

El linfoma anaplásico de células grandes (LACG) es un tipo poco frecuente de linfoma no hodgkiniano (LNH) y uno de los subtipos de linfoma periférico de linfocitos T (LPLT).

El LACG constituye alrededor del 2 % de los linfomas y alrededor del 24 % de todos los LPLT en EE. UU. Los síntomas iniciales del LACG son:

- Fiebre.
- Dolor de espalda.
- Hinchazón indolora de los *ganglios linfáticos* (estructuras con forma de frijol que ayudan al organismo a combatir las infecciones, Figura 1).
- Pérdida del apetito.
- Sudores nocturnos.
- Pérdida de peso.
- Picazón.
- Erupción cutánea.
- Cansancio.

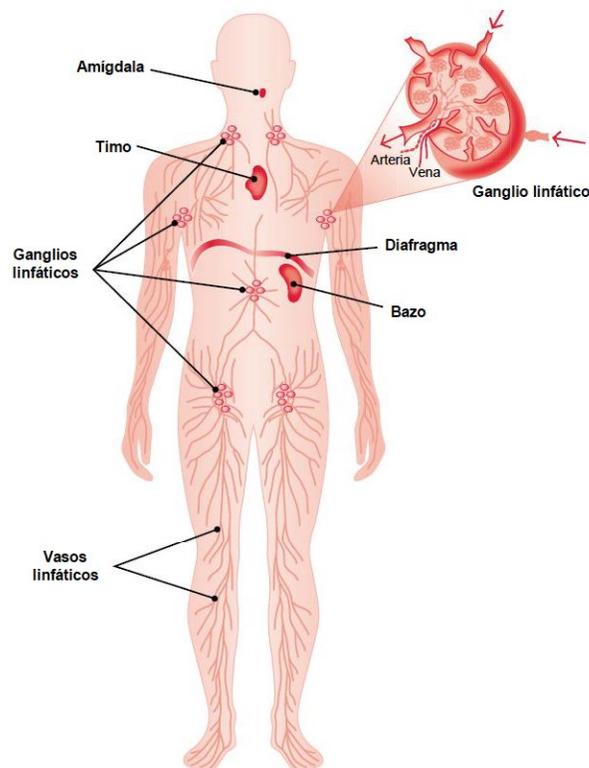


Figura 1: El sistema linfático (tejidos y órganos que producen, almacenan y transportan glóbulos blancos) y los ganglios linfáticos.

Diagnóstico y subtipos

Para diagnosticar el LACG es necesario hacer una biopsia (tomar una muestra del tejido tumoral) y observar las células con un microscopio. Es posible que se realicen pruebas adicionales para brindar a los médicos más información sobre la enfermedad y sobre qué tanto se ha extendido en el cuerpo. Entre ellas se pueden encontrar las siguientes:

- Análisis de sangre.
- Tomografía computarizada (TC) (un procedimiento que utiliza rayos X para obtener imágenes detalladas del interior del cuerpo).
- Tomografía por emisión de positrones (TEP) (un procedimiento que utiliza un colorante especial para localizar el cáncer en el organismo).
- Resonancia magnética (RM) (procedimiento que utiliza un imán potente y ondas de radio para obtener imágenes detalladas del interior del cuerpo).
- Biopsia de médula ósea (procedimiento que utiliza una aguja para obtener muestras del tejido esponjoso en el interior de los huesos).

Una característica distintiva del LACG es que las células cancerosas tienen un marcador en su superficie llamado CD30. La enfermedad puede presentarse en diferentes formas, que se tratan de manera diferente:

- *LACG cutáneo primario*: enfermedad que se limita a la piel.
- *LACG sistémico*: enfermedad que puede afectar los ganglios linfáticos y otros órganos, incluida la piel.
- *LACG (AIM) asociado a implantes mamarios*: hay enfermedad alrededor de los implantes mamarios.

Los pacientes con LACG sistémico se dividen en dos grupos, dependiendo de si sus células producen una forma anómala de una proteína llamada cinasa del linfoma anaplásico (ALK, por sus siglas en inglés):

- El LACG ALK positivo (las células cancerosas producen ALK) es más frecuente en niños y adultos jóvenes.
- El LACG ALK negativo (las células cancerosas no producen ALK) es más frecuente en los adultos de edad avanzada (mayores de 54 años).

Ambas formas de LACG sistémico se tratan como linfomas agresivos (de crecimiento rápido). Los pacientes con LACG ALK positivo suelen responder bien a la quimioterapia convencional y logran una *remisión duradera* (desaparición de los signos y síntomas durante un período prolongado). Mientras que, a pesar de que la mayoría de los pacientes con LACG ALK negativo responden al tratamiento en un principio, es más probable que la enfermedad *recidiva* (regresa después del tratamiento).

El LACG cutáneo primario (la enfermedad aparece primero en la piel) casi siempre es ALK negativo y el curso de la enfermedad es menos agresivo que el sistémico. Este tipo de LACG suele manifestarse en forma de lesiones cutáneas rojas persistentes (aisladas o múltiples, habitualmente más grande que una moneda), que pueden ulcerarse (causar úlceras en la piel) y picazón. Estas lesiones del LACG pueden convertirse en tumores (en cualquier parte de la piel) que a menudo crecen muy lentamente y pueden estar presentes durante mucho tiempo antes del diagnóstico. Solo alrededor del 10 % de las veces el LACG cutáneo primario se extiende de la piel a los ganglios linfáticos u otros órganos. Si esto ocurre, generalmente se trata como LACG sistémico. Es importante distinguir el LACG cutáneo primario de otra enfermedad hemática benigna llamada *papulosis linfomatoide*.

El LACG-AIM es un tipo raro de LACG y se encuentra con mayor frecuencia en los implantes mamarios con superficies *texturadas* (no lisas). La Administración de Alimentos y Medicamentos de los EE. UU. (FDA) recomienda que las pacientes con esos implantes, y sus médicos, tengan en cuenta la posibilidad de LACG-AIM si experimentan algún síntoma de aparición tardía como dolor, bultos o hinchazón en la mama. En la mayoría de los casos, el cáncer se produce años después de la colocación de los implantes, y se limita al tejido cicatricial y al líquido próximo a los implantes. En casos raros, la enfermedad puede extenderse a otras partes del cuerpo.

Para obtener más información sobre el diagnóstico del LACG, consulte la *Guía Comprender el linfoma y la LLC* en la página web de la Fundación (visite lymphoma.org/publications).

Opciones de tratamiento

Muchos pacientes con LACG sistémico recién diagnosticado responden bien a la quimioterapia de primera línea (inicial). La combinación de brentuximab vedotina (Adcetris) y ciclofosfamida, doxorubicina y prednisona (BV-CHP) fue más efectiva para tratar la enfermedad en comparación con la quimioterapia de referencia anterior CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona). BV-CHP es la opción preferida de tratamiento de primera línea para el LACG sistémico (ALK positivo y ALK negativo). En algunas situaciones, se pueden recetar dosis más altas de quimioterapia seguidas de un trasplante de células madre después de tener una recidiva con BV-CHP.

Existen otras opciones terapéuticas para el LACG sistémico recidivante (la enfermedad reaparece después del tratamiento) o resistente (no responde al tratamiento):

- Brentuximab vedotina (Adcetris).
- Belinostat (Beleodaq).
- Pralatrexato (Folotyn).
- Crizotinib (Xalkori).

Los pacientes con LACG recidivante o resistente a menudo reciben el mismo tratamiento que los pacientes con otras formas de LPLT recidivante o resistente. Para obtener más información sobre el tratamiento del LPLT, consulte la hoja informativa *Comprender el linfoma periférico de linfocitos T* en el sitio web de la Fundación (visite lymphoma.org/publications).

El tratamiento del LACG cutáneo primario depende de la cantidad y el tamaño de las lesiones cutáneas. En general, el tratamiento es similar al de una enfermedad crónica de la piel. Si la enfermedad se limita a una sola lesión o área, la radioterapia o la *escisión quirúrgica* (cirugía para quitar las lesiones) producirá la remisión en aproximadamente el 95 % de los pacientes, y algunos pacientes pueden tener lesiones recurrentes en el futuro. Si hay varias lesiones en la piel o estas son recurrentes, la radiación puede quitar lesiones cutáneas individuales, pero no reduce las probabilidades de que aparezcan lesiones nuevas. Para las personas que tienen LACG cutáneo primario que aparece en varias partes del cuerpo se considera la posibilidad de tratamiento sistémico, que se transporta a través de la sangre y llega a varias partes del cuerpo.

Brentuximab vedotina (Adcetris) está aprobado para el tratamiento de pacientes adultos con LACG cutáneo primario que han recibido tratamiento sistémico previo. Si bien el LACG cutáneo primario tiende a la recidiva en aproximadamente el 40 % de los casos, el pronóstico a largo plazo (cómo estará el paciente luego del tratamiento) sigue siendo excelente si las recidivas se limitan a la piel.

Los pacientes con LACG-AIM suelen someterse a una cirugía para extirpar el linfoma, los implantes y parte del tejido circundante. La mayoría de los pacientes tienen linfoma que se limita al líquido alrededor del implante mamario y su cápsula; y la mayoría se curan con una extracción completa del implante y el tejido cicatricial circundante. Dado que se trata de un cáncer raro, hay pocos datos (información procedente de estudios clínicos) sobre el mejor tratamiento. Si el linfoma no se puede extirpar mediante cirugía o si se ha diseminado fuera de la mama, se puede hacer radioterapia, quimioterapia o brentuximab vedotina (Adcetris).

Tratamientos en investigación

Actualmente se están estudiando muchos tratamientos nuevos (también denominados fármacos en investigación) y terapias combinadas para el tratamiento de pacientes con LACG sin tratar, recidivante o resistente. Los resultados de estos estudios clínicos pueden mejorar o cambiar el tratamiento estándar actual (el tratamiento adecuado que es ampliamente utilizado por los profesionales médicos y aceptado por los expertos médicos). En la tabla a continuación se indican algunos de estos medicamentos en investigación a los que se puede acceder a través de un estudio clínico. Para obtener más información sobre los estudios clínicos, consulte la publicación *Comprender los estudios clínicos* en el sitio web de la Fundación (lymphoma.org/publications).

Es importante recordar que la investigación científica está en constante cambio. Todo el tiempo se están investigando nuevos tratamientos para el LACG. Las opciones de tratamiento pueden cambiar a medida que se descubren nuevos tratamientos y se mejoran los actuales. Los pacientes deberían consultar a su médico o a Lymphoma Research Foundation para conocer las novedades que puedan haber aparecido recientemente. También es muy importante que todos los pacientes con LACG consulten a un especialista en LACG para aclarar cualquier duda.

Estudios clínicos

Los estudios clínicos son esenciales para identificar medicamentos eficaces y determinar las dosis óptimas para el tratamiento de pacientes con linfoma. Los pacientes interesados en participar en un estudio clínico deben consultar la hoja informativa *Entendiendo los estudios clínicos* para el linfoma en el sitio web de la Fundación (visite lymphoma.org/publications), hablar con su médico o ponerse en contacto con la Línea de Ayuda de la Fundación para una búsqueda individualizada de estudios clínicos llamando al (800) 500-9976 o enviando un correo electrónico a helpline@lymphoma.org.

Tabla 1: Fármacos en investigación para el LACG en estudios clínicos de fase 2 o 3.

Agente (medicamento)	Clase (Tipo de tratamiento)
Duvelisib (Copiktra)	Tratamiento dirigido: Inhibidor de PI3K
Valemtostat (DS-3201b)	Terapia dirigida; inhibidor doble de EZH1/2
Lenalidomide (Revlimid)	Inmunoterapia; medicamento inmunomodulador
Brigatinib (Alunbrig)	Terapia dirigida; inhibidor de multi cinasa
Golidocitinib	Terapia dirigida; inhibidor de JAK1
Lorlatinib (Lorbrena)	Terapia dirigida; inhibidor de multi cinasa
Nivolumab (Opdivo)	Inmunoterapia; inhibidor del punto de control inmunitario; anti-PD-1
Pembrolizumab (Keytruda)	Inmunoterapia; inhibidor del punto de control inmunitario; anti-PD-1
AUTO4	Terapia de linfocitos T-CAR; anti-TRBC1
Vinorelbine (Navelbine)	Quimioterapia
Lacutamab (IPH4102)	Inmunoterapia; anticuerpo monoclonal, anti-KIR3DL2
CD30 biAb-AATC	Inmunoterapia; anticuerpo biespecífico, anti-CD30 y CD3.

EZH1/2, potenciador del homólogo 1 y 2 de zeste; JAK, cinasa Janus; KIR3DL2, dominios de tres Ig del receptor de tipo inmunoglobulina de los linfocitos citotóxicos y cola citoplásmica larga 2; PD-1, proteína 1 de muerte celular programada; PI3K, fosfoinosítido-3-cinasa; TRBC1, receptor de linfocitos T beta constante 1.

Seguimiento

Los pacientes con LACG deben visitar a su médico con regularidad. Es posible que se soliciten pruebas médicas (como análisis de sangre, y tomografías TC y TEP) en distintos momentos durante la remisión para evaluar la necesidad de un tratamiento adicional.

Algunos tratamientos pueden causar efectos secundarios a largo plazo (aparecen durante el tratamiento y continúan **durante** meses o años) o tardíos (aparecen meses, años o décadas **después** de haber finalizado el tratamiento). Estos efectos secundarios pueden variar en función de los siguientes factores:

- Duración del tratamiento (cuánto duró el tratamiento).
- Frecuencia del tratamiento (con qué frecuencia se administró el tratamiento).
- Tipo de tratamiento administrado.
- Edad y sexo del paciente.
- Estado general de salud del paciente en el momento del tratamiento.

Se recomienda a los pacientes y a sus compañeros cuidadores que conserven copias de todas las historias clínicas. Esto incluye los resultados de las pruebas, así como información sobre los tipos, cantidades y duración de todos los tratamientos recibidos. Las historias clínicas son importantes para hacer seguimiento de los efectos secundarios del tratamiento o de las posibles recidivas de la enfermedad. La premiada aplicación móvil Focus On Lymphoma de la Fundación puede ayudar a los pacientes a administrar esta documentación.

Línea de ayuda

El personal de la Línea de ayuda de la Fundación está disponible para responder sus preguntas generales sobre el 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. La Fundación también ofrece un programa de apoyo entre pares llamado Red de Apoyo del Linfoma e información sobre estudios clínicos a través de nuestro Servicio de información sobre estudio clínicos. Si desea obtener más información sobre cualquiera de estos recursos, visite nuestro sitio web en lymphoma.org, comuníquese con la Línea de ayuda de la Fundación al (800) 500-9976 o por correo electrónico a helpline@lymphoma.org.

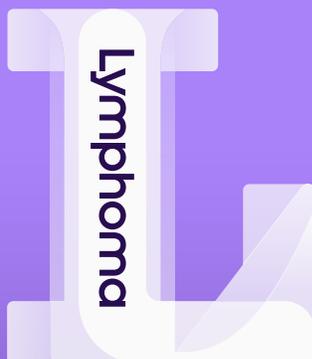
Para obtener información en español, visite lymphoma.org/es.

Plan de cuidados 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. El documento del Plan de cuidados del linfoma de la Fundación organiza la información sobre el 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 Plan de cuidados del linfoma visitando lymphoma.org/publications.

Programas educativos para pacientes

La Lymphoma Research Foundation también ofrece diversas actividades educativas, como reuniones en vivo y seminarios web para personas que deseen aprender directamente de expertos en linfoma. Estos programas proporcionan a la comunidad de linfoma información importante sobre el diagnóstico y tratamiento del linfoma, así como información sobre estudios clínicos, avances en investigación y cómo tratar o afrontar la enfermedad. Estos programas están diseñados para satisfacer las necesidades de los pacientes con linfoma desde el momento del diagnóstico hasta la supervivencia a largo plazo. Para consultar nuestro cronograma de próximos programas, visite lymphoma.org/programs.



Research Foundation

Investigación. Comunidad. Curar.

Línea de ayuda

(800) 500-9976

helpline@lymphoma.org

lymphoma.org

lymphoma@lymphoma.org



Revisor médico:

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

Jennifer E. Amengual, MD

Columbia University

Carla Casulo, MD

University of Rochester Medical Center

Alex Herrera, MD

City of Hope

Shana Jacobs, MD

Children's National Hospital

Patrick Connor Johnson, MD

Massachusetts General Hospital

Manali Kamdar, MD

University of Colorado

Ryan C. Lynch, MD

University of Washington

Peter Martin, MD

Weill Cornell Medicine

Neha Mehta-Shah, MD, MSCI

Washington University School
of Medicine in St. Louis

M. Lia Palomba, MD

Memorial Sloan Kettering Cancer Center

Pierluigi Porcu, MD

Thomas Jefferson University

Sarah Rutherford, MD

Weill Cornell Medicine

Financiado a través de subvenciones de:

Genentech
A Member of the Roche Group

Biogen

MERCK

AstraZeneca

Lymphoma Research Foundation publica la serie de hojas informativas *Entendiendo el Linfoma y la LLC* con el propósito de informar y educar a los lectores. Los datos y las estadísticas se obtuvieron utilizando la información publicada, incluidos datos del Programa de Vigilancia, Epidemiología y Resultados Finales (SEER). 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 la Fundación no son responsables de la atención o el tratamiento médico de ninguna persona.

© 2024 Lymphoma Research Foundation Última actualización en mayo de 2024