

Entendiendo el linfoma de la zona marginal

Los linfomas de la zona marginal (LZM) son un grupo de linfomas no hodgkinianos (LNH) de células B de baja agresividad (crecimiento lento), que comienza en una parte del tejido linfático llamada la zona marginal, que representa aproximadamente del 5 al 10 % de todos los casos de LNH.

La edad media de diagnóstico es de 67 años, y son un poco más comunes en hombres que en mujeres.

TIPOS DE LZM

El linfoma de tejido linfoide asociado a mucosas (MALT) o LZM extraganglionar es la forma más común de LZM (61 % de todos los casos de LZM). Los linfomas MALT generalmente surgen en órganos que carecen de tejido linfoide. Los linfomas MALT se encuentran más comúnmente en el estómago (llamados MALT gástricos), pero también pueden ocurrir en otros órganos (llamados MALT no gástricos), tales como el intestino delgado, las glándulas salivales, la tiroides, las mamas, alrededor del ojo (linfoma de los anexos oculares [OAL]), pulmón y piel. Muy frecuentemente, los linfomas MALT surgen como consecuencia de una inflamación crónica causada por una infección (con bacterias o virus) o por condiciones autoinmunes (como la tiroiditis de Hashimoto o el síndrome de Sjogren). Algunos de los microorganismos de los que se demostró que causan linfoma MALT incluyen infección crónica con *Helicobacter pylori*, que se implicó en la inflamación crónica de la región del estómago que causa gastritis. *Chlamydia psittaci* puede causar linfoma MALT orbitario (del ojo). **El linfoma abdominal mediterráneo**, también conocido como enfermedad inmunoproliferativa del intestino delgado, es un tipo de linfoma MALT que afecta a adultos jóvenes en países del este del Mediterráneo. La mayoría de los casos se originan en el abdomen y ocurren en pacientes infectados con *Campylobacter jejuni*.

El LZM ganglionar es un tipo raro de LZM (30 % de todos los casos de LZM) que ocurre dentro de los ganglios linfáticos.

El LZM esplénico es la forma más rara de LZM (9 % de todos los casos) y ocurre con mayor frecuencia en el bazo, en la sangre y en la médula ósea. Se asocia con la infección por el virus de la hepatitis C (VHC).

OPCIONES DE TRATAMIENTO

La selección del tratamiento para un paciente con LZM depende del tipo, el estadio y la ubicación de la enfermedad, la edad y el estado general de salud del paciente, y cualquier signo o síntoma relacionado con el linfoma.

LINFOMAS MALT GÁSTRICOS

Dado que el linfoma MALT gástrico a menudo es el resultado de una infección con *Helicobacter pylori*, el tratamiento inicial es una terapia triple de dos antibióticos combinados con inhibidores de la bomba de protones (IBP), generalmente administrados durante dos semanas. Los IBP reducen la producción del ácido estomacal para ayudar a prevenir o a curar las úlceras. En aproximadamente el 90 % de los casos, estos linfomas desaparecen después del tratamiento con antibióticos e IBP, aunque esto puede demorar varios meses. La mayoría de los linfomas MALT gástricos son lesiones de bajo grado que crecen lentamente y no tienden a extenderse a otras partes del cuerpo. Si el linfoma *recidiva* (la enfermedad regresa después del tratamiento) o se vuelve *resistente* (no responde al tratamiento) después de la terapia triple, hay muchas opciones de tratamiento adicionales disponibles, que incluyen otra ronda de tratamiento con antibióticos, radiación y anticuerpos monoclonales dirigidos a CD20, tales como rituximab (Rituxan) que puede darse solo o en combinación con quimioterapia.

LINFOMAS MALT NO GÁSTRICOS

Los linfomas MALT no gástricos pueden aparecer en una variedad de áreas en todo el cuerpo. Por lo tanto, el tratamiento generalmente se basa en la ubicación exacta y la extensión de la propagación. Para el OAL, la radioterapia con o sin terapia con antibióticos generalmente tiene una excelente probabilidad de respuesta y los pacientes pueden permanecer en remisión durante mucho tiempo. Se demostró que el antibiótico doxiciclina es eficaz en el LZM que afecta el área alrededor del ojo en ciertas áreas del mundo donde la infección por *Chlamydia psittaci* se asocia comúnmente con OAL. Los médicos pueden aplazar el tratamiento adicional hasta que aparezcan los síntomas, un enfoque llamado *vigilancia activa*, también conocido como *espera vigilante* (observación sin administración de terapia). Con esta estrategia, se controla el estado de salud general del paciente y la evolución de la enfermedad mediante visitas periódicas y diversos procedimientos de evaluación, tales como pruebas de laboratorio y de diagnóstico por imágenes. El tratamiento activo se inicia si el paciente comienza a presentar síntomas relacionados con linfomas o si hay signos de que la enfermedad está avanzando.

En casos localizados, el tratamiento generalmente incluye radioterapia. En casos raros, donde la radiación no es factible, se puede utilizar la cirugía como alternativa. La enfermedad más avanzada generalmente se trata con inmunoterapia, tal como el anticuerpo monoclonal rituximab (Rituxan), con o sin quimioterapia. Los tratamientos combinados de quimioterapia iniciales comunes son bendamustina (Treanda) más rituximab (BR) o R-CHOP (rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona), que se usan para tratar otros linfomas de crecimiento lento, tal como el linfoma folicular.

LZM GANGLIONAR

Debido a que el LZM ganglionar suele ser una enfermedad de crecimiento lento, los médicos pueden adoptar un enfoque de vigilancia activa o espera vigilante hasta que aparezcan los síntomas. Cuando el tratamiento es necesario, las opciones incluyen radioterapia, quimioterapia o inmunoterapia, y otros tratamientos comúnmente usados en otros tipos de linfomas de crecimiento lento, tal como el linfoma folicular.

LZM ESPLÉNICO

El tratamiento no siempre es inmediatamente necesario para el LZM esplénico. Existen varias opciones cuando el tratamiento se considera apropiado. A algunos pacientes se les puede practicar una *esplenectomía* (extirpación quirúrgica del bazo), mientras que a otros pacientes se les puede indicar rituximab (Rituxan) con o sin quimioterapia. En algunos casos, debido a la asociación de este tipo de linfoma con el VHC, el tratamiento de la infección por VHC podría curar el linfoma.

Recientemente se aprobaron nuevos tratamientos para todos los subtipos en quienes la enfermedad es recidivante. Ibrutinib (Imbruvica) fue el primer medicamento aprobado específicamente por la Administración de Drogas y Alimentos (FDA, por sus siglas en inglés) de los EE. UU. para el tratamiento del LZM en estas circunstancias. Se utiliza para el tratamiento de pacientes con LZM que requieren terapia *sistémica* (en todo el cuerpo) y que recibieron al menos una terapia previa basada en anti-CD20. Lenalidomida (Revlimid), es otro medicamento oral aprobado por la FDA para el tratamiento de pacientes con LZM que recibieron al menos una terapia previa, y se usa en combinación con rituximab (Rituxan), a menudo referido como *R²* (R-cuadrado). Recientemente, el inhibidor zanubrutinib (Brukinsa) fue aprobado para utilizarse en pacientes adultos con LZM recidivante o resistente después de al menos un régimen previo basado en anti-CD20.

Para todos los subtipos, los tratamientos con biosimilares (medicamentos que se modelan a partir de un tratamiento biológico existente) pueden ser una opción para los pacientes que toman rituximab. Estos incluyen rituximab-abbs y rituximab-pvvr. Para obtener más información, los pacientes deben ver la hoja informativa sobre biosimilares en el sitio web de la Lymphoma Research Foundation (LRF) en lymphoma.org/publications y hablar con su médico.



TRATAMIENTOS EN INVESTIGACIÓN

Se están estudiando varios medicamentos nuevos y combinaciones de medicamentos en estudios clínicos para LZM y otros linfomas de crecimiento lento, que incluyen los siguientes:

- Acalabrutinib (Calquence)
- Axicabtagene Ciloleucl (Yescarta)
- Bortezomib (Velcade)
- Copanlisib (Aliqopa)
- HMPL-689Idelalisib (Zydelig)
- Ixazomib (Ninlaro)
- Mosunetuzumab
- Nivolumab (Opdivo)
- Obinutuzumab (Gazyva)
- Panobinostat (Farydak)
- Parsaclisib (IBI376)
- Pembrolizumab (Keytruda)
- Polatuzumab vedotina (Polivy)
- Tafasitamab (Monjuvi)
- Ublituximab
- Venetoclax (Venclexta)
- Zandelisib (ME-401)

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 LRF para estar al tanto de las actualizaciones del tratamiento que puedan haber surgido recientemente.



ESTUDIOS CLÍNICOS

Los estudios clínicos son esenciales para identificar fármacos eficaces y determinar las dosis óptimas para los pacientes con linfoma. Los pacientes interesados en participar en un estudio clínico deben ver la hoja informativa *Comprender los estudios clínicos* en el sitio web de LRF (lymphoma.org/publications) y el *Formulario de solicitud de estudios clínicos* en lymphoma.org, hablar con su médico o comunicarse con la línea de ayuda de LRF para un estudio clínico individualizado llamando al **(800) 500-9976** o enviando un correo electrónico a 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 y tomografías computarizadas [TC] y tomografías por emisión de positrones [TEP]) en distintos momentos durante la remisión a fin de evaluar la necesidad de tratamiento complementario.

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) 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 LZM, 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.

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 del LZM. LRF también ofrece muchas actividades educativas, que incluyen nuestras reuniones en persona, podcasts y seminarios web para personas con linfoma. Si desea obtener más información sobre cualquiera de estos recursos, visite nuestros sitios web en lymphoma.org/MZL o lymphoma.org, o comuníquese con la línea de ayuda de LRF llamando al **(800) 500-9976** o enviando un correo electrónico a helpline@lymphoma.org.

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

Luis Malpica Castillo, MD
MD Anderson Cancer Center

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

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

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:

