

# Entendiendo el linfoma periférico de células T

El linfoma periférico de células T (PTCL, por sus siglas en inglés) se refiere a un grupo poco frecuente de diferentes linfomas de células T que, en conjunto, representan alrededor del 5-10 % de todos los pacientes diagnosticados con linfoma no Hodgkin (NHL, por sus siglas en inglés) en los Estados Unidos.

Los PTCL se desarrollan en tejidos linfoides fuera de la médula ósea, como los ganglios linfáticos, el bazo, el tracto gastrointestinal y la piel. La mayoría de los PTCL son linfomas agresivos (de crecimiento rápido), e incluyen el PTCL-no especificado (NOS, por sus siglas en inglés), el linfoma angioinmunoblástico de células T (AITL, por sus siglas en inglés), el linfoma anaplásico de células grandes (ALCL, por sus siglas en inglés), el linfoma de células T asociado a enteropatía (EATL, por sus siglas en inglés) y el linfoma extranodal de células NK/T (ENKTL, por sus siglas en inglés). La incidencia de los subtipos de PTCL varía geográficamente. Para obtener más información sobre el PTCL por subtipo, visite el sitio web de la Lymphoma Research Foundation (LRF) ([lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)). Los linfomas de células T que se presentan predominantemente en la piel (denominados linfomas cutáneos de células T [CTCL]) no se incluyen a continuación. Para obtener más información sobre el CTCL, consulte la hoja informativa *Cutaneous T-Cell Lymphoma* (Linfoma cutáneo de células T) en el sitio web de la LRF (visite [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)).



## SUBTIPOS COMUNES DEL LINFOMA PERIFÉRICO DE CÉLULAS T

Los PTCL se clasifican en subtipos, cada uno de los cuales se considera una enfermedad distinta en función de sus características clínicas e *histológicas* (características vistas bajo el microscopio). Los tres subtipos más comunes (PTCL-NOS, ALCL y AITL) representan aproximadamente el 60 % de los casos de PTCL en Estados Unidos. Los pacientes suelen recibir tratamiento con quimioterapia combinada con la intención de curar. Los pacientes pueden ser objeto de consideración para un trasplante de células madre al final del tratamiento. Para obtener más información, consulte la hoja informativa *Understanding the Stem Cell Transplantation Process* (Información sobre el trasplante de células madre) en el sitio web de la LRF (visite [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)).

**El linfoma periférico de células T, no especificado (PTCL-NOS)** es el subtipo más común de PTCL, ya que representa entre el 30 y el 40 % de los PTCL en los Estados Unidos, y se refiere a un grupo de enfermedades que no encajan en ninguno de los otros subtipos de PTCL. El PTCL-NOS suele aparecer en adultos de entre 50 y 60 años. Aunque la mayoría de los pacientes con PTCL-NOS reciben un diagnóstico cuando la enfermedad se limita a los ganglios linfáticos, con frecuencia se ven afectados lugares extranodales como el hígado, la médula ósea, el tracto gastrointestinal y la piel. Por lo general, este grupo de PTCL es agresivo y demanda tratamiento urgente. Los pacientes suelen recibir tratamiento con quimioterapia y pueden ser objeto de consideración para un trasplante de células madre después de la quimioterapia inicial. Aunque el PTCL-NOS puede curarse, la *recidiva* (la enfermedad regresa después del tratamiento) es frecuente.

**El linfoma anaplásico de células grandes (ALCL)** representa alrededor del 2 % de los linfomas y alrededor del 24 % de todos los PTCL en los Estados Unidos. Los síntomas iniciales del ALCL pueden incluir fiebre, dolor de espalda, inflamación indolora de los ganglios linfáticos, pérdida de apetito y cansancio. El ALCL puede ser sistémico (en todo el cuerpo) o cutáneo (afecta a la piel). Todos los pacientes con ALCL expresan una proteína llamada CD30 en la superficie de las células tumorales. El ALCL sistémico puede responder bien a un conjugado anticuerpo-medicamento dirigido a la proteína CD30. El ALCL puede curarse con brentuximab vedotin (Adcetris) y quimioterapia. El ALCL cutáneo es una forma de CTCL y es una enfermedad menos agresiva que puede estar precedida por una condición precancerosa poco frecuente llamada papulosis linfomatoide.

Los pacientes con ALCL sistémico se dividen en dos grupos, dependiendo de si la superficie de sus células expresa una forma anómala de una proteína llamada cinasa del linfoma anaplásico (ALK, por sus siglas en inglés). El pronóstico del ALCL varía en función de si el paciente es *ALK positivo* (expresa la proteína) o *ALK negativo* (no expresa la proteína). La enfermedad ALK-positiva responde con mayor frecuencia a la quimioterapia estándar, poniendo a la mayoría de los pacientes en remisión a largo plazo. Aunque la mayoría de los pacientes con ALCL ALK negativo responden inicialmente al tratamiento, es más frecuente la recidiva en un plazo de cinco años y a veces reciben tratamiento de forma más agresiva, a menudo con un trasplante de células madre. Para obtener más información sobre el CTCL, consulte la hoja informativa *Anaplastic Large Cell Lymphoma (ALCL)* (Linfoma anaplásico de células grandes [ALCL]) en el sitio web de la LRF (visite [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)).

**El linfoma angioinmunoblástico de células T (AITL)** afecta a cerca del 15 % de todos los pacientes con PTCL en los Estados Unidos. La mayoría de los pacientes son de mediana a avanzada edad y se les diagnostica la enfermedad en fase avanzada. La enfermedad es agresiva y los síntomas son comunes, e incluyen fiebre alta, sudores nocturnos, erupción cutánea, inflamación de las articulaciones y trastornos autoinmunes como la anemia hemolítica autoinmune (AIHA, por sus siglas en inglés) y la trombocitopenia inmune (ITP, por sus siglas en inglés). Como consecuencia de estos trastornos autoinmunes, el sistema inmunitario del organismo reconoce sus propios glóbulos rojos (en la AIHA) o plaquetas (en la ITP) como extraños y los destruye. Algunas formas de PTCL que se caracterizaron originalmente como PTCL-NOS proceden de células del mismo origen que el AITL. Estas entidades incluyen el linfoma folicular de células T y el PTCL-NOS de fenotipo células T cooperadoras foliculares. Se cree que estas entidades son similares al AITL.

Para obtener más información, consulte la hoja informativa *Angioimmunoblastic T-Cell Lymphoma* (Linfoma angioinmunoblástico de células T) en el sitio web de la LRF (visite [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)).



## SUBTIPOS POCO FRECUENTES DE PTCL

**Leucemia/linfoma de células T en adultos (ATLL, por sus siglas en inglés)** es un linfoma de células T poco frecuente y a menudo agresivo que puede encontrarse en la sangre (leucemia), en los ganglios linfáticos (linfoma), en la piel o en diversas zonas del cuerpo. La ATLL solo se desarrolla en sujetos infectados por el virus linfotrópico de células T humanas tipo 1 (HTLV-1, por sus siglas en inglés); sin embargo, menos del 5 % de los individuos con infección por HTLV-1 llegarán a desarrollar ATLL.

El virus HTLV-1 es más común en partes de Japón, el Caribe y algunas zonas de América del Sur y Central y África. Este virus puede transmitirse por contacto sexual o por exposición a sangre contaminada, pero lo más frecuente es que se transmita de madre a hijo a través de la placenta, el parto por cesárea y la lactancia. Para obtener más información sobre, consulte la hoja informativa *Adult T-Cell Leukemia/Lymphoma* (Leucemia/linfoma de células T en adultos) en el sitio web de la LRF (visite [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)).

**El linfoma de células T asociado a la enteropatía (EATL)** es un subtipo extremadamente poco frecuente y agresivo que aparece en los intestinos y que anteriormente se reconocía en dos formas: una que está precedida por la enfermedad celíaca (EATL de tipo 1) y otro que no está precedido por la enfermedad celíaca (anteriormente EATL de tipo 2, pero que ahora se clasifica como una enfermedad diferente conocida como linfoma epiteliotrópico de células T intestinales monomórfico). En la actualidad, el diagnóstico de EATL solo se utiliza para los casos anteriormente conocidos como EATL de tipo 1. La diarrea crónica y la sensibilidad al gluten preceden con frecuencia al EATL. Otros síntomas son el dolor abdominal y la pérdida de peso. Suelen ser necesarios tratamientos muy especializados para tratar este subtipo único y pueden incluir la cirugía, la quimioterapia combinada, como ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona (CHOP, por sus siglas en inglés), y el trasplante de células madre en determinados pacientes.

**El linfoma extranodal células NK/T** se desarrolla a partir de células NK, que están estrechamente relacionadas con las células T y a menudo tienen características que se superponen con ellas.

Este linfoma agresivo es muy poco frecuente en Estados Unidos, pero común en Asia y partes de América Latina. Este subtipo está asociado con el virus de Epstein-Barr. Normalmente se origina en el revestimiento de la nariz o de las vías respiratorias superiores en la parte posterior de la garganta, pero puede aparecer en el tracto gastrointestinal, la piel y otros órganos (en cuyo caso se denomina de tipo nasal). El tratamiento del linfoma nasal de células NK/T suele consistir en tratamientos de radiación combinados con quimioterapia. Las quimioterapias para esta enfermedad poco frecuente incluyen VIPD (etopósido, ifosfamida, cisplatino y dexametasona), peg-asparaginasa (Oncaspar) o L-asparaginasa sola o combinada con metotrexato y dexametasona (AspaMetDex), DeVIC (dexametasona, etopósido, ifosfamida y carboplatino), P-GemOX (peg-asparaginasa, gemcitabina y oxaliplatino) o SMILE (dexametasona, metotrexato, ifosfamida, peg-asparaginasa y etopósido).

**El linfoma hepatoesplénico de células T gamma-delta** es una enfermedad extremadamente poco frecuente y agresiva que afecta al hígado o al bazo. También puede afectar a la sangre y a la médula ósea. Suele tener lugar en adultos jóvenes y es más común en los hombres. Este subtipo de PTCL puede asociarse a tratamientos inmunosupresores. Los pacientes, en especial los niños, tratados con agentes inmunosupresores como la azatioprina y el infliximab (Remicade) para la enfermedad de Crohn pueden ser más susceptibles a este tipo de PTCL.

Al igual que con otros cánceres poco frecuentes, los pacientes con EATL, linfomas nasales de células NK/T o linfomas hepatoesplénicos de células T gamma-delta deben analizar con su equipo de atención médica si los ensayos clínicos ofrecen posibles opciones de tratamiento.



## OPCIONES DE TRATAMIENTO

Para la mayoría de los subtipos de PTCL, el tratamiento inicial suele ser un régimen de quimioterapia combinada, como CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona), CHOEP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, etopósido y prednisona) u otros regímenes multimedicamentosos. Recientemente, el agregado de brentuximab vedotin (Adcetris) a la quimioterapia inicial mejoró en gran medida los resultados de los pacientes con ALCL sistémico o cutáneo primario, y otros tipos de PTCL que tienen el marcador CD30 en su superficie. En casos muy concretos, la radioterapia se administra después de la quimioterapia como parte del tratamiento de primera línea. *Dado que muchos pacientes con PTCL sufrirán una recaída, algunos médicos recomiendan la quimioterapia en dosis altas seguida de un trasplante autólogo de células madre* (se infunden las propias células del paciente después de la quimioterapia en dosis altas) en determinados casos. Para obtener más información sobre los trasplantes de células madre, consulte la hoja informativa *Understanding the Stem Cell Transplantation Process* (Información sobre el trasplante de células madre) en el sitio web de la LRF (visite [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)).

Los pacientes con enfermedad recidivante pueden recibir tratamiento con quimioterapia combinada como ICE (ifosfamida, carboplatino y etopósido) u otros regímenes combinados, seguidos de un trasplante de células madre. Cada vez más, las terapias más nuevas aprobadas por la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA) de los Estados Unidos, como crizotinib (Xalkori), belinostat (Beleodaq), pralatrexato (Folotyn) y brentuximab vedotin (Adcetris), se utilizan para tratar a los pacientes cuyo linfoma ha reaparecido o nunca ha respondido a la terapia inicial. Los pacientes deben analizar con su médico qué tratamientos son los más adecuados para ellos.

La FDA aprobó anteriormente la romidepsina (Istodax) para el PTCL y sigue estando disponible para estos pacientes, ya que está incluida en el compendio de la National Comprehensive Cancer Network (NCCN). La FDA continúa con la aprobación de la romidepsina (Istodax) para el tratamiento del CTCL.

## TRATAMIENTOS EN INVESTIGACIÓN

Se están estudiando muchos medicamentos nuevos en ensayos clínicos para el tratamiento del PTCL, entre ellos:

- Azacitidina (CC-486)
- Terapia con células T CAR (AUTO4, ATLCAR.CD30)
- Carfilzomib (Kyprolis)
- Devimistat (CPI 613)
- Durvalumab (Imfinzi)
- Duvelisib (Copiktra)
- GDP (gemcitabina, dexametasona y cisplatino)
- Lacutamab (IPH4102)
- Lenalidomida (Revlimid)
- Nivolumab (Opdivo)
- Pembrolizumab (Keytruda)
- Ruxolitinib (Jakafi)
- Valemetostat (DS-3201b)
- Sintilimab (Tyvyt)
- Tenalisisb (RP6530)

También se están investigando otras inmunoterapias, dirigidas y celulares. 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 LRF para estar al tanto de las actualizaciones del tratamiento que puedan haber surgido recientemente.

## ENSAYOS CLÍNICOS

Los ensayos clínicos son imprescindibles para identificar medicamentos eficaces y determinar las dosis óptimas para los pacientes con linfoma. Dado que el PTCL es una enfermedad poco frecuente y no se ha establecido un estándar de atención, la inscripción en ensayos clínicos es fundamental para establecer tratamientos más eficaces y menos tóxicos. La infrecuencia de la enfermedad también significa que los tratamientos más novedosos suelen estar disponibles solo a través de ensayos clínicos. Los pacientes interesados en participar en un ensayo clínico deben ver la hoja informativa *Understanding Clinical Trials* (Información sobre ensayos 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 ensayos clínicos llamando al (800) 500- 9976 o enviando un correo electrónico a [helpline@lymphoma.org](mailto:helpline@lymphoma.org).

## 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, tomografías computarizadas [TC] y tomografías por emisión de positrones [TEP]) en distintos momentos durante la *remisión* (desaparición de los signos y síntomas) 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 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 PTCL 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](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).



## 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 [linfoma.org/publications](http://linfoma.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 PTCL. 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](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:

