

Lymfekræft i huden

Kutant lymfom

Symptomer,
diagnose og behandling

Patientforeningen for
Lymfekræft, Leukæmi og MDS



Indhold

Fakta om lymfekræft i huden	3
Almindelige tegn	6
Typer af lymfekræft i huden	6
Kutane B-celle lymfomer (CBCL).....	6
Kutane T-celle lymfomer (CTCL)	7
Forskellige stadier	8
Sådan stilles diagnosen	9
Undersøgelser hos lægen og på hospitalet	10
Hvorfor får man lymfekræft i huden?	11
Behandling	12
Gratis bog om kutant lymfom.....	16
Motion og kost	17
Gode råd ved lymfekræft i huden	18
Samtalen hos lægen/på hospitalet...	18
Forslag til spørgsmål	18
Støtte fra venner og familie.....	19
Håndtering af bivirkninger	19
Hudpleje	19

Januar 2023. Denne pjece er udarbejdet med støtte fra medicinalindustrien på baggrund af materiale fra Lise M. Lindahl, læge, dr.med., ph.d., Hud- og Kønssygdomme, Aarhus Universitetshospital; Rikke Bech, overlæge, ph.d., Hud- og Kønssygdomme, Aarhus Universitetshospital; Maria R. Kamstrup, overlæge, ph.d., Dermato-Venerologisk Afdeling D, Bispebjerg hospital; Lena Specht, professor, overlæge, dr.med., Afdeling for kræftbehandling, Rigshospitalet; Lone Skov, professor, overlæge, dr.med., Afdeling for allergi-, hud- og kønssygdomme, Gentofte Hospital.

Uddybende information findes på lyle.dk

I denne pjece kan du læse om, hvilke symptomer lymfekræft i huden giver, hvordan sygdommen diagnosticeres, og hvordan den behandles.

Fakta om lymfekræft i huden

Lymfekræft i huden, der også kaldes kutant lymfom (kutane lymfomer i flertal), er en relativt sjælden sygdom med godt 50 nye tilfælde om året i Danmark.

Sygdommen udvikles fra de hvide blodlegemer (lymfocytter), som er en del af immunsystemet.

Hvis de hvide blodlegemer ændrer sig, kan de begynde at dele sig hurtigere og/eller undlade at dø efter deres normale levetid. Herved kan de blive til kræftceller.

Hvis disse celler er "kodet" til at ligge og samles i huden, dannes der lymfekræft i huden. Dette må ikke forveksles med lymfekræft, der starter andre steder i kroppen og spreder sig til huden.

Almindelige tegn

Lymfekræft i huden udvikler sig hos de fleste langsomt og kan være vanskelig at skelne fra andre hudsygdomme som eksem og psoriasis.

Det betyder, at der oftest går flere år fra de første forandringerne ses på huden, til diagnosen er stillet.

Da behandling af de tidlige stadier af lymfekræft i huden og eksem/psoriasis ofte er ens, har den sene diagnosticering oftest ingen betydning for det videre sygdomsforløb.

De typiske tegn på lymfekræft i huden er hudforandringer, der kan forekomme enkelte steder på huden eller på hele kroppen.

Hudforandringerne kan variere i størrelse, form og placering over tid.

Nogle hudforandringer er helt flade og i niveau med den øvrige hud (dette kaldes patches), mens andre er fortykkede (dette kaldes plaques). Mere sjældent kan der dannes knuder i huden (dette kaldes tumorer). Der kan komme sår på hudforandringerne, især hvis de er tykke.

- Lymfekræft i huden ses relativt sjældent med godt 50 nye tilfælde om året i Danmark.
- Lymfekræft i huden inddeles efter oprindelsescelle i immunsystemet: B-lymfocytter (CBCL) og T-lymfocytter (CTCL).
 - CTCL er den hyppigste form og udgør ca. 75-80% af alle typer af lymfekræft i huden i den vestlige verden.
 - CBCL udgør ca. 20-25% af alle kutane lymfomer i den vestlige verden.
- Sygdommen opdages ofte flere år efter de første tegn, da den udvikler sig langsomt og ligner andre hudsygdomme som eksem og psoriasis.
- Tegn på lymfekræft i huden kan være:
 - Røde, let skællende hudforandringer enkelte steder eller udbredt på store dele af kroppen. Helt flade hudforandringer i niveau med den øvrige hud kaldes patches. Fortykkede hudforandringer kaldes plaques.
 - Knuder i hoved-/halsområdet, men kan også ses på andre hudområder.

Typer af lymfekræft i huden

Overordnet inddeles lymfekræft i huden efter den celle i immunsystemet – hhv. B-lymfocytter (B-celler) og T-lymfocytter (T-celler) – sygdommen opstår i.

De to hovedgrupper af lymfekræft i huden er således:

- Kutane B-celle lymfomer (CBCL)
- Kutane T-celle lymfomer (CTCL)

Kutane B-celle lymfomer (CBCL)

CBCL udgør ca. 20-25% af alle kutane lymfomer i den vestlige verden.

CBCL viser sig oftest som knuder i hoved-/halsområdet, men kan også ses på andre hudområder.

Der er primært tre typer af CBCL:

- Primært kutant marginalzone B-celle lymfom (PCMZL).
- Primært kutant follikelcenter lymfom (PCFCL).
- Primært kutant diffus storcellet lymfom, bentye (PCLBCL-LT).

Kutane T-celle lymfomer (CTCL)

CTCL er den hyppigste form og udgør ca. 75-80% af alle typer af lymfekræft i huden i den vestlige verden.

CTCL viser sig ofte som røde, let skællende hudforandringer, som både kan sidde enkelte steder på kroppen eller være udbredt på store dele af kroppen.

De hyppigste former for CTCL er:

- Mycosis fungoides (MF), der er den hyppigste form for CTCL og udgør ca. 60% af alle CTCL'er. MF ses cirka dobbelt så hyppigt hos mænd som hos kvinder og debuterer oftest i 50-60-årsalderen, men kan forekomme i alle aldre. MF findes i en klassisk form og 3 sjældnere varianter.
- Primære kutane CD30+ lymfoproliferative lymfomer.
- Sézary syndrom.
- Primær kutant perifert T-celle lymfom, ikke specificeret.
- Subkutant panniculitis-lignende T-celle lymfom.
- Primær kutan CD4+ lille/medium T-celle lymfoproliferativ sygdom.

Forskellige stadier

Lymfomets stadie beskriver, hvor udbredt det er. Stadiet har betydning for, hvilken behandling der vælges. Lymfekræft i huden kan stadieinddeles på følgende måde:

- Stadie 1: Lymfomet er begrænset til huden med patch eller plaque.
- Stadie 2: Der er patch eller plaque på huden, en eller flere knuder (tumorer) i huden, og lymfeknuderne kan være forstørrede, men indeholder ikke lymfomceller.
- Stadie 3: 80% eller mere af huden er involveret, og lymfeknuderne kan være forstørrede, men indeholder ikke lymfomceller.
- Stadie 4: Huden kan have alle typer hudlæsioner (patch, plaque, tumor eller erythrodermi (rødt udslæt)) og talrige lymfomceller i blodbanen, lymfeknuder, der indeholder lymfomceller eller lymfomet er spredt til andre organer.

Få mere information

Du kan finde meget mere uddybende information om de forskellige typer af lymfekræft i huden, diagnosticering og behandlingen af dem på lyle.dk.

Sådan stilles diagnosen

Som tidligere beskrevet kan det være vanskeligt at diagnosticere lymfekræft i huden, da sygdommen kan være vanskelige at skelne fra andre hudsygdomme som eksem og psoriasis. Derfor kan der gå lang tid inden den endelige diagnose er fastsat.

Den diagnostiske proces er ens for alle typer af lymfom i huden.

Da mange kutane lymfomer udvikler sig langsomt, vil man ofte have hudforandringer i nogen tid, inden man kontakter sin læge. De fleste kontakter lægen, fordi de har vedvarende røde, evt. kløende forandringer eller svulster i huden.

Da lymfekræft i huden kan ligne almindeligt forekommende hudsygdomme som eksem eller psoriasis, kan det tage lang tid for lægen at udelukke andre årsager.

Oftentimes vil lægen enten starte behandling med hormoncreme og siden hen henvise til videre undersøgelse hos en hudlæge eller på en hudafdeling.

Undersøgelser hos lægen og på hospitalet

Hos lægen og på hospitalet vil man blive spurgt om, hvordan og hvornår hudproblemet udviklede sig, og hvordan det påvirker kroppen og livet.

Hudforandringerne vil blive undersøgt og der vil eventuelt blive taget billeder. Lægen vil også spørge til det generelle helbred og om andre symptomer, såsom vægttab, svedtendens og feber.

Biopsi

Mistanke om lymfekræft i huden skal bekræftes med en hudbiopsi. Det foregår ved, at lægen lægger en lokalbedøvelse og fjerner et lille stykke af huden, som sendes til undersøgelse.

Analyser, scanning og undersøgelser

For at finde ud af mere om lymfomet, og hvordan det påvirker kroppen, foretager lægen også en fysisk undersøgelse og tager blodprøver.

Nogle vil desuden få lavet en CT-scanning, en PET-/CT-scanning eller en såkaldt gen-rearrangement-analyse.

Disse undersøgelser er nødvendige for at bestemme lymfomets stadie.

Yderligere analyser afhænger af den bestemte type lymfom, der er diagnosticeret, og af patientens generelle helbred.

Alle disse undersøgelser udføres for at afklare, hvilke dele af kroppen der er ramt af lymfomet.

Undersøgelserne bliver også gennemført for at sikre, at lymfomet med sikkerhed er startet i huden og ikke har spredt sig dertil fra et andet sted. Dette er vigtigt, da lymfomer, der starter inde i kroppen, opfører sig forskelligt fra lymfekræft i huden og kræver en anden behandling.

Når alle resultaterne er klar, vurderer lægen, hvilken behandling der er bedst til den enkelte patient.

Hvorfor får man lymfekræft i huden?

Årsagen til lymfekræft i huden er ukendt. Igennem mange år har der været forsket i forskellige mulige årsager eller disponerende faktorer til at udvikle lymfekræft i huden, men uden at finde nogen sammenhæng. Man har heller ikke fundet tegn på, at sygdommen skulle være arvelig, og den smitter ikke.

Behandling

Hos nogle patienter starter man med at se hudforandringerne an uden behandling.

Når man vælger at starte behandling, kan målet være at forbedre hudforandringerne, at reducere antallet af lymfocytter i blodet og at lindre symptomer som smerter, kløe, svie og rødme.

Valget af behandling er individuelt og sigter mod at finde den rigtige kombination af behandlinger for den enkelte patient.

Behandlingen varierer derfor fra patient til patient, afhængigt af symptomer, sygdomsstadie, tidligere behandlinger og personlig sundhedsprofil (herunder alder, livsstil og eventuelle andre sygdomme).

Kliniske forsøg

Da lymfekræft i huden er mindre almindelig end andre former for kræft, er kliniske forsøg afgørende for bl.a. at finde nye behandlinger og bestemme optimale doser.

Behandlinger falder i to kategorier:

- Lokalbehandling målrettet mod de syge hudområder.
- Systemisk behandling, som virker på hele kroppen.

For mange patienter i et tidligt stadie, er lokalbehandling effektiv. Systemiske behandlinger er nødvendige hos patienter, hvor der ikke er tilstrækkelig effekt af lokalbehandling eller hvor lymfomet involverer blodet og/eller indre organer.

Ved behandling af kutane lymfomer kan samme behandling bruges flere gange og ofte i kombination med andre behandlinger. Behandlingen er typisk skræddersyet til den enkelte patient under hensyntagen til patientens sygdomsstadie, alder og evt. andre sygdomme.

Hvis du er interesseret i at deltage i et klinisk forsøg, kan du tale med din læge om, hvilke der kan være passende og tilgængelige for dig.

Lokalbehandlinger

Lokalbehandlinger er dem, der påføres direkte på huden. De bruges fortrinsvist til de tidlige stadier af lymfekræft i huden samt i kombination med systemiske behandlinger i de sene stadier af sygdommen.

Formålet med behandlingen er at kontrollere sygdommen og minimere symptomerne.

Sådanne behandlinger omfatter:

- Hormoncremer
- Lokal kemoterapi
- Lysbehandling (UVB og PUVA)
- Lokal strålebehandling
- Helkropsstrålebehandling

Systemiske behandlinger

Systemiske behandlinger påvirker hele kroppen og bruges som regel ved mere fremskreden lymfekræft i huden eller til patienter, der ikke har effekt af lokalbehandlinger.

Systemiske behandlinger omfatter:

- Ekstrakorporal fotoferease (ECP), der er en immunterapi, der anbefales til patienter, hvor der også er sygdom i blodet. ECP kan kombineres med andre systemiske behandlinger.
- Systemisk binyrebarkhormon, der anvendes til kutant T-celle lymfom for at nedregulere de inflammatoriske celler, når hudsygdommen er omfattende, og der er udtalte ledsagende symptomer.
- Immunterapier, biologiske/målrettede (targeterede) behandlinger, der bruger kroppens eget immunsystem til at bekæmpe lymfekræft i huden, som:
 - Interferon
 - Retinoider (Acitrerin, Bexaroten)
 - HDAC-hæmmere (Vorinostat, Romidepsin)
 - Proteasomhæmmere (Bortezomib)
 - Monoklonale antistoffer (Alemtuzumab, Brentuximab vedotin, Pembrolizumab, Rituximab, Mogamulizumab)
- Kemoterapi, der kan gives som enkeltbehandling (monoterapi) eller i kombination til avanceret kutant lymfom.
- Kombinationskemoterapi med flere komponenter.



Gratis bog om kutant lymfom

Nu kan du få god information om lymfekræft i huden, og om hvordan det er at leve med denne sjældne sygdom.

I bogen 'Kutant lymfom – Personlige samtaler om at få og leve med lymfekræft i huden' portrætteres ni patienter og en pårørende, der har lymfekræft i huden tæt inde på livet. I bogen kan man også møde to sygeplejersker, en dermatolog, der er specialist i hudsygdomme, og en onkolog, der er specialist i kræftsygdomme.

Bogen henvender sig til alle, der har kutan lymfom/lymfekræft i huden tæt inde på livet som patient eller pårørende og til andre, der søger viden om at leve med denne sjældne sygdom. Bogen er gratis og kan bestilles på lyle.dk.

Motion og kost

Motion og sund, proteinrig kost er vigtig, når man lever med en sygdom som lymfekræft i huden.

Hudinfektioner er ikke ualmindelige hos patienter med lymfekræft i huden. Med dette i tankerne er det vigtigt at kende tegn på hudinfektion og vide, hvornår man skal kontakte lægen.

Hold fingrene glatte korte for at forhindre sår dannelse, der giver øget risiko for infektion.

Uanset om man har symptomer på lymfekræft i huden eller ej, er det en god ide at holde sig fysisk i form ved jævnlig motion og en god, varieret kost.

Hvis man begynder at tabe sig, og det ikke er planlagt, skal man tale med sin læge, om det kan skyldes sygdom.

Hvis man har behov for hjælp til fysisk træning, kan man blive henvist til genoptræningsforløb via sin læge, så man kan få hjælp til at planlægge et træningsprogram.

Gode råd

Samtalen hos lægen/på hospitalet

Det er en god idé at forberede sig til samtalen med lægen eller sygeplejersken, for det er vigtigt, at man som patient kender til det forventede behandlingforløb.

- Skriv spørgsmål ned på forhånd, og registrer deres svar efter hvert besøg, så du ikke glemmer dem.
- Tag en ledsager med, som du kan tale med om, hvad der bliver sagt.
- Tag dig tid til at overveje dine muligheder, og føl ikke, at det haster med at tage de vigtige beslutninger.
- Fortæl om dine tanker og bekymringer, så lægen/sygeplejersken forstår dig og bedre kan vejlede dig.

Forslag til spørgsmål

- Hvilken type lymfekræft i huden har jeg? (Typen af lymfom har betydning for valg af behandling).
- Hvilket stadie af lymfekræft i huden er jeg i, og hvad betyder det for mig?
- Hvad er de korte og langsigtede bivirkninger? Hvor sandsynlige er de? Er de forbigående (reversible), og hvor længe vil de vare?
- Hvordan påvirker behandlingen mit liv? (Hvor ofte? Hvor? I hvor lang tid?).

Støtte fra til venner og familie

Ved fremmøde til behandlinger på hospitalet er det oftest ikke nødvendigt at have en ledsager med til at køre dig hjem. Det kan dog være rart med støtte fra en person tæt på dig, når du går til behandling. En omsorgsfuld ledsager kan modvirke nervøsitet og frygt.

Håndtering af bivirkninger

Behandlinger er beregnet til at lindre symptomerne af din sygdom, men ofte kan bivirkningerne fra behandlingerne fremkalde ubehag og gøre dagligdagen krævende. Type og sværhedsgrad af bivirkninger er individuel og afhængig af, hvilken behandling du får.

Tal med lægen eller sygeplejersken, hvis du oplever bivirkninger, så kan de hjælpe dig med, hvordan du bedst håndterer dem.

Hudpleje

Lymfekræft i huden, såvel som visse behandlinger for denne sygdom, kan gøre huden tør, kløende og skællende. Derfor er daglig fugtighedspleje en vigtig del af behandlingen.

Tal med lægen eller sygeplejersken om, hvordan du bedst passer på din hud.



Bliv medlem af LyLe – fordi vi har brug for hinanden!

Hvert år får ca. 2.400 danskere lymfekræft, leukæmi eller MDS, og i dag lever godt 20.000 danskere med en alvorlig blodkræftsygdom.

LyLe er en patientforening for mennesker, der er ramt af disse sygdomme – direkte som patienter eller indirekte som pårørende.

Læs mere og bliv medlem på lyle.dk

