



FAST FACTS

CUTANEOUS LYMPHOMA FOUNDATION

סזארי סינדרום – דף מידע

מה זה סינדרום סזארי Sézary Syndrome?

סינדרום סזארי הוא סוג של לימפומה עורית של תאים לימפוציטים מסוג T. לימפומות עור של תאי T כוללות סוגים שונים של מחלות, בהן מיקוזיס פונגוידס **mycosis fungoides**, הסוג הנפוץ ביותר, בו תאי הלימפומה מצויים בעור. סינדרום סזארי הינו צורה של לימפומת עור בה הלימפוציטים הסרטניים מצויים גם בכמות גדולה בזרם הדם.

לרוב החולים עם סינדרום סזארי יש פריחה נרחבת אדומה ומגרדת המכסה לפחות 80 אחוז משטח הגוף. במקרים מסוימים עשויים להופיע גם רבדים אדומים עבים יותר וכן גידולים על פני העור. בנוסף, תסמינים אלו עשויים להיות מלווים בשינויים בציפורניים, בשיער, בעפעפיים כמו גם בנוכחות של בלוטות לימפה מוגדלות.

ישנם כ-3,000 מקרים חדשים של לימפומות עור של תאי T מדי שנה בארה"ב וכ-15% מהם מאובחנים עם תסמונת סזארי. למרות שתסמונת זו יכולה להופיע בכל גיל, היא שכיחה ביותר בקרב מבוגרים בגילאי 50 ומעלה, ושכיחה מעט יותר בגברים מאשר בנשים. אין גורמי סיכון ידועים לתסמונת סזארי.

כיצד מאבחנים תסמונת סזארי?

כמו באבחון וקביעת שלב המחלה בסוגים אחרים של לימפומות עוריות של תאי T, גם בסינדרום סזארי, מבוצעות הבדיקות הבאות:

- בדיקה גופנית והיסטוריה רפואית
- בדיקת דם לזיהוי אנטיגנים, או סמנים, על פני התאים בדם
- ביופסיה של עור ו/או בלוטות לימפה (הסרה של חתיכת רקמה קטנה) לבדיקה במיקרוסקופ על ידי פתולוג (רופא החוקר רקמות ותאים לזיהוי מחלות)
- בדיקות הדמיה כגון CT (טומוגרפיה ממוחשבת), MRI (הדמיית תהודה מגנטית) ו/או PET (טומוגרפיה פליטת פוזיטרונים) כדי לקבוע אם הסרטן התפשט לבלוטות לימפה או איברים אחרים.
- בנוסף לבדיקות האבחון הללו, לעיתים נדירות עשויה להיות צורך בביופסיה של מח עצם.

מכיוון שתסמונת סזארי הינו סוג סרטן נדיר, חשוב לאשר את האבחנה על ידי רופא עור, המטואונקולוג או המטופתולוג, מומחה בעל נסיון עם מחלה זו.

שלב המחלה בסינדרום סזארי דומים לאלה במיקוזיס פונגוידס אולם בהגדרה, חולים עם תסמונת סזארי נמצאים בשלב **IVA** או **IVB** בגלל מעורבות של הלימפומה בדם:

שלב **IA** - פחות מעשרה אחוז משטח העור מכוסה כתמים ו/או רבדים.

שלב **IB** - עשרה אחוזים או יותר משטח העור מכוסה כתמים ו/או רבדים (אך לא אודם ממושט על פני כל שטח העור).

שלב IIA - כתמים ו/או רבדים על פני העור (אך לא אודם ממושט על פני כל שטח העור); בלוטות הלימפה מוגדלות, אך הסרטן לא התפשט אליהן.

שלב IIB - גידול יחיד או יותר על פני העור; בלוטות הלימפה עשויות להיות מוגדלות, אך הסרטן לא התפשט אליהן.

שלב III - כמעט כל העור אדמומי ועשויים להיות עליו כתמים, רבדים או גידולים; בלוטות הלימפה עשויות להיות מוגדלות, אך הסרטן לא התפשט אליהן.

שלב IVA - רוב שטח העור עשוי להיות אדמומי ויתכנו כתמים, רבדים או גידולים. יש מעורבות של הדם עם תאים ממאירים ו/או הסרטן התפשט לבלוטות הלימפה ובלוטות עלולות להיות מוגדלות.

שלב IVB - רוב העור עשוי להיות אדמומי ויתכנו כתמים, רבדים או גידולים; הסרטן התפשט לאיברים פנימיים עם או ללא מעורבות זרם הדם; ובלוטות הלימפה עלולות להיות מוגדלות בין אם הסרטן התפשט אליהן או לא.

כיצד מטפלים בסינדרום סזארי?

הטיפול המוצע בסינדרום סזארי עובר שינויים ומשתפר ללא הרף. בכל עת, ישנם ניסויים קליניים רבים המבוצעים לביסוס אפשרויות טיפול חדשות וטובות יותר למחלה זו. חשוב לדון בניסויים קליניים עם הרופא מטפל שלך.

ה- (National Comprehensive Cancer Network (NCCN) הינו שיתוף פעולה בין מרכזי הסרטן המובילים בעולם במטרה לשפר את הטיפול הניתן לחולי סרטן. מוסדות ומומחים של NCCN עובדים יחד כדי לגבש את ההנחיות המעודכנות לטיפול בחולים עם תסמונת סזארי ומיקוזיס פונגוידס. בחירת הטיפול הנכון או שילוב הטיפולים עבורך אינו תהליך פשוט, ולכן חשוב להיוועץ עם רופא מומחה שיש לו ניסיון בטיפול בחולים עם תסמונת סזארי.

כיום ישנם טיפולים יעילים רבים לטיפול בסינדרום סזארי.

מכיוון שהמחלה היא כרונית וסיסטמית (משפיעה על כל הגוף), הטיפול בתסמונת סזארי אינו כולל לרוב רק טיפולים מכווני עור (כפי שנעשה בשלבים מוקדמים של מיקוזיס פונגוידס). בחירת הטיפול הספציפי לכל מטופל מבוססת על מגוון גורמים, לרבות בריאותו הכללית של החולה ושלב המחלה.

הטיפולים הנפוצים בסזארי כוללים:

פוטופרזה חוץ גופית (ECP), הליך המשמש לחשיפת תאי הדם לאור אולטרה סגול.

טיפול ממוקד (Targeted) שיכול להיקשר ישירות לתאים סרטניים המבטאים סמנים ספציפיים או להשפיע על מסלולי איתות פנימיים ספציפיים המשמשים תאים סרטניים כדי לגדול או לשרוד.

טיפול ביולוגי, או אימונותרפיה, הוא טיפול המשמש לגירוי מערכת החיסון של המטופל עצמו להילחם בסרטן.

כימותרפיה, תרופה הניתנת דרך הפה או דרך עירוי בווריד, כדי לעצור את הצמיחה של התאים הסרטניים המתחלקים במהירות.

ניתן להשתמש בטיפול מכוון עור כגון טיפול באור (פוטותרפיה) או בקרינה בשילוב עם טיפולים מערכתיים אחרים.

מהי הפרוגנוזה בתסמונת סזארי?

לתסמונת סזארי עשוי להיות מהלך אגרסיבי ולכן פנייה לרופא מנוסה והתחלת טיפול חשובים כדי להבטיח שליטה טובה בתסמינים והשגת הפרוגנוזה הטובה ביותר.

האם טיפולים משלימים ואלטרנטיביים בטוחים ויעילים?

תרופות משלימות ואלטרנטיביות הן טיפולים לא סטנדרטיים אשר עשויים לעזור לחולים להתמודד עם הסרטן עצמו ועם הטיפולים לסרטן, אך אין להשתמש בהם במקום טיפול סטנדרטי. מעולם לא הוכח טיפול אלטרנטיבי יעיל נגד לימפומה. טיפולים משלימים כגון מדיטציה, יוגה, דיקור, פעילות גופנית, דיאטה וטכניקות הרפיה הוכחו כיעילים בהפחתת תופעות לוואי של הטיפולים השונים.

לפני שאתם מתחילים בטיפולים משלימים כלשהם, יש לדון בעניין עם הצוות המטפל שלכם. טיפולים מסוימים שלא מוכחים כיעילים, דוגמת תוספי צמחים, עלולים להפריע לטיפול לימפומה סטנדרטיים או לגרום לתופעות לוואי חמורות.

מהו המשך המעקב במטופלים עם סינדרום סזארי?

תדירות ביקורי המעקב אצל הרופא עבור אנשים עם סינדרום סזארי תלויה לעתים קרובות בשלב המחלה ובטיפול שניתן, ויכולים לנוע בין ביקור אחת למספר שבועות בהתחלה של טיפול חדש, הדורש ניטור, ועד לביקורת אחת שישה חודשים.

בדרך כלל, ביקורי מעקב כוללים בדיקות גופניות, בדיקות דם ומדי פעם בדיקות הדמיה כגון סריקות CT או PET. מלבד קביעת הישנות המחלה, טיפול מעקב יכול לעזור לזהות ולפתור תופעות לוואי של הטיפולים.

חשוב למטופלים, גם במהלך הטיפול וגם לאחריו, להיות פרואקטיביים בטיפול הרפואי שלהם, לרבות תיוק מאורגן של הרשומות רפואיות, שאילת שאלות ודיווח על תסמינים חדשים מול הצוות המטפל, וכן פעילות גופנית ואכילת תזונה מאוזנת. בנוסף, חולים מעשנים צריכים לשקול להפסיק.

Reviewed and updated:

July 2024 - Cutaneous Lymphoma Foundation's *Writers Bureau*



CUTANEOUS LYMPHOMA FOUNDATION

PO Box 969 • Warren, MI 48090

Email: info@clfoundation.org

Phone: 248.644.9014

Website: www.clfoundation.org