

# Entendiendo el linfoma del manto

**El linfoma del manto (MCL) es un linfoma no hodgkiniano (NHL) de células B poco frecuente que afecta mayormente a los hombres mayores de 60 años. La enfermedad suele comenzar como un linfoma *de bajo grado* (de crecimiento lento), pero puede volverse más *agresivo* (de crecimiento rápido) con el tiempo. El MCL comprende alrededor del cinco por ciento de todos los NHL.**

La enfermedad se denomina “linfoma del manto” porque las células tumorales proceden originalmente de la “zona del manto” del ganglio linfático. Además de encontrarse en los ganglios linfáticos, el MCL suele estar presente en el bazo, el tubo digestivo, la médula ósea, el torrente sanguíneo y otros lugares no linfáticos, al momento del diagnóstico.

Para diagnosticar el MCL, hay que extraer una muestra de tejido tumoral, denominada biopsia, y observar las células bajo un microscopio. Para verificar el diagnóstico de MCL y distinguirlo de otros subtipos de NHL, se necesitan otras pruebas especiales que incluyen los paneles de marcadores linfocíticos (células inmunitarias) utilizados habitualmente. El diagnóstico por imágenes con una tomografía computarizada (CT) o una tomografía por emisión de positrones/CT (PET/CT) se utiliza habitualmente para determinar qué zonas del cuerpo están afectadas por el cáncer. En ocasiones, se realiza una biopsia de la médula ósea o una endoscopia para ayudar a identificar al linfoma ya que a veces no es evidente en las tomografías.

La sobreproducción de la proteína ciclina D1 en las células del linfoma se encuentra en más del 90% de los pacientes con MCL. La translocación genética t(11;14)(q13;q32) también es característica del MCL. Los tumores del MCL que crecen más rápidamente pueden tener una mayor proporción de células Ki67, una proteína asociada a la proliferación (crecimiento) de la célula. Ocasionalmente, las células del MCL también pueden tener una proteína p53 disfuncional que resulta de una mutación en el gen TP53. Muchos pacientes con MCL también tienen concentraciones más altas de lo normal de ciertas proteínas que circulan en la sangre, como el lactato deshidrogenasa (LDH).

La medición de estos y otros marcadores puede ayudar a los médicos a determinar el grado de agresividad del MCL en un paciente y puede orientar las decisiones terapéuticas.



## OPCIONES DE TRATAMIENTO

El tipo de tratamiento seleccionado para un paciente con MCL depende de diversos factores, tales como el comportamiento y la extensión de la enfermedad, la edad del paciente y su estado de salud general. Para el subconjunto de pacientes que aún no presentan síntomas y que tienen un volumen relativamente pequeño de enfermedad de crecimiento lento, la *conducta expectante*, también conocida como “*observar y esperar*” (observación sin administración de tratamiento) puede ser una opción aceptable. Con esta estrategia, lo que se hace es monitorear el estado de salud general del paciente y la evolución de la enfermedad mediante controles periódicos y diversos procedimientos de evaluación, como el examen físico, las pruebas de laboratorio, y las pruebas de diagnóstico por imágenes. El tratamiento con fármacos se inicia si el paciente comienza a presentar síntomas relacionados con el MCL o si hay signos de que la enfermedad está avanzando. Como el MCL suele diagnosticarse cuando ya está extendido en varias partes del cuerpo, la mayoría de los pacientes terminan necesitando tratamiento.

Los enfoques de tratamiento iniciales para el MCL pueden variar significativamente y pueden cambiar cuando se dispone de nueva información. Una opción habitual en los pacientes más jóvenes es la combinación del anticuerpo monoclonal rituximab (Rituxan) con un esquema de quimioterapia combinada que contiene citarabina (Cytosar), a menudo seguido de una consolidación con *trasplante autólogo de células madre* (las células del propio paciente se infunden después de recibir quimioterapia a dosis altas). Este tratamiento puede ir seguido de un curso prolongado de rituximab (Rituxan) solo, conocido como terapia de mantenimiento, con el objetivo de prolongar las *remisiones* (desaparición de signos y síntomas producidos por la enfermedad). En el caso de los pacientes de mayor edad o con peor estado físico, se suele recomendar una quimioterapia menos intensiva, que también puede ir seguida

de un mantenimiento con rituximab (Rituxan). Uno de estos tratamientos es la bendamustina (Treanda) en combinación con rituximab (BR) como terapia de primera línea (inicial). Un estudio reciente respaldó el uso del inhibidor de la tirosina quinasa de Bruton (BTK), ibrutinib (Imbruvica), además de BR.

El bortezomib (Velcade) está aprobado por la Administración de Medicamentos y Alimentos de los Estados Unidos (FDA) para el tratamiento de pacientes con MCL. Los estudios realizados con bortezomib (Velcade) muestran que el fármaco puede combinarse eficazmente con algunos tipos de quimioterapia convencional, pero no con todos.

Ibrutinib (Imbruvica), zanubrutinib (Brukinsa) y acalabrutinib (Calquence) son inhibidores de la BTK que detienen las señales en las células cancerosas responsables del crecimiento y la supervivencia. Los tres están aprobados por la FDA para el tratamiento del MCL en pacientes que recibieron al menos una terapia previa.

También existen otras opciones terapéuticas para los pacientes cuya enfermedad recidivó (volvió después del tratamiento) o se volvió resistente (no responde al tratamiento), tales como la lenalidomida (Revlimid, un fármaco inmunomodulador), el autoleucel brexucabtagene (Tecartus, una terapia de células T con receptores de antígenos quiméricos [CAR]) y el trasplante alogénico de células madre (los pacientes reciben células madre de un donante familiar o de alguien no emparentado). Para obtener más información sobre la enfermedad recidivante o resistente, consulte nuestra hoja informativa Linfoma del manto recidivante o resistente (visite [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)).

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.

## TRATAMIENTOS EN INVESTIGACIÓN

Debido a que el MCL no es una enfermedad curable, actualmente se están estudiando muchos enfoques nuevos como terapia inicial en estudios clínicos para el MCL. Entre ellas, se encuentran los intentos de determinar quién se beneficia más del trasplante de células madre y el uso de nuevos fármacos para sustituir o acortar el curso de la quimioterapia. Otros estudios importantes son las combinaciones de inhibidores de BTK con otros fármacos dirigidos, las nuevas células T con CAR y las combinaciones de células T con CAR, y los anticuerpos biespecíficos (anticuerpos monoclonales que se unen tanto a las células cancerosas como a las células normales del sistema inmunitario).

Entre los nuevos agentes que se están investigando, solos o como parte de una terapia combinada para el MCL recién diagnosticado, se encuentran los siguientes:

- Venetoclax (Venclexta)
- Obinutuzumab (Gazyva)
- Orelabrutinib
- Pirtobrutinib (LOXO-305)
- Palbociclib (Ibrance)
- Copanlisib (Aliqopa)
- Ixazomib (Ninlaro)
- Umbrasilib (Ukoniq)
- Ublituximab

Consulte la hoja informativa *Linfoma del manto recidivante o resistente* (visite [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)) para obtener información sobre los tratamientos que se están evaluando para el MCL recidivante o resistente.

## ESTUDIOS CLÍNICOS

Los estudios clínicos son esenciales para identificar fármacos eficaces y determinar las dosis óptimas para los pacientes con linfoma. Dado que el tratamiento inicial óptimo del MCL no está claro y que se trata de una enfermedad tan poco frecuente e incurable, los estudios clínicos son muy importantes para identificar las mejores opciones de tratamiento en esta enfermedad. Los pacientes interesados en participar en un estudio clínico deben leer la hoja informativa *Cómo entender los estudios clínicos* en el sitio web de LRF (visite [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)), hablar con su médico o comunicarse con la línea de ayuda de LRF para una búsqueda individualizada de estudios clínicos 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, CT y PET) en distintos momentos durante la remisión a fin de evaluar la necesidad de un tratamiento adicional.

Algunos tratamientos pueden causar efectos secundarios a largo plazo o tardíos, que pueden variar según la duración y la frecuencia del tratamiento, y la edad, el sexo y el estado de salud general de cada paciente al momento del tratamiento. El médico controlará estos efectos durante el seguimiento.

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.



## 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 en MCL, 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 MCL. 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 nuestros sitios web en [lymphoma.org/MCL](http://lymphoma.org/MCL) o [lymphoma.org](http://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](mailto:helpline@lymphoma.org).



## 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 MCL, y herramientas para ayudar a controlar su linfoma, tales 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 información adicional sobre la aplicación móvil, visite [FocusOnLymphoma.org](http://FocusOnLymphoma.org). Para obtener más información sobre cualquiera de estos recursos, visite nuestro sitio web en [lymphoma.org](http://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).

### Revisor médico:

Luis Malpica Castillo, MD  
MD Anderson Cancer Center

LRF agradece la experiencia y la revisión de nuestro Comité Editorial:

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

Lorenzo Falchi, MD

Memorial Sloan Kettering Cancer Center

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:

Línea de ayuda: (800) 500-9976

Correo electrónico:

[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 *Cómo entender el linfoma maligno* 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

Mantente conectado a través de nuestras redes sociales:

