

Горенкова Л. Г.
Шатохина Е. А.
Мангасарова Я. К.
Звонков Е. Е.
Троицкая В. В.
Лазарева О. В.
Паровичникова Е. Н.



ВМЕСТЕ ПРОТИВ ЛИМФОМЫ КОЖИ

СПРАВОЧНИК ДЛЯ ПАЦИЕНТА

АВТОРЫ

**Горенкова
Лилия Гамилевна**

к. м. н., врач-гематолог, заведующий отделением острых лейкозов и лимфом с блоком трансплантации костного мозга и гемопоэтических стволовых клеток крови ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, член Международного общества кожных лимфом

**Шатохина
Евгения Афанасьевна**

д. м. н., врач-дерматолог ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России

**Мангасарова
Яна Константиновна**

к. м. н., врач-гематолог, заведующий отделением химиотерапии лимфатических опухолей с блоком ТКМ и ГСК с ДС ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России

**Звонков
Евгений Евгеньевич**

д. м. н., врач-гематолог, заведующий отделением гематологии и химиотерапии лимфом с блоком ТКМ и ГСК ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России

**Троицкая
Вера Витальевна**

д. м. н., первый заместитель генерального директора ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России

**Лазарева
Ольга Вениаминовна**

к. м. н., руководитель управления, врач-гематолог ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России

**Паровичникова
Елена Николаевна**

д. м. н., генеральный директор ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России

СОДЕРЖАНИЕ



Список сокращений	4
Введение	5



I. ДИАГНОЗ	6
Что такое лимфома кожи?	6
Виды лимфом кожи	7
T-клеточные лимфомы кожи	7
B-клеточные лимфомы кожи	7
Причины развития лимфомы кожи	8
Кто подвержен риску развития лимфомы кожи?	8



II. ДИАГНОСТИКА	9
Особенности диагностики лимфомы кожи	9
Методы диагностики лимфомы кожи	10
Биопсия кожи	10
Исследования	11
Биопсия лимфатического узла	11
Биопсия костного мозга	11
Частые вопросы по диагностике	12
Определение стадии заболевания	15
К кому и куда обращаться при подозрении на лимфому кожи?	16



III. ТЕРАПИЯ	18
Принципы терапии лимфомы кожи	18
Методы терапии заболевания	19

Фототерапия (ПУВА-терапия, УФО)	19
Лучевая терапия	19
Хирургическое удаление	20
Лекарственная терапия интерфероном	20
Химиотерапевтическое лечение	22
Трансплантация костного мозга/гемопозитических стволовых клеток крови	23



IV. ОСЛОЖНЕНИЯ **24**

Постлечебные осложнения	24
Осложнения после химиотерапии	24
Ксероз (сухость) кожи	29
Изменения ногтей	31
Ладонно-подошвенный синдром	32
Терапия для минимизации осложнений	34
Сопроводительное лечение при химиотерапии	34
Обработка кожных покровов	35
Психологическая поддержка	37



V. ЖИЗНЬ С ЛИМФОМой КОЖИ **38**

Первая встреча с врачом-гематологом	39
Советы по подготовке к встрече со специалистом ..	39
Что должен рассказать врач-гематолог	40
Вопросы пациентов с диагнозом «Лимфома кожи» ..	41
Что делать, если диагноз не подтвердился?	43



VI. ЛИТЕРАТУРА **46**

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

<u>К. м. н.</u>	кандидат медицинских наук
<u>Д. м. н.</u>	доктор медицинских наук
<u>ТМК</u>	телемедицинская консультация
<u>ГСК</u>	гемопозитические стволовые клетки
<u>ДС</u>	дневной стационар
<u>ФГБУ</u>	федеральное государственное бюджетное учреждение
<u>НМИЦ</u>	национальный медицинский исследовательский центр
<u>ПОРТ-система</u>	медицинское устройство, предназначенное для введения препаратов, дренирования, забора крови и других медицинских манипуляций, предусматривающих многократные инфузии (например, химиотерапия), со сроком службы до 5 лет
<u>Г-КСФ</u>	гранулоцитарный колониестимулирующий фактор
<u>КМ</u>	костный мозг
<u>Н.В.</u>	(лат. Nota Bene) — обратите внимание
<u>ПУВА-терапия</u>	(PUVA: P – фотосенсибилизатор, UVA – длинноволновой спектр ультрафиолетовых лучей) — метод лечения, сочетающий использование фотоактивного вещества и облучения кожи длинноволновым ультрафиолетовым излучением

УФО- терапия

физиотерапевтическая процедура, при которой определенные участки тела подвергаются облучению ультрафиолетовым излучением различного диапазона

CD4- позитивное лимфопроли- феративное заболевание

общее название группы заболеваний, характеризующихся избыточным ростом и пролиферацией лимфоцитов, которые экспрессируют на своей поверхности молекулу CD4 (например, Т-клеточная лимфома)

CD30+лим- фомы

группа злокачественных лимфопролиферативных заболеваний, при которых опухолевые клетки экспрессируют на своей поверхности молекулу CD30 (трансмембранный белок)

ВВЕДЕНИЕ

Это методическое пособие — ваш личный помощник по вопросам диагностики, лечения и особенностей такого заболевания, как лимфома кожи.

Многие пациенты сталкиваются с растерянностью, неуверенностью и переживаниями, которые некуда адресовать, чтобы получить необходимые ответы.

Поэтому мы хотим поделиться с вами максимально полной информацией, касающейся не только медицинских аспектов, но и эмоциональных — вы узнаете, что беспокоит других пациентов с таким же диагнозом и как можно бороться с дискомфортом и осложнениями.

Жизнь с диагнозом «Лимфома кожи» может показаться сложной и пугающей, но помните, что вы не остаетесь на этом пути в одиночестве.

Материал подготовлен при участии врачей — дерматологов, онкологов, гематологов — и пациентов, обладающих личным опытом борьбы с заболеванием. Однако информация в данном пособии предоставлена в ознакомительных целях и не заменяет консультации с врачом и обращение в медицинское учреждение.

I. ДИАГНОЗ

ЧТО ТАКОЕ ЛИМФОМА КОЖИ?

Лимфоидные клетки (лимфоциты) являются клетками иммунной системы, поэтому они находятся во всех тканях организма, в том числе и в коже.



Существует два типа лимфоцитов: В-лимфоциты (В-клетки) и Т-лимфоциты (Т-клетки). Кожные лимфомы могут развиваться из обоих типов клеток и, соответственно, имеют название кожные Т-клеточные или кожные В-клеточные лимфомы.

Большинство кожных лимфом, за редким исключением, имеют длительное течение и медленный рост.

Лимфома, которая проявляется изначально в других органах (например, в лимфатических узлах, костном мозге, печени или кишечнике) и затем распространяется на кожу, не является кожной лимфомой.

ВИДЫ ЛИМФОМ КОЖИ

Выделяют Т-клеточную и В-клеточную лимфомы кожи в зависимости от типа клеток, из которых развивается заболевание¹.

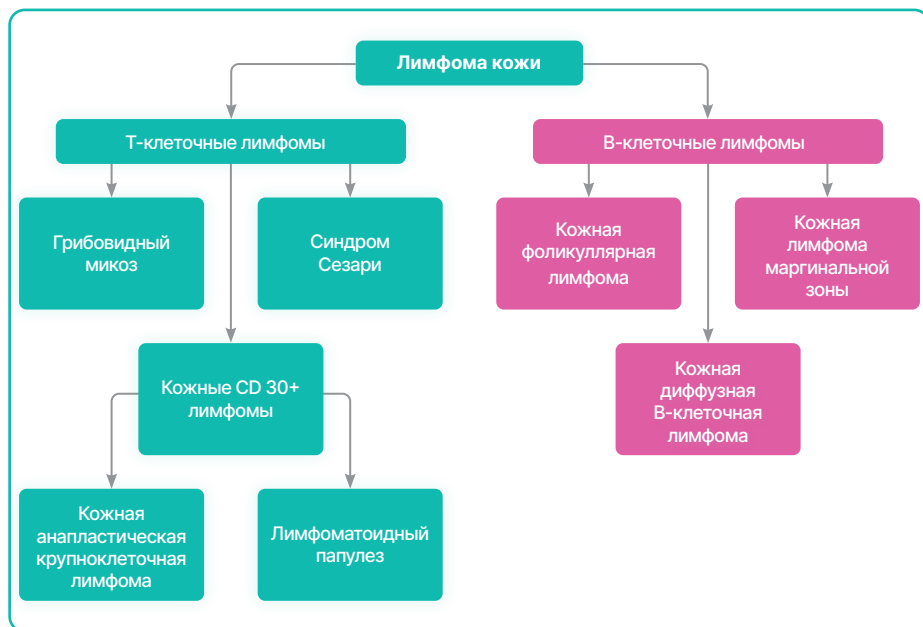
Т-клеточные лимфомы кожи

Самая распространенная лимфома кожи — это Т-клеточная лимфома кожи, называемая **грибовидным микозом**. Важно понимать, что грибовидный микоз имеет такое название в связи с историческими особенностями описания болезни, к настоящей грибковой инфекции это не имеет никакого отношения.

В-клеточные лимфомы кожи

В-клеточные лимфомы кожи — это группа злокачественных новообразований, развивающихся из В-лимфоцитов. Они характеризуются развитием опухолей непосредственно в коже, проявляясь разнообразными кожными изменениями: высыпаниями, узелками или бляшками. Выделяют несколько типов В-клеточных лимфом: фолликулярную лимфому, лимфому маргинальной зоны и диффузную В-клеточную лимфому.

СХЕМА НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ВСТРЕЧАЕМЫХ ВАРИАНТОВ



ПРИЧИНЫ РАЗВИТИЯ ЛИМФОМЫ КОЖИ

В настоящее время точно не известно, что является причиной развития лимфомы кожи. Исследования показали, что данное заболевание:



не провоцируют нездоровый образ жизни, стресс, тяжелая работа и аналогичные факторы



не передается по наследству



не является заразным любыми способами

КТО ПОДВЕРЖЕН РИСКУ РАЗВИТИЯ ЛИМФОМЫ КОЖИ?

Лимфомы кожи — очень редкое заболевание. Точной статистики заболеваемости в России нет, но по международной практике, примерно только 5–7 человек на миллион взрослого населения ежегодно заболевают лимфомой кожи. В основном это Т-клеточные лимфомы кожи (70–80%). Мужчины подвержены заболеванию немного чаще, чем женщины^{4, 5}.

Обычно лимфомы кожи диагностируют в возрасте от 50 до 74 лет: только около 1 из 5 случаев заболевания выявляют у людей моложе 50 лет⁶.

Очень редко некоторые виды лимфомы кожи могут развиваться у детей. Первыми признаками заболевания всегда являются визуализируемые различные кожные изменения.

НЕ БОЛЕЕ

10

ЧЕЛОВЕК

на миллион взрослого населения ежегодно заболевают лимфомой кожи

II. ДИАГНОСТИКА

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ ЛИМФОМЫ КОЖИ²

Большинство кожных лимфом развивается медленно — иногда на протяжении десятилетий. Их трудно диагностировать, потому что они часто напоминают другие кожные заболевания, такие как:

- Экзема или атопический дерматит, псориаз, красный плоский лишай, красная волчанка, группа высыпаний неизвестного происхождения (хронический поверхностный дерматит, парапсориаз), гранулематозные кожные заболевания (саркоидоз).
- Грибковые инфекции кожи (стригущий лишай).
- Контактный дерматит — кожные реакции, вызванные непосредственным контактом с раздражающими веществами или аллергенами.
- Обширная сыпь или эритродермия, связанные с реакциями на лекарственные средства.
- Фотосенсибилизация — покраснение, зуд, шелушение или даже ожоги на открытых участках тела от воздействия солнца.
- Лимфоцитомы кожи, также известная как «псевдолимфома», которая может быть вызвана лекарствами, вакцинациями, некоторыми инфекциями (например, опоясывающим лишаем), красителями для татуировок, укусами насекомых, чесоткой.

То есть до установления диагноза «Лимфома кожи» пациент может много лет наблюдаться у дерматолога (врача, специализирующегося на лечении кожных заболеваний) с похожими диагнозами.

Лечение некоторых из этих кожных болезней схоже с лечением лимфомы кожи (например, применение гормональных мазей). Это означает, что, даже если пациента лечат от другого заболевания, состояние кожи может улучшиться на некоторое время. Зачастую требуется продолжительное время до установления окончательного диагноза (по данным российского и международных исследований это время в среднем занимает не менее 3 лет). На самом деле нельзя

с уверенностью утверждать, что время установления диагноза влияет на прогноз и исход лечения.

МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ ЛИМФОМЫ КОЖИ¹⁶⁻¹⁸

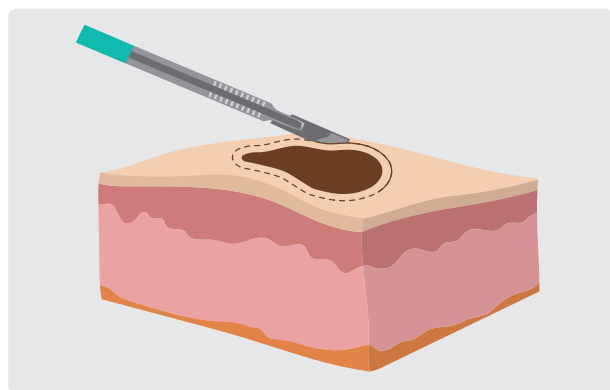
Лимфому кожи трудно диагностировать. Единственный способ подтвердить наличие лимфомы кожи — это взять образец кожи (биопсию) для исследования под микроскопом и при необходимости с дополнительным окрашиванием специфическими маркерами.

Поделимся подробностями обо всех доступных методах диагностики лимфомы кожи и этапах их проведения.

Биопсия кожи

Биопсию кожи проводят амбулаторно. Хирург под местной анестезией вырезает небольшой образец кожи. Образец отправляется в лабораторию для исследования под микроскопом и иногда на более сложное молекулярно-генетическое исследование. Это может занимать около 14 дней. Иногда, чтобы подтвердить диагноз лимфомы кожи, требуется выполнить повторные биопсии в течение нескольких месяцев или даже лет.

СХЕМА ИНЦИЗИОННОЙ (ЧАСТИЧНОЙ) ИЛИ ЭКСЦИЗИОННОЙ (ПОЛНОЙ) БИОПСИИ КОЖИ



2-4
НЕДЕЛИ

занимает
молекулярно-
генетическое
исследование
в лаборатории

Исследования

Пациенту могут потребоваться дополнительные исследования, если в биопсии кожи подтвердился диагноз лимфомы кожи:

- анализы крови,
- компьютерная томография (КТ),
- позитронно-эмиссионная томография, совмещенная с компьютерной томографией (ПЭТ/КТ).

КТ или ПЭТ/КТ позволят понять распространилась ли лимфома на другие части тела — лимфатические узлы или внутренние органы. Сканирование занимает около 30–60 минут и является безболезненным.

Если лимфома кожи более агрессивная, может потребоваться биопсия лимфатического узла или костного мозга.

Биопсия лимфатического узла

Если врач подозревает, что лимфома распространилась на лимфатические узлы, может потребоваться биопсия лимфатического узла — это удаление целого лимфатического узла или его части для исследования.

Биопсия костного мозга

В части случаев при лимфомах кожи требуется исследовать костный мозг. Есть два способа узнать поражен костный мозг или нет. Для этого необходимо выполнить стернальную пункцию или трепанобиопсию костного мозга.



СТЕРНАЛЬНАЯ ПУНКЦИЯ

— это чрескожная игольная пункция грудины, при которой получают только аспират (жидкую часть костного мозга) и проводят морфологическую оценку под микроскопом его клеточного состава. Как правило, эту диагностическую процедуру редко проводят пациентам с лимфомами из-за низкой информативности.



ТРЕПАНОБИОПСИЯ

— это биопсия костного мозга, которая состоит из двух этапов получения аспирата (жидкой части костного мозга) и костного столбика (твердой части костного мозга для гистологического исследования). Наиболее удобная для исследования область — это тазовая кость. Пунктируют или переднюю (передняя трепанобиопсия) или заднюю (задняя трепанобиопсия) ость подвздошной кости. Это позволяет получить более подробную информацию не только о клеточном составе костного мозга, но и о характере поражения костного мозга (мелкими или крупными опухолевыми клетками, диффузный или очаговый тип, соотношение жировой и кроветворной ткани). Трепанобиопсия обладает большей информативностью при лимфомах чем стерильная пункция.

ЧАСТЫЕ ВОПРОСЫ ПО ДИАГНОСТИКЕ

1

Когда проводят трепанобиопсию?

Это зависит от варианта заболевания:

- при грибовидном микозе — при поздних стадиях и/или значительных изменениях в анализах крови;
- при синдроме Сезари — по решению врача-гематолога;
- при кожной периферической Т-клеточной лимфоме — обязательно выполнение при отсутствии противопоказаний;
- при В-клеточных лимфомах кожи — выполняется при распространенных стадиях заболевания при отсутствии противопоказаний.

2

Какие методы обезболивания применяют при диагностике?

Преимущественно — местное обезболивание. Общий наркоз применяется очень редко при определенных показаниях.

Обезболивающий лекарственный препарат вводят постепенно в кожу, подкожную клетчатку и надкостницу. При проведении процедуры пациент находится в сознании. Острая боль купируется, но остается чувство давления. Нужно настроить себя на неприятные ощущения при трепанобиопсии, но ее ценность гораздо больше, чем кратковременные болезненные проявления.

3 Где проводят трепанобиопсию?

Трепанобиопсию выполняют в процедурном кабинете или малой операционной. При тяжелом состоянии пациента трепанобиопсия костного мозга может быть проведена в палате, где находится пациент.

4 Как подготовиться к биопсии?

Последний прием противотромботических («разжижающих кровь») препаратов, если вы их принимаете, должен быть накануне утром. Мужчинам нужно побрить операционное поле (если присутствует волосяной покров в этой области).

5 Как проводят трепанобиопсию?

Пациента укладывают на кушетку лицом вниз (при задней трепанобиопсии) или вверх (при передней трепанобиопсии). После обработки операционного поля обеззараживающими растворами и проведения обезболивания врач через кожу и подкожную клетчатку вводит иглу в кость для обезболивания надкостницы. Первым этапом является взятие костного мозга (аспирата). Для этого шприцем через специальное отверстие в трепанационной игле набирают костный мозг, который потом направляют в различные лаборатории. Процесс получения костного мозга сопровождается болевыми ощущениями, который пациенты описывают как «что-то вытягивают из кости». Болевые ощущения появляются из-за повышения давления внутри кости.

После получения жидкой части врач вводит трепанационную иглу глубже для получения кусочка кости. После удаления иглы из кости полученный материал также отправляется в лабораторию. Пугаться взятия небольшого кусочка кости не нужно, так как структура кости достаточно быстро восстанавливается.

После окончания процедуры накладывается асептическая повязка.

6

Каковы действия пациента после окончания процедуры трепанобиопсии?

Непосредственно после окончания процедуры необходимо прижать место пункции кулаком или специальной емкостью со льдом на 10–15 мин для предотвращения появления гематомы в месте трепанобиопсии. Повязку можно снять на следующий день, обработав место пункции бриллиантовым зеленым («зеленкой») или фукорцином.

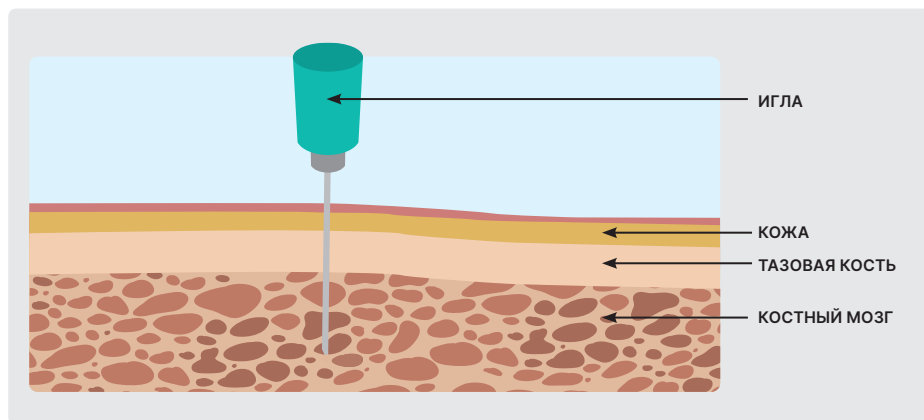
7

Что может быть после трепанобиопсии?

Могут ощущаться, но не обязательно:

- тянущие боли в месте пункции — можно принять обезболивающий препарат, но только после разрешения лечащего врача;
- промокание повязки кровью — если промокание небольшое, то необходимо заменить повязку на новую, а если активное — обязательно информировать врача.

РИСУНОК. ТРЕПАНОБИОПСИЯ



ОПРЕДЕЛЕНИЕ СТАДИИ ЗАБОЛЕВАНИЯ¹⁶⁻¹⁸

Установление стадии заболевания является важным фактором при планировании лечения и определении прогноза течения заболевания. Стадия, действительно, может определять прогноз, но установление IV стадии не означает безнадежную ситуацию, а характеризует в большей степени распространенность процесса.

Стадирование при лимфомах кожи имеет значимые отличия от других онкологических заболеваний, и в первую очередь подразделяется на ранние (IA-IIA) и поздние (IIB-IVB) стадии заболевания.

Т-клеточные лимфомы кожи

Ранняя стадия — это пятна, от бледно-розового до ярко-красного цвета, часто с шелушением. Может появиться зуд, но редко и не сильно выраженный. Пятна наиболее часто встречаются на ягодицах или на спине, но могут возникать в любом месте на теле. Когда пятна становятся более твердыми и толстыми, немного возвышаются над кожей, то их называют бляшками. При ранних стадиях грибовидный микоз не развивается дальше стадии пятен и бляшек.

Поздние стадии — развиваются более крупные, возвышающиеся над поверхностью кожи элементы, называемые кожными узлами или опухолями. Они могут изъязвляться и инфицироваться. У некоторых людей с Т-клеточной лимфомой кожи развивается эритродермия: общее покраснение кожи, которое может быть интенсивно зудящим, сухим и шелушащимся. Кожа на ладонях рук и подошвах ног может утолщаться и трескаться. Лимфатические узлы могут также увеличиваться, часто в области шеи, подмышек или паха. Такое состояние тоже относят к поздним стадиям грибовидного микоза.



Пятно



Бляшка



Опухоль

В-клеточные лимфомы кожи

В-клеточные лимфомы кожи гораздо реже встречаются, чем Т-клеточные. Они чаще всего появляются на голове, шее, спине или ногах. Пациент может заметить небольшие приподнятые твердые участки кожи (папулы) или плоские утолщенные участки кожи (бляшки). У некоторых людей появляются более крупные узлы или опухоли, которые часто имеют красный или пурпурный цвет. Эти узлы могут изъязвляться и инфицироваться. У пациента может быть только один или два узла, но может быть и несколько, сгруппированных вместе или более широко разбросанных.



К КОМУ И КУДА ОБРАЩАТЬСЯ ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА ЛИМФОМУ КОЖИ?

В России большинство людей с кожными изменениями направляют к дерматологу. Дерматолог обследует и определяет, необходимы ли пациенту дополнительные исследования. При некоторых формах лимфомы кожи (например, болезнь Сезари) пациент направляется сразу к гематологу, так как в анализах крови могут быть существенные изменения.

Когда установлен диагноз «Лимфома кожи», пациент может наблюдаться как у дерматолога (особенно на ранней стадии), так и у гематолога, либо одновременно у двух врачей.

Экспертным центром, который специализируется на диагностике и лечении кожных лимфом, в Российской Федерации является ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России. В нем можно получить первичную консультацию, в ходе которой врач-специалист определит объем диагностических исследований (при необходимости) и нужное лечение.



ДИАГНОСТИКА

- дерматолог
- онколог
- гематолог



ТЕРАПИЯ

- амбулаторно
- дерматологический стационар
- гематологический стационар



НАБЛЮДЕНИЕ

- дерматолог
- гематолог/онколог



Источник: freepik.com

III. ТЕРАПИЯ

ПРИНЦИПЫ ТЕРАПИИ ЛИМФОМЫ КОЖИ

Хотя лимфома кожи относится к онкологическим заболеваниям, многие ее варианты развиваются медленно и не влияют на продолжительность жизни. Некоторым пациентам лечение может потребоваться не сразу. Врач может предложить формат наблюдения, включающий регулярные осмотры и обследования, но без активного лечения, пока не появится необходимость. Такой подход применим для людей на ранних стадиях лимфомы кожи^{7, 8, 9}.

Если лечение требуется, оно может включать:



МЕСТНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

кремы, мази, фототерапия
или лучевая терапия



СИСТЕМНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

иммунотерапия (интерферон), таргетная терапия (иммуноконъюгат), эпигенетическая терапия (ингибитор гистондеацетилазы), химиотерапевтические препараты или, в редких случаях, трансплантация костного мозга



ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

если лимфома кожи ограничена одной областью, может быть предложено удаление лимфомы

Ваше лечение будет зависеть от типа лимфомы кожи и ее распространенности.

Где проводится лечение? Специализация медицинской организации и врача строго зависит от вида необходимого лечения, о чем подробнее мы расскажем дальше.

Лечение гормональными мазями, назначенными дерматологом, проводится амбулаторно (то есть дома, вне стационара)¹⁰.

МЕТОДЫ ТЕРАПИИ ЗАБОЛЕВАНИЯ^{11, 16-18}

Фототерапия (ПУВА-терапия, УФО)

Это метод, в основе которого лежит световое воздействие волной определенной длины. Восприимчивость кожи к световым волнам усиливается путем введения фотосенсибилизатора. Отсюда и термин ПУВА (PUVA): P – фотосенсибилизатор, UVA – длинноволновой спектр ультрафиолетовых лучей.

Такое лечение проводят в стационарах дерматологического профиля. Продолжительность лечения, режим стационара (дневной или круглосуточный) определяет непосредственно специалист, который будет проводить фототерапию.

РИСУНОК. КАБИНА
ФОТОТЕРАПИИ
(ИЛЛЮСТРАЦИЯ
ИЗ ИНТЕРНЕТА)



Лучевая терапия

Это метод лечения с помощью ионизирующего облучения. Такое излучение создается с помощью специальных аппаратов, в которых используется радиоактивный источник. Суть метода заключается в том, что при облучении в активно делящихся клетках накапливается множество мутаций, которые приводят их к гибели.

При кожных лимфомах чаще всего применяют локальную лучевую терапию, то есть пучок излучения будет направлен только на очаг опухоли (поэтому чаще лучевую терапию проводят пациентам с единичными опухолевыми кожными узлами).

Лучевую терапию могут проводить в стационарах онкологического профиля. Продолжительность лечения, режим пребывания в стационаре (дневной или круглосуточный) определяет непосредственно врач-радиотерапевт.

Хирургическое удаление

Проводит врач-хирург. Различные образования могут быть доступны для полного или частичного удаления. При некоторых видах лимфом удаление может быть основным вариантом лечения (например, первичная кожная лимфома из клеток маргинальной зоны, первичное кожное CD4-позитивное лимфопролиферативное заболевание и т. п.).

Лекарственная терапия интерферонами

Это системное лечение, которое назначает врач-гематолог. Важно понимать, что такой вид терапии зачастую не требует госпитализации в круглосуточный стационар, так как лечение возможно проводить амбулаторно, а расписание контрольных визитов врач определит индивидуально¹².

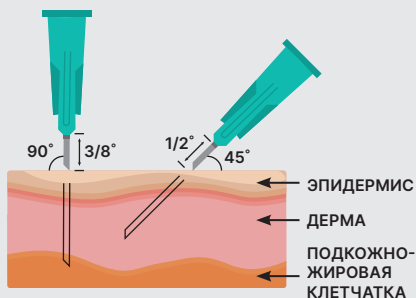
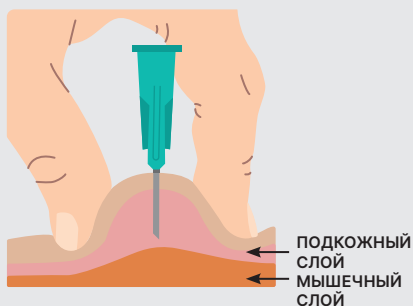
ПАМЯТКА ПО ОСОБЕННОСТЯМ ПРИМЕНЕНИЯ ИНТЕРФЕРОНА

- 1 Интерферон** — это биологический препарат, в основе действия которого лежит стимуляция определенного звена собственного противоопухолевого иммунитета пациента.
- На интерферон случаются реакции в виде развития гриппоподобного синдрома (то есть повышается температура тела до 38 градусов и более, появляется ломота в теле, озноб). Это является **НОРМАЛЬНОЙ** реакцией организма. Обычно «привыкание» к препарату происходит в течение 1–3 месяцев.
- Интерферон нужно вводить подкожно (либо в живот по обе стороны от пупка на расстоянии 1,5–2 см, либо в бедро или предплечье). Если пациент не имеет практики самостоятельных подкожных уколов, то первый укол лучше выполнить в медицинском учреждении для наглядности.

ПОДКОЖНЫЕ ИНЪЕКЦИИ

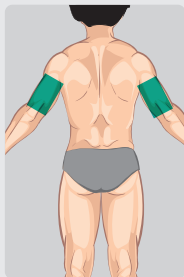
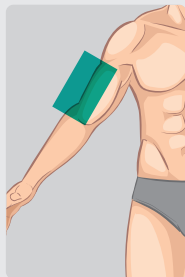
Выполнение процедуры

- Обработать кожу спиртом
- Дождаться высыхания кожи
- Взять шприц, как ручку или перо
- Захватить складку кожи
- Быстро ввести иглу
- Освободить кожную складку
- Нажать на поршень до упора
- Извлечь иглу
- Прижать место инъекции марлевым шариком или ватой

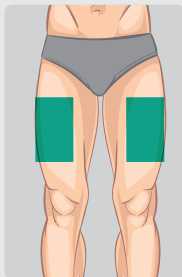


- 90° — короткая игла
- 45° — недостаточное развитие подкожно-жирового слоя

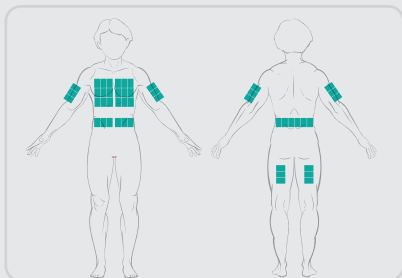
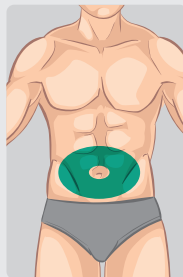
Плечо



Бедро



Стенка живота



В.В! Чередуйте места инъекций (для предупреждения уплотнения и рубцевания подкожно-жировой клетчатки)

4

Во время терапии интерфероном возможны такие побочные действия, как снижение веса, снижение настроения (депрессии). Это не означает, что пациент худеет, потому что прогрессирует лимфома. Чаще всего это связано с введением интерферона и имеет обратимый эффект.

5

На плановом приеме у врача необходимо описать все побочные эффекты, если они развились, чтобы получить рекомендации по их снижению.



ВАЖНО!

Госпитализация в гематологический круглосуточный стационар при отсутствии необходимости крайне нежелательна, в связи со значимым повышением риска развития вторичных инфекционных осложнений.

Химиотерапевтическое лечение¹³⁻¹⁸

Проводят химиотерапевтическое лечение (к которому относится применение иммуноконъюгатов, ингибиторов гистондеацетилазы и других химиотерапевтических препаратов), как правило, в гематологическом стационаре (дневного или круглосуточного режима). При этих вариантах лечения есть достаточно много особенностей.

Методы доставки химиотерапевтических препаратов в организм:



ВНУТРИВЕННО (ЧЕРЕЗ ВЕНУ)

Наиболее распространенный способ. Введение препаратов возможно в периферическую (через периферический катетер), а также в центральную вену (через центральный венозный катетер или ПОРТ-систему). Выбор сосудистого доступа обусловлен объемом планируемых инфузий и длительностью терапии. В некоторых случаях отдается предпочтение ПОРТ-системам

в связи с тем, что они устанавливаются на весь срок лечения (удаляется после завершения всей терапии), а центральный венозный катетер обязательно необходимо удалять перед выпиской пациента.



ПЕРОРАЛЬНО (ВНУТРЬ ЧЕРЕЗ РОТ)

обычно в форме
таблеток или
капсул



ПОДКОЖНО путем инъекции под кожу



ИНТРАКАНАЛЬНО путем введения в спинномозго- вую жидкость, окружающую головной и спин- ной мозг

Сразу стоит отметить, что по эффективности и токсичности пероральные формы (таблетки, капсулы) не уступают внутривенной форме лекарственных препаратов. Внутривенная или таблетированная форма лекарства определяется его путем метаболизма. Например, некоторые лекарственные препараты разрушаются в желудочно-кишечном тракте, поэтому их вводят только внутривенно.

Трансплантация костного мозга/гемопоэтических стволовых клеток крови

В первую очередь надо понимать, что трансплантация существует двух видов — аутологичная (собственными стволовыми клетками) и аллогенная (стволовые клетки другого человека — донора). При лимфомах кожи аутологичную трансплантацию не проводят ввиду ее неэффективности, и очень немногим пациентам проводят аллогенную трансплантацию КМ/ГСК в определенных клинических ситуациях.

Более подробная информация
об аллогенной трансплантации
представлена по QR-коду.



IV. ОСЛОЖНЕНИЯ¹⁶⁻¹⁸

ПОСТЛЕЧЕБНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ

Постлечебные осложнения при лимфомах кожи могут включать разнообразные состояния: рецидивы заболевания, инфекционные осложнения, связанные со снижением иммунитета, а также побочные эффекты от применяемых лекарственных препаратов. Кроме того, возможны изменения кожи, такие как гиперпигментация, рубцевание и сухость. Психологические аспекты, такие как стресс и депрессия, также могут сопровождать период восстановления.

Осложнения после химиотерапии

Стоит сразу обратить внимание, что проведение химиотерапии без осложнений невозможно!

Осложнения — это закономерные события при химиотерапии, но они могут иметь разную степень тяжести.

НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ НА РАЗНЫХ ЭТАПАХ ТЕРАПИИ



ХИМИОТЕРАПИЯ

- изменение вкусовых предпочтений
- тошнота, иногда рвота
- слабость
- ломкость и выпадение волос
- запор
- ощущение онемения кончиков пальцев, тяжесть в нижних конечностях (полинейропатия)
- тромбоз



МЕЖКУРСОВЫЙ ПЕРИОД

- инфекции (стоматит, энтероколит, пневмония, сепсис и т. д.)
- снижение показателей крови
- кровотечения
- лихорадка

Практически все пациенты сталкиваются с такими симптомами при химиотерапии как слабость, изменение вкусовых предпочтений, тошнота, ломкость (выпадение) волос, изменение качества кожи и ногтей. Эти последствия химиотерапии временные и через 2–3 месяца после завершения лечения регрессируют.

Почему это происходит? Лимфома возникает из иммунных клеток, и в период лечения химиопрепараты атакуют не только опухолевые, но и нормальные клетки, которые защищают организм от бактерий, вирусов и грибов. Развитие инфекционных осложнений чаще всего наблюдается после введения химиопрепаратов на 5–7 день, что обусловлено снижением количества лейкоцитов и подавлением иммунитета.

НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ВСТРЕЧАЮЩИЕСЯ ОСЛОЖНЕНИЯ

1 Стоматит — воспаление слизистой полости рта, появление язвочек, отека языка. При возникновении первых симптомов или дискомфорта в полости рта необходимо начинать полоскания полости рта антисептическими растворами, пользоваться мягкой зубной щеткой, использовать щадящую пищу.

2 Диарея — жидкий стул более 2 раз в сутки, который может сопровождаться болями в животе. Необходимо обязательно сообщить врачу об этих симптомах, так же это может потребовать изменения схемы лечения, питания, а в некоторых случаях — назначения голодания. Категорически запрещается принимать противодиарейные средства. Стоит обратить внимание, что на протяжении всего лечения после акта дефекации лучше подмываться с использованием специальных моющих средств или пользоваться влажной туалетной бумагой. Сухая туалетная бумага раздражает перианальную область и приводит к появлению микротрещин и, соответственно, становится дополнительным источником инфекции. Кишечник — это основной источник инфекции кровотока, которая, в условиях снижения защитных сил организма, поступая в кровь, может привести к летальному исходу.

3 Дерматит — воспаление кожных покровов. Изменение кожных покровов иногда может быть вызвано побочным действием противоопухолевых препаратов или быть признаком инфекции. От того, что будет пусковым механизмом, зависит и терапия, которая будет назначена. В процессе лечения необходимо

тщательно соблюдать личную гигиену, ежедневно принимать душ и менять нательное белье. Простые, на первый взгляд, процедуры будут хорошей профилактикой дерматита.

4 Пневмония — воспаление легких. Может сопровождаться кашлем, одышкой и повышением температуры тела. Лечение пневмонии проводят антибактериальными препаратами в амбулаторных или стационарных условиях в зависимости от степени ее тяжести.

5 Лихорадка — повышение температуры тела выше 38 °С после химиотерапии требует срочной консультации врача и назначения противомикробной терапии. Необходимо понимать, что прием жаропонижающих/анальгезирующих средств при высокой температуре тела и инфекциях только **«имитирует» благополучие**, но не позволяет решить инфекционную проблему, иногда приводя к летальным исходам!

6 Обстипация (запор) — патологическое состояние, которое характеризуется затруднением опорожнения кишечника. Часто имеет сочетанную причину: эмоциональные переживания, изменения естественных условий пребывания, побочное действие некоторых химиопрепаратов, проявляющееся в замедлении моторики кишечника. Отсутствие стула более 2 дней является поводом сообщить об этом врачу. Для нормальной работы кишечника в период химиотерапии нужно питаться сбалансировано, употреблять клетчатку и посоветоваться с врачом о возможности включения лактулоз-содержащих препаратов. Длительные запоры могут приводить к тяжелым осложнениям, таким как анальная трещина и геморрой, которые требуют обязательной консультации проктолога или хирурга.

7 Тромбозы — это формирование внутри сосудов плотных сгустков крови. Пациенты с лимфомами имеют высокий риск развития тромбозов. Симптомы тромбозов: резкая пульсирующая боль, которая возникает в определенном месте (чаще всего в нижних или верхних конечностях), может охватывать окружающие ткани и сопровождается покраснением и отеком. До начала лечения нужно обсудить с врачом необходимость профилактики тромбозов антикоагулянтами и/или антиагрегантами.

8

Кровотечения — это истечение крови из поврежденного сосуда внутрь тела или на поверхность кожных покровов. У пациентов после химиотерапии, с одной стороны, имеется риск тромбоза, с другой стороны — кровотечения. Эти два патологических состояния, часто возникающие в разные периоды лечения. Когда пациент получает химиотерапию или восстанавливает показатели крови, у него отмечается высокий риск тромбозов. После курса химиотерапии, когда показатели крови снижаются, — возникает риск кровотечения. Именно эти опасные осложнения требуют постоянного мониторинга анализов крови и самочувствия. «Опасными звоночками» в межкурсовом периоде, о которых необходимо информировать врача, являются: носовые кровотечения, обильные кровянистые выделения из наружных половых путей, не соответствующие менструальному циклу, появление множественных точечных (как укус комара) синюшного цвета высыпаний на туловище и на слизистой полости рта и другие.

9

Полинейропатия — покалывание, болезненные ощущения или снижение чувствительности нижних и верхних конечностей по типу «перчаток» и «носков». Это состояние развивается с кончиков пальцев рук и ног и может распространяться выше. Стоит отметить, что если появились такие симптомы, то они полностью регрессируют только тогда, когда завершится химиотерапия (через длительный период времени). Такие мероприятия, как прием витаминов группы В, массаж, тренировки мелкой моторики, позволят только сдержать и не усугубить данное осложнение.

10

Климактерический синдром (для женщин) — состояние, характеризующееся нервно-психическими, вегетососудистыми, эндокринными и другими нарушениями, возникающими в связи с угасанием репродуктивной функции. Это состояние может быть обратимым у молодых пациенток. Если химиотерапию проводят пациенткам после 35 лет, часто климактерический синдром переходит в менопаузу. Для выбора лекарственных препаратов, которые помогут снизить выраженность симптомов, необходима консультация гинеколога.

11

Менопауза (для женщин) — окончательное прекращение менструального цикла у женщин, которое сопровождается невозможностью иметь детей. Интенсивная химиотерапия

и трансплантация стволовых клеток повышают риск наступления ранней менопаузы у женщин любого возраста. Если женщина предполагает после выздоровления иметь детей, необходимо проконсультироваться с репродуктологом для обсуждения вопроса о сохранении (заморозке) яйцеклеток.

12 **Тошнота** — состояние, при котором в верхней части живота возникает неприятное ощущение, иногда предшествующее рвоте.

13 **Изменения в анализах крови.** После введения химиопрепаратов обязательно необходимо проверять показатели общего анализа крови (тромбоциты, гемоглобин, лейкоциты) минимум 1 раз в неделю, а иногда и чаще.

14 **Нейтропения** — низкая концентрация нейтрофилов (лейкоцитов) в крови. Критическим является значение ниже $1,0 \times 10^9/\text{л}$, что приводит к высокому риску инфекции. В такие периоды стоит исключить посещение общественных мест с большим скоплением людей и контакта с больными, а также необходимо контролировать температуру тела. В ряде случаев используют введения гранулоцитарного колониестимулирующего фактора (Г-КСФ), который укорачивает на 3–4 дня период снижения лейкоцитов.

15 **Анемия** — снижение концентрации гемоглобина, которое сопровождается повышением частоты пульса, слабостью, появлением «мушек» перед глазами, повышенной утомляемостью. При критическом снижении гемоглобина (ниже 70 г/л), проводят заместительную трансфузию эритроцитарной взвеси («переливают кровь»).

16 **Тромбоцитопения** — снижение тромбоцитов, часто протекающее с развитием петехиально-папулезной сыпи (появление красных точек на теле при критическом снижении количества тромбоцитов менее $20 \times 10^9/\text{л}$) и/или кровотечением. При появлении этих симптомов необходимо экстренно связаться с врачом или вызвать бригаду скорой медицинской помощи, т. к. при указанных состояниях может потребоваться переливание концентрата тромбоцитов. Если пациент принимает препараты для «разжижения» крови (антикоагулянты, антиагреганты), и в анализах крови количество тромбоцитов ниже $100 \times 10^9/\text{л}$, следует эти препараты отменить по согласованию с врачом.

Эмоциональные переживания — во время лечения часто возникает апатия, слабость, отсутствие желаний, раздражительность и тревога. Эти симптомы указывают на то, что организм пытается принять неприятную информацию и направить ВСЕ свои силы на борьбу с болезнью, «забывая» о положительных эмоциях.

Ксероз (сухость) кожи

Ксероз (сухость) кожи является одним из самых распространенных побочных эффектов химиотерапии, лучевой, таргетной противоопухолевой терапии, иммунотерапии и, как правило, развивается в процессе лечения. Этот симптом может быть результатом механизма действия противоопухолевых препаратов, следствием самого заболевания или нарушения питания.

Ксероз развивается вследствие потери влаги из-за повреждения кожи — нарушения структуры поверхностного эпидермального слоя и гидролипидной оболочки (мантии). Клинически ксероз характеризуется повышенным шелушением, наличием микротрещин (могут быть незаметны невооруженным глазом), при этом может беспокоить ощущение дискомфорта: чувство стягивания, сухости, жжения и зуд.

РИСУНОК. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА КСЕРОЗА (СУХОСТИ КОЖИ) КОЖИ У БОЛЬНОГО ГРИБОВИДНЫМ МИКОЗОМ НА ФОНЕ ИНТЕРФЕРОНОТЕРАПИИ **(А)** И ИММУНОТЕРАПИИ **(Б)**.

**А****Б**

В ряде случаев, особенно у пациентов после химио- или ПУВА-терапии, на фоне ксероза развивается симптом повышенной чувствительности кожи. Чувствительная кожа — это состояние кожного покрова, которое отличается повышенной реактивностью в ответ на воздействие неспецифических раздражающих факторов (холод, тепло, ветер, вода, косметические средства, механическое воздействие). Ксероз кожи также может быть причиной развития зуда или присоединения вторичной инфекции с развитием гнойничков (пиодермии), трещин и покраснения. Поэтому очень важен регулярный уход за кожей, направленный на восстановление кожного покрова до, во время и после основного противоопухолевого лечения.

Основным методом устранения и профилактики сухости кожи является использование специализированной дерматокосметики (эмоленты), действие которой направлено на сохранение влаги в коже или восполнение ее дефицита. Это липидовосполняющие кремы, мази, эмульсии, содержащие в своем составе влагоудерживающие компоненты, а также противовоспалительные и восстанавливающие микробиом кожи ингредиенты. Важно восполнить потерю защитных свойств кожи и дать ей возможность быстро формировать поверхностный слой.



1-2

РАЗА В СУТКИ

рекомендуется
применять
эмоленты для
профилактики
сухости кожи

Эмоленты (увлажняющие, липидовосполняющие косметические средства) рекомендуется применять на постоянной основе (1–2 раза в сутки, возможно чаще, в зависимости от состояния кожи) и длительное время. В случаях возникновения зуда врач назначает гормональные препараты местно — топические кортикостероиды курсами по 10–14 дней или противозудные препараты, содержащие полидоканол, такролимус, пимекролимус, крисаборол. Это лечебные препараты, эффективность и безопасность использования которых необходимо контролировать. При развитии осложнений в виде пиодермии или экземы терапия осуществляется в соответствии с клиническими проявлениями.

Не рекомендовано применение местных ретиноидов, бензоилпероксида и азелаиновой кислоты из-за их потенциального раздражения кожи.

Следует избегать пребывания на солнце и частого мытья горячей водой. Воздействие солнца и ультрафиолетового (УФ) света может

усугубить состояние кожи, включая сухость, сыпь и т. д. Необходимо использование солнцезащитного крема широкого спектра с фильтрами не только для УФ-спектра В, но и А. Если многокомпонентный солнцезащитный крем раздражает, можно использовать солнцезащитные кремы с физическими фильтрами, такими как оксид цинка или диоксид титана.

Изменения ногтей

Изменения ногтей часто встречаются при цитотоксической терапии, возникают через 1–2 месяца лечения и могут включать трещины ногтевых пластин, воспаление околоногтевых валиков и изменение цвета ногтей. Хотя некоторые изменения ногтей имеют в основном косметический аспект, другие могут вызывать значительную боль. Профилактические меры: минимизация давления, травм и трения ногтей, во время лечения следует избегать раздражителей, таких как частое или длительное воздействие воды, агрессивный маникюр и педикюр, «кусание» ногтей и наклеивание искусственных ногтей. Для защиты ногтевой пластины от ломкости используют лечебный бесцветный лак для ногтей. Для лечения паронихий (воспаление околоногтевого валика) использовать заживляющие кремы с цинком, растительными противовоспалительными компонентами (ромашка, календула, чай и др.), декспантенолом, метилурацилом, сульфадиазином серебра.

РИСУНОК.
ПОРАЖЕНИЕ
НОГТЕЙ
И ОКОЛОНОГТЕВЫХ
ВАЛИКОВ.



При присоединении вторичной инфекции в области трещин, повреждений, расчесов на коже туловища, конечностей, в том числе в области околоногтевых валиков, волосистой части головы, возникают признаки острого воспаления (усиление боли, отека, покраснения, повышение местной температуры). В этой ситуации назначают комбинированные лечебные наружные препараты, содержащие глюкокортикостероидный, антибактериальный и противогрибковый компонент. В случае появления эрозий с гнойным отделяемым мазевые формы могут усилить мокнутие, поэтому в этой ситуации уход за пораженной областью

должен включать обработку антисептическими растворами, затем следует использовать лечебные препараты в виде порошков, аэрозолей, паст, обладающих подсушивающими свойствами, но содержащих лечебные ингредиенты.

Высока вероятность присоединения вирусной инфекции, наиболее часто это вирус простого или опоясывающего герпеса. Возникают сгруппированные пузырьковые высыпания, сопровождающиеся болью, жжением или пульсацией. В такой ситуации необходима системная терапия противовирусными препаратами, местно используются только антисептические средства, поэтому необходимо сразу обратиться к врачу для предотвращения распространения вирусной инфекции.

Ладонно-подошвенный синдром

(может быть проявлением токсичности некоторых лекарственных препаратов)

Ладонно-подошвенный синдром — воспалительный синдром кистей и стоп, проявляющийся покраснением, болезненностью, шелушением кожи ладонной области кистей и подошвенных поверхностей стоп. При начальных стадиях при появлении умеренного шелушения могут быть полезны кремы, содержащие салициловую кислоту, но не более 2%, или мочевины от 5%. Мочевина является физиологическим компонентом кожи, входит в состав натурального увлажняющего фактора, влияет на процессы восстановления кожи. Дефицит мочевины приводит к сухости и потере эластичности кожи, поэтому это один из самых часто используемых ингредиентов для косметических средств, направленных на борьбу с сухостью кожи и шелушением. При развитии гиперкератотического (с выраженным шелушением) ладонно-подошвенного синдрома могут потребоваться более высокие концентрации мочевины: 10% для профилактики и до 40% для лечения. Но высокие концентрации мочевины обладают раздражающим действием в случае, если появились трещины, и крем наносится на их область. Необходимо избегать раздражителей для рук и ног (химических, механических), длительных прогулок и ходьбы босиком, рекомендуется ношение удобной обуви с мягкими стельками. Можно использовать гель с диклофенаком для профилактики ладонно-подошвенного синдрома и лечения легких покраснений. При появлении жжения, красноты, боли дополнительно назначаются топические гормональные кремы.

ЛАДОННО-ПОДОШВЕННЫЙ СИНДРОМ



При появлении трещин и ран лечебные мероприятия должны быть направлены на заживление и профилактику дальнейшего развития глубоких повреждений кожи. Необходимы: обработка антисептическими растворами, содержащими хлоргексидин, перекись водорода и др., нанесение кремов с антимикробными и заживляющими компонентами (аллантоин, сульфадиазин серебра, метилурацил, декспантенол, ланолин и т. д.). Используют комбинированные наружные средства, содержащие лидокаин, при трещинах не потерял своей актуальности «Клей БФ-6», используемый для заживления и формирования защитной пленки.

При возникновении плохо заживающих ран необходимы специальные повязки: они могут быть антисептическими, гидроколлоидными, гидрогелевыми с альгинатом. Обязателен дополнительный уход, обработка и врачебный контроль за динамикой состояния кожи для определения индивидуальной схемы терапии кожных поражений.

Самостоятельный осмотр кожных покровов и слизистых, выполнение рекомендаций, ежедневный рутинный уход за кожей, обращение за медицинской помощью в начале развития побочных эффектов со стороны кожи помогут значительно снизить возникновение и тяжесть кожных реакций, обеспечат прохождение курса терапии грибкового микоза в полном объеме для обеспечения его эффективности и благоприятного прогноза.

ТЕРАПИЯ ДЛЯ МИНИМИЗАЦИИ ОСЛОЖНЕНИЙ

Для борьбы с осложнениями, возникшими во время лечения кожных лимфом, требуется особая терапия в зависимости от тяжести, локализации, причины и вида сопутствующего заболевания/состояния.

Сопроводительное лечение при химиотерапии

Сопроводительная терапия проводится в сочетании с химиотерапией, а ее основной целью является снижение частоты развития осложнений и степени их проявления. В настоящее время разработаны следующие методы профилактики от:

- **Тошноты и рвоты** — прием ДО начала химиотерапии противорвотных препаратов.
- **Тромботических осложнений** — в течение всего периода химиотерапии в стационарных и амбулаторных условиях проводится терапия антикоагулянтными («разжижающими кровь») препаратами, которые могут быть в виде таблеток или инъекций.
- **Пневмоцистной пневмонии** — только при использовании в схемах терапии глюкокортикостероидов — прием антибактериальных препаратов в период химиотерапии и нейтропении.
- **Эрозий и язв желудка и двенадцатиперстной кишки** — при использовании глюкокортикостероидов — прием противоязвенных препаратов.
- **Обстипации (запора)** — использование в период химиотерапии лактулоз-содержащих препаратов, продуктов богатых клетчаткой.
- **Дерматита** — ежедневная смена нательного белья, ежедневная обработка кожных покровов очищающими салфетками или принятие душа с последующим нанесением на кожу увлажняющих средств.
- **Стоматита** — полоскания полости рта антисептическими растворами и экстрактами трав, использование мягкой зубной щетки, которую необходимо менять перед началом нового курса химиотерапии.

- **Анальной трещины** — профилактика обстипации (запора), использование влажной туалетной бумаги или гигиенического душа после акта дефекации.
- **Кровотечения** — трансфузия концентрата тромбоцитов при снижении тромбоцитов менее $20 \times 10^9/\text{л}$.
- **Нейтропении** — введение Г-КСФ через 24 часа после завершения химиотерапии.

Обработка кожных покровов



N.B!

Важно понимать, что единых рекомендаций и инструкций по обработке кожи (от сухости, шелушения, мокнутия, трещин и т. д.) нет, всю местную терапию (мази, порошки) подбирают индивидуально, строго по согласованию с врачом-дерматологом, гематологом или даже хирургом.

При лечении грибовидного микоза кожа не может не реагировать на проведение терапии, поэтому бережное отношение к коже, уход за ней, проведение профилактических лечебных мероприятий являются важной составляющей комплексной терапии, помогающей комфортно перенести системную противоопухолевую терапию.

Важный первичный компонент профилактики и появления побочных эффектов со стороны кожи — активное участие самого пациента и его родственников в сопроводительном лечении на протяжении всего курса:

- Бережное отношение к коже: рекомендуется носить свободную одежду без жестких швов и фиксирующих металлических или пластиковых застежек, мягкое эластичное белье.
- Избегать пребывания на солнце, не только ограничивая время, проводимое под прямыми солнечными лучами, но и нося одежду, изготовленную из материалов с высоким коэффициентом защиты от ультрафиолета (натуральные ткани с плотным переплетением, специально изготовленные синтетические материалы с защитой от ультрафиолетового облучения).

- Не рекомендуется перегрев и переохлаждение, нанесение косметических средств, раздражающих кожу.
- Использование безопасных (отсутствие в составе отдушек, парфюмерии, сенсibiliзирующих ингредиентов), эффективных и физиологичных (рН, близкий к рН кожи 4–6,5) средств по уходу за кожей.
- Соблюдение режима ухода за кожей, который напрямую зависит от простоты использования, ощущений при нанесении и ценовой доступности средств.

ТАБЛИЦА 1. РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОЧИЩЕНИЮ И УВЛАЖНЕНИЮ КОЖИ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ПРОТИВООПУХОЛЕВОЙ ТЕРАПИИ



ОЧИЩЕНИЕ КОЖИ

- Использовать очищающие средства со значением рН 4,0–6,0, соответствующий коже
- Избегать применения щелочного мыла (рН>7) и очищающих средств, чрезмерно удаляющих липидный слой, повышающих рН поверхности и нарушающих барьерные функции кожи.
- Не использовать мочалку во избежание трения
- Использовать мягкое полотенце легкими промокающими движения при удалении воды



УВЛАЖНЕ- НИЕ КОЖИ

- Наносить увлажняющие кремы ежедневно на весь кожный покров в достаточном количестве сразу после душа на влажную кожу
- Косметические средства должны быть безопасными и эффективными, не содержать консервантов, ароматизаторов, отдушек, сенсibiliзирующих компонентов и иметь физиологическое значение рН 4,0–6,0
- Эффективность увлажнения зависит от со-

става, консистенции, формы, частоты нанесения и приверженности выполнению рекомендаций врача

- Выберите консистенцию и форму увлажняющего средства в зависимости от состояния кожи, выраженности ксероза (сухости), личных предпочтений и доступности средств

Психологическая поддержка

Психологическое состояние и мотивация пациента на борьбу ради жизни являются важными факторами успешного лечения. Ключевой фигурой в этом сражении является пациент. Только он способен: принимать лекарства, ухаживать за ротовой полостью, преодолевать свои страхи и осознавать цель, к которой необходимо идти.

Лечение лимфомы — это сложный, иногда длительный и эмоционально затратный процесс, и нет необходимости проходить этот путь в одиночестве.

При необходимости можно и нужно обратиться за помощью и поддержкой к близким людям, лечащему врачу или психотерапевту. Психотерапия, а в некоторых случаях и назначение дополнительных лекарственных средств, является необходимостью, и ни в коем случае не надо ею пренебрегать.



Источник: freepik.com

V. ЖИЗНЬ С ЛИМФОМОЙ КОЖИ

Очень важно понимать, что лимфомы кожи относятся к хроническим заболеваниям, то есть окончательного излечения не происходит, поэтому сохранение качества жизни при этом заболевании играет первостепенную роль. Нужно продолжать учиться, работать, заниматься физической активностью, создавать семью. В период ремиссии заболевания и/или отсутствия лечения, практически при всех вариантах лимфом кожи можно планировать беременность. Конечно, беременность является естественным иммунодепрессивным состоянием, то есть снижается иммунная защита, и в этот период возможно обострение всех хронических заболеваний. Однако в настоящее время существуют препараты, которые возможно получать во втором и третьем триместрах беременности без вреда для ребенка с целью воздействия на лимфому.

В редких случаях проведения интенсивной химиотерапии лимфом кожи исключается возможность беременности во время лечения и некоторое время после.

Вакцинация пациентам с лимфомой кожи не противопоказана, вне зависимости от периода, но необходимо предварительно проконсультироваться с лечащим врачом⁸.

Путешествия также не противопоказаны. Но противопоказано пребывание под прямыми солнечными лучами. Находясь на солнце, всегда наносите на кожу солнцезащитное средство с фактором SPF не ниже 50 единиц и как можно чаще, обязательно прикрывайте кожу хлопчатобумажной одеждой и надевайте шляпу с широкими полями. Длительное пребывание на солнце не рекомендуется. Можно купаться в океане и море, бассейне.



Источник: freepik.com

ПЕРВАЯ ВСТРЕЧА С ВРАЧОМ-ГЕМАТОЛОГОМ

Специалисту будет намного проще установить правильный диагноз при хорошей коммуникации с пациентом. Кроме того, предварительно подумайте, что хотите спросить. Лучше написать вопросы заранее, чтобы взять их с собой. Часто при встрече с врачом вопросы «вылетают из головы».



ВАЖНО!

Имейте при себе копии всех исследований, паспорта, СНИЛС, медицинского полиса.

Советы по подготовке к встрече со специалистом

Постарайтесь заранее четко сформулировать историю своего заболевания. Для этого вы можете использовать следующий план-анкету:

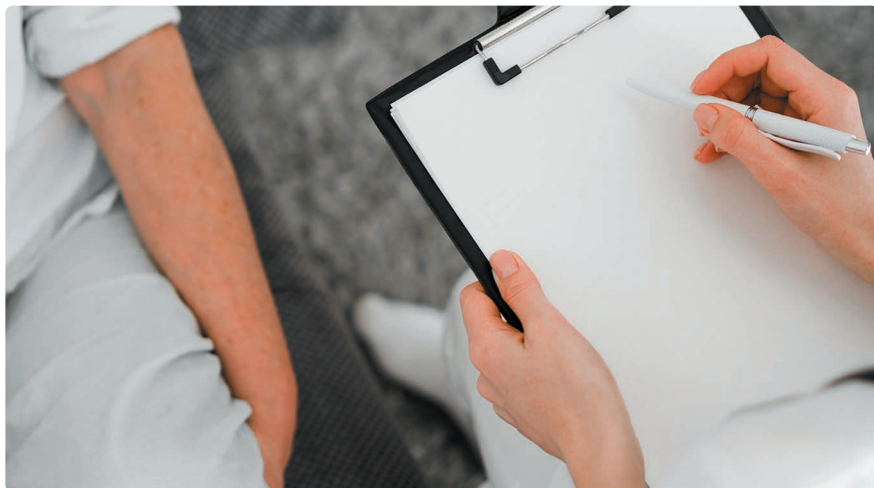
- Когда появились первые кожные элементы, как они выглядели, на каких частях тела возникли исходно, проходили ли самостоятельно, в течение какого времени происходило их распространение, есть ли у вас зуд.
- Если у вас сохранились фотографии разных периодов образований на коже, подготовьте их ко встрече с врачом — это поможет доктору в установлении правильного диагноза.
- Постарайтесь вспомнить все виды лечения, которые вы уже получали (какие мази и как долго их применяли, капельницы и т. д.), и, самое главное, — какой был эффект и его продолжительность (например, «мне становилось лучше на 3–4 месяца» и т. п.).
- Запишите, какие вы проходили обследования после лечения или, по возможности, найдите и возьмите с собой их результаты.
- Вспомните, где и когда была выполнена биопсия кожи, постарайтесь найти ее результаты.
- Если есть сопутствующие заболевания, то необходимо перечислить препараты, которые вы принимаете.

Что должен рассказать врач-гематолог

На приеме врач-гематолог объяснит суть диагноза, расскажет о возможных вариантах лечения и прогнозе, а также обсудит с вами необходимые дальнейшие шаги для контроля над заболеванием. Если вы не понимаете предоставленную информацию, скажите об этом и попросите объяснить еще раз. Может быть трудно запомнить много новой информации, тогда можно записать ключевые моменты, чтобы вернуться к ним позже.

Главные моменты, которые озвучит врач-гематолог:

- Какие дополнительные исследования необходимы, чтобы верно установить диагноз.
- Как протекает тот тип лимфомы кожи, который установлен.
- Необходимо ли прямо сейчас начинать лечение.
- Тип лечения, которое оптимально подойдет в конкретном случае.
- Где должно проходить лечение.
- Как и у кого наблюдаться.
- На что обращать внимание в период наблюдения.
- Нужно ли повторять биопсии кожи через какое-то время.



Источник: freepik.com

ВОПРОСЫ ПАЦИЕНТОВ С ДИАГНОЗОМ «ЛИМФОМА КОЖИ»¹⁸

Пациенты с лимфомой кожи часто сталкиваются с множеством вопросов, касающихся их здоровья, лечения и будущего. Здесь вы сможете найти ответы на самые распространенные из них и получить полезную и достоверную информацию.



1

У меня рак кожи?

Лимфомы кожи относят к опухолевым заболеваниям клеток крови, так как в их основе лежит размножение атипичных лимфоцитов. Но, в отличие от классического понимания онкологии, лимфомы кожи зачастую имеют многолетнее течение без метастазирования во внутренние органы.

2 Что нельзя делать при лимфоме кожи?

Можно вести свой прежний образ жизни. Иногда, при некоторых видах лечения, возникают необходимые ограничения, врач предупредит об этом.

3 Нужна ли какая-то диета?

В отличие от многих кожных заболеваний, при лимфомах кожи нет связи обострений процесса с какими-либо продуктами. Но стоит внимательно «прислушиваться» к себе, и если вы отмечаете усиление зуда или кожных элементов после каких-либо «провоцирующих» продуктов, то следует исключить их.

4 Можно мне ездить на море и загорать?

Чрезмерная инсоляция (то есть активные загары) противопоказана при лимфомах кожи. Но это не означает, что нельзя ездить в теплые страны, гулять и купаться в природных бассейнах (реках, озерах, морях, океанах). При необходимости, находясь на солнце, используйте солнцезащитный крем (SPF>50) и прикрывайте открытые участки тела.

5 Есть ли нестандартные методы лечения лимфом кожи?

Голодание, ванны с содой или прием ее внутрь, вытяжка из яиц быка, травы с горных вершин и т. п., **никогда не вылечат** заболевание и могут принести лишь некоторое временное физическое и эмоциональное облегчение.

6 Передается лимфома по наследству или при контакте?

Нет, лимфома не передается ни по наследству, в том числе от матери к ребенку, ни любым другим контактными путями.

7 Если лимфома удалена полностью, нужна ли химиотерапия?

Во многих случаях удаление и является лечением. При некоторых формах кожных лимфом все-таки может понадобиться терапия.

8 Стоит ли уезжать за границу, потому что там лучше лечение и больше возможностей?

Никто и никогда не может заставить вас лечиться только в определенном месте. В России за последние годы уровень медицины значительно вырос, работают экспертные центры и специалисты международного класса. Также помните, что не все иностранные клиники обладают высокой специализацией именно в этой области, особенно это касается случаев медицинского туризма.

Клинические исследования — зачем они нужны?¹⁹

Клинические исследования — это исследования по изучению новых методов лечения. Обычно эти методы лечения оцениваются в течение нескольких фаз для оценки их безопасности и эффективности:

- **Первая (I) фаза** — эта оценка безопасности и переносимости нового метода лечения, как правило, с небольшим количеством пациентов (например, 20–80), обычно распределенных по нескольким уровням дозировки препарата.
- **Вторая фаза (II)** — предназначена для определения эффективности нового метода лечения, чтобы обосновать его дальнейшее изучение.
- **Третья (III) фаза** — рандомизированное сравнительное исследование, т. е. случайное распределение на стандартное (ранее применяемое) и на исследуемый метод лечения. В этих исследованиях обычно участвуют несколько сотен пациентов.
- **Четвертая (IV) фаза** — пострегистрационное исследование относится к последней фазе клинических исследований лекарственных препаратов. Главная цель пострегистрационного исследования — выявление новых свойств, подтверждение безопасности и эффективности, фиксация незарегистрированных ранее нежелательных реакций, взаимодействие с другими лекарственными препаратами.

Можно пропускать или уменьшать дозы препаратов?

Нет, решаясь на такой шаг вы снижаете свои шансы на достижение ремиссии заболевания!

ЧТО ДЕЛАТЬ, ЕСЛИ ДИАГНОЗ НЕ ПОДТВЕРДИЛСЯ?

Если все исследования (биопсия кожи) показали, что диагноз «Лимфома кожи» не подтверждается, то дальнейшее наблюдение должно проходить совместно с врачом-дерматологом на регулярной основе.

Периодически целесообразно проводить повторные биопсии кожи для наблюдения результатов в динамике.

Дорогие друзья!

Вы перевернули последнюю страницу этой небольшой, но поистине уникальной книжки, которая является настоящим звездным путеводителем по нашему непростому заболеванию.

Как жаль, что такого мудрого советчика не было в августе 2012 года, когда в московском «НИИ гематологии» (так тогда назывался нынешний «НМИЦ гематологии» Минздрава России) после долгих, казавшихся мне целой вечностью, шести месяцев исследований, консультаций и консилиумов мне поставили диагноз «кожная лимфома/синдром Сезари».

Этот онкологический диагноз прозвучал как гром с ясного неба и, признаюсь, я — мужчина, казалось бы, закаленный прожитыми шестидесятью годами нелегкой жизни и трудной, крайне напряженной и ответственной работой, оказался в полном смятении и растерянности. Незнание пугало и лишало сил логически оценить впервые в жизни возникшую экзистенциальную ситуацию, о существовании которой я знал лишь из работ по философии и психологии. Ах, если бы в то время у меня было бы такое жизненно важное пособие, как бы оно облегчило мои поиски и переживания!

Но это дело прошлое. Сейчас, после двенадцати лет борьбы и мирного сосуществования с кожной лимфомой, я хотел бы поделиться с вами, мои дорогие коллеги, главным моим выводом: кожная лимфома во всех ее формах — не приговор. Она успешно лечится, с ней можно прожить долгую и полноценную жизнь. Главное условие — это собственный оптимистический и боевой настрой, полная мобилизация своих духовных и физических сил и нахождение действительно хорошего специалиста в этой редкой области (некоторые источники относят наше заболевание к категории орфанных, то есть очень редких), и дальнейшее полное и осознанное сотрудничество с лечащими вас врачами. Да, врачами, поскольку наше заболевание требует мультидисциплинарного подхода, то есть командной работы специалистов ряда медицинских областей. И здесь, опираясь на свою личную историю, я хотел подчеркнуть важность психологической составляющей лечебного процесса.

По данным американских источников, из всех онкологических заболеваний именно онкогематологические наносят наибольший ущерб психике пациента. Я ставлю себе в заслугу то, что, переборов и поныне существующие предрассудки, я обратился за помощью к психологам и психотерапевтам, а потом более двух лет регулярно посещал

группу поддержки больных с онкологическими заболеваниями. Я знаю, что подобные группы существуют сейчас во многих городах нашей страны, и даже появилась специальность — онкопсихолог. В группе я узнал о многих источниках получения дополнительной энергетической подпитки, как психологической, так и физической. Мощнейшим и издревле зарекомендовавшим себя источником нашей силы является религия наших предков. Я испытал это чудодейственное влияние на своем опыте и искренне призываю собратьев по нашему непростому и до конца пока не изученному заболеванию не пренебрегать этим удивительным даром.

Еще одним сделанным мною выводом является то, что сегодня российская гематологическая наука и практика находятся на самом высоком мировом уровне, а по некоторым позициям — на хвосте «вперед планеты всей». На каком-то этапе я решил получить так называемое второе мнение и с этой целью обратился в два израильских онкологических центра, пользующихся мировой известностью. Через два месяца мне представили список выдающихся (и, замечу, очень дорогих) гематологов, готовых меня принять. Я попросил уточнить, скольких пациентов с синдромом Сезари они пролечили. Еще через месяц пришел ответ — ни одного. А еще через два месяца мне предложили дерматолога, который когда-то наблюдал одного (!) пациента с моим заболеванием. С гордостью докладываю, что наши российские гематологи к настоящему времени пролечили несколько сотен больных кожной лимфомой и накопили поистине уникальный опыт в этой области.

Возвращаясь к прочитанной вами брошюре, я хотел бы отметить, что, отражая всю накопленную на данный момент в мире информацию по диагностике и лечению кожной лимфомы, авторы сумели изложить эти знания в простой и доступной форме, ясным и хорошим русским языком. Я хотел бы от души поздравить и поблагодарить создателей этого столь востребованного пособия и особо отметить роль в его создании одного из ведущих на данный момент в нашей стране специалиста по лечению кожных и других Т-клеточных лимфом к. м. н. Лилию Гамилеву Горенкову (врач-гематолог), которая много сделала и для того, что я все еще могу адресовать вам, мои дорогие сотоварищи по нашему общему заболеванию, эти искренние строки.

Стойкости всем вам, мужества, обязательно целительного оптимистического настроения и здоровья, здоровья и еще раз здоровья. А остальное, как известно, мы, может быть, когда-нибудь купим.

С глубоким уважением,
Власкин Георгий Борисович, 73 года, пенсионер,
Действительный Государственный Советник 2 класса (в отставке)



VI. ЛИТЕРАТУРА

1. Goodlad, J., Cerroni, L. & Swerdlow, S. Recent advances in cutaneous lymphoma — implications for current and future classifications. *Virchows Arch* 482, 281–298 (2023). <https://doi.org/10.1007/s00428-022-03421-5>.
2. Hristov AC, Tejasvi T, Wilcox RA. Cutaneous T-cell lymphomas: 2023 update on diagnosis, risk-stratification, and management. *Am J Hematol*. 2023 Jan;98(1):193–209. doi: 10.1002/ajh.26760.
3. Licht P, Dominelli N, Kleemann J, Pastore S, Müller ES, Haist M, Hartmann KS, Stege H, Bros M, Meissner M, Grabbe S, Heermann R, Mailänder V. The skin microbiome stratifies patients with cutaneous T cell lymphoma and determines event-free survival. *NPJ Biofilms Microbiomes*. 2024 Aug 29;10(1):74.
4. Jones CL, Degasperis A, Grandi V, et al. Spectrum of mutational signatures in T-cell lymphoma reveals a key role for UV radiation in cutaneous T-cell lymphoma. *Sci Rep*. 2021;11:3962.
5. Wohl Y, Tur E. Environmental risk factors for mycosis fungoides. *Curr Probl Dermatol*. 2007;35:52–64.
6. Morales Suarez-Varela MM, Olsen J, Kaerlev L, et al. Are alcohol intake and smoking associated with mycosis fungoides? A European multicentre case-control study. *Eur J Cancer*. 2001;37:392–397.
7. Dereure O, Picot E, Comte C, Bessis D, Guillot B. Treatment of early stages of mycosis fungoides with narrowband ultraviolet B. A clinical, histological and molecular evaluation of results. *Dermatology*. 2009;218:1–6.
8. Российские клинические рекомендации по диагностике и лечению лимфопролиферативных заболеваний. Под ред. Поддубной И. В., Савченко В. Г. М.: Буки Веди, 2018.
9. Горенкова Л. Г., Белоусова И. Э., Кравченко С. К., Ковригина А. М., Сидорова Ю. В., Рыжикова Н. В., Лепик Е. Е., Шнейдер Т. В. Современные возможности терапии первичных кожных Т-клеточных лимфом: первые результаты применения брентуксимаб ведотина в Российской Федерации. *Современная Онкология*. 2021; 23 (3): 447–452. DOI: 10.26442/18151434.2021.3.201204.
10. Zackheim HS, Kashani-Sabet M, Amin S. Topical corticosteroids for mycosis fungoides. Experience in 79 patients. *Arch Dermatol*. 1998;134:949–54. doi: 10.1001/archderm.134.8.949.

11. Berthelot C, Rivera A, Duvic M. Skin directed therapy for mycosis fungoides: a review. J Drugs Dermatol. 2008;7:655–66.
12. Rupoli S, Barulli S, Guiducci B, et al. Low dose interferon-alpha2b combined with PUVA is an effective treatment of early stage mycosis fungoides: results of a multicenter study. Cutaneous-T Cell Lymphoma Multicenter Study Group. Haematologica. 1999;84:809–13.
13. Prince HM, Whittaker S, Hoppe RT. How I treat mycosis fungoides and Sézary syndrome. Blood. 2009;114:4337–53. doi: 10.1182/blood-2009-07-202895.
14. Vonderheid EC, Bernengo MG, Burg G, et al. Update on erythrodermic cutaneous T-cell lymphoma: report of the International Society for Cutaneous Lymphomas. J Am Acad Dermatol. 2002;46:95–106. doi: 10.1067/mjd.2002.118538.
15. Горенкова Л. Г., Пенская Е. А., Кравченко С. К., Ковригина А. М., Моисеева Т. Н., Воробьев А. И. Лечение резистентных форм грибовидного микоза и синдрома Сезари // Клиническая онкогематология. 2017. №3. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/lechenie-rezistentnyh-form-gribovidnogo-mikoza-i-sindroma-sezari>
16. Клинические рекомендации. Грибовидный микоз, 2023. https://cr.minzdrav.gov.ru/view-cr/223_2.
17. Клинические рекомендации. Синдром Сезари, 2024. https://cr.minzdrav.gov.ru/view-cr/575_3.
18. NCCN Guidelines for Patients «Cutaneous T-Cell Lymphomas», 2024.
19. «Что вы должны знать о клинических исследованиях?», Ассоциация организаций по клиническим исследованиям (АОКИ). http://acto-russia.org/index.php?option=com_content&task=view&id=184.

Размещенная информация не является рекомендацией компании Такеда, рекламой компании или ее продукции, не должна быть основанием для принятия каких-либо решений или осуществления каких-либо действий, не является призывом к самолечению или заменой рекомендации лечащего врача. Данная информация ни при каких условиях не должна использоваться для постановки диагноза и выбора метода лечения, во всех случаях необходимо проконсультироваться с лечащим врачом и ознакомиться с противопоказаниями перед применением любых назначенных лекарственных препаратов.



Материал подготовлен
при поддержке компании Такеда

ООО «Такеда Фармасыютикалс»
119048, г. Москва, ул. Усачева, дом 2, стр. 1
Тел.: +7 (800) 700-55-11, факс: +7 (495) 502-16-25
www.takeda.com/ru-ru

VV-MEDMAT-114393, декабрь 2024



Фонд борьбы
с ЛЕЙКЕМИЕЙ <https://leikozu.net/>

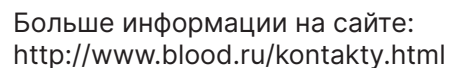
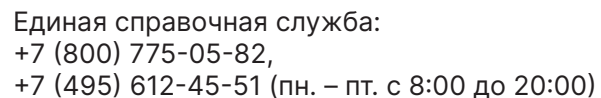
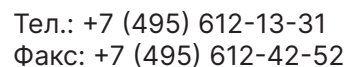
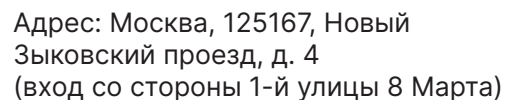
Тел.: +7 (916) 838-81-34 (пн – пт, 09:00 – 18:00)
E-mail: info@leikozu.net

Портал для пациентов #СамоеВремяЖить
<https://portal.leikozu.net/>



В этой брошюре представлена информация, которая предназначена исключительно для образовательных целей пациентов. Выбор конкретного метода диагностики и лечения осуществляется только лечащим врачом.

**Федеральное
государственное
бюджетное учреждение
«Национальный медицинский
исследовательский центр
гематологии» Министерства
здравоохранения
Российской Федерации**



для записей