

# Entendiendo el linfoma cutáneo de células T

**El linfoma cutáneo de células T (CTCL, por sus siglas en inglés) es un término general para identificar los linfomas no Hodgkin de células T que afectan principalmente a la piel.**

Hay muchos subtipos de CTCL, y los más comunes son la micosis fungoide (MF) y el síndrome de Sézary (SS). Otros subtipos de CTCL son menos frecuentes e incluyen los trastornos linfoproliferativos CD30 positivos y otros subtipos. Algunos de estos subtipos raros de CTCL pueden ser muy agresivos. Los síntomas cutáneos, el aspecto y el tipo de tratamiento utilizado dependen del subtipo de CTCL.

La MF y el SS pueden afectar a la sangre, los ganglios linfáticos y otros órganos internos. Los síntomas pueden incluir sequedad de la piel, picor (que puede ser intenso), una erupción roja e inflamación de los ganglios linfáticos. El CTCL afecta con más frecuencia a los hombres que a las mujeres y suele aparecer en personas de entre 50 y 60 años.



## SUBTIPOS MÁS COMUNES DE CTCL

**La Micosis Fungoide (MF)** es el subtipo más común de CTCL, ya que representa aproximadamente la mitad de todos los linfomas cutáneos. La mayoría de los pacientes con MF solo tienen síntomas cutáneos. Por lo general, la MF es indolente (se desarrolla lentamente) y la enfermedad en su fase inicial puede no progresar nunca a fases posteriores en algunos pacientes. Sin embargo, la MF puede progresar más rápidamente en otros pacientes y extenderse a los ganglios linfáticos, la sangre o los órganos internos.

La MF puede tener un aspecto diferente en cada paciente, con síntomas cutáneos que pueden aparecer como parches, placas, tumores o *eritroderma* (enrojecimiento de más del 80 % de la piel). Los parches suelen ser planos, posiblemente escamosos, y tienen el aspecto de un sarpullido; las placas son lesiones más gruesas y elevadas, a menudo con picor, que pueden confundirse con un eczema, una psoriasis o una dermatitis; y los tumores son protuberancias o nódulos elevados de 1 cm o más de diámetro o altura que pueden *ulcerarse* (convertirse en una llaga abierta) o no. Es posible tener más de un tipo de síntoma cutáneo. Los pacientes con MF eritodérmica presentan erupciones cutáneas rojas y escamosas difusas que pueden ser muy pruriginosas.

La historia clínica, los exámenes físicos y la biopsia de piel son fundamentales para el diagnóstico. El médico examinará los ganglios linfáticos, pedirá varios análisis de sangre y puede realizar otras pruebas de detección sistémica, como una citometría de flujo sanguíneo o un estudio de imagen de todo el cuerpo (como una tomografía computarizada [TC] o una tomografía por emisión de positrones [PET]).

La MF es difícil de diagnosticar en sus fases iniciales porque los síntomas y los hallazgos de la biopsia cutánea son similares a los de otras enfermedades de la piel.

**El síndrome de Sézary (SS)** se caracteriza por la presencia de eritrodermia, células T atípicas en la sangre (células de Sézary) y, a menudo, por la inflamación de los ganglios linfáticos. Suele aparecer una extensa erupción roja y con picor en la piel, a menudo con desprendimiento de la capa superficial de la piel (exfoliación). La pérdida de control de la temperatura cutánea es común, y los pacientes suelen sentir frío. En ciertos pacientes, aparecen manchas y tumores. Los pacientes suelen experimentar un fuerte picor y con frecuencia tienen infecciones cutáneas causadas por *Staphylococcus aureus*. La piel de las manos y los pies puede volverse extremadamente gruesa y agrietada (queratodermia). Los pacientes también pueden experimentar cambios en las uñas, el cabello o los párpados. Esta forma de CTCL tiende a crecer y extenderse más rápidamente que la MF.

Muchos de los mismos procedimientos utilizados para diagnosticar y estadificar otros subtipos de CTCL se utilizan en los casos de SS. Además, la citometría de flujo sanguíneo es imprescindible para diagnosticar y estadificar el SS, y a menudo se necesitan imágenes de todo el cuerpo para determinar si el cáncer se ha extendido a los ganglios linfáticos u otros órganos. Estas pruebas pueden incluir una tomografía computarizada (TC), una tomografía por emisión de positrones (PET) o una resonancia magnética (RM). También puede realizarse una biopsia de médula ósea, pero no siempre es necesaria.



## OPCIONES DE TRATAMIENTO

Una vez realizado el diagnóstico, los pacientes se someten a un estudio de estadificación para evaluar la extensión de su linfoma, que determina el estadio clínico final y el pronóstico. En el CTCL, el estadio clínico se refiere a dos características distintas de la enfermedad: 1) la extensión de la enfermedad en la piel y es el patrón de crecimiento (camino, placa o tumor), y 2) cuánto se ha extendido la enfermedad a otras partes del cuerpo. Los estadios I (A y B) y II (A y B) se refieren a la enfermedad limitada a la piel con una afectación cutánea progresivamente mayor. El estadio III se refiere a los pacientes que tienen eritrodermia pero no tienen una afectación sanguínea significativa. El estadio IV (A y B) se refiere a los pacientes que tienen cualquier extensión de enfermedad en la piel y, además, tienen una afectación de los ganglios linfáticos o de la sangre comprobada mediante biopsia. La médula ósea y otros órganos pueden verse afectados. Dado que se trata de una enfermedad rara, el tratamiento del CTCL debe realizarse en centros con experiencia en su tratamiento o en estrecha colaboración con dichos centros. El estadio clínico de los pacientes es el factor principal para seleccionar el tratamiento óptimo. También se tienen en cuenta muchos otros factores a la hora de determinar el tratamiento más adecuado para cada paciente, como el grado de afectación de la piel, el tipo de lesión cutánea y si el cáncer afecta a la sangre, los ganglios linfáticos u otros órganos internos. El tratamiento está sumamente adaptado a cada paciente y puede ajustarse con frecuencia en función de la respuesta al tratamiento y la tolerabilidad.

En el caso de la MF, el tratamiento se dirige ya sea a la piel (*terapia tópica*) o a todo el cuerpo (*terapia sistémica*). Muchos pacientes con MF en fase inicial llevan una vida normal mientras se trata su enfermedad, y algunos pueden permanecer en remisión (reducción o desaparición de los signos y síntomas) durante largos periodos de tiempo. Sin embargo, la enfermedad no se considera curable y sigue un curso crónico, con tratamientos ajustados a los síntomas cuando está activa. Los pacientes con MF en estadio más avanzado suelen requerir terapias sistémicas en algún momento de su tratamiento, y aquellos con enfermedad de alto riesgo pueden recibir un *trasplante de células madre alogénico* (los pacientes reciben células madre de un familiar o de un donante no emparentado).

Dado que el SS es una enfermedad sistémica en la que se observa una afectación tanto de la sangre como de la piel, no suele tratarse únicamente con terapias dirigidas a la piel. Los tratamientos pueden prescribirse de forma secuencial o combinada para lograr el mejor beneficio a largo plazo.

**Por lo general, las terapias dirigidas a la piel** se utilizan para la enfermedad en estadios tempranos y suelen ser útiles para los síntomas que aparecen como parches y placas limitadas. Estas terapias incluyen los corticosteroides tópicos, la quimioterapia tópica (por ejemplo, la mecloretamina [Valchlor]), los retinoides tópicos como el bexaroteno (Targretin) o la inmunoterapia tópica con imiquimod (Zyclara), la radioterapia cutánea local o total y la terapia fotodinámica (con luz ultravioleta). La Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA) de los Estados Unidos ha aprobado el gel de bexaroteno (Targretin) y el gel de mecloretamina (Valchlor) como tratamiento tópico para la MF de los estadios IA y IB en pacientes que han recibido tratamiento cutáneo previo. Sin embargo, el tratamiento dirigido a la piel que se utiliza con más frecuencia es el de los corticoides tópicos en diferentes concentraciones para las distintas partes del cuerpo y la gravedad de la enfermedad cutánea.

**El tratamiento sistémico** puede utilizarse en la enfermedad más avanzada y en los pacientes con enfermedad en fase temprana en los que las terapias dirigidas a la piel no tuvieron buen resultado, no se toleraron o no están disponibles.

- Los tratamientos sistémicos incluyen los siguientes:
- Terapia biológica con interferón alfa o gamma, solo o en combinación con terapia dirigida a la piel
- Quimioterapia con metotrexato, doxorubicina liposomal pegilada, fludarabina, 2-clorodesoxiadenosina, pentostatina, clorambucil o análogos del folato (Folotyn)
- Terapias dirigidas con brentuximab vedotin (Adcetris) o mogamulizumab (Poteligeo)
- Retinoides orales como el bexaroteno (Targretin)
- Inhibidores de la histona deacetilasa (HDAC) como vorinostat (Zolinza) o romidepsina (Istodax)
- Fotoféresis extracorpórea, en la que se extrae la sangre del paciente y se aíslan los glóbulos blancos, se exponen a la radiación UV y se retornan al paciente.

Los regímenes de quimioterapia combinada se reservan para aquellos pacientes con la enfermedad *refractaria* (no responde al tratamiento) o avanzada o que tienen una afectación extracutánea grave/extensa. Algunas de las terapias sistémicas pueden combinarse para mejorar la respuesta. Los pacientes también suelen utilizar tratamientos dirigidos a la piel junto con terapias sistémicas.



## TRATAMIENTOS EN INVESTIGACIÓN

En la actualidad se están probando en ensayos clínicos muchos tratamientos en distintas fases de desarrollo de medicamentos y para diversos estadios del CTCL, como lenalidomida (Revlimid), pembrolizumab (Keytruda) nivolumab (Opdivo), atelolizumab (Tecentriq), resminostat (4SC-201, RAS2410), ASTX660, un anticuerpo monoclonal anti-KIR3DL2 (IPH4102 o lacutamab), un anticuerpo biespecífico anti-CD30 y CD16A (AFM13) y otros.

Es fundamental recordar que la investigación científica actual evoluciona constantemente. Las opciones de tratamiento pueden cambiar a medida que se descubren nuevos tratamientos y se mejoran los tratamientos actuales. Por lo tanto, es importante que los pacientes consulten a su médico o a la Lymphoma Research Foundation (LRF) para estar al tanto de las actualizaciones del tratamiento que puedan haber surgido recientemente.



## ENSAYOS CLÍNICOS

Los ensayos clínicos son esenciales para identificar fármacos eficaces y determinar las dosis óptimas para los pacientes con linfoma. Los pacientes interesados en participar en un ensayo clínico deben leer la hoja informativa *Understanding Clinical Trials* (Información sobre ensayos clínicos) en el sitio web de LRF (visite [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)) y el **Clinical Trials Search Request Form** (Formulario de solicitud de ensayos clínicos) en [lymphoma.org](http://lymphoma.org), hablar con su médico o comunicarse con la línea de ayuda de LRF para realizar la búsqueda individualizada de un ensayo clínico llamando al **(800) 500-9976** o enviando un correo electrónico a [helpline@lymphoma.org](mailto:helpline@lymphoma.org).



## HACER UN SEGUIMIENTO

Los pacientes con linfoma deben realizar consultas regulares con un médico que esté familiarizado con sus antecedentes médicos y con los tratamientos que hayan recibido. Es posible que se soliciten pruebas médicas (como análisis de sangre, TC y TEP) en distintos momentos durante la remisión (desaparición de los signos y síntomas) a fin de evaluar la necesidad de un tratamiento adicional.

Algunos tratamientos pueden causar efectos secundarios a largo plazo o tardíos, que variarán según la duración y la frecuencia del tratamiento, la edad, el sexo y el estado de salud general de cada paciente al momento del tratamiento. El médico controlará estos efectos secundarios durante el seguimiento. Mientras más tiempo la enfermedad se mantenga en remisión, disminuirá la frecuencia de las consultas necesarias.

Se recomienda a los pacientes y a sus cuidadores que conserven copias de la historia clínica y de todos los resultados de las pruebas, así como la información sobre los tipos, cantidades y duración de todos los tratamientos recibidos. Esta documentación será importante para hacer un seguimiento de los efectos secundarios del tratamiento o de las posibles recidivas de la enfermedad. La premiada aplicación móvil "*Focus On Lymphoma*" de LRF, ([lymphoma.org/mobileapp](https://lymphoma.org/mobileapp)) puede ayudar a los pacientes a gestionar esta documentación.



## LÍNEA DE AYUDA Y RED DE APOYO PARA LINFOMAS DE LRF

Un diagnóstico de linfoma a menudo desencadena una variedad de sentimientos y preocupaciones. Además, el tratamiento del cáncer puede provocar molestias físicas. Los miembros del personal de la Línea de ayuda de LRF están disponibles para responder sus preguntas generales sobre el diagnóstico de linfoma y la información sobre el tratamiento, así como para brindar apoyo individual y referencias para usted y sus seres queridos. Las personas que llaman pueden solicitar los servicios de un intérprete de idiomas. Una parte de la línea de ayuda son los programas de apoyo entre pares de LRF, la red de apoyo para linfomas. Este programa conecta a pacientes y cuidadores con voluntarios que tienen experiencia con CTCL, tratamientos similares o desafíos, para motivación y apoyo emocional mutuo. Esto puede ser útil para los pacientes y sus seres queridos, ya sea que el paciente haya sido diagnosticado recientemente, esté en tratamiento o en remisión.



## APLICACIÓN MÓVIL

Focus On Lymphoma es la primera aplicación móvil (app) que proporciona a los pacientes y cuidadores contenido integral basado en su subtipo de linfoma, incluido el CTCL y herramientas para ayudar a controlar su linfoma, como realizar un seguimiento de los medicamentos y análisis de sangre, realizar un seguimiento de los síntomas y documentar los efectos secundarios del tratamiento. La aplicación móvil Focus On Lymphoma está disponible para descargar para dispositivos iOS y Android en Apple App Store y Google Play. Para obtener más información sobre cualquiera de estos recursos, visite nuestro sitio web en [lymphoma.org](https://lymphoma.org), o comuníquese con la línea de ayuda de LRF al **800-500-9976** o envíe un correo electrónico a [helpline@lymphoma.org](mailto:helpline@lymphoma.org).



## PLAN DE ATENCIÓN DEL LINFOMA

Mantener su información en un solo lugar puede ayudarlo a sentirse más organizado y en control. También facilita buscar información relacionada con su atención y ahorra un tiempo valioso. LRF ofrece un Lymphoma Care Plan como recurso para los pacientes y sus cuidadores. El documento del Lymphoma Care Plan de LRF organiza la información sobre su equipo de atención médica, el régimen de tratamiento y el seguimiento. También puede realizar un seguimiento de los exámenes de salud y cualquier síntoma que experimente para hablar con su proveedor de atención médica durante futuras citas. Se puede acceder al documento del Lymphoma Care Plan **visitando [lymphoma.org/publications](https://lymphoma.org/publications)**.

## Recursos

LRF ofrece una gran variedad de recursos gratuitos que abordan las opciones de tratamiento, los últimos avances en investigación y las formas de hacer frente a todos los aspectos del linfoma y la CTCL. LRF también ofrece muchas actividades educativas, que incluyen nuestras reuniones en persona y seminarios web para personas con linfoma. Si desea obtener más información sobre cualquiera de estos recursos, visite nuestro sitio web en [lymphoma.org/CTCL](http://lymphoma.org/CTCL) o [lymphoma.org](http://lymphoma.org), comuníquese con la línea de ayuda de LRF al **(800) 500-9976** o envíe un correo electrónico a [helpline@lymphoma.org](mailto:helpline@lymphoma.org).

Para información en español, por favor visite [lymphoma.org/es](http://lymphoma.org/es). (For information in Spanish, please visit [lymphoma.org/es](http://lymphoma.org/es)).

### Revisor médico:

**Luis Malpica Castillo, MD,**  
MD Anderson Cancer Center

**Leo I. Gordon, MD, FACP**  
Co-Chair

Robert H. Lurie Comprehensive Cancer  
Center of Northwestern University

**Kristie A. Blum, MD**  
Co-Chair

Emory University School of Medicine

**John Allan**  
Weill Cornell Medicine

**Jennifer E. Amengual, MD**  
Columbia University

**Jonathon Cohen**  
Emory University School of Medicine

**Alex Herrera, MD**  
City of Hope

**Shana Jacobs, MD**  
Children's National Hospital

**Manali Kamdar, MD**  
University of Colorado

**Peter Martin, MD,**  
Weill Cornell Medicine

**Anthony Mato, MD**  
Memorial Sloan Kettering Cancer Center

**Neha Mehta-Shah, MD, MSCI**  
Washington University School of Medicine  
in St. Louis

**Pierluigi Porcu, MD**  
Thomas Jefferson University

Comuníquese con Lymphoma  
Research Foundation:

Línea de ayuda: **(800) 500-9976**

Sitio web: [helpline@lymphoma.org](mailto:helpline@lymphoma.org)

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

Financiado a través de subvenciones de:     

Lymphoma Research Foundation (LRF) publica la serie de hojas informativas *Entendiendo el linfoma* con el propósito de informar y educar a los lectores. Los hechos y las estadísticas se obtuvieron utilizando la información publicada, incluidos datos del Programa de Vigilancia, Epidemiología y Resultados Finales (SEER, por sus siglas en inglés). Debido a que el cuerpo y la respuesta al tratamiento de cada persona son diferentes, ninguna persona debería autodiagnosticarse o comenzar un tratamiento médico sin antes consultar a su médico. El revisor médico, la institución del revisor médico y LRF no son responsables de la atención o el tratamiento médico de ninguna persona.

© 2022 Lymphoma Research Foundation

Última actualización en 2022

Manténgase conectado a través de nuestras redes sociales:    