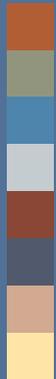




# **Linfomi della pelle**

## **una guida per i pazienti e congiunti**



Impronta

Testo e redazione:  
Lymphoma Coalition Europe  
Lymphome.ch Patientennetz Schweiz

Design:  
Christine Götti, Therwil

Consiglio medico:  
Prof.ssa Dott.ssa Emmanuella Guenova, Dermatologia et Vénérologia, CHUV Losanna

Altre copie sono disponibili da:  
Lymphome.ch Patientennetz Schweiz  
Weidenweg 39, 4147 Aesch  
Tel. + 41 (0)61 421 09 27  
info@lymphome.ch

© 2021 – Lymphome.ch Patientennetz Schweiz, 1a edizione

Ringraziamo la Prof.ssa Dott.ssa med. Emmanuella Guenova PhD, Service de Dermatologie et Vénérologie, Hôpital de Beaumont, BT 04 - 403, CH-1011 Losanna e tutte le persone che ci hanno assistito nella preparazione di questa guida.

La stampa di questa guida è stata resa possibile dalle seguenti aziende:  
Kyowa Kirin GmbH e Takeda Pharma AG – Grazie mille!

Le aziende non hanno avuto alcuna influenza sul contenuto dell'opuscolo.

Fonti:  
- Guida del paziente per capire il linfoma cutaneo (Fondazione per il linfoma cutaneo)  
- Lymphoma Coalition Europe e Lymphoma Action

# Linfomi della pelle

## una guida per i pazienti e congiunti

# Contenuto

Prefazione	6
<b>1 Introduzione</b>	<b>9</b>
Oggetto di questo opuscolo	11
Cos'è un linfoma della pelle?	12
Tipi di linfoma	13
Diagnosi e trattamento	14
Uso di questo opuscolo	14
<b>2 Forme di linfomi cutanei</b>	<b>17</b>
Introduzione	19
Linfoma cutaneo a cellule T (CTCL)	19
Micosi fungoide classica (MF)	20
Sindrome di Sézary (SS)	23
Disordini linfoproliferativi cutanei primari CD30-positivi (PCCD30+LPD)	23
Forme rare di linfoma cutaneo a cellule T	24
Linfoma cutaneo a cellule B (CBCL)	25
Linfoma cutaneo primario a centro follicolare (PCFCL)	26
Linfoma cutaneo primario a cellule B della zona marginale (PCMZL)	27
Linfoma primario cutaneo diffuso a grandi cellule, tipo gamba (noto anche come PCLBCL-LT)	27
<b>3 Diagnosi</b>	<b>29</b>
Introduzione	31
Sintomi più comuni	31
Il processo diagnostico	31
Dal medico di famiglia	31
Esame	32
Biopsia	32
Test, scansioni ed esami	33
Cosa significa «stadio»?	35
<b>4 I professionisti della salute</b>	<b>37</b>

<b>5</b>	<b>Trattamento</b>	<b>41</b>
	Prima di iniziare il trattamento	43
	Sostegno di amici e familiari	45
	Affrontare l'ansia	46
	Limitazioni fisiche durante il trattamento	46
	Opzioni di trattamento	46
	Terapie della pelle	46
	Terapie sistemiche	50
	Studi clinici	55
<b>6</b>	<b>Affrontare gli effetti collaterali</b>	<b>57</b>
<b>7</b>	<b>Bambini e giovani adulti</b>	<b>61</b>
<b>8</b>	<b>Cura della pelle</b>	<b>65</b>
	Rifornimento di umidità	67
	Secchezza della pelle	68
	Prurito	68
	Crepe	70
	Infezione	71
	Fare il bagno e la doccia	72
	Sapone	73
	Detergenti	73
	Protezione solare	73
	Altri suggerimenti	73
<b>9</b>	<b>Sessualità</b>	<b>75</b>
	Intimità	77
	Fertilità	78
<b>10</b>	<b>Glossario</b>	<b>79</b>
	Indirizzi e link importanti	89

# Prefazione

Care lettrici, cari lettori

La diagnosi di un linfoma cutaneo è una situazione drastica e difficile che solleva molte domande per le persone colpite, ma anche per i congiunti. Informarsi sulla malattia è uno dei primi passi per affrontare questa situazione e si è già sulla buona strada, se si legge questo opuscolo.

L'opuscolo è reso possibile dall'organizzazione per pazienti Lymphome.ch che svolge un lavoro importante nel sostegno e nello scambio di informazioni tra pazienti e congiunti. Il nostro scopo è quello di offrirvi un orientamento dopo la diagnosi. Troverete delle spiegazioni sui diversi tipi di linfomi della pelle, su come viene fatta la diagnosi e sulle terapie attuali. Inoltre vorremmo presentare delle informazioni pratiche, per esempio per la cura della pelle.

I linfomi cutanei sono una malattia rara e ancora oggi sono spesso difficili da diagnosticare e possono richiedere molto tempo a causa della somiglianza dei sintomi alle malattie infiammatorie della pelle. Tuttavia, negli ultimi anni ci sono stati molti nuovi risultati con conseguente progresso nella ricerca sui linfomi della pelle. Nuove scoperte in immunologia e biologia molecolare consentono nuovi tipi di conferme diagnostiche e innovative opzioni terapeutiche. Inoltre, gli esperti di tutto il mondo hanno sviluppato una classificazione e delle linee guida per la diagnosi e il trattamento dei linfomi della pelle. Questa base comune permette uno scambio più facile tra medici e ricercatori e una collaborazione che è di estrema importanza per le malattie rare come i linfomi della pelle.

Siamo fiduciosi che nuove terapie per il trattamento nei pazienti saranno disponibili in futuro e che saremo anche in grado di fare un ulteriore passo in avanti verso la medicina personalizzata.

Speriamo che con questo opuscolo possiamo contribuire a una migliore comprensione della vostra malattia o quella di un congiunto.

Se avete domande o paure in relazione alla malattia o alle terapie, vi incoraggio a parlare con il vostro medico curante.

Vi auguro ogni bene.

Prof.ssa Dott.ssa med. Emmanuella Guenova

Dermatologie et Vénérologie

Centre hospitalier universitaire vaudois (CHUV), Losanna

Care lettrici, cari lettori

Voi o un vostro congiunto siete venuti a conoscenza di avere un linfoma della pelle e ora state affrontando molte domande e preoccupazioni.

Convivere con un linfoma della pelle e i cambiamenti che una tale diagnosi può portare nella propria vita sono sconvolgenti. Questo opuscolo è stato creato per aiutare voi e i vostri congiunti a capire meglio questa malattia e anche per dirvi che non siete soli a dover affrontare la vostra diagnosi e il tema del linfoma della pelle.

Questa guida è progettata per guidarvi attraverso i vostri trattamenti. In questo opuscolo troverete informazioni preziose che vi aiuteranno a capire la malattia. Troverete inoltre informazioni sulle opzioni di trattamento, per permettervi di prendere decisioni fondate su trattamento e cura con il vostro medico.

Lymphome.ch si è posto il compito di aiutare le persone affette da linfoma cutaneo, mettere a disposizione informazioni aggiornate per aiutarvi a vivere una vita realizzata anche con questa diagnosi.

Vi auguriamo ogni bene.

Siamo a vostra disposizione.

Il team Lymphome.ch

# 1

## Introduzione



## **Oggetto di questo opuscolo**

Questo opuscolo è una guida per le persone che soffrono di linfoma cutaneo (o della pelle). Questa guida è stata sviluppata sulla base delle informazioni della Cutaneous Lymphoma

Foundation, con sede negli Stati Uniti, e della Lymphoma Action, con sede in Gran Bretagna.

Il contenuto del testo è stato completato secondo il contesto svizzero. Pertanto questo opuscolo ha un approccio generale al linfoma cutaneo, anche quando si tratta della disponibilità e dell'uso di trattamenti e procedure mediche che variano da paese a paese.

Alcuni trattamenti e terapie vengono somministrati in alcuni paesi abitualmente, mentre in altri no. Diversi trattamenti sono disponibili attraverso studi clinici o programmi di assistenza, mentre altri semplicemente non sono approvati in Svizzera allo stato attuale. Come per le procedure di trattamento e i prodotti per la cura della pelle a cui si fa riferimento in questo opuscolo, abbiamo usato il nome generico dove possibile e a questo scopo viene dato un nome di marca ben noto. A seconda del paese, i nomi dei prodotti sono diversi.

Ulteriori informazioni sulla disponibilità delle procedure di trattamento possono essere ottenuti da [Lymphome.ch](http://Lymphome.ch) o dalla Lymphoma Coalition.

## Cos'è un linfoma della pelle?

Il linfoma è un cancro che inizia nei linfociti, le cellule del nostro sistema immunitario. I linfociti si trovano normalmente nei linfonodi (ghiandole linfatiche). Si trovano anche in altri organi e tessuti, come la milza, l'intestino e la pelle.

Quando i linfociti proliferano in modo incontrollato, oppure non vengono eliminati dopo il loro normale ciclo vitale, possono formare un accumulo di cellule maligne che viene definito linfoma.

Se il linfoma si forma nei linfociti della pelle, viene definito linfoma «cutaneo», cioè un linfoma della pelle.

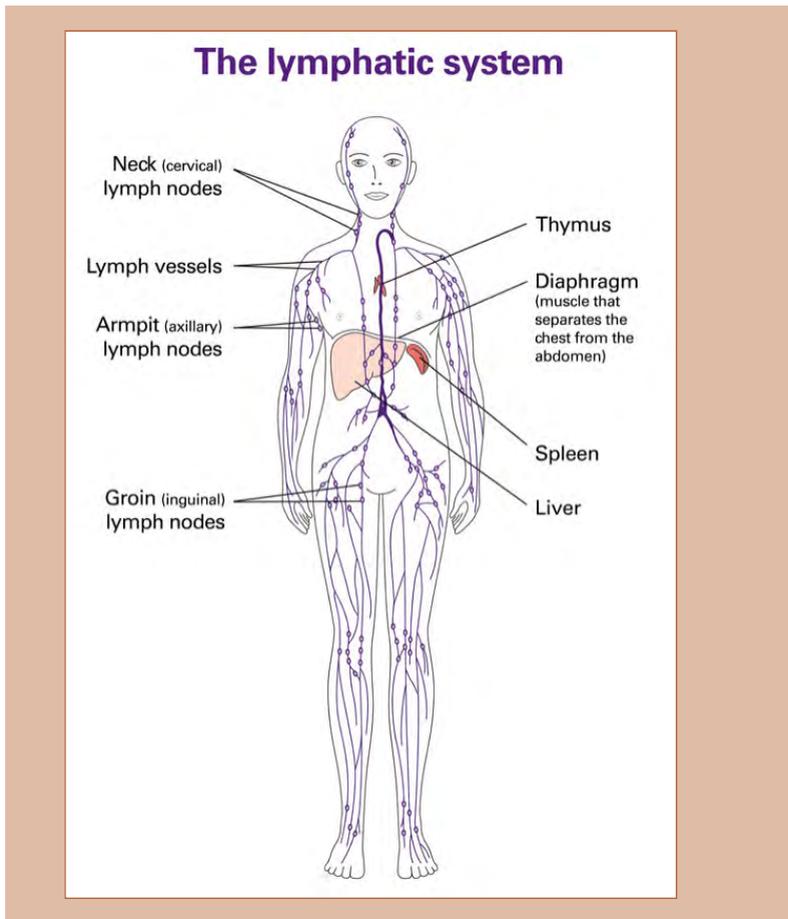


Figura: Il sistema linfatico (i vasi linfatici e i linfonodi sono mostrati in viola).  
(Adottato con il permesso di Lymphoma Action)

The Lymphatic system	Il sistema linfatico
Neck (cervical) lymph nodes	Linfonodi del collo (linfonodi cervicali)
Lymph vessels	Vasi linfatici
Armpit (axillary) lymph nodes	Linfonodi ascellari (sotto le braccia)
Groin (inguinal) lymph nodes	Linfonodi inguinali (inguine)
Thymus	Timo
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Diaframma (muscolo che separa il petto dall'addome)
Spleen	Milza
Liver	Fegato

I linfomi cutanei sono rari. Nei paesi occidentali si verificano con un'incidenza annuale di 1 su 100.000 persone. Anche se i linfomi cutanei sono una forma di cancro, crescono in molti casi solo lentamente e non hanno alcuna influenza sull'aspettativa di vita.

Si comportano come una malattia della pelle. Si noti che se il linfoma si forma in un'altra parte del corpo, per esempio, nei linfonodi, e si diffonde sulla pelle, non è un linfoma cutaneo. La denominazione di una specifica forma di cancro dipende dal tipo di cellule colpite e dal sito di origine del cancro, non da dove si diffonde. Per esempio, se una paziente ha il cancro al seno, che si trova in un linfonodo o nelle ossa ha ancora un cancro al seno, non un linfoma o un cancro alle ossa.

### Tipi di linfoma

Ci sono diversi tipi di linfoma cutaneo. Come per tutti i tipi di linfoma, è importante conoscere il proprio sottotipo e lo specifico nome per sapere come trattare il linfoma, cosa aspettarsi e qual è la prognosi. In questo modo inoltre è possibile trovare le informazioni su misura e avere supporto. Chiedete al vostro medico circa il vostro specifico sottotipo di linfoma, in modo da avere il più possibile delle informazioni aggiornate.

## Diagnosi e trattamento

I linfomi cutanei sono spesso difficili da diagnosticare perché si sviluppano solo lentamente e assomigliano piuttosto a delle malattie della pelle più comuni, come l'eczema o la psoriasi. Fino alla diagnosi di un linfoma della pelle, a volte, ci possono volere anni. Fortunatamente, i linfomi cutanei non necessitano di un trattamento precoce e chi ne è colpito di solito risponde bene a una varietà di terapie disponibili.

**IMPORTANTE DA SAPERE:** il linfoma cutaneo non è contagioso. Un linfoma cutaneo non è un'infezione e quindi non può essere trasmesso ad altre persone.

## Uso di questo opuscolo

Ulteriori contenuti di questo opuscolo trattano i seguenti argomenti:

Ulteriori contenuti di questo opuscolo trattano i seguenti argomenti:

- Tipi di linfoma della pelle
- Diagnosi e stadiazione
- Il ruolo di medici e infermieri
- Le diverse terapie e come prepararsi ad affrontarle
- Effetti collaterali del trattamento
- Differenze tra bambini e giovani adulti con linfoma cutaneo
- Cura della pelle
- Sessualità

Alla fine dell'opuscolo troverete un glossario che spiega i più importanti termini medici usati nel testo.

## Attenzione

Queste informazioni non devono essere usate per l'autodiagnosi o l'autotrattamento e non possono sostituire un appropriato trattamento medico. Nel caso in cui le informazioni qui contenute avessero sollevato delle domande, si prega di consultare il proprio medico curante. Se pensate di soffrire di linfoma, consultate immediatamente un medico.

### **Lymphome.ch Patientennetz Schweiz**

Lymphome.ch Patientennetz Schweiz è un'organizzazione non governativa senza scopo di lucro. È stata fondata nel 2001 da pazienti per pazienti. Il loro compito principale è quello di fornire attraverso consulenza e accompagnamento informazioni su nuove scoperte nella ricerca sul linfoma, promuovere la consapevolezza dei pazienti con linfoma, ma anche sensibilizzare il pubblico ai sintomi della malattia del linfoma. La nostra missione è di non lasciare solo nessuno con la malattia.



# 2

## **Forme di linfomi cutanei**



## Introduzione

Ci sono due tipi di linfociti: i linfociti B (cellule B) e i linfociti T (cellule T). Entrambi i tipi di linfociti hanno una diversa funzione nel sistema immunitario. I linfomi cutanei possono svilupparsi dalle cellule T o dalle cellule B; pertanto, i linfomi cutanei sono divisi in due categorie principali:

- **I linfomi cutanei a cellule T (CTCL)** sono la forma più comune di linfoma cutaneo. Appaiono, come l'eczema, spesso rossastro e secco e possono diffondersi su ampie parti del corpo.
- **I linfomi cutanei a cellule B (CBCL)** portano più spesso a noduli nella pelle, di solito su una o due aree del corpo.

Secondo le linee guida di pratica clinica della Società Europea di Oncologia Medica sul linfoma cutaneo primario (pubblicate a giugno 2018), i CTCL rappresentano circa il 75-80% di tutti i linfomi cutanei primari nel mondo occidentale, con la micosi fungoide (MF) che è la più comune, il linfoma cutaneo a cellule B (CBCL) 20-25%. In altre parti del mondo, tuttavia, la distribuzione è diversa. Nel sud-est asiatico, per esempio, altri linfomi cutanei a cellule T (CTCL) sono molto più comuni che nei paesi occidentali, e i linfomi cutanei a cellule B (CBCL) sono molto meno comuni.

### Linfoma cutaneo a cellule T (CTCL)

Le due forme più comuni di linfoma cutaneo a cellule T sono:

- **Micosi fungoide (MF)**
- **Sindrome di Sézary (SS)**

Altre forme sono:

- **Disordini linfoproliferativi cutanei primari CD30-positivi**
- **Linfomi a cellule T simili alla pannicolite sottocutanea**
- **Linfoma extranodale a cellule NK/T, tipo nasale**  
(molto raro nei paesi occidentali, ma più comune in Asia e in America centrale e meridionale)
- **Linfoma primario cutaneo periferico a cellule T**  
– non altrimenti specificato

La maggior parte dei linfomi cutanei a cellule T (CTCL) sono indolenti, cioè dei linfomi cronici - anche se non sono curabili, sono trattabili e solitamente non pericolosi.

Nel CTCL, le cellule T maligne raggiungono gli strati superiori della pelle e causano un'eruzione cutanea lì, che poi porta alla diagnosi.

I linfomi cutanei a cellule T (CTCL) sono talvolta chiamati erroneamente cancro della pelle, perché colpiscono la pelle, tuttavia questo è in senso stretto, un uso impreciso del termine «cancro della pelle». Il cancro della pelle è il termine usato per descrivere forme di cancro che nascono da altre cellule della pelle, comprese le cellule epidermiche (che danno origine al carcinoma a cellule squamose) e i melanociti o cellule pigmentarie (che portano al melanoma).

### **Micosi fungoide classica (MF)**

La micosi fungoide è il più comune linfoma cutaneo a cellule T (CTCL). Si tratta di un tipo indolente. Il decorso è lento e cronico e spesso dura per molti anni, anche decenni. Il più delle volte, non si diffonde oltre la pelle. In circa il 10% dei casi, questa forma può diffondersi oltre la pelle. La maggior parte delle persone colpite ha la forma classica di micosi fungoide (MF), anche se ci sono alcune forme più rare. Molti pazienti vivono una vita completamente normale sotto trattamento. Le persone colpite possono sperimentare un abbassamento dei sintomi.

La micosi fungoide (MF) può verificarsi ovunque sul corpo, ma principalmente vengono colpite aree di pelle che sono protette dal sole con i vestiti. Di solito, il classico MF si manifesta prima come macchie irregolari, ovali o anelliformi di pelle secca o squamosa di (di solito piatte e incolori o pallide). Le macchie si comportano in modo diverso: scompaiono improvvisamente, mantengono la loro forma e dimensione o diventano gradualmente più grandi. Possono verificarsi ovunque sul corpo, ma più spesso si verificano su torso o natiche.

Possono anche apparire come focolai più spessi e leggermente in rilievo, le cosiddette placche, che si manifestano con prurito e talvolta possono suppurare. Questi sono più probabili sui glutei o nelle pieghe della pelle e possono portare alla perdita di peli nelle aree interessate. In alcuni casi, possono apparire noduli più grandi o tumori in rilievo che possono suppurare o trasudare e causare dolore.

In alcuni pazienti, ci può essere un'eritrodermia, con rossore, ispessimento e dolore della pelle in tutto il corpo.

### Patches/Macchie



### Plaques



### Tumors



Per gentile concessione di Michi Shinohara, MD, assistente professore, dermatopatologia, Università di Washington.

È possibile che tutti questi tipi di lesioni si verifichino contemporaneamente, ma per la maggior parte delle persone che hanno la malattia da anni, si verificano solo uno o due tipi di lesioni; di regola macchie e placche (vedi illustrazioni).

Anche se è generalmente una malattia cronica indolore, il decorso individuale di una micosi fungoide (MF) è molto diverso e imprevedibile. La malattia può essere lenta, rapida o statica. La maggior parte dei pazienti mostra solo sintomi cutanei senza gravi complicazioni. In circa il 10% si verifica un decorso con gravi complicazioni. A differenza del cancro della pelle, specialmente il melanoma, il MF non si diffonde quasi mai ai linfonodi e agli organi interni senza mostrare segni di progression molto evidenti sulla pelle.

### **Forme più rare di micosi fungoide (MF)**

Oltre alla forma classica di micosi fungoide, ci sono altre tre forme, più rare, che si comportano in modo un po' diverso e appaiono anche in modo diverso al microscopio:

- **La micosi fungoide follicolotropica** colpisce i follicoli dei capelli. Il più spesso si sviluppa sulla testa e sul collo e può causare la perdita dei capelli. Può manifestarsi come una singola macchia, una placca o un tumore. Nella maggior parte dei pazienti compaiono diverse macchie. Ci possono essere piccole cisti o pori ostruiti. Questi sono talvolta chiamati anche comedoni (punti neri) o milia (granelli di semola), perché si manifestano come macchie bianche sulla pelle.

Le terapie topiche (locali o applicate esternamente), come la fototerapia (PUVA) e le pomate chemioterapiche, non funzionano molto bene per questo tipo di linfoma cutaneo. Il trattamento raccomandato può essere la terapia con fascio di elettroni su tutto il corpo, PUVA in combinazione con retinoidi, interferone o radioterapia.

- **La reticolosi pagetoide (malattia di Woringer-Kolopp)** si manifesta solitamente come una singola placca squamosa, spesso su un braccio o una gamba. Non si diffonde mai oltre la pelle. Può essere trattata chirurgicamente o con una radioterapia a basso dosaggio.
- **Il linfoma cutaneo elastolitico (granulomatous slack skin; GSS)** è una forma estremamente rara di micosi fungoide. In questo caso, si sviluppano pieghe di pelle allentata nelle pieghe delle braccia e sui lombi. Per questo tipo di CTCL non c'è un'opinione condivisa per quanto riguarda il trattamento standard. Sono possibili interventi chirurgici, radioterapia, PUVA, pomate steroidee o interferone.

## **Sindrome di Sézary (SS)**

La sindrome di Sézary è una forma di linfoma cutaneo a cellule T (CTCL) meno comune, ma più aggressiva, simile alla micosi fungoide (MF), che è accompagnata da prurito molto grave, arrossamento della pelle su tutto il corpo (eritroderma), gravi desquamazioni della pelle e frequente perdita di capelli. Chi ne soffre, spesso perde grandi quantità di pelle durante la notte, spesso al mattino tutto il letto è pieno di forfora. Altri sintomi possono includere stanchezza, febbre e linfonodi ingrossati. Le cellule T maligne che si trovano nella pelle sono presenti anche nel sangue.

La sindrome di Sézary (SS) è l'unica forma di linfoma cutaneo a cellule T (CTCL), in cui la pelle e il sangue sono sempre colpiti. La pelle può essere calda, bruciante e dolorosa, pruriginosa e a volte squamosa. Spesso la pelle trasuda un fluido chiaro. Poiché si perde così tanto calore attraverso la pelle, chi ne soffre ha spesso freddo. Oltre ai sintomi di cui sopra, ci possono essere anche cambiamenti alle unghie, ai capelli o alle palpebre.

## **Disordini linfoproliferativi cutanei primari CD30-positivi (PCCD30+LPD)**

Questi sono i due tipi di questa malattia della pelle che rappresentano quasi un terzo di tutte le diagnosi di linfoma cutaneo a cellule T CTCL:

- **Papulosi linfomatoide (LyP)**
- **Linfoma cutaneo primario a grandi cellule (PCALCL)**

In entrambi i tipi, sulla superficie dei linfociti anormali c'è una proteina CD30. Entrambe le malattie possono essere trattate bene e hanno una prognosi eccellente. Nella papulosi linfomatoide (LyP) la sopravvivenza dopo 10 anni è del 100% e nel linfoma cutaneo primario a grandi cellule (PCALCL) la sopravvivenza è del 90%.

## **Papulosi linfomatoide (Pli)**

La papulosi linfomatoide (Pli) si presenta come piccoli noduli e chiazze rossastre sulla pelle (papule) che guariscono da sole e vanno e vengono. Le lesioni non si notano affatto o sono pruriginose e dolorose e impiegano da due a tre mesi per guarire. Possono persistere e manifestarsi come un'eruzione frequente e ricorrente o scomparire per molto tempo prima di ricomparire. Spesso lo stress è un fattore scatenante di queste eruzioni.

La papulosi linfomatoide (Pli) è solitamente classificata come non maligna o come precursore del linfoma cutaneo a cellule T (CTCL) (cioè,

circa una persona su 20 con papulosi linfomatoide svilupperà un altro linfoma, come il linfoma cutaneo primario a grandi cellule (PCALCL), la micosi fungoide (MF) o un linfoma di Hodgkin), anche se alcuni esperti definiscono la malattia una forma a basso grado di linfoma cutaneo a cellule T (CTCL).

La malattia può verificarsi in qualsiasi fase della vita, dall'infanzia alla mezza età, e colpisce entrambi i sessi allo stesso modo. Le persone con la pelle nera sembrano essere meno colpite rispetto alle persone con la pelle di altro colore.

### **Linfoma cutaneo primario a grandi cellule (PCALCL)**

Il linfoma cutaneo primario anaplastico a grandi cellule (PCALCL) è una forma di linfoma cutaneo a cellule T (CTCL) indolore e a crescita lenta. Ha tratti caratteristici che includono lesioni cutanee rosse singole o multiple e noduli che di solito non formano croste e tendono a ulcerarsi. Tali lesioni possono verificarsi ovunque sul corpo e crescono molto lentamente; quindi potrebbe passare del tempo prima della diagnosi.

### **Forme rare di linfoma cutaneo a cellule T**

Ci sono diverse forme rare di CTCL, come ad esempio:

- **Il linfoma sottocutaneo a cellule T simile alla pannicolite (SPTCL)** cresce lentamente e può verificarsi a qualsiasi età. È leggermente più comune nelle donne che negli uomini. Inizia nello strato di grasso della pelle, appena sotto la superficie cutanea. Si manifesta in una o più placche o noduli che spesso appaiono sulle gambe. Possono essere presenti anche altri sintomi, come febbre, anemia e perdita di peso. La malattia risponde bene al trattamento con compresse di steroidi e spesso questo è sufficiente. Tuttavia, se a volte è necessario un ulteriore trattamento, questo può essere sotto forma di radioterapia locale (che viene somministrata esclusivamente alla parte colpita) o la chemioterapia con doxorubicina. Se il SPTCL cresce più rapidamente, può essere trattato con una combinazione di agenti chemioterapici come il CHOP o anche il trapianto di cellule staminali.
- **Il linfoma extranodale a cellule NK/T, di tipo nasale** è un forma di linfoma che cresce rapidamente e che è molto comune nel mondo occidentale. Si verifica raramente, sia in Asia sia in America centrale e meridionale. A volte si verifica direttamente sulla pelle, ma può anche sorgere altrove e poi diffondersi alla pelle. Nelle persone con questo tipo di linfoma è presente il virus di Epstein-Barr (EBV). Nella maggior parte dei casi questo tipo di linfoma è trattato con un chemioterapia sistemica (per tutto il corpo), come lo SMILE (desametasone, meto-

trexato, ifosfamide, L-asparaginasi ed etoposide), combinate con una radioterapia mirata.

### **Linfoma cutaneo primario a cellule T – non altrimenti specificato**

Le linee guida di pratica clinica ESMO includono i sottogruppi seguenti per il linfoma cutaneo all'interno della categoria linfomi cutanei primari a cellule T – non altrimenti specificati:

- **Il linfoma cutaneo primario CD4-positivo a piccole/medie cellule T** è un linfoma a crescita lenta con una buona prognosi. Di solito appare come una singola placca o un nodulo solitario nel viso, collo o parte superiore del corpo. Il trattamento consiste di solito nella rimozione chirurgica della placca o del nodulo, o nella radioterapia. Se il linfoma si è diffuso ulteriormente, può essere trattato con un agente chemioterapico, ciclofosfamide, o un immunomodulatore, come l'interferone alfa.
- **Il linfoma cutaneo primario a cellule T gamma/delta** è un tipo di linfoma cutaneo a crescita più rapida che di solito si verifica negli adulti. Il più delle volte si manifesta come macchie o placche sulle braccia o sulle gambe. I sintomi includono sudorazione notturna, febbre e perdita di peso. Per alcuni c'è anemia e fegato e milza ingrossati.

Il trattamento è nella maggior parte dei casi una combinazione di agenti chemioterapici o, in determinate circostanze, con un trapianto di cellule staminali.

- **Il linfoma primario cutaneo CD8-positivo epidermotrofo aggressivo citotossico a cellule T** è a diffusione più rapida che si verifica principalmente negli adulti. Si manifesta come macchie diffuse (papule), placche e tumori sulla pelle. Le aree colpite possono ulcerarsi. Inoltre la mucosa orale può essere colpita. Il vostro medico probabilmente suggerirà un trattamento con una combinazione di agenti chemioterapici o, in determinate circostanze, un trapianto di cellule staminali.

### **Linfoma cutaneo a cellule B (CBCL)**

Le tre forme primarie di linfoma a cellule B sono:

- **Linfoma cutaneo primario a centro follicolare (PCFCL)**
- **Linfoma cutaneo primario a cellule B della zona marginale (PCMZL)**
- **Linfoma cutaneo primario diffuso a grandi cellule, tipo gamba (noto anche come PCLBCL-LT)**

PCFCL e PCMZL sono forme a crescita lenta e indolore con buona prognosi (la sopravvivenza a dieci anni supera il 90%), mentre la prognosi per il PCLBCL-LT è meno buona (in questo caso, la sopravvivenza a cinque anni è di circa il 50%).

## **Linfoma cutaneo primario a centro follicolare (PCFCL)**

Il PCFCL è la forma più comune di CBCL e si verifica principalmente su testa, collo e la parte superiore del corpo. Le lesioni sono noduli rosa o rossi o tumori a crescita lenta. Raramente si sviluppano in Piaghe o ulcere. Alcuni pazienti scoprono dei noduli su molte parti del corpo, ma più spesso si tratta di un singolo tumore o un piccolo gruppo di noduli.

Il PCFCL risponde bene alle radiazioni. Se solo una o poche aree della pelle ne sono colpite, può essere trattato con la radioterapia.

Se il linfoma è limitato a una sola zona, è possibile rimuoverlo chirurgicamente. Entrambe le terapie funzionano molto bene.

Se il linfoma si è diffuso ulteriormente, il tipo di trattamento dipende da quanta pelle ne è colpita. Se a essere interessate sono solo alcune aree sparse della pelle, queste possono essere monitorate dallo specialista e un trattamento viene iniziato solo se questo dovesse diventare necessario. Questa procedura si chiama «aspettare e osservare» (anche Warch & Wait). Molti pazienti si sentono a disagio con «Watch & Wait», perché pensano che non venisse fatto nulla trattarli. Potete stare tranquilli, perché grazie alla ricerca i medici sanno che gli svantaggi di un trattamento precoce possono superare i vantaggi.

Se avete un linfoma in diverse parti della pelle, è probabile che sarete trattati con l'anticorpo CD20 Rituximab. Si tratta di un immunomodulatore che viene somministrato per via endovenosa (da una flebo in una vena). Ad alcuni pazienti viene somministrato come iniezione sottocutanea (iniezione sotto la pelle). Alcuni pazienti sono trattati con chemioterapici (diversi farmaci), spesso in aggiunta all'anticorpo Rituximab.

Gli immunomodulatori non uccidono direttamente il linfoma. Stimolano il vostro sistema immunitario in modo che riconosca le cellule del linfoma come estranee per sopprimerle. L'interferone alfa è un altro modulatore immunitario, con il quale potreste essere trattati.

Una recidiva di linfoma cutaneo primario a centro follicolare può essere trattata con lo stesso successo della prima volta.

## **Linfoma cutaneo primario a cellule B della zona marginale (PCMZL)**

Il linfoma cutaneo primario a cellule B della zona marginale (PCMZL) è la seconda forma più comune di linfoma cutaneo a cellule B (CBCL) e legato a un tipo di linfoma noto come linfoma extranodale del II tessuto linfoide associato alla mucosa (MALT). In questo linfoma, i pazienti presentano papule rosse, noduli o, più raramente, tumori. Può verificarsi ovunque sulla pelle, ma il più delle volte si verifica su braccia, gambe o torso.

Questo è uno dei pochi linfomi della pelle in cui la causa è nota. In alcuni pazienti con linfoma MALT si verificano segni di un'infezione batterica chiamata *Borrelia burgdorferi*. Se avete questa infezione, prima di tutto vi saranno somministrati degli antibiotici. Se non c'è infezione, la malattia viene di solito trattata con la radioterapia o la chirurgia, soprattutto quando il linfoma interessa solo una singola area.

Per altri aspetti, l'approccio terapeutico nella PCMZL è lo stesso che in quello per PCFCL (si veda sopra) secondo la raccomandazione delle linee guida ESMO per la pratica clinica.

## **Linfoma primario cutaneo diffuso a grandi cellule, tipo gamba (noto anche come PCLBCL-LT)**

Il PCLBCL-LT è una forma più rara e pericolosa della malattia del CBCL che può essere facilmente differenziata al microscopio. Per lo più si verifica sulla parte inferiore delle gambe. Si verifica più spesso nelle donne e lì può assumere proporzioni considerevoli.

Il PCLBCL-LT spesso progredisce in grandi tumori che crescono in profondità nel tessuto grasso del corpo. Cresce rapidamente e forma ferite aperte. A differenza dei linfomi cutanei a crescita lenta, il rischio di diffondersi ad altre aree del corpo è alto.

Il trattamento è di solito con la chemioterapia, con o senza concomitante radioterapia. La chemioterapia più comunemente usata è la R-CHOP (Rituximab in combinazione con ciclofosfamide, idrossidunorubicina, Vincristina (Oncovin®) e prednisolone. È possibile ricevere solo Rituximab. Se c'è una recidiva, il medico probabilmente suggerirà un'ulteriore chemioterapia.

Per maggiori informazioni sul trattamento, si veda il capitolo 5 «Trattamento» da pagina 41.



# 3

## Diagnosi



## Introduzione

Una delle sfide nel fare una diagnosi definitiva di linfoma cutaneo è che i segni e i sintomi non sono gli stessi in tutti i pazienti e alcuni dei sintomi, specialmente se sono meno pronunciati, sono spesso confusi con altre condizioni come eczema, psoriasi o infezioni fungine (come la tigna) o altre reazioni cutanee a farmaci, certe sostanze o allergie.

## Sintomi più comuni

Macchie, placche, papule e tumori sono nomi clinici per una varietà di sintomi della pelle (chiamati anche lesioni) che sono spesso informativi per la diagnosi.

Le macchie sono di solito piatte, possibilmente squamose, e sembrano un'eruzione cutanea. Le placche sono lesioni più spesse e in rilievo. Le papule sono piccole aree di pelle in rilievo e indurite che assomigliano a un'eruzione cutanea. I tumori sono grumi o noduli che possono ulcerarsi. Per essere chiamato tumore, un nodulo deve avere una dimensione di almeno 1 cm. È possibile che si verifichi solo uno o tutti i tipi di lesioni di cui sopra. In molti pazienti, la malattia è presente da anni eppure hanno solo un tipo di lesione.

In alcuni pazienti, anche i linfonodi, di solito nel collo, nelle ascelle o nell'inguine, si gonfiano.

Un sintomo comune è il prurito, anche se questo non è presente in tutti i pazienti.

## Il processo diagnostico

### Dal medico di famiglia

La diagnosi dei molti sottotipi di linfoma cutaneo può variare. A volte ci vuole molto tempo per raggiungere una diagnosi definitiva. Tuttavia, il processo diagnostico è lo stesso per tutte le forme.

Il sistema di assistenza sanitaria differisce da paese a paese, quindi l'esatto processo diagnostico o sistema dipende dal paese in cui si vive. Normalmente, un paziente che può avere un linfoma cutaneo, è probabile che veda un medico generico (il medico di famiglia) se nota macchie rosse o pruriginose o grumi sulla tua pelle. L'aspetto di molti linfomi

cutanei è simile a quello di comuni condizioni della pelle come l'eczema o la psoriasi. Spesso si sviluppano molto lentamente, a volte nell'arco di 10-40 anni. Il medico di famiglia può impiegare molto tempo per escludere altre condizioni e organizzare un rinvio a uno specialista. Questo può essere uno specialista in malattie della pelle (dermatologo) o uno specialista in malattie del sangue e del sistema linfatico (ematologo).

### **Esame**

All'ospedale o alla clinica specializzata, lo specialista vi chiederà come e quando il problema della pelle si è verificato e quali sintomi provoca. Poi il medico vi esaminerà fisicamente e guarderà da vicino le macchie di pelle o i grumi. Un fotografo medico può scattare foto delle aree di pelle colpite. Lo specialista vi chiederà anche della vostra salute generale e di altri sintomi, come la perdita di peso o la febbre.

### **Biopsia**

Il medico può avere un'intuizione sulla diagnosi, ma deve ancora essere confermata con una biopsia della pelle. Durante la biopsia, il medico intorpidisce un'area della pelle interessata con un anestetico locale e rimuove un piccolo pezzo di pelle. Questo campione viene poi esaminato al microscopio e inviato al laboratorio per test speciali, dove le cellule e i loro geni e proteine vengono esaminati in dettaglio. A volte i campioni devono essere inviati a un laboratorio speciale per questo. Possono passare da due a tre settimane prima che i risultati della biopsia siano disponibili.

La diagnosi di linfoma cutaneo non è sempre facile, anche per uno specialista. Altre biopsie della pelle possono essere necessarie nelle settimane o nei mesi successivi. In alcuni pazienti, l'eruzione cutanea non è tipica del linfoma. In questo caso, diverse biopsie possono essere necessarie nel corso di diversi anni prima che una diagnosi definitiva possa essere fatta. Il tempo di attesa può essere frustrante e spaventoso per il paziente. È importante che venga fatta la diagnosi corretta e che si sappia il più possibile sulla sua condizione di pelle, in modo da poter ricevere il miglior trattamento possibile.

## **Test, scansioni ed esami**

Utilizzando le informazioni su come e quando il problema della pelle si è sviluppato, l'esame fisico e i risultati delle biopsie della pelle, il team medico può diagnosticare il linfoma. Per saperne di più sul linfoma e su quello che sta facendo al vostro corpo, dovrete anche fare un esame fisico completo e degli esami del sangue. Questi test possono essere usati per determinare lo stadio del linfoma.

Durante l'esame fisico, il medico vi sentirà sul collo, le ascelle e l'inguine per individuare i linfonodi ingrossati. Un esame esterno è sufficiente. Durante gli esami del sangue, vengono determinate le cellule del sangue e le piastrine, così come alcune sostanze chimiche nel sangue, come la lattato deidrogenasi (LDH). Questo è un enzima nel corpo che è coinvolto nella conversione dello zucchero in energia.

L'esecuzione di ulteriori test dipende dal tipo di linfoma e dalla salute generale del paziente. Se la diagnosi è micosi fungoide e i risultati dell'esame fisico e degli esami del sangue sono normali, è necessaria solo una radiografia del torace.

Le scansioni per il linfoma cutaneo a cellule T non vengono fatte così spesso come per altri tipi di linfoma. Le scansioni possono essere necessarie se altri test mostrano che ci sono cellule di linfoma nel sangue o nei linfonodi (ghiandole).

L'esame più comune dopo un linfoma cutaneo è una tomografia computerizzata (CT) del petto, dell'addome e del bacino (l'area tra le ossa dell'anca). A volte viene fatta un'altra scansione chiamata tomografia a emissione di positroni (PET), che viene chiamata PET/CT quando è combinata con una scansione CT. Queste scansioni mostrano gli organi interni in dettaglio. Queste scansioni sono di solito fatte su base ambulatoriale e possono durare tra i 30 minuti e le due ore. Non tutti gli ospedali o le cliniche offrono scansioni PET/CT, quindi potrebbe essere necessario andare in una clinica specializzata più grande invece che nell'ospedale locale.

Per alcuni pazienti con sospetto linfoma cutaneo, viene eseguita una biopsia del midollo osseo. Questo comporta il prelievo di una piccola quantità di midollo osseo (il tessuto spugnoso nelle ossa lunghe dove viene prodotto il sangue) dall'osso dell'anca con un ago. Per prima cosa, il medico intorpidisce la pelle sopra l'osso con un anestetico locale. Il campione viene poi esaminato al microscopio per vedere se contiene cellule di linfoma. Il dolore che si presenta dopo la procedura può essere alleviato con antidolorifici.

Se i linfonodi sono ingrossati, potrebbe essere necessario fare una biopsia linfonodale, dove un linfonodo viene rimosso in anestesia locale o generale. Questo è talvolta chiamato «biopsia escissionale». Il linfonodo viene poi inviato al laboratorio dove viene eseguito un esame microscopico.

A volte è necessario fare anche un'aspirazione con ago sottile (FNA) di un linfonodo. Questo comporta l'utilizzo di un ago sottile per rimuovere alcune cellule dal linfonodo ingrossato senza tagliare l'intero linfonodo. Di tanto in tanto, si esegue un'aspirazione con ago sottile prima del rinvio a una clinica specializzata. Dopo un'aspirazione con ago sottile, spesso si deve ancora eseguire una biopsia linfonodale, perché durante l'aspirazione con ago sottile vengono rilevate troppo poche cellule di linfoma. Quindi le cellule anormali potrebbero non essere state rilevate.

Tutti questi test sono fatti per scoprire quali parti del corpo sono colpite dal linfoma. Vengono fatte anche per assicurarsi che il linfoma abbia davvero avuto origine nella pelle e non si sia diffuso da un'altra parte del corpo alla pelle. Questo è importante. I linfomi che iniziano all'interno del corpo si comportano diversamente dai linfomi della pelle e devono essere trattati diversamente. Una volta che i risultati sono disponibili, il team medico può prendere una decisione sulla strategia di trattamento.

L'aspetto della pelle e i risultati dell'esame fisico e di altri test di solito forniscono informazioni:

- La diagnosi esatta del tipo di linfoma cutaneo: se si tratta di un linfoma cutaneo a cellule T o a cellule B e quale forma è;
- Informazioni sul fatto che il linfoma sia a crescita lenta (basso grado o indolente) o a crescita più rapida (alto grado o aggressivo);
- Un'indicazione dello stadio della malattia.

In base al tipo, al grado e allo stadio di un linfoma, i medici possono prevedere quale sarà il corso successivo e come trattarlo al meglio.

## **Cosa significa «stadio»?**

Lo stadio del linfoma descrive quanto è cresciuto. In base allo stadio, il team medico decide il trattamento necessario. Ci sono due modi per determinare lo stadio del linfoma cutaneo alla diagnosi. Il primo è stato descritto precedentemente per la micosi fungoide e la sindrome di Sézary. Come molte altre forme di cancro, è diviso in quattro fasi:

### **Fase 1**

Solo la pelle è colpita dal linfoma (sotto forma di chiazze o placche):

- Lo stadio 1A significa che meno del 10% della pelle è colpita.
- Lo stadio 1B significa che almeno il 10% della pelle è interessato.

### **Fase 2**

- Lo stadio 2A significa che la pelle ha macchie o placche e i linfonodi sono ingranditi, ma non ci sono cellule anormali del linfoma.
- Lo stadio 2B significa che la pelle ha uno o più noduli o tumori in rilievo e i linfonodi possono essere ingranditi ma non contengono cellule di linfoma.

### **Fase 3**

Almeno l'80% della pelle è colpita e presenta arrossamento generale, gonfiore, prurito e talvolta dolore (eritroderma). I linfonodi possono essere ingranditi ma non contengono cellule anormali del linfoma. Inoltre:

- Lo stadio 3A significa che ci sono poche o nessuna cellula di linfoma nel sangue (micosi fungoide eritrodermica).
- Lo stadio 3B significa che c'è un numero moderato di cellule di linfoma nel sangue (sindrome di Sézary).

### **Fase 4**

A parte i problemi della pelle:

- Lo stadio 4A significa che ci sono numerose cellule anomale di linfoma nel sangue (sindrome di Sézary) o che i linfonodi contengono cellule di linfoma.
- Lo stadio 4B significa che il linfoma si è diffuso ad altri organi.

A volte le tappe sono anche indicate con numeri romani: I, II, III o IV.

«Fase iniziale» è qualsiasi cosa fino a 2A. La maggior parte dei pazienti si trova in questo stadio della malattia al momento della diagnosi. A volte la malattia è più avanzata (stadi 2B, 3 e 4). In rari casi, il sangue è colpito al momento della diagnosi (stadi 3B o 4A, chiamati anche sindrome di Sézary).

## **Messa in scena del TNMB**

Per altre forme più rare di linfoma cutaneo, si usano altri metodi per la stadiazione. Questi sono di solito basati sulla classificazione TNMB. Il codice TNMB sta per «tumour, node, metastasis, blood» (tumore, nodo, metastasi, sangue in inglese). Le linee guida ESMO per la pratica clinica affermano che la classificazione TNMB dovrebbe essere usata anche per la micosi fungoide e la sindrome di Sézary.

Questo è un modo di registrare le fasi del cancro. Descrive quanto segue:

- Quante aree alterate della pelle sono presenti, quanto sono grandi e dove sono situate (esprese da una «T» e un numero tra 1 e 3);
- Quanti e quali linfonodi sono colpiti (se presenti) (espressi da una «N» e un numero compreso tra 0 e 3);
- Se altre parti del corpo sono colpite (cioè parti del corpo diverse dalla pelle o dai linfonodi) (espresso da una «M» e da 0 o 1);
- L'estensione delle cellule di Sézary presenti nel sangue al momento della diagnosi (espressa da una «B» e da un numero tra 0 e 2).

Il sistema TNMB è utile perché è molto dettagliato e può mostrare i cambiamenti di stadio nel tempo. Questo permette ai medici di monitorare meglio le condizioni del paziente e determinare il miglior trattamento possibile.

# 4

## **I professionisti della salute**



Diversi professionisti medici sono coinvolti nella diagnosi e nel trattamento, tra cui:

- **Dermatologi**  
Medici specializzati in malattie della pelle; alcuni sono anche specializzati in linfomi della pelle.
- **Ematologi o oncologi**  
Specialisti in cancro del sangue o cancro in generale.
- **Istopatologi, ematopatologi o dermatopatologi**  
I medici specializzati nell'esame dei tessuti sul livello microscopico/cellulare in laboratorio.
- **Oncologi della radiazione o radiologi**  
Medici specializzati in radioterapia per il trattamento del cancro.
- **Infermieri con formazione avanzata**  
Professionisti che possono aiutare i medici a gestire la malattia, sintomi ed effetti collaterali.
- **Infermieri professionisti avanzati**  
Professionisti che sono addestrati a curare il paziente in determinate condizioni o percorsi di trattamento sono specializzati.
- **Coordinatori clinici, pazienti o navigatori di cura**  
Operatori sanitari che si occupano di logistica e aiutano i pazienti a pianificare i loro percorsi di trattamento. Inoltre guidano i pazienti nel loro percorso attraverso il sistema sanitario, sistema sanitario.
- **Assistenti sociali**  
Professionisti che si occupano dei bisogni sociali, emotivi, ambientali, finanziari e di altro tipo dei pazienti e di chi li assiste.
- **Farmacisti**  
Specialisti che conoscono l'uso e le interazioni dei farmaci e possono aiutare i medici a controllare le allergie e le interazioni tra farmaci.
- **Psicologi, psiconcologi**  
Professionisti formati che possono consigliare e sostenere i pazienti su un piano psicologico per aiutarli ad affrontare le sfide della loro diagnosi.

- **Nutrizionisti**

Esperti in nutrizione e salute che stabiliscono insieme ai pazienti il cibo, le bevande e i nutrienti appropriati.

In alcuni paesi e ospedali, questi professionisti (o almeno la maggior parte di essi) lavorano a stretto contatto come parte di un team multidisciplinare per coordinare il miglior trattamento possibile e le cure per i singoli pazienti.

Alcuni pazienti trovano utile avere un consigliere spirituale della loro comunità di fede nel loro team di cura.

# 5

## Trattamento



### **Prima di iniziare il trattamento**

Più siete informati su cosa aspettarvi prima del trattamento, più è probabile che siate in grado (insieme ai medici, al team di trattamento e alla famiglia/amici) di valutare le vostre opzioni, i pro e i contro dei diversi approcci terapeutici e, in definitiva, cosa è meglio per voi. Anche se non è possibile far sparire tutti i problemi con una sola pillola, una combinazione di terapie, farmaci e altri approcci, insieme a una buona dose di pazienza, è probabile che sia il vostro rimedio personale. Considerate le vostre capacità, lo stile di vita e le esigenze lavorative, così come altri aspetti quotidiani, prima di decidere un trattamento.

L'obiettivo del trattamento per il linfoma cutaneo è quello di raggiungere la remissione dei sintomi e sbarazzarsi di qualsiasi macchia, placca o tumore, ridurre il numero di cellule T nel sangue (nella sindrome di Sézary) e alleviare i sintomi come dolore, prurito, bruciore e rossore. Finora, però, ci sono pochissimi studi che confrontano l'efficacia di una terapia per il linfoma cutaneo con un'altra, quindi dovrete provare voi stessi diverse opzioni finché il vostro team medico non troverà la combinazione di terapie giusta per voi. Inoltre, i pazienti di solito tollerano meglio la terapia se seguono una dieta sana e fanno regolarmente esercizio fisico, e informano immediatamente il loro medico di qualsiasi nuovo sintomo o cambiamento che si verifica durante il trattamento.

Il trattamento varia da paziente a paziente e dipende dai sintomi, dallo stadio della malattia, dalle terapie precedenti e dal profilo di salute personale (inclusi l'età, lo stile di vita e qualsiasi altra condizione medica).

I trattamenti si dividono in due categorie a seconda del loro obiettivi:

- La pelle (terapie dirette alla pelle) o
- l'intero corpo (terapie sistemiche).

Le terapie dirette alla pelle sono efficaci per molti pazienti in fase iniziale. I pazienti con linfoma cutaneo con malattia cutanea resistente o coinvolgimento del sangue e degli organi interni hanno bisogno di un trattamento sistemico. Terapie più aggressive diventano necessarie in una fase successiva della malattia, quando le cellule T maligne sono meno concentrate nella pelle e la malattia si diffonde oltre la pelle.

A differenza di altre forme di cancro, la stessa terapia è spesso utilizzata più volte nel corso del trattamento del linfoma cutaneo, come la fototerapia o la radioterapia. Ciò che ha funzionato una volta, spesso funziona di nuovo. Anche se i vostri medici avranno certamente le registrazioni dei trattamenti che sono già stati fatti, dovrete tenere le vostre registrazioni e note.

Per decidere quale approccio terapeutico è giusto per voi, potete porre al vostro team di trattamento altre domande oltre a «Quali sono gli effetti collaterali?» e «Quanto bene funziona questo trattamento?»:

- Quanto è sicura la diagnosi del mio linfoma cutaneo?  
*[Meno il medico è sicuro della diagnosi, meno rischi si dovrebbero correre con le terapie]*
- Che tipo di linfoma della pelle ho?  
*[È importante che voi conosciate il vostro sottotipo. I pazienti con micosi fungoide devono aspettarsi diverse opzioni di trattamento rispetto ai pazienti con sindrome di Sézary o linfoma cutaneo a cellule B]*
- A che stadio è il mio linfoma cutaneo e qual è la mia prognosi?  
*[Questa è una domanda importante. Generalmente, i pazienti allo stadio iniziale dovrebbero ricevere farmaci topici (topici o esterni) o terapia con luce ultravioletta invece di compresse e farmaci per via endovenosa, poiché questi di solito funzionano molto bene, hanno meno effetti collaterali e la prognosi è di solito molto buona. Dato che la prognosi è peggiore nei pazienti in stadio avanzato, questi pazienti potrebbero dover correre un rischio maggiore nella scelta della terapia].*
- Quali sono gli effetti collaterali a breve e lungo termine? Quanto sono probabili? Se ne andranno? Quanto dureranno?  
*[Le risposte a queste domande sono un fattore importante nelle decisioni di molti pazienti sul loro trattamento].*
- Quanto sono costose le opzioni di trattamento? (Quanto spesso? Dove? Per quanto tempo?)  
*[Sfortunatamente, tutti i trattamenti sono pesanti o scomodi in qualche modo, ma ogni paziente si sentirà in modo diverso sui dettagli del suo protocollo di trattamento e su come si inserisce nella sua vita.]*

Un modo per tenere traccia di tutti i dettagli e le informazioni è quello di tenere una tabella dettagliata di tutto ciò che è importante per voi. Inoltre, i consigli che seguono possono essere utili:

- Se possibile, trovate un dermatologo o un centro di trattamento specializzato nel linfoma cutaneo o che sia in grado di lavorare o comunicare con gli specialisti su base interdisciplinare.

- Non è sempre possibile fare domande immediatamente durante la consultazione. Pertanto, scrivete le vostre domande in anticipo e scrivete le risposte a esse in modo da non dimenticarle.
- Se possibile, portate qualcuno con voi all'appuntamento con il medico in modo che possiate parlare di ciò che il medico ha detto dopo. Quattro orecchie sentono più di due.
- Chiedete una seconda opinione. Molti pazienti preferiscono ottenere informazioni da più di una fonte per essere sicuri della loro decisione di trattamento.
- Prendetevi il tempo di considerare le vostre opzioni e non siate pressati o tentati nel prendere una decisione immediata.
- Assicuratevi che il vostro team medico capisca le vostre esigenze. Racconta loro tutti i dettagli privati sul vostro stile di vita, gli orari, la routine quotidiana e le preoccupazioni, in modo che sappiano il più possibile di voi e dei fattori che devono entrare nella vostra decisione di trattamento. A seconda della vostra situazione, un trattamento può essere più appropriato di un altro. Chiedete informazioni su tutte le possibili opzioni di trattamento in modo da essere completamente informati prima di prendere una decisione.

### **Sostegno di amici e familiari**

Per le terapie mirate alla pelle, non avete necessariamente bisogno di un amico o di un membro della famiglia che vi accompagni a casa. Tuttavia, potete trovare conforto nell'aver un parente o un amico che vi accompagni agli appuntamenti per la fototerapia, la terapia topica o le radiazioni.

Per le terapie sistemiche, specialmente il primo ciclo in cui non sapete ancora come reagite, è meglio portare qualcuno con sé. Un compagno premuroso può calmare i nervi o placare le paure. E se soffrite di una reazione allergica a un trattamento e avete bisogno di prendere un antistaminico come il Benadryl, che può agire come un sedativo, un volto familiare vi farà bene. Il vostro accompagnatore può accompagnarvi durante il trattamento e riportarvi a casa dopo.

Anche con la chemioterapia, non sentirai gli effetti immediatamente dopo aver ricevuto il trattamento. Potrebbero essere necessari diversi giorni per la nausea, il vomito e altri effetti collaterali, ma potrebbe essere utile avere qualcuno al vostro fianco per aiutarvi ad affrontare l'ansia.

## Affrontare l'ansia

Poiché alcuni trattamenti sono fisicamente limitanti o opprimenti, potreste provare sentimenti di ansia prima o durante il trattamento. I processi integrativi come l'ipnoterapia possono aiutare a mantenere la calma di fronte a tali sfide. Il trattamento di supporto può spesso aiutare a bilanciare i vostri sentimenti e i sintomi fisici. Potete consultare un nutrizionista, un terapeuta Reiki, un massaggiatore, un ipnoterapeuta, un terapeuta di agopressione, un insegnante di yoga, un insegnante di qigong, ecc. per un supporto nella gestione dello stress e per mantenere un senso di controllo.

## Limitazioni fisiche durante il trattamento

Molti pazienti si sentono stanchi o diventano depressi durante il trattamento. Se siete consapevoli di questo, potete prepararvi a questa possibilità trovando un terapeuta con cui parlare durante il corso del trattamento e regolando il vostro programma per essere preparato a livelli di energia più bassi. Regolate il vostro ritmo. Non sovraccaricate il vostro programma. Cercate di rimandare tutti gli appuntamenti che non sono assolutamente necessari fino a dopo la terapia.

I medici e le infermiere probabilmente vi chiederanno se avete difficoltà ad addormentarvi, brutti sogni e incubi, e se vi sentite tristi, turbati o stanchi. Dovreste sapere che alcune terapie possono effettivamente causare depressione, quindi non aver paura di chiedere degli antidepressivi o altri farmaci che possono alleviare tali effetti collaterali.

## Opzioni di trattamento

### Terapie della pelle

Le terapie dirette alla pelle o topiche sono terapie che vengono applicate direttamente sulla pelle. Sono utilizzati per il linfoma cutaneo, soprattutto nelle fasi iniziali, e mirano a controllare la malattia, trattare i sintomi e minimizzare gli effetti collaterali. Tali terapie includono:

- Steroidi
- Chemioterapia
- Fototerapia o trattamento della luce (PUVA e UVB)
- Radioterapia

Per la maggior parte delle terapie topiche, i pazienti devono pulire e preparare la loro pelle. La pelle sarà più permeabile se è ben idratata prima del trattamento. Si consiglia di fare il bagno o la doccia prima di

applicare pomate o creme medicate in modo che la pelle sia ben idratata. Molti pazienti soffrono molto di pelle secca; le creme idratanti funzionano meglio se la pelle è prima ben idratata e poi trattata con un emolliente.

### **Steroidi topici**

Gli steroidi topici, o applicati esternamente, sono la pietra angolare del trattamento per una serie di condizioni della pelle. Non sono un trattamento cosmetico, ma uccidono effettivamente i linfociti. Questi agenti esercitano una serie di effetti immunosorveglianti e antinfiammatori. Nelle prime fasi della malattia, gli steroidi topici possono far scomparire le lesioni e anche tenerle lontane per molto tempo. Il prurito spesso migliora notevolmente con questi agenti. Gli steroidi topici sono disponibili in una varietà di forme, tra cui creme, unguenti, lozioni, soluzioni e gel. Il vostro team sanitario vi dirà se il trattamento è lieve, moderato, forte, molto forte ecc. Alcuni steroidi topici sono disponibili da banco nelle farmacie, mentre altri richiedono una prescrizione.

### **Fototerapia/light therapy**

Una delle terapie più comunemente raccomandate per il linfoma cutaneo, soprattutto nelle fasi iniziali, è la terapia con luce ultravioletta (fototerapia). La parte ultravioletta della luce solare rallenta la crescita delle cellule della pelle, riduce l'infiammazione ed è stata a lungo usata per molte condizioni della pelle, incluso il linfoma cutaneo. Pazienti, che hanno grandi aree di pelle colpite (più del 30% della superficie corporea totale) sono spesso prescritti con la fototerapia se le terapie topiche non sono possibili.

La fototerapia viene somministrata sotto forma di luce ultravioletta B (UVB) o luce ultravioletta A (UVA) ed è spesso combinata con una compressa fotosensibilizzante chiamata psoralen. Lo psoralene in combinazione con gli UVA è spesso chiamato PUVA. La terapia UVB è più ampiamente disponibile, mentre la PUVA è spesso utilizzata solo in centri di trattamento più grandi o più specializzati.

- UVB (chiamato anche UVB a banda stretta o UVB a banda larga) si riferisce a uno spettro più corto di luce ultravioletta che causa scottature. In un ambiente controllato, la fototerapia con luce UVB può fornire un miglioramento significativo per le lesioni a chiazze e a placche, oltre ad alleviare il prurito. Non sono necessari farmaci per via orale per questa forma di trattamento con luce UV. Gli UVB possono essere utilizzati negli studi dei dermatologi o negli ospedali. La maggior parte dei pazienti sono trattati tre volte alla settimana, con una durata da

pochi secondi a pochi minuti. Se la malattia mostra un miglioramento e c'è una diminuzione dei sintomi, i trattamenti UVB vengono gradualmente ridotti a una volta alla settimana.

- PUVA si riferisce agli ultravioletti A (lo spettro più lungo della luce ultravioletta) più lo psoralene, un composto che attiva biologicamente la luce UVA nelle cellule della pelle. La terapia PUVA penetra più in profondità nella pelle e può aiutare i pazienti con placche più spesse o quando sono coinvolti i follicoli piliferi. Simile alla terapia UVB, la PUVA è usata negli studi dermatologici o negli ospedali. Il paziente prende lo psoralene un'ora prima di iniziare il trattamento UVA. Per 12-24 ore dopo la fine del trattamento, il paziente deve ancora indossare una protezione per gli occhi. Una volta che un paziente ha raggiunto un miglioramento clinico con la PUVA, la frequenza dei trattamenti viene gradualmente ridotta a una volta ogni quattro-otto settimane.

### ***Preparazione per PUVA***

Un'adeguata cura degli occhi è essenziale per i pazienti che ricevono il trattamento PUVA. Teoricamente, c'è un rischio (anche se piccolo) che il paziente sviluppi la cataratta a causa dell'esposizione alla luce UVA. Pertanto, prima di iniziare il trattamento, dovrete farvi esaminare gli occhi per assicurarvi che siano a posto. Inoltre, è necessario indossare una protezione per gli occhi, preferibilmente occhiali da sole curvi con protezione UVA - fino al tramonto nei giorni del trattamento PUVA

Poiché sarete ancora sensibili alla luce dopo il trattamento PUVA, può essere una buona idea pianificare le vostre sessioni di trattamento di conseguenza. Potrebbe non essere una buona idea prendere un appuntamento per un trattamento PUVA come prima cosa al mattino, dato che è probabile che siate alla luce del sole ripetutamente durante il giorno. È meglio discutere il proprio stile di vita personale e le proprie abitudini quotidiane con il medico per trovare il momento più adatto della giornata per i trattamenti di luce.

Dovreste anche discutere i potenziali effetti collaterali di queste o altre terapie (che possono causare nausea) con il vostro medico, poiché tali sintomi possono essere alleviati con alcuni rimedi naturali.

### **Chemioterapia topica**

La mecloretamina (Mustargen®), conosciuta anche come senape azotata, è un agente chemioterapico citotossico (che uccide le cellule) usato topicamente per il linfoma cutaneo allo stadio iniziale. Questo farmaco ha mostrato ottimi risultati quando usato su pazienti con coinvolgimento cutaneo limitato o esteso e malattia persistente dopo altri tentativi di terapia diretta alla pelle. Una farmacia specializzata o una farmacia con

produzione interna di solito prepara la senape azotata mescolandola con un unguento o un gel. Valchlor® o Ledaga®, un gel di senape azotata premiscelata, possono anche essere prescritti. La mostarda azotata topica non viene assorbita per via sistemica e quindi non causa nausea o perdita di capelli. Può essere che l'applicazione di senape azotata renda le lesioni lievi più prominenti, ma questo non è un'indicazione di peggioramento della condizione. Non deve essere usato sul viso o sui genitali. Spesso provoca irritazione della pelle o una reazione allergica, vi può quindi essere chiesto di testarlo su un'area più piccola della pelle per sette-dieci giorni prima di usarlo più ampiamente.

### **Bexarotene gel (Targretin®)**

Il bexarotene o Targretin® gel è un principio attivo derivato dalla vitamina A che appartiene a una classe superiore di farmaci chiamati retinoidi. Questi attivano i recettori dei retinoidi. I recettori X dei retinoidi (RXR) dirigono le cellule T anormali verso la morte cellulare. Targretin® gel è usato come agente topico per trattare le lesioni persistenti in fase iniziale. Nelle prime settimane di trattamento con questo agente, uno steroide topico è spesso usato insieme a Targretin® gel per alleviare l'irritazione cutanea localizzata.

### **Tazarotene (Tazorac®)**

La crema Tazarotene è anche un retinoide. Si lega al recettore dell'acido retinoico (RAR) che si pensa abbia proprietà antinfiammatorie. Questa crema può causare irritazioni cutanee locali e pelle secca.

### **Imiquimod (Aldara®) crema**

La crema Imiquimod è una preparazione che attiva il sistema immunitario. Stimola il vostro sistema immunitario a reagire riconoscendo e distruggendo le cellule anormali. Questa crema può essere applicata solo su piccole aree di pelle. È quindi più adatto per le lesioni isolate o refrattarie. Può causare un'inflammatione della pelle e in alcuni casi sintomi simili all'influenza.

### **Efudix**

Efudix è una crema usata nel trattamento del cancro della pelle. Gli studi dimostrano che può aiutare alcuni pazienti con linfoma cutaneo.

### **Tacrolimus**

Tacrolimus è un immunomodulatore sotto forma di unguento che è classificato come un trattamento non steroideo per l'eczema. Può alleviare l'inflammatione nel linfoma cutaneo ed è spesso usato quando ci sono preoccupazioni per gli effetti collaterali degli steroidi.

## **Radioterapia**

La radioterapia è stata a lungo utilizzata nel trattamento del linfoma cutaneo, risalente all'inizio del 20° secolo. Utilizza la fotoradiazione (raggi X) o, più comunemente, la radiazione di elettroni. Attualmente, ci sono due forme di radiazione:

- Localizzato, noto anche come «irradiazione spot», o
- terapia a fascio elettronico totale della pelle (TSEBT).

Entrambe le forme forniscono solo una radiazione profonda come la pelle, con effetti collaterali limitati

La terapia a fascio di elettroni per la pelle totale (TSEBT) ha visto molti cambiamenti e progressi nel corso degli anni. L'obiettivo è di consegnare le radiazioni esclusivamente al tessuto da trattare (la pelle) e di evitare il più possibile di danneggiare il tessuto circostante.

Il TSEBT viene somministrato su base ambulatoriale sotto la guida di un radioterapista. Tipicamente, il TSEBT dura da tre a dieci settimane e comporta sessioni giornaliere. Come terapia diretta alla pelle, la TSEBT è estremamente efficace nei pazienti con grave coinvolgimento cutaneo con lesioni in fase di placca o tumorale.

## **Terapie sistemiche**

Le terapie sistemiche coinvolgono tutto il corpo e sono di solito usate nel linfoma cutaneo avanzato quando non risponde al trattamento topico.

## **Fotoferesi extracorporea (ECP)**

La fotoferesi extracorporea (ECP) è un'immunoterapia raccomandata per i pazienti con linfoma cutaneo con popolazioni anomale di cellule T nel sangue periferico. L'ECP consiste nel filtrare i globuli bianchi e nell'esporli (al di fuori del corpo) alla luce UVA e allo psoralene e poi risomministrarli al paziente. Si ritiene che i globuli bianchi esposti alla luce UVA abbiano successivamente un effetto simile a quello di un vaccino contro le cellule T maligne. Altre terapie (interferoni, Targretin®) sono spesso utilizzate insieme alla terapia ECP.

Gli infermieri somministrano la fotoferesi su base ambulatoriale ogni due o quattro settimane in due giorni consecutivi.

Quanto meglio un paziente è informato sulla fotoferesi, tanto più agevole sarà la procedura. Prima di iniziare la fotoferesi, si raccomandano alcuni esami del sangue. I medici spesso controllano le cellule T e i globuli rossi del paziente e controllano la coagulazione del sangue prima di iniziare il trattamento.

Una protezione adeguata degli occhi è essenziale durante la fotofresi, quindi assicuratevi di avere una protezione adeguata per gli occhi prima di iniziare il trattamento. Meglio il corpo di un paziente è idratato, più facile è l'accesso alle sue vene per il trattamento. Dovreste quindi assicurarvi di bere abbastanza liquidi diversi giorni prima di ogni sessione di trattamento. Molti medici raccomandano ai pazienti di farsi mostrare la fotofresi prima del trattamento e di far controllare l'accessibilità delle loro vene.

Poiché il trattamento richiede un po' di tempo, portate con voi abbastanza materiale di lettura o film per far passare il tempo più velocemente. Potreste ritrovarvi a parlare con altri pazienti, dato che molti pazienti hanno lo stesso piano di trattamento, quindi ogni volta incontrerete facce familiari.

### **Compresse di steroidi**

Gli steroidi sono farmaci usati per trattare una serie di condizioni della pelle. Nel linfoma cutaneo, gli steroidi vengono assunti per via orale sotto forma di compresse per ridurre le cellule infiammatorie quando la malattia della pelle è estesa e i sintomi sono gravi.

Esempi di compresse di steroidi sono il cortisone, il prednisone e il metilprednisolone. Il prednisone può essere prescritto in dosi decrescenti, per esempio da 40 a 60 mg a 5 mg per alcune settimane. In altre circostanze, il prednisone (da 10 a 20 mg) può essere somministrato quotidianamente a lungo termine. Alcuni degli effetti collaterali più comuni della somministrazione di prednisone a lungo termine sono ritenzione idrica, aumento di peso, aumento della pressione sanguigna, aumento della glicemia, aumento dell'appetito, irritazione dello stomaco, aumento dell'umore, disturbi del sonno, acne, ritardata guarigione delle ferite, indebolimento di ossa e muscoli, e aumento del rischio di infezioni.

### **Biologici/immunoterapie/terapie mirate**

Le terapie che utilizzano i biologici (o immunoterapie) usano il sistema immunitario del corpo per combattere il linfoma cutaneo.

#### ***Interferoni***

L'interferone è una proteina presente naturalmente nel corpo che ha proprietà antivirali, antitumorali e immunologiche e può essere prodotta in grandi quantità per essere usata come medicina. È destinato ad avere un effetto immunostimolante nel trattamento del CTCL in stadio avanzato. L'interferone alfa 2b (Intron A®) e l'interferone gamma 1b (Actimmune®) sono due diverse categorie di interferoni sintetici usati

per trattare questa malattia. L'interferone è autosomministrato dal paziente di solito tre giorni alla settimana come iniezione sottocutanea. Sono necessari regolari esami di laboratorio per monitorare l'emocromo e la funzione epatica. L'interferone è spesso usato in combinazione con altre modalità terapeutiche, come la fotoferesi.

### ***Retinoidi***

Le capsule di **bexarotene (Targretin®)** sono un farmaco derivato dalla vitamina A che appartiene a una classe di farmaci madre chiamata retinoidi. I recettori X dei retinoidi (RXR) dirigono le cellule T anormali verso la morte cellulare. Il bexarotene per via orale è un agente sistemico usato in tutte le fasi del linfoma cutaneo a cellule T. Durante il corso di questa terapia, i lipidi e l'ormone tiroideo devono essere monitorati da esami del sangue in laboratorio.

### ***Inibitori HDAC***

Il **vorinostat (Zolinza®)** è un agente orale inibitore dell'istone deacetilasi (HDAC) somministrato a pazienti con linfoma cutaneo progressivo o persistente. L'inibizione di HDAC riscrive il DNA di una cellula in modo che le cellule cancerose possano morire. Nelle prime settimane di terapia, il sangue, gli elettroliti, le piastrine e la funzione cardiaca (tramite ECG) devono essere monitorati regolarmente. Il vorinostat è usato da solo o in combinazione con altre terapie.

Il **romidepsin (Istodax®)** è un altro inibitore HDAC usato in pazienti con linfoma cutaneo che hanno precedentemente ricevuto almeno una terapia sistemica. La romidepsina viene somministrata per infusione endovenosa per un periodo di quattro ore ogni settimana per tre settimane. Questo è seguito da una pausa di una settimana. Come con altri agenti HDAC, il monitoraggio degli elettroliti, del magnesio e delle piastrine tramite esami del sangue è essenziale.

### ***Inibitori del proteasoma***

Il **bortezomib (Velcade®)** inibisce i proteasomi che sono normalmente utilizzati dalle cellule per distruggere le proteine indesiderate. In certe forme di cancro, le proteine che distruggerebbero le cellule cancerose vengono distrutte troppo rapidamente. Questo farmaco viene somministrato ogni quattro giorni nei giorni da 1 a 11 durante un ciclo di trattamento di 21 giorni. Gli effetti collaterali possono includere formicolio alle mani e ai piedi o un cambiamento nell'emocromo.

### **Anticorpi monoclonali**

L'**alemtuzumab (Campath®)** mira all'antigene CD52 (marcatore di superficie) sui linfociti B e T. Viene solitamente somministrato come iniezione sottocutanea (sotto la pelle) a basso dosaggio, a volte per via endovenosa, in un ciclo di trattamento di 8-12 settimane su tre giorni alla settimana. I pazienti che ricevono alemtuzumab ricevono anche antibiotici orali e farmaci antivirali per proteggere il sistema immunitario durante la terapia e fino a sei mesi dopo.

Il **brentuximab vedotin (Adcetris®)** mira all'antigene CD30 (marcatore di superficie) che si trova su alcuni linfociti T e altre cellule immunitarie, e porta un farmaco chemioterapico che viene rilasciato nelle cellule tumorali. Viene somministrato come infusione endovenosa ogni tre settimane. Gli effetti collaterali più comuni sono formicolio alle mani e ai piedi, nausea, peggioramento dell'emocromo, affaticamento e diarrea.

Il **pembrolizumab (Keytruda®)** si lega al recettore PD-1 che è geneticamente trascritto sui linfociti T e altre cellule immunitarie, e ne blocca l'attività. La via di segnalazione PD-1 inibisce la funzione delle cellule T che altrimenti potrebbero attaccare le cellule tumorali. Il pembrolizumab è un tipo di immunoterapia, poiché questo farmaco rilascia i freni che possono pesare sul sistema immunitario. Viene somministrato come infusione endovenosa ogni tre settimane.

Il **rituximab (MabThera®)** è usato per trattare molti tipi di linfoma non-Hodgkin ed è anche efficace nel linfoma cutaneo a cellule B. È sempre più disponibile come biosimilare (una versione non di marca della terapia originale che è biologicamente simile).

Il **mogamulizumab (Poteligeo®)** ha come bersaglio il recettore 4 delle chemochine CC ed è usato nelle micosi fungoidi recidivate (recidivate) o refrattarie (diventate immuni a un particolare trattamento) o nella sindrome di Sézary.

### **Chemioterapia**

La chemioterapia somministrata come singolo agente o come terapia combinata può essere usata per trattare il linfoma cutaneo avanzato. La chemioterapia combinata o multiagente è di solito usata solo nelle fasi avanzate della malattia. I seguenti farmaci chemioterapici a singolo agente sono più «delicati» e quindi causano poca perdita di capelli o vomito. Con la maggior parte di questi agenti, i medici controllano l'emocromo e la funzione renale ed epatica.

Il **metotrexato (Matrex®)** è un antimetabolita usato in una serie di disturbi immunitari. Interferisce con il metabolismo dell'acido folico nelle cellule tumorali. Nel linfoma cutaneo, viene somministrato per via orale, di solito sotto forma di una compressa, una volta alla settimana.

Il **pralatrexate (Foloty®)** è usato per trattare la micosi fungoide alterata e altri linfomi non-Hodgkin aggressivi, come il linfoma periferico a cellule T. Questo agente è un inibitore del metabolismo dell'acido folico che mira alla stessa via di segnalazione del metotrexato. I pazienti trattati con pralatrexate assumono acido folico ogni giorno e ricevono un'iniezione di vitamina B12 ogni 8-12 settimane. Il farmaco viene somministrato per via endovenosa ogni tre settimane, seguito da una settimana di pausa.

La **doxorubicina liposomiale (Doxil®)** è una formulazione speciale di doxorubicina, un farmaco che interferisce con l'attività del DNA nelle cellule tumorali. Il liposoma (ovvero i globuli di grasso microscopici intorno alla doxorubicina) riduce gli effetti collaterali e aumenta l'efficacia. La doxorubicina viene somministrata ogni due o quattro settimane tramite un'infusione endovenosa. In alcuni pazienti, la funzione cardiaca viene monitorata prima di iniziare la terapia.

La **gemcitabina (Gemzar®)** è un farmaco chemioterapico che interferisce con la produzione di DNA nelle cellule tumorali. Viene somministrato in diversi regimi di trattamento per infusione endovenosa.

### **Chemioterapia combinata multiagente**

L'uso di combinazioni di farmaci chemioterapici nel linfoma cutaneo non è raccomandato, in quanto non hanno dimostrato di essere più efficaci dei singoli agenti applicati in sequenza, ma sono molte volte più tossici. Combinazioni endovenose come CHOP (ciclofosfamide, doxorubicina, vincristina e prednisone), ESHAP (etoposide, solumedrol, ARA-C ad alte dosi e cisplatino) e GND (gemcitabina, navelbina e doxil) o PEP-C orale (clorambucil, ciclofosfamide, etoposide, prednisone) può essere usato se non è disponibile nessun'altra terapia o in rari casi come un modo per ottenere una breve risposta prima di un trapianto di midollo osseo.

### **Trapianto di cellule staminali**

Il trapianto di midollo osseo o di cellule staminali è un'opzione per i pazienti con malattia avanzata. Per il linfoma cutaneo avanzato, si raccomanda un trapianto allogenico di cellule staminali. Tuttavia, la maggior parte dei pazienti con linfoma cutaneo non avrà nemmeno bisogno di considerare questa opzione. In un trapianto allogenico di cellule staminali, le cellule staminali sane vengono prelevate da una persona (dona-

tore) e date al paziente con linfoma cutaneo. Le cellule staminali utilizzate per questo provengono dal midollo osseo, dal sangue periferico o sangue del cordone ombelicale. Le cellule staminali che formano il sangue possono svilupparsi in qualsiasi cellula del sangue. Producono cellule del sangue e i componenti di cui il vostro sistema immunitario ha bisogno per funzionare. Durante un trapianto, le cellule staminali sane sono date al vostro corpo attraverso un'infusione e poi crescono per fare le diverse parti del sangue di cui il vostro corpo e il vostro sistema immunitario hanno bisogno.

### **Studi clinici**

Il modo migliore per trovare farmaci che funzionano bene e nuovi modi per trattare il linfoma cutaneo è attraverso la ricerca continua, come gli studi clinici. Poiché questa malattia è meno comune di altre forme di cancro, si cercano sempre partecipanti volentieri. Gli studi clinici sono cruciali per identificare le strategie prognostiche e determinare la dose ottimale per i pazienti.

Se siete interessati a partecipare a uno studio clinico, parlate con il vostro medico di quale studio sarebbe adatto a voi.



# 6

## **Affrontare gli effetti collaterali**



Il trattamento è destinato ad alleviare i sintomi della tua malattia, ma spesso sono gli effetti collaterali del trattamento che causano disagio e rendono la vita quotidiana più difficile. Se notate uno dei seguenti effetti collaterali, comunicatelo al vostro medico:

- Irritazione e infiammazione della pelle
- Rossore, eruzione cutanea e prurito
- Calore, tenerezza e sensazione di bruciore (come una scottatura)
- Stanchezza o depressione
- Sintomi simili all'influenza

Molti farmaci per via orale o per via endovenosa possono anche causare cambiamenti nell'appetito o addirittura la perdita dell'appetito. Se soffrite di nausea costante, continuate a vomitare o perdetevi peso, consultate un nutrizionista per discutere i modi per aumentare l'assunzione di nutrienti in modo che il vostro corpo possa farcela. Altri effetti collaterali problematici possono verificarsi nel tratto gastrointestinale, come diarrea o costipazione. Provate a vedere se potete ridurre gli effetti sull'appetito o gli effetti collaterali gastrointestinali prendendo il farmaco in un momento diverso della giornata.

Per molti pazienti con linfoma cutaneo, l'estrema stanchezza è un effetto collaterale del trattamento. In questo caso, cercate di adattarvi mentalmente e prendila con più calma. Inserite delle pause di riposo nella vostra routine quotidiana, se necessario, e modificate il più possibile il vostro orario di lavoro. È anche importante riorganizzare la propria routine quotidiana e tenere conto dei cambiamenti che derivano dalla malattia e dalla terapia. Inoltre, assicuratevi di mangiare sano e dormire abbastanza, e prendetevi cura di voi stessi invece di lavorare nella tua lista di cose da fare e fare favori agli altri. Prendersi cura di se stessi è assolutamente importante e ha un impatto significativo sul trattamento e sul processo di guarigione.

Se soffrite di depressione legata alla terapia, parlate con il vostro medico e non esitate a chiedere antidepressivi per sollevare il vostro umore e i vostri livelli di energia.

Bevi sempre molti liquidi. Gli integratori e le bevande proteiche possono aiutare a garantire un adeguato apporto di nutrienti e a prevenire la perdita di peso.

In generale, gli effetti collaterali possono essere più o meno gravi, a volte si verifica più di un effetto collaterale alla volta, e alcuni diventano più gravi con il progredire del trattamento. Come pazienti, dovete sapere che ogni protocollo di trattamento è associato a specifici effetti collaterali. Quindi, parlate con il vostro medico in modo da essere preparati per eventuali effetti collaterali.

I problemi della pelle possono essere trattati con creme lenitive per la cura della pelle, idratazione extra e maggiore assunzione di liquidi per mantenere la pelle idratata. Applicare una crema idratante immediatamente dopo il bagno. Indossate abiti adatti alla pelle e proteggere la pelle dal sole. Guardate se ci sono segni di infezione e informate il vostro medico di tutti i segni che appaiono. Gli indumenti protettivi e/o le bende protettive possono aiutare se una zona particolare sta causando problemi particolari o è particolarmente dolorosa.

Per il prurito grave legato ai nervi, gli antistaminici orali e altri farmaci possono dare sollievo. Una cura adeguata della pelle è essenziale per una buona guarigione. Applicare gli agenti topici prescritti dal medico, evitare di grattarsi le lesioni se possibile, e prendere gli antistaminici raccomandati.

Se la vostra pelle si scalda o brucia, ci sono rimedi che vi aiuteranno anche in questo caso. Bagni rinfrescanti, idratazione adeguata e rimedi rinfrescanti con mentolo possono aiutare. Anche gli impacchi freddi o il raffreddamento con ghiaccio possono dare sollievo nelle aree gravemente colpite.

Parlate sempre con il vostro medico o farmacista, o entrambi, prima di usare prodotti da banco o integratori per assicurarvi che non contengano ingredienti dannosi.

# 7



## **Bambini e giovani adulti**



Quando i bambini soffrono di dermatite infiammatoria cronica, una malattia persistente della pelle che non può essere assegnata a una diagnosi specifica (può essere una forma insolita di psoriasi, un eczema o una dermatite atopica), il medico deve considerare la possibilità di micosi fungoide. Le sfide della diagnosi e del trattamento di condizioni così complesse e spesso ambigue sono complicate dalle preoccupazioni e dalle aspettative dei genitori e dalla possibile mancanza di comprensione del bambino.

È solo negli ultimi anni che la ricerca ha iniziato a comprendere meglio le caratteristiche della presentazione pediatrica del linfoma cutaneo, poiché sono diventati disponibili più dati.

Le decisioni di trattamento non sono facili nei pazienti pediatrici, poiché i pazienti più giovani sono più sensibili agli effetti collaterali di certe terapie. In particolare, data la loro giovane età, i pazienti pediatrici hanno più tempo per sviluppare e sperimentare gli effetti collaterali delle terapie del cancro. I pazienti più giovani trattati con psoralene orale/topico, così come la fototerapia ultravioletta A (PUVA) o UVB a banda stretta, la radioterapia locale o la terapia con fascio di elettroni per la pelle totale sono a più alto rischio di sviluppare il cancro della pelle perché hanno ancora una maggiore aspettativa di vita.

Così, i pazienti pediatrici che devono essere trattati con la chemioterapia sistemica possono anche sviluppare la leucemia in una fase successiva. E i pazienti che prendono retinoidi come l'isotretinoina (Accutane®) sono a rischio di una crescita ossea ridotta. Gli steroidi topici e la senape azotata sono tra le terapie più sicure nelle prime fasi della malattia e hanno un minor rischio di cancro. In definitiva, la scelta del giusto trattamento per il linfoma cutaneo pediatrico dipende dalle caratteristiche e dai bisogni di ogni singolo paziente.

Anche se è raro, alcuni giovani adulti possono anche sviluppare un linfoma cutaneo. Nei pazienti sessualmente attivi, la diagnosi può essere devastante. La parte più difficile, dicono alcuni pazienti, è la comparsa della malattia, specialmente sul posto di lavoro o in una relazione. Un'eruzione cutanea sul viso o su altre aree visibili può offuscare la fiducia in se stessi.

«Ti senti una persona distrutta, come se non fossi più te stesso». Paziente

Gestite la vostra diagnosi come fareste con qualsiasi altra diagnosi seria, dopo tutto, si tratta di cancro, e se lo comunicate a colleghi, amici e partner, potrebbero essere più comprensivi.

# 8

## **Cura delle pelle**



Il linfoma cutaneo in sé, così come alcune delle terapie, può causare pelle molto secca, prurito e desquamazione. Il linfoma cutaneo colpisce la pelle e può causare irritazioni cutanee, si consiglia ai pazienti di adottare misure simili per la cura della pelle come i pazienti con altre condizioni croniche della pelle, come l'eczema. I seguenti consigli per la cura della pelle possono rivelarsi utili.

### **Rifornimento di umidità**

Un'idratazione adeguata è importante per una pelle sana perché migliora la funzione di barriera e mantiene la pelle morbida e confortevole. Il prurito può anche essere alleviato con l'umidità e man mano che la secchezza della pelle diminuisce. Un modo semplice ed efficace per prevenire la pelle secca è quello di applicare regolarmente creme idratanti o per la cura della pelle.

Con così tante creme idratanti sul mercato, può essere difficile scegliere quella crema giusta. Ecco alcuni consigli per confrontare diversi prodotti:

- Gli unguenti e le creme idratano meglio la pelle.
- Sono più raccomandati perché hanno un alto contenuto di olio e sono meglio assorbiti dalla pelle, nutrendola così più a lungo.
- Evitare le lozioni, poiché contengono principalmente acqua e poco olio. Evitare i gel perché contengono alcool o acetone che possono seccare la pelle. Evitare le creme idratanti che contengono profumi e coloranti.
- Usare frequentemente la crema idratante, preferibilmente due o tre volte al giorno per evitare di seccare la pelle.
- Potrebbe essere necessario provare diversi prodotti prima di trovare quello che funziona meglio per voi.

Applicare la lozione quando la pelle è ancora umida, poiché le lozioni idratanti e gli unguenti che rimpolpano i lipidi possono bloccare l'acqua nella pelle, mantenendola umida più a lungo. Se la pelle diventa secca e desquamata, prima la si bagna con acqua e poi si applica una pomata

contenente lanolina o vaselina. Come paziente, è necessario applicare regolarmente la crema sulla pelle. Per maggiori informazioni sulle creme idratanti adatte, contattate il vostro team medico.

### **Secchezza della pelle**

Quasi tutte le forme di linfoma cutaneo sono accompagnate da pelle secca.

Pertanto, la secchezza della pelle (chiamata anche xerosi) è la causa più comune di prurito e può essere molto sgradevole per il paziente. Naturalmente, la secchezza della pelle nel linfoma cutaneo può apparire in molti modi diversi. Alcuni pazienti sperimentano macchie secche, soprattutto nei mesi più freddi con meno umidità. In altri, la pelle si squama tutto l'anno perché sempre più aree della pelle sono colpite dalla malattia. Nei pazienti con un esteso coinvolgimento della pelle, specialmente con rossore (chiamato anche eritrodermia), la pelle può sfaldarsi (chiamata anche desquamazione). Questo può essere molto fastidioso per i pazienti. Alcune persone si sentono imbarazzate quando la loro pelle si sfalda notevolmente in pubblico o a casa.

Questi sentimenti sono comprensibili e del tutto normali. Ci sono diversi modi per i pazienti di affrontare questo disagio. Per esempio applicando generosamente unguenti come Vaseline® sulla pelle si può ridurre la desquamazione per almeno da due a cinque ore prima di riapplicare la crema.

Per alcuni pazienti, un bagno di dieci minuti con oli da bagno senza profumo più volte alla settimana può dare un po' di sollievo.

Siate consapevoli che questo può rendere la pelle scivolosa, quindi fare attenzione quando si esce dalla vasca da bagno.

Creme o unguenti da banco con acido lattico in farmacia può liberare la pelle dalla forfora secca. La maggior parte di questi prodotti contiene il 12% di acido lattico in una formulazione senza profumo o il 10% di urea.

### **Prurito**

La maggior parte dei pazienti con linfoma cutaneo sperimenta prurito. Spesso questo sintomo difficile da sopportare può difficilmente essere alleviato. Fino a qualche anno fa si sapeva poco e si faceva poca ricerca sui meccanismi di base del prurito.

Quando si verifica il prurito, il paziente si gratta la zona corrispondente, il che porta a un segnale da e verso il cervello e infine a un prurito terribile. Raffreddare mettendo un sacchetto di verdure congelate o ghiaccio tritato in un sacchetto di plastica sigillabile può aiutare. Il sacchetto

è avvolto in un tovagliolo di carta avvolto e posto sulla zona pruriginosa per un massimo di 10 minuti. In questo modo, per così dire, si può «spegnere il fuoco», per così dire. Pensa al prurito come a un incendio nella foresta: se si riesce a fermare il prurito immediatamente, si può essere in grado di impedire che si diffonda su tutta la pelle.

Per la maggior parte dei pazienti con linfoma cutaneo, il prurito varia da una sensazione leggermente fastidiosa a una pura agonia che può ridurre gravemente la qualità della vita. Il prurito causato dal linfoma cutaneo può essere particolarmente problematico, perché spesso inizia in una piccola area e spesso inizia in una piccola area e poi si diffonde su tutto il corpo. In uno studio condotto dalla defunta Dott.ssa Marie-France Demierre della Boston University School of Medicine negli Stati Uniti, l'88% dei pazienti con linfoma cutaneo ha valutato il prurito come la maggiore angoscia associata a questa malattia.

La psoriasi è fondamentalmente una condizione fisica e il modo migliore per trovare il giusto trattamento è descrivere al vostro medico esattamente come ci si sente. Valutate il vostro prurito al vostro medico su una scala da 1 a 10, dove 1 significa poco o nessun prurito e 10 significa prurito insopportabile che interferisce gravemente con la vostra vita quotidiana.

Anche se non è stata ancora trovata una causa definitiva per il prurito, ci sono opzioni di trattamento. Un comune trattamento di prima linea sono gli antistaminici. Alcune opzioni includono Allegra® e Claritin® per il giorno o Benadryl® e Atarax®, che sono più comunemente usati di notte per il loro effetto calmante. Alcuni di questi farmaci sono disponibili da banco, mentre altri sono disponibili solo su prescrizione. Questi farmaci prevengono il rossore, il gonfiore e il prurito. Per la maggior parte delle persone il prurito è particolarmente intenso appena prima di andare a dormire, quindi gli antistaminici che hanno un effetto calmante possono essere particolarmente utili.

Tuttavia, il prurito può anche essere alleviato con semplici rimedi casalinghi. Mettere la parte del corpo interessata in un bagno di farina d'avena per 15 minuti. Applicare impacchi freddi su una zona particolarmente pruriginosa per alleviare l'irritazione e la voglia di grattarsi. Le medicazioni grasse-umide possono anche alleviare facilmente, in modo sicuro ed efficace il prurito e ridurre il rossore, il bruciore e il trasudamento delle lesioni cutanee. Istruzioni dettagliate su come applicare tali medicazioni possono essere ottenute dal vostro medico.

Ci sono altre medicine che possono alleviare il prurito. Alcune opzioni sono:

- Il gabapentin (Neurontin®) è un anticonvulsivo prescritto ai pazienti che sono inclini a convulsioni. Può alleviare efficacemente il prurito.
- La mirtazapina (Remeron®) è un antidepressivo usato dai pazienti che può essere preso al momento di coricarsi dai pazienti che non possono dormire a causa del prurito.
- L'aprepitant (Emend®) è un farmaco su prescrizione, usato per prevenire la nausea e il vomito indotti dalla chemioterapia e ha anche dimostrato di ridurre il prurito.
- La fototerapia è una buona opzione di trattamento per i pazienti con micosi fungoide, specialmente se è associata a prurito.
- Gli steroidi topici possono aiutare se usati insieme ad altri trattamenti, ma non sono piuttosto impraticabili nei casi gravi a causa delle grandi aree di pelle interessate.
- Le lozioni da banco più efficaci per i casi meno gravi sono quelle che contengono pramoxina, un anestetico che rallenta la trasmissione della sensazione di prurito dai nervi della pelle, o anche il mentolo, le cui proprietà rinfrescanti possono far cessare il prurito. Fate attenzione agli antidolorifici, perché possono aumentare il prurito.

Anche metodi alternativi come l'agopuntura possono fornire un po' di sollievo dal prurito.

## Crepe

Una crepa o fessura è un'apertura dritta nella pelle che spesso si estende nel secondo strato di pelle causando dolore e problemi significativi. Le crepe si verificano principalmente sui palmi delle mani e sulle dita. Tali crepe possono rendere difficile la motricità fine e molto scomode cose come vestirsi, scrivere, cucinare o mangiare. Le crepe possono svilupparsi in qualsiasi momento e in chiunque, soprattutto in inverno e soprattutto nelle persone con una pelle spessa e squamosa sulle mani, proprio a causa di una malattia come il linfoma cutaneo.

La maggior parte dei medici crede che nei pazienti con pelle squamosa questo sia dovuto al fatto che una piccola crepa nella pelle si infiamma a causa dei batteri, rendendo la crepa più ampia e più dolorosa. Ciò accade più spesso in inverno che in estate perché le condizioni di umidità in estate impediscono la formazione della crepa.

Si possono prendere misure appropriate per prevenire le crepe trattando mani e piedi con creme senza profumo o con uno spesso strato di vaselina durante il giorno se la pelle è spessa e squamosa.

Questo può anche comportare l'applicazione di uno spesso strato di crema o vaselina sui palmi delle mani e sulle piante dei piedi prima di andare a letto, e poi dormire con guanti di cotone bianco o calzini di cotone.

Se si formano delle crepe, bisogna pulirle con acqua e sapone almeno due volte al giorno e applicare una pomata antibiotica per aiutarle a guarire più velocemente. La maggior parte dei dermatologi istruisce i loro pazienti a evitare pomate antibiotiche a tripla azione (come Neosporin®), perché la neomicina in essi contenuta è un allergene che può causare un'eruzione cutanea. Se le crepe continuano a svilupparsi, dovrete chiedere al vostro medico un antibiotico topico su prescrizione.

Occasionalmente, una crepa può essere così profonda e ampia che il medico istruirà il paziente a chiuderla con la colla istantanea. In questo caso, pulire la crepa con acqua e sapone e applicare una piccola goccia di colla istantanea nella crepa e fare pressione sulla pelle circostante per 60-90 secondi per chiudere la crepa. La colla si asciuga molto rapidamente. Tuttavia, è necessario essere Fate attenzione a non incollarvi le dita.

Un'altra opzione è quella di utilizzare un prodotto come New Skin®, una soluzione antibiotica con un leggero adesivo che mette uno strato protettivo sulle crepe e contiene una miscela di sostanze chimiche che forma uno strato di polimero che si lega alla pelle. In questo modo lo sporco e i germi vengono tenuti fuori dalla ferita e si mantiene la ferita umida. Cercate i prodotti con nomi come «cerotto liquido» o simili.

## **Infezione**

Le infezioni cutanee non sono rare nei pazienti con linfoma cutaneo. Alcuni pazienti con un maggiore coinvolgimento della pelle scoprono che la loro pelle è infettata da un batterio chiamato Staphylococcus aureus. Alcune forme di stafilococco aureo si presentano naturalmente sulla pelle, ma questa versione è la forma batterica che più comunemente causa l'infezione nei pazienti con linfoma cutaneo. Quando si verifica un'infezione, di solito è nelle lesioni cutanee del linfoma cutaneo. L'infezione è la causa più comune nei pazienti con linfoma cutaneo perché se non trattata le conseguenze possono essere pericolose per la vita.

Pertanto, è essenziale conoscere e osservare i segni dell'infezione, fare attenzione a loro e sapere quando contattare il medico. I segni di un'infezione della pelle includono:

- un'area rossa sulla pelle che è dolente, gonfia e squamosa o trasudante;
- pelle dolorosa e arrossata intorno a una lesione cutanea;
- una lesione della pelle che non prude, ma fa male;
- lesioni che formano un sottile strato giallastro.

Dovete contattare immediatamente il vostro medico se si verifica quanto segue (questi segni potrebbero indicare l'insorgenza di cellulite o di un'infezione del sangue):

- Oltre all'improvvisa stanchezza e debolezza, si sviluppano febbre e brividi;
- tutte le vostre lesioni cutanee diventano improvvisamente sensibili e rosse, soprattutto se sono intervallate da striature rosse che si estendono da lesioni verso il tronco (ascelle o inguine).

### **Fare il bagno e la doccia**

Fare il bagno o la doccia con acqua tiepida (non calda) dissolve gli oli naturali della pelle che la mantengono elastica. In seguito, la pelle può essere più secca di prima. L'acqua calda migliora l'irrorazione sanguigna della pelle e ciò può intensificare il prurito dopo la doccia o il bagno. L'acqua estremamente calda può temporaneamente alleviare il prurito, ma non è raccomandata perché può peggiorare la condizione della pelle e aumentare il prurito a lungo termine.

Fate docce o bagni il più brevemente possibile, non oltre 15 minuti. Si dovrebbe applicare la lozione dopo il bagno quando la pelle è ancora umida. Applicare una crema idratante (o un farmaco topico in una crema per la cura della pelle) sulla pelle umida sigillerà l'umidità negli strati esterni della pelle.

È possibile alleviare il prurito e le infezioni della pelle con l'aiuto di «bagni di candeggina» che trasforma il vostro bagno in una piscina, per così dire. Per un bagno di candeggina, sdraiarsi tre volte alla settimana per 15 minuti in una vasca da bagno riempita per  $\frac{3}{4}$  con acqua calda con 60 ml di candeggina per uso domestico (senza profumo, dal 6 all'8% di ipoclorito di sodio). I bagni di candeggina non solo possono ridurre il rischio di infezione, ma hanno anche un effetto antinfiammatorio.

## Sapone

Quando si tratta di sapone, meno è meglio. Se non puoi fare a meno del sapone, usa un sapone idratante con oli aggiunti. Evitare i saponi fortemente profumati, perché se una fragranza viene aggiunta a un prodotto, deve prima essere dissolta nell'alcool, e l'alcool asciuga la pelle. Fragranze o profumi possono anche irritare la pelle e contenere allergeni. Scegliere saponi e creme idratanti che non contengono profumi. Evitare saponi antibatterici o deodoranti, perché possono seccare troppo la pelle.

## Detergenti

I detergenti possono anche irritare la pelle. Utilizzate sempre un detergente senza profumo. Anche gli ammorbidenti spesso contengono anche delle fragranze - quindi assicuratevi che il vostro sia senza profumo. I fogli di ammorbidente nell'asciugatrice spesso non sono ben tollerati dai pazienti con pelle sensibile poiché le fragranze contenute nei fogli di ammorbidente formano uno strato sopra i vestiti, che a sua volta poggia direttamente sulla pelle e può irritarla.

## Protezione solare

Troppo sole danneggia la pelle. Usare la protezione solare, indossare un cappello a tesa larga e possibilmente maniche lunghe e pantaloni lunghi tutto l'anno. Se state ricevendo una terapia della luce come parte del vostro trattamento, il vostro medico potrebbe dirvi di indossare occhiali da sole con protezione UV. Tuttavia, per alcuni pazienti con linfoma cutaneo, soggiorni più brevi (15-20) al sole possono essere positivi per la pelle. Discutete con il vostro team medico quale sia il protocollo migliore per voi.

## Altri suggerimenti

Per una pelle il più possibile priva di problemi, seguite anche questi consigli:

- Indossare abiti larghi e comodi che siano «traspiranti», preferibilmente in cotone. Evitare materiali ruvidi e graffianti come la lana.

Evitare abiti aderenti.

- Non strofinare o sfregare la pelle.
- Tenere le unghie più corte possibile per evitare infezioni e lesioni cutanee.
- Fare attenzione a non scaldarvi troppo. La sudorazione peggiora il prurito.
- Cercare di evitare lo stress, perché può causare episodi di linfoma cutaneo e peggiorare il prurito.



# 9

## **Sessualità**



## Intimità

Essere intimi con qualcuno può essere difficile con un linfoma cutaneo, semplicemente perché le placche, le lesioni e le eruzioni possono diventare così scomode che si preferisce non essere toccati. Per alcuni pazienti, i cambiamenti esterni causano problemi di autostima e sono imbarazzati a essere intimi con qualcuno, o non sono affatto a loro agio con l'idea di essere toccati. Alcuni sintomi rendono la pelle così sensibile che toccarla sarebbe molto spiacevole. Dal prurito e dal bruciore all'applicazione con una pomata dopo la doccia, le condizioni di questa malattia possono sicuramente ostacolare l'intimità.

Le coppie imparano a cavarsela. Ci possono essere fasi in cui semplicemente non avete alcun desiderio sessuale, cosa che si spera il vostro partner. Nelle fasi senza un'inflammatione, sarà probabilmente lo stesso che sperimentate normalmente. Alcuni pazienti più giovani hanno figli nonostante la loro malattia.

Così come avete bisogno di un ambiente comprensivo e di sostegno per superare gli alti e bassi di questa malattia, allo stesso modo avete bisogno di un partner il cui amore e la cui comprensione vadano oltre l'intimità fisica.

«Quando si soffre di una malattia grave, si ha bisogno di un partner che sia molto comprensivo. È molto frustrante per il partner non sapere come far stare meglio la persona amata.» Paziente

Una buona comunicazione è estremamente importante durante tutto il corso della malattia. Dite al vostro partner quando volete essere toccati e quando no, e spiegate che non lo state rifiutando, ma che è la condizione della vostra pelle a essere responsabile.

«Dovete dire al vostro partner: 'Ti amo con tutto il mio cuore, ma non posso spiegare quello che sto passando'. Sono sicuro che il partner lo capisce e sa di essere amato. Paziente

Una malattia cronica può essere un giro perpetuo sulle montagne russe che può rendere una relazione ancora più stretta.

## Fertilità

I linfomi cutanei sono di solito malattie croniche. Le terapie spesso si trascinano per molti mesi e anni. Sia i medici sia i pazienti vogliono un prodotto delicato, sicuro, ben tollerato ed efficace e una terapia efficace che tratta e controlla il linfoma per un lungo periodo di tempo. Per valutare l'efficacia di un nuovo trattamento è determinante la ricerca di nuove terapie nonché la durata della risposta (efficacia) e il numero di pazienti che sono stati trattati con successo.

Quando si tratta di pianificazione familiare, anche le terapie leggere possono diventare un problema se sono usate per un lungo periodo di tempo. Poiché molte terapie funzionano solo mentre vengono somministrate, devono essere considerati i problemi di pianificazione quando si sceglie una terapia. Questi includono le questioni di fertilità (la capacità o la possibilità di rimanere incinta o ingravidare qualcuno), concezione (il processo effettivo di rimanere incinta o ingravidata), gravidanza e l'allattamento dopo la gravidanza. Queste sono questioni da considerare se un paziente e il partner vogliono creare una famiglia presto o tardi.

La maggior parte delle terapie non sono state testate su donne incinte. Gran parte di ciò che sappiamo proviene da studi sugli animali: la conoscenza dei meccanismi d'azione dei farmaci o alcuni casi di pazienti di pazienti che sono rimaste incinte mentre ricevevano tale terapia.

Poiché i dati disponibili sono limitati e le esigenze di trattamento sono individuali, si prega di considerare ciò come un'informazione generale per un approccio di discussione con il proprio medico curante e non come una raccomandazione specifica per la cura medica.

# 10

## **Glossario**



**Alemtuzumab (o Campath®)** - Un anticorpo monoclonale, diretto al CD52, un antigene (o marcatore) che si trova sui linfociti B e T. Questo farmaco è utilizzato nel trattamento del CTCL avanzato.

**Anticorpi monoclonali** - Anticorpi utilizzati specificamente contro un particolare antigene. È possibile produrre grandi quantità di un anticorpo che può essere diretto a un singolo bersaglio (o antigene) sulla superficie cellulare. Gli anticorpi monoclonali sono utilizzati per la classificazione di linfomi identificando le proteine sulla superficie dei linfociti.

**Anticorpo** - Una proteina complessa composta da linfociti B che reagisce con gli antigeni alle tossine, ai batteri e ad alcune cellule tumorali, uccidendole o marcandole per la rimozione.

**Antiemetico** - Un farmaco che allevia la nausea e il vomito.

**Antigene** - Proteine di identificazione sulla superficie di cellule. Il sistema immunitario usa gli antigeni per determinare se certe cellule sono una parte necessaria del corpo o devono essere distrutte.

**BCNU** - Un agente chemioterapico usato topicamente per il CTCL. (Chiamato anche carmustina).

**Bexarotene (o Targretin®)** - Farmaci in forma di capsule e gel che hanno dimostrato di essere efficaci nel trattamento del CTCL.

**Biomarcatore** - Un composto (di solito una proteina) che può essere utilizzato per determinare la presenza di una malattia.

**Biopsia** - Rimozione di tessuto per l'esame al microscopio per scopi diagnostici.

**Campath®** - Vedi alemtuzumab.

**Cancro** - Una crescita cellulare anormale che non può essere controllata dai meccanismi di difesa naturali del corpo. Le cellule tumorali possono continuare a crescere e alla fine formare dei tumori.

**Carmustina** - Un agente chemioterapico usato topicamente nel CTCL.  
(noto anche come BCNU).

**Chemioterapia** - Un trattamento farmacologico, usato per fermare la crescita di cellule tumorali in rapida proliferazione, comprese le cellule di linfoma.

**Chemioterapia combinata** - Diversi farmaci somministrati insieme per aumentare il tasso di risposta a certi tumori.

**Chemioterapia sistemica** - La chemioterapia ad agente singolo, oltre alla terapia combinata, è solitamente riservata agli stadi avanzati (stadi III e IV) che non rispondono ad altre forme di terapia ed è somministrata per via orale o endovenosa.

**Ciclo di chemioterapia** - Il termine usato per descrivere il processo con cui viene somministrata la chemioterapia, seguita da una pausa per il corpo per recuperare.

**CT o CAT (tomografia assiale computerizzata)** - Questo metodo di imaging fornisce una serie di immagini dettagliate dell'interno del corpo. Utilizza una macchina a raggi X collegata a un computer.

**Dermatologo** - Un medico specializzato nella diagnosi e nel trattamento delle malattie della pelle.

**Ematologo** - Un medico specializzato nel trattamento delle malattie del sangue e dei tessuti ematopoietici.

**Fatica** - Prestazioni alterate, spesso associate a svogliatezza, sonnolenza o stanchezza.

**Ghiandola del timo** - Una ghiandola situata dietro lo sterno che stimola la replicazione e lo sviluppo dei linfociti. I linfociti T vengono elaborati nel timo.

**Grado** - Un metodo per classificare un tumore in base a quanto aggressivamente cresce.

**Immunoterapia** - Vedi terapia biologica.

**Interferone (o Intro® o Roferon®)** - Una terapia sistemica, ha dimostrato di essere molto efficace nel trattamento del CTCLt.

**Interferoni** - Composti presenti naturalmente nel corpo che stimolano il sistema immunitario durante le infezioni e le infiammazioni. Le forme sintetiche sono usate per trattare le infezioni, malattie autoimmuni e cancro.

**Intron®A** - Vedi interferone.

**Istologia** - Lo studio delle caratteristiche dei tessuti che possono portare all'identificazione di una particolare forma di tumore.

**Lattato deidrogenasi (LDH)** - Un enzima misurato nel sangue che viene utilizzato come biomarcatore per determinare l'estensione o la diffusione del cancro.

**Linfa** - Il fluido acquoso nel sistema linfatico che contiene globuli bianchi (linfociti).

**Linfocita** - Un tipo di globulo bianco. I linfociti fanno parte del sistema immunitario e combattono le infezioni.

**Linfoma** - Un cancro dei linfociti che colpisce i linfonodi, organi e tessuti del sistema linfatico (sistema immunitario) ed è generalmente diviso in linfoma di Hodgkin o non Hodgkin.

**Linfoma a basso grado** - Vedi linfoma indolente.

**Linfoma indolente** - Un linfoma a crescita lenta, che si presenta con pochi sintomi. Chiamato anche linfoma a basso grado.

**Linfoma non Hodgkin (NHL)** - Un gruppo di diverse forme di cancro strettamente correlate che sorgono nel sistema linfatico. Anche se i diversi tipi di NHL hanno alcune cose in comune, differiscono nel modo in cui la cellula cancerosa appare al microscopio, il modo in cui la cellula cresce e il tipo e la dimensione del cancro. I CTCL sono un tipo di NHL.

**Linfomi aggressivi** - linfomi che crescono rapidamente e di solito devono essere trattati immediatamente; conosciuti anche come linfomi di alto grado.

**Linfonodi** - Piccole ghiandole a forma di fagiolo nei vasi del sistema linfatico. Ci sono migliaia di tali ghiandole nel corpo. Si trovano principalmente nel collo, sotto le braccia, nel petto, nell'addome e nell'inguine. I linfonodi filtrano la linfa e intrappolano e distruggono batteri e virus potenzialmente dannosi.

**Malattia localizzata** - Un cancro che è presente solo in un'area limitata del corpo, per esempio il collo o le ascelle.

**Maligno** - Che tende a peggiorare e a diventare pericoloso per la vita se non viene trattato adeguatamente.

**Matrex®** - Vedi metotrexato.

**Mecloretamina** - Un farmaco usato per trattare il CTCL.  
Viene chiamata anche senape azotata topica.

**Methotrexate (o Matrex®)** - Una chemioterapia usata per trattare alcune forme di cancro.

**Midollo osseo** - Materiale spugnoso all'interno delle ossa che contiene cellule staminali che possono svilupparsi in tre tipi di cellule: i globuli rossi che forniscono l'ossigeno al corpo e rimuovono l'anidride carbonica, i globuli bianchi, che proteggono il corpo da infezioni e le piastrine che permettono al sangue di coagularsi.

**MRI (risonanza magnetica)** - La MRI utilizza magneti e immagini con onde ad alta frequenza all'interno del corpo. La risonanza magnetica fornisce informazioni su tessuti e organi che non possono essere ottenuti con altre tecniche di imaging.

**Mucosite** - Un'inflammatione della membrana mucosa di tessuti e organi. Nella bocca, si manifesta come piaghe o inflammatione.

**Mustargen** - Un farmaco usato per trattare il CTCL.  
Viene chiamato anche mecloretamina.

**Oncologo** - Un medico specializzato nel trattamento del cancro. Alcuni sono specializzati in chemioterapia (oncologo medico), altri in radioterapia (oncologo delle radiazioni) o in chirurgia (oncologo chirurgico).

**Oncologo medico** - Un medico specializzato nell'uso di chemioterapie, terapie ormonali e molti altri tipi di terapie biologiche per trattare il cancro.

**Ontak®** - Un farmaco usato per trattare il CTCL.

**Patologo** - Un medico specializzato nella diagnosi delle malattie attraverso la valutazione al microscopio di tessuti e organi del corpo (biopsia). Un tessuto che si sospetta essere canceroso deve essere prima esaminato da un patologo per confermare la diagnosi.

**Pentostatina** - Un farmaco utilizzato nel trattamento del CTCL.

**Progressione della malattia** - Questo termine è usato per descrivere la progressione della malattia nonostante il trattamento (chiamato anche fallimento del trattamento).

**PUVA** - Terapia combinata di luce UVA e psoralene, un farmaco che aumenta la sensibilità alla luce.

**Raggi X** - Radiazioni usate in basse dosi per produrre immagini dell'interno del corpo e in alte dosi per trattare il cancro.

**Regime di chemioterapia** - Combinazioni di farmaci per il cancro che sono dati secondo un programma rigoroso in una dose specifica e in una sequenza specifica.

**Senape all'azoto** - Un farmaco usato per trattare il CTCL. Conosciuto anche come mecloretamina.

**Sistema immunitario** - I meccanismi di difesa del corpo, coinvolti nella lotta contro le infezioni e nel riconoscimento del tessuto estraneo. Tutti i CTCL e i linfomi sono malattie del sistema immunitario.

**Sistema linfatico** - I canali, i tessuti e gli organi che immagazzinano e trasportano i linfociti che combattono le infezioni e altre malattie.

**Stadio** - L'estensione del cancro al momento della diagnosi. Si fa una distinzione tra il fatto che il cancro sia confinato al suo sito d'origine o si sia diffuso nelle vicinanze o parti lontane del corpo.

**Steroidi topici** - Gli steroidi topici altamente efficaci hanno dimostrato di funzionare per il CTCL e garantiscono che le lesioni nelle prime fasi della malattia (fasi I-A e I-B) guariscano. Gli steroidi topici sono facili da applicare e, a differenza di altre terapie cutanee per il CTCL, non sono associati a troppe complicazioni.

**Studio clinico** - Uno studio di ricerca in cui una nuova terapia viene somministrata ai pazienti per determinare se è sicura e più efficace o meno tossica delle terapie attuali. Gli studi clinici sono una parte importante dello sforzo per capire meglio una malattia e sono strumentali per ottenere nuove terapie approvate dalle agenzie di regolamentazione.

**Targretin®** - Vedi bexarotene.

**Terapia a fascio di elettroni** - Un tipo di radioterapia in cui vengono trattate solo le porzioni superficiali della pelle. È altamente efficace nel rimuovere tutti i tipi di lesioni CTCL dalla pelle. Può essere usata per trattare parti della pelle o l'intera superficie della pelle. Se viene usata l'intera pelle, si chiama anche terapia a fascio elettronico totale della pelle (TSEB).

- Terapia biologica** - Un trattamento che utilizza o stimola il sistema immunitario a rispondere a un'infezione o a una malattia.
- Terapia mirata** - Una terapia che è diretta a specifici geni o proteine (bersagli) che sono geneticamente trascritti in modo unico o anormale in una cellula cancerosa.
- Test immunologici** - Esami del sangue usati per determinare la presenza di presenza di proteine o antigeni diagnostici su un tumore.
- Topico** - Un farmaco o un trattamento applicato sulla pelle.
- Tossicità** - Gli effetti collaterali indesiderati delle terapie per il cancro, come il peggioramento del quadro ematico, nausea, vomito e perdita di capelli.
- Trapianto allogenico** - (di cellule staminali) Una procedura, in cui il paziente riceve midollo osseo o cellule staminali che sono stati donati da un'altra persona.
- Trapianto autologo (di cellule staminali)** - Un tipo di trapianto di midollo osseo o di cellule staminali in cui un paziente riceve le proprie cellule staminali.
- Trombocitopenia** - Un'assenza di piastrine nel sangue che limita la capacità del sangue di coagulare.
- TSEB (Total Skin Electron Beam Therapy)** - Un tipo di radioterapia che tratta solo le parti superficiali della pelle. È altamente efficace nel trattamento di tutti i tipi di lesioni CTCL della pelle. Viene chiamato anche terapia a fascio di elettroni.
- Tumore** - Un accumulo anormale o un rigonfiamento di tessuto. I tumori possono presentarsi ovunque nel corpo. Un tumore può essere benigno (non pericoloso per la vita) o maligno (peggioramento e, a meno che non sia trattato con successo, essere in pericolo di vita).
- UVB, banda larga** - Un tipo di fototerapia che utilizza la luce ultravioletta con tutte le lunghezze d'onda UVB.
- UVB, banda stretta** - EUn tipo di fototerapia che utilizza la luce ultravioletta in una gamma ristretta di lunghezze d'onda UVB. Questa terapia è usata con successo per il CTCL allo stadio di placca e per altre malattie della pelle.

**Vaccinazione** - Una sostanza o un gruppo di sostanze che stimola il sistema immunitario a montare una risposta immunitaria. La vaccinazione può aiutare il corpo a riconoscere e distruggere le cellule cancerose. Nei vaccini contro il linfoma, gli antigeni del cancro sono spesso combinati con una sostanza che stimola le difese naturali del paziente contro la malattia. Questi vaccini sono fatti individualmente per ogni paziente usando un campione di tumore prelevato dai linfonodi.



## **Centri di dermatologia**

[www.ksa.ch/dermatologie-und-allergologie](http://www.ksa.ch/dermatologie-und-allergologie)

**Ospedale cantonale di Aarau AG**

Dermatologia

[www.unispital-basel/dermatologie.ch](http://www.unispital-basel/dermatologie.ch)

**Ospedale universitario di Basilea**

Dermatologia

[www.dermatologie-insel.ch](http://www.dermatologie-insel.ch)

**Inselspital Berna**

Dermatologia

[www.hug.ch/dermatologie-et-venerologie](http://www.hug.ch/dermatologie-et-venerologie)

**Hôpitaux Universitaires de Genève HUG**

Service de Dermatologie et Vénérologie, Ginevra

[www.h-fr.ch](http://www.h-fr.ch)

**Ospedale cantonale di Friburgo**

Dermatologia

[www.chuv.ch/fr/chuv-home/](http://www.chuv.ch/fr/chuv-home/)

**Ospedale Universitario di Losanna CHUV**

Service de Dermatologie et Vénérologie,

[www.kmgr.ch](http://www.kmgr.ch)

**Ospedale cantonale dei Grigioni**

Dermatologia

[www.hirslanden.ch](http://www.hirslanden.ch)

**Clinica Hirslanden, Zurigo**

Dermatologia

[www.kssg.ch](http://www.kssg.ch)

**Ospedale cantonale di San Gallo**

Dermatologia

[www.stgag.ch](http://www.stgag.ch)

**Ospedale di Turgovia**

Dermatologia

[www.eoc.ch](http://www.eoc.ch)

**EOC Ospedale Regionale di Bellinzona e Valli**

Clinica dermatologica

[www.hopitalduvalais.ch](http://www.hopitalduvalais.ch)

**Hôpital du Valais/Spital Valais**

Dermatologia

[www.chuv.ch](http://www.chuv.ch)

**Centre Hospitalier Universitaire Vaudois (CHUV), Losanna**

Service de dermatologie et vénéréologie

[www.ksw.ch](http://www.ksw.ch)

**Ospedale cantonale di Winterthur**

Allergologia / Dermatologia

[www.luks.ch](http://www.luks.ch)

**Ospedale cantonale di Lucerna**

Centro di dermatologia e allergologia

[www.stadt-zuerich.ch](http://www.stadt-zuerich.ch)

**Ospedale Triemli, Zurigo**

Dermatologia e Venereologia

[www.dermatologie.usz.ch](http://www.dermatologie.usz.ch)

**Ospedale Universitario di Zurigo**

Dermatologia

## **Link utili**

[www.lymphome.ch](http://www.lymphome.ch)  
Lymphome.ch Patientennetz Schweiz

[www.kosekschweiz.ch](http://www.kosekschweiz.ch)  
Piattaforma di coordinamento nazionale per le malattie rare

[www.leukaemie-hilfe.de](http://www.leukaemie-hilfe.de)  
DLH - Associazione tedesca per la leucemia e il linfoma

[www.leukaemihilfe-rhein-main.de](http://www.leukaemihilfe-rhein-main.de)  
LHRM Leukaemia Aid Rhine-Main e.V.

[nhl-help.eu](http://nhl-help.eu)  
Non-Hodgkin Lymphoma Help e.V.

[www.selbsthilfe-hautkrebs.de](http://www.selbsthilfe-hautkrebs.de)  
Gruppo di discussione online CTCL linfomi cutanei a cellule T

[www.achse-online.de/de](http://www.achse-online.de/de)  
Alleanza delle malattie croniche rare - ACHSE e.V.

[www.ado-homepage.de](http://www.ado-homepage.de)  
Gruppo di lavoro di oncologia dermatologica (ADO)

[www.eurordis.org](http://www.eurordis.org)  
Organizzazione europea per le malattie rare

[www.myelom-lymphom.at](http://www.myelom-lymphom.at)  
Supporto per mieloma e linfoma Austria

[www.clfoundation.org](http://www.clfoundation.org)  
Fondazione per il linfoma cutaneo CLF

[www.lymphoma-action.org.uk](http://www.lymphoma-action.org.uk)  
Carità britannica dedicata al linfoma

[www.lymphomacoalition.org](http://www.lymphomacoalition.org)  
Rete mondiale di gruppi di pazienti con linfoma

## **Studi clinici**

[www.eortc.org](http://www.eortc.org)

Organizzazione europea per la ricerca  
e trattamento del cancro (EORTC)

[www.kofam.ch](http://www.kofam.ch)

Portale dell'Ufficio federale della sanità pubblica (UFSP) sulla ricerca  
umana in Svizzera

[www.gfelc.org](http://www.gfelc.org)

Gruppo francese per lo studio dei linfomi cutanei (GFELC), Parigi/Francia

[www.clinicaltrials.gov](http://www.clinicaltrials.gov)

Registro degli studi clinici

[www.swissmedic.ch](http://www.swissmedic.ch)

Istituto svizzero per l'autorizzazione e la sorveglianza degli agenti tera-  
peutici

[www.ema.europa.eu](http://www.ema.europa.eu)

European Medicines Agency –  
Agenzia europea per i medicinali

## Materiale informativo sui linfomi della pelle



- Papulosi linfomatoide
- Linfoma cutaneo primario a cellule B
- Linfoma cutaneo
- Linfoma anaplastico a grandi cellule
- Sindrome di Sézary

Tutti i volantini sono disponibili in tedesco, francese e italiano.

Ordini da:

Lymphome.ch Patientennetz Schweiz

Weidenweg 39, CH-4147 Aesch BL

+ 41 (0)61 421 09 27, [info@lymphome.ch](mailto:info@lymphome.ch)

## La vostra donazione aiuta!

Forniamo gratuitamente i nostri opuscoli e materiale informativo ai malati di linfoma, ai loro parenti e amici.

Tuttavia, per coprire le nostre spese, siamo molto grati per una donazione.

Molte grazie

La vostra Lymphome.ch Patientennetz Schweiz

Conto per le donazioni:

Raiffeisenbank Aesch-Pfeffingen, CH-4147 Aesch BL

Lymphome.ch, CH-4147 Aesch BL

IBAN: CH33 8080 8008 5554 0552 4

