

La leucemia o linfoma de linfocitos T en adultos (LLCTA) es una forma de linfoma de linfocitos T poco frecuente que puede encontrarse en la *sangre* (leucemia), en los *ganglios linfáticos* (linfoma), en la piel o en muchas otras zonas del cuerpo.

Los síntomas varían según los diferentes subtipos de LLCTA (descritos a continuación). Los síntomas más frecuentes son:

- Erupción cutánea.
- Hinchazón de los ganglios linfáticos (estructuras con forma de frijol que ayudan al organismo a combatir las infecciones, Figura 1).
- Hinchazón del hígado o el bazo.
- Fiebre.
- Sudores nocturnos.
- Pérdida de peso.

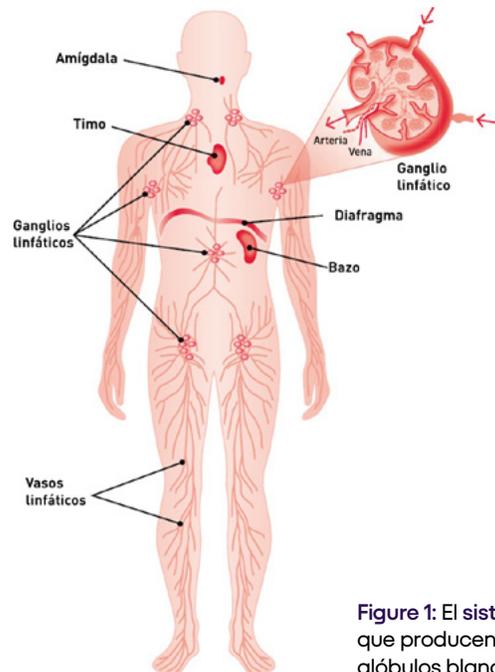


Figure 1: El sistema linfático (tejidos y órganos que producen, almacenan y transportan glóbulos blancos) y los ganglios linfáticos.

El LLCTA se ha relacionado con la infección por el virus linfotrópico de células T humanas tipo 1 (VLTH-1; un virus que infecta los linfocitos T y puede causar enfermedad en algunos pacientes); sin embargo, solo el 5 % de las personas con VLTH-1 presenta LLCTA. En la actualidad, los médicos no tienen forma de predecir qué pacientes infectados desarrollarán LLCTA. El virus VLTH-1 es más común en partes de Japón, el Caribe y algunas zonas de América del Sur y Central y África. El virus VLTH-1 se puede transmitir por contacto sexual o contacto con sangre infectada, pero más frecuentemente se transmite de madre a hijo a través de la placenta, durante el parto por cesárea y en la lactancia. En la mayoría de los casos, la infección por el VLTH-1 no se asocia a ningún síntoma.

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

Subtipos de LLCTA

Hay cuatro subtipos de LLCTA:

- Agudo.
- Linfoma.
- Crónico.
- Latente.

Los subtipos de linfoma agudo son formas agresivas (de crecimiento rápido) de LLCTA, mientras que las formas crónica y latente son indolentes (de crecimiento lento).

- **Agudo:** Los síntomas aparecen rápidamente y pueden incluir *fatiga* (cansancio extremo), erupción cutánea y aumento de tamaño de los ganglios linfáticos en el cuello, las axilas o la ingle. Las características del LLCTA agudo consisten en un número elevado de glóbulos blancos (células que ayudan al organismo a combatir las infecciones y el cáncer), a menudo con *hipercalcemia* (concentración elevada de calcio en la sangre), lo que puede causar confusión, latidos cardíacos irregulares y estreñimiento intenso (una enfermedad en la que las heces se endurecen y se secan, de difícil e infrecuente deposición). El LLCTA agudo puede extenderse a tejidos *extraganglionares* (tejidos situados fuera de los ganglios linfáticos).
- **Linfoma:** Este tipo agresivo de LLCTA se encuentra principalmente en los ganglios linfáticos, causa su hinchazón o aumento de tamaño y puede causar un aumento de la concentración de glóbulos blancos, erupción cutánea e hipercalcemia.
- **Crónico:** Este tipo de LLCTA de crecimiento lento puede causar un aumento de los linfocitos en la sangre, aumento de tamaño de los ganglios linfáticos, erupción cutánea o cansancio. También puede encontrarse en otras zonas del cuerpo, como el bazo y el hígado.
- **Latente:** Este tipo de LLCTA de crecimiento lento se asocia a síntomas muy leves, como algunas lesiones cutáneas o picazón.

Según el subtipo, el diagnóstico de LLCTA requerirá una biopsia. Durante este procedimiento se utiliza una aguja para obtener una pequeña muestra del tejido afectado que se observa con el microscopio.

También será necesario realizar un análisis de sangre (se extrae una muestra de sangre para medir la cantidad de ciertas moléculas en la sangre o el recuento de células sanguíneas) para medir el número de glóbulos blancos, las concentraciones de calcio y la presencia del virus VLTH-1. Pueden utilizarse otras pruebas, como una biopsia de *médula ósea* (el tejido esponjoso del interior de los huesos), una tomografía computarizada (TC) de tórax, abdomen, hígado y bazo o una tomografía por emisión de positrones (TEP, un estudio de imagen que utiliza un colorante especial para localizar el cáncer en el organismo) para determinar la localización del cáncer.

Opciones de tratamiento

En algunos pacientes que tienen uno de los subtipos de LLCTA de crecimiento más lento con síntomas leves o sin síntomas, los médicos pueden recomendar no tratar la enfermedad de inmediato. Esto se denomina *vigilancia activa* (también conocida como “espera en observación” u “observación”). En este caso, se vigila a los pacientes mediante exámenes físicos periódicos (para comprobar la presencia de adenopatías) o estudios por imágenes periódicos (como TC). Si los pacientes empiezan a presentar síntomas o signos de progresión de la enfermedad, se inicia el tratamiento. Para obtener más información sobre la vigilancia activa, consulte la publicación *Vigilancia activa* en el sitio web de la Fundación (lymphoma.org/publications).

En el caso del LLCTA que afecta a la piel, se pueden prescribir tratamientos dirigidos a la piel como los tópicos (aplicados en la superficie de la piel), los esteroides o la radiación local (aplicados solo en la zona afectada del cuerpo). Dado que el LLCTA es una enfermedad tan rara, no se ha inscrito a un número suficiente de pacientes en estudios clínicos (un tipo de estudio de investigación que evalúa cómo funcionan los nuevos tratamientos) para establecer normas terapéuticas (el tratamiento adecuado que utilizan ampliamente los profesionales de la salud y que son aceptados por los expertos médicos) en los Estados Unidos y Europa, especialmente para los subtipos de linfoma agudo. En consecuencia, los tratamientos de *primera línea* (iniciales) habituales utilizados para tratar el LLCTA son los mismos que se utilizan para tratar otros tipos de linfomas de linfocitos T. Entre estos, se encuentran los siguientes:

- **Quimioterapia** (fármacos que detienen el crecimiento o destruyen las células cancerosas).
 - CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona).
 - CHOEP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, etopósido y prednisona).
 - EPOCH ajustado por la dosis (etopósido, vincristina, doxorubicina, ciclofosfamida y prednisona)
 - Hyper-CVAD (ciclofosfamida, vincristina, doxorubicina y dexametasona) alternando con metotrexato en dosis altas y citarabina (Cytosar).
- **Quimioinmunoterapia**, una combinación de quimioterapia con *inmunoterapia* (fármacos que utilizan el sistema inmunitario del organismo para combatir el cáncer), como conjugados anticuerpo-fármaco (CAF).
 - Un CAF es un anticuerpo monoclonal (una proteína fabricada en el laboratorio que se une a las células cancerosas y ayuda al sistema inmunitario a destruirlas) unido a un fármaco quimioterapéutico. El anticuerpo monoclonal del CAF reconoce y se une a una proteína en la superficie de las células cancerosas. Una vez que el CAF se encuentra en el interior de la célula, el quimioterapéutico se separa del CAF y destruye la célula cancerosa al actuar sobre la multiplicación celular.
 - BV-CHP es una combinación del CAF brentuximab vedotina (Adcetris) y el régimen de quimioterapia ciclofosfamida, doxorubicina y prednisona (CHP). Esta combinación se utiliza para el tratamiento de los linfomas positivos para CD30 (molécula presente en la superficie de determinados linfomas).

- Tratamiento antiviral (tratamiento de infecciones causadas por un virus).
 - Zidovudina (Retrovir, AZT) en combinación con interferón alfa, para tratar la infección subyacente por el VLTH-1 (en pacientes con LLCTA de crecimiento lento).
- En algunos pacientes, el trasplante de células madre (TCM) puede ser adecuado tras la *remisión* (desaparición de los signos y síntomas). Durante este procedimiento, el paciente recibe quimioterapia o radioterapia en dosis altas y después recibe células madre sanas para restablecer el sistema inmunitario y la capacidad de la médula ósea para fabricar nuevas células sanguíneas.
 - TCM autógeno (utiliza las células del propio paciente)
 - TCM alógeno (utiliza las células madre de un familiar o donante sin parentesco).

Los pacientes que necesiten más información sobre el TCM deben consultar la guía *Comprender la terapia celular* en el sitio web de la Fundación (lymphoma.org/publications).

Al igual que el tratamiento de primera línea, no se ha establecido el tratamiento habitual para el LLCTA *recidivante* (la enfermedad reaparece después del tratamiento). Muchos regímenes de quimioterapia utilizados para tratar otros linfomas de linfocitos T después de la recidiva también se utilizan para tratar el LLCTA, incluidos los siguientes:

- DHAP (dexametasona, citarabina y cisplatino).
- ESHAP (etopósido, metilprednisolona, citarabina y cisplatino).
- GDP (gemcitabina, dexametasona y cisplatino).
- ICE (ifosfamida, carboplatino y etopósido).
- Pralatrexato (Folotyn).
- Belinostat (Beleodaq).

Tratamientos en investigación

Se están estudiando varios fármacos nuevos en estudios clínicos de LLCTA, como monoterapia (un fármaco) o como parte de un tratamiento combinado (dos o más fármacos), incluidos los siguientes:

- Bortezomib (Velcade).
- Tolinapant (ASTX660).
- Mogamulizumab-kpkc (Poteligeo).
- Valemetostat (*DS-3201b*).

Es fundamental recordar que la investigación científica actual está en constante evolución. Las opciones de tratamiento pueden cambiar a medida que se descubren nuevos tratamientos y se mejoran los actuales. Por lo tanto, es importante que los pacientes consulten a su médico o a Lymphoma Research Foundation para conocer las novedades del tratamiento que puedan haber aparecido recientemente.

Estudios clínicos

Los estudios clínicos son esenciales para identificar medicamentos eficaces y determinar las mejores dosis para el tratamiento de pacientes con linfoma. Debido a que el LLCTA es una enfermedad rara, la inscripción en estudios clínicos es fundamental para encontrar 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 estudios clínicos. 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.

Seguimiento

Los pacientes con linfoma deben visitar a su médico con regularidad. Durante estas visitas, es posible que se soliciten pruebas médicas (como análisis de sangre, y estudios por TC/TEP) 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 (aparecen **durante** el tratamiento y continúan durante meses o años) o tardíos (aparecen solo 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 administrado).
- 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.

El médico controlará estos efectos secundarios durante el seguimiento. Mientras más tiempo el paciente se mantenga en remisión, más disminuirá la frecuencia de las consultas necesarias.

Se recomienda a los pacientes y a sus cuidadores acompañantes 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 un seguimiento de los efectos secundarios del tratamiento o de las posibles recidivas de la enfermedad. La premiada aplicación móvil de la Fundación, *Focus On Lymphoma* (lymphoma.org/mobileapp) o el *Plan de cuidados del linfoma* (lymphoma.org/publications) puede ayudar a los pacientes a administrar esta documentación.

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 linfoma.org/publications.

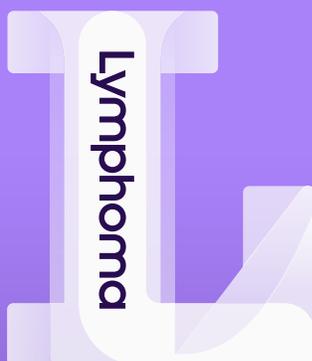
Programas educativos para pacientes

La Fundación 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.

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 también pueden solicitar servicios de intérprete al llamar. 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 estudios 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.



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:



Lymphoma Research Foundation publica la serie de hojas informativas *Comprender el linfoma* 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