller.

**Cellgiftscykel**

Denna term används för att beskriva processen under vilken cellgift ges, följt av en viloperiod under vilken kroppen kan vila.

**Cellgiftskur**

Kombinationer av läkemedel mot cancer ges med en viss dos i en specifik sekvens i enlighet med ett strikt schema.

**Dermatolog**

En läkare som är specialiserad i diagnos och behandling av hudsjukdomar.

**DT eller CAT (datortomografi (axiell))**

Detta bildtest ger en serie detaljerade bilder av kroppens insida med hjälp av en röntgenmaskin som är kopplad till en dator.

**Elektronstrålebehandling**

En form av strålbehandling som endast behandlar ytliga delar av huden. Den är mycket effektiv för att avlägsna alla former av sår av CTCL från huden. Den kan användas för att behandla delar av huden eller hela hudytan. När den används för att behandla all hud kallas det för en total elektronstrålebehandling (TSEB).

**Hematolog**

En läkare som är specialiserad i behandlingen av blodsjukdomar och blodbildande vävnader.

**Histologi**

Studien av vävnadens egenskaper som kan leda till identifieringen av en specifik typ av tumör.

**Hög- eller lågmaglig**

En metod för att klassificera en tumör beroende på hur aggressivt den växer.

**Icke-Hodgkin lymfom (NHL)**

En grupp av flera nära besläktade cancerformer som uppkommer från lymfsystemet. Även om de olika typerna av NHL har vissa saker gemensamt, skiljer de sig i hur cancercellen ser ut i ett mikroskop, hur cellerna växer och hur tumören påverkar kroppen. CTCL:er är en typ av NHL.

**Immunologiska tester**

Blodprover som detekterar närvaron av diagnostiska proteiner eller antigener på en tumör.

**Immunsystem**

Kroppens försvarsmekanismer som ska bekämpa infektioner och känna igen främmande vävnader. Alla CTCL:er och lymfom är sjukdomar hos immunsystemet.

**Immunterapi**

Se biologisk terapi.

**Indolent lymfom**

Lymfom som växer långsamt och har få symtom. Även kallat lågmaligt lymfom.

**Interferon (eller Intro® eller Roferon®)**

En systemisk behandling som visat sig vara mycket effektiva i behandlingen av CTCL.

**Interferoner**

Naturligt förekommande föreningar som stimulerar immunsystemet vid infektioner och inflammation. Syntetiska former används för att behandla virala infektioner, autoimmuna sjukdomar och cancer.

**Intron®A** – se Interferon.

**Karmustin**

Ett cellgift som vanligen används på huden mot CTCL (även känd som BCNU).

**Klinisk prövning**

En studie i vilken en ny behandling ges till patienter för att fastställa om den är säker, mer effektiv eller mindre giftig än aktuella terapier. Kliniska prövningar är en viktig del i processen att förstå sjukdomar och har bidragit till att ge information till läkemedelsmyndigheter för godkännandet av nya terapier.

**Kombination av cellgifter**

Flera läkemedel som ges tillsammans för att öka terapieresponsfrekvensen hos vissa tumörer.

**Kvävesenap (NM)**

Ett läkemedel som används på huden för att behandla CTCL. Även känd som mekloretoamin.

**Laktatdehydrogenas (LDH)**

Ett eksem som mäts i blodet och används som en biomarkör för att mäta omfattningen eller spridningen av cancer.

**Lokaliserad sjukdom**

En cancer som endast finns i en begränsad del av kroppen – t.ex. i nacken eller armhålorna.

**Lymfknut**

Små bönformade körtlar som sitter i lyftsysteemets kärl. Tusentals sitter överallt i kroppen med samlingar av dem i nacken, under armarna, bröstet, buken och ljumsken. Lymfknutar filtrerar lymfvätska, fångar och förstör potentiellt skadlig bakterier och virus.

**Lymfocyt**

En typ av vit blodcell. Lymfocyter, som bärs av lymfvätska, är en del av immunsystemet och bekämpar infektion.

**Lymfom**

En cancer av lymfocyter som involverar lymfknutar, organ och vävnader i lyftsysteem (immunsystem), som i allmänhet klassificeras i antingen Hodgkin-lymfom eller icke-Hodgkin-lymfom.

**Lymfsystem**

Kanalerna, vävnaderna och organen som lagrar och bär lymfocyter som bekämpar infektion och andra sjukdomar.

**Lågmaligt lymfom** – se Indolent lymfom.

**Lymfa**

Den vattniga vätskan i lymfsystemet som innehåller vita blodceller (lymfocyter).

**Malign**

Har tendensen att bli värre och livshotande förutom om den behandlas med framgång.

**Matrex®** – se Metotrexat.

**Medicinsk onkolog**

En läkare som är specialiserad i användningen av cellgift, hormonterapi och många andra typer av biologiska terapier för att behandla cancer.

**Meklorethamin**

Ett läkemedel som används på huden för att behandla CTCL. Även kallad topisk kvävesenap.

**Metotrexat (eller Matrex®)**

Ett cellgift som ges som en behandling för vissa typer av cancer.

**Monoklonala antikroppar**

Antikroppar som specifikt agerar mot en viss antigen. Forskare kan skapa stora mängder av en antikropp som kan riktas mot ett enskilt mål (eller antigen) på cellens yta. Monoklonala antikroppar används för att klassificera lymfom genom att identifiera ytproteiner på lymfocyter.

**MRT (magnetisk resonanstomografi)**

MRT använder magneter och radiofrekvensvågor för att skapa bilder av kroppens insida. MRT:er kan ge information om vävnader och organ som inte kan ges av andra bildtekniker.

**Mukositis**

Inflammation av vävnadernas och organens slemhinna. I munnen kännetecknas det av sår eller inflammation.

**Mustargen**

Ett läkemedel som används på huden för att behandla CTCL. Även känd som meklorethamin.

**Målinriktad terapi**

En behandling som riktas mot specifika gener eller proteiner (mål) som är unika eller onormalt uttryckta i en cancercell.

**Onkolog**

En läkare som är specialiserad i behandlingen av cancer. Vissa är specialiserade i cellgiftsbehandling (medicinsk onkolog), strålbehandling (strålningsonkolog) eller kirurgi (kirurgisk onkolog).

**Ontak®**

Ett läkemedel som används i behandlingen av CTCL.

**Patolog**

En läkare som är specialiserad i att studera sjukdomen genom mikroskopisk utvärdering av kroppsvävnader och organ (biopsi). Vävnad med misstänkt cancer ska först undersökas av en patolog för att bekräfta diagnosen.

**Pentostatin**

Ett läkemedel som används i behandlingen av CTCL.

**PUVA**

Kombinerad behandling med UVA och psoralen, ett läkemedel som främjar känsligheten för ljus.

**Röntgen**

Strålning som används i låga doser för att ta bilder på kroppens insida och i höga doser för att behandla cancer.

**Sjukdomsförlopp**

Termer som används om sjukdomen förvärras oavsett behandlingen.

**Stadium**

Cancers omfattning vid diagnosen, där man särskiljer huruvida den är lokaliserad till dess ursprungsområde, spridd till närliggande regioner eller avlägsna områden i kroppen.

**Systemisk cellgiftsbehandling**

Ett cellgift med enstaka ämnen tillsammans med en kombination av cellgift förbehålls vanligen för avancerade stadier (stadie III och IV) som är motstridiga mot andra former av behandlingar och administreras oralt eller intravenöst.

**Targretin®** – se Bexaroten.

**Trombocytopeni**

En brist på blodplättar i blodet, vilket minskar blodets förmåga att koagulera.

**Topisk**

Ett läkemedel eller en behandling som tillämpas på huden.

**Topiska steroider**

Topiska steroider med hög potens har visat sig ha en verkan på CTCL och leder till en bekämpning av sjukdomen i tidigt stadium (stadium I-A och I-B). Topiska steroider är lätta att använda och är inte associerade med många komplikationer som hos andra hudbaserade behandlingar för CTCL.

**Toxiciteter**

De oönskade biverkningarna hos cancerterapi, som en minskning av blodceller, illamående och kräkning samt hårfall.

**Trötthet**

En minskad aktiv kapacitet som ofta åtföljs av känslor av trötthet, sömnhet eller retlighet.

**TSEB (Total hud elektronstrålebehandling)**

En form av strålbehandling som endast behandlar ytliga delar av huden. Den är mycket effektiv för att avlägsna alla former av sår av CTCL från huden. Även känd som elektronstråleterapi.

**Tumör**

En onormal massa eller svullnad av vävnad. Tumörer kan förekomma var som helst i kroppen. En tumör kan vara benign (inte livshotande) eller malign (förvärras och är potentiellt livshotande förutom om den behandlas med framgång).

**Tymus körtel**

En körtel som sitter bakom bröstbenet som förbättrar reproduktionen och utvecklingen av lymfocyter. T-lymfocyter utvecklas i tymus.

**UVB, bredband**

En form av fototerapi som använder ultraviolett ljus som omfattar hela UVB våglängdsspektrat.

**UVB, smalband**

En form av fototerapi som koncentrerar ultraviolett effekt i ett snävt intervall av UVB våglängder. Det kan vara en effektiv behandling av CTCL i fläckstadium samt för andra hudsjukdomar.

**Vaccin**

En substans eller grupp av substanser med syftet att stimulera en respons från immunsystemet. Ett vaccin kan hjälpa kroppen att känna igen och förstöra cancerceller. Lymfomvaccin kombinerar ofta cancerantigener med en substans för att stimulera patientens egna naturliga försvar mot sjukdomen. Dessa vacciner är speciellt framställda för varje patient med hjälp av ett prov av tumören som erhålls från patientens lymfkörtlar.