

# el linfoma angioinmunoblástico de linfocitos T

El linfoma angioinmunoblástico de linfocitos T (LALT) es una forma rara y a menudo de crecimiento rápido del linfoma periférico de linfocitos T (LPLT). Representa del 20 % al 30 % de los LPLT y es más frecuente en las personas de edad avanzada (la mediana de edad al momento del diagnóstico es de 65 años), aunque también puede afectar a los adultos jóvenes.

Los síntomas del LALT pueden incluir:

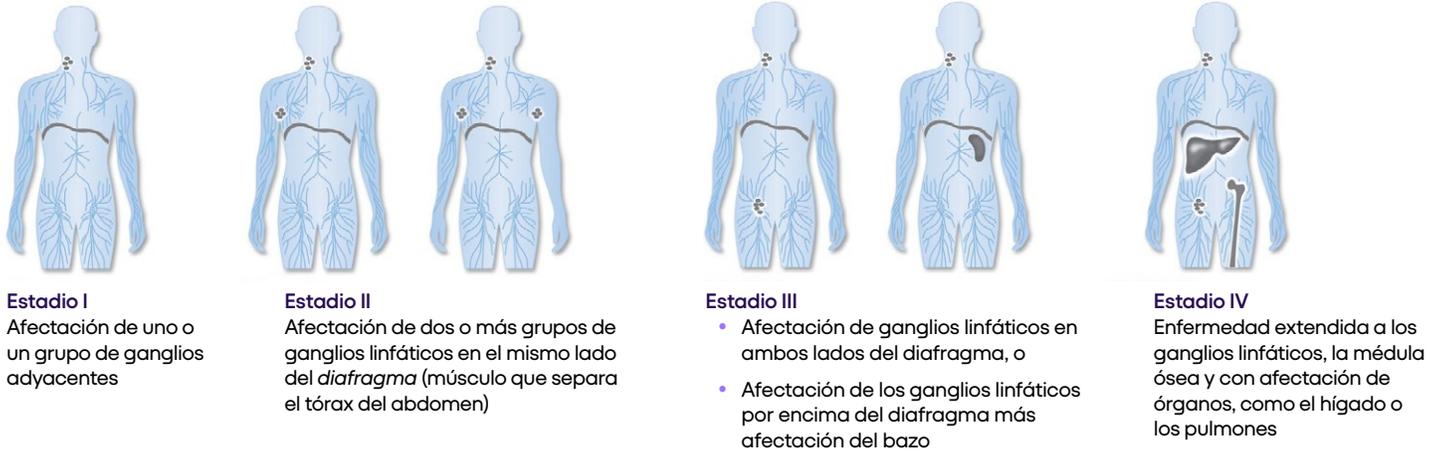
- Fatiga.
- Fiebre alta.
- Sudores nocturnos.
- Erupción cutánea.
- *Trastornos autoinmunitarios* (grupo de enfermedades en las que el sistema inmunitario ataca a los propios tejidos sanos del organismo), como anemia hemolítica autoinmunitaria (AHA); el sistema inmunitario del organismo ataca a sus propios eritrocitos) y trombocitopenia inmunitaria (PTI; el sistema inmunitario del organismo ataca a sus propias plaquetas).

Para diagnosticar el LALT es necesario hacer una biopsia (tomar una muestra del tejido tumoral) y observar las células con un microscopio. Las células también se analizan mediante *citometría de flujo* (técnica que utiliza un láser para detectar y contar los diferentes tipos de células sanguíneas según su tamaño y número de partículas pequeñas). Algunos pacientes también requieren análisis adicionales de mutaciones genéticas específicas (cambios permanentes) en el ADN (ácido desoxirribonucleico, la molécula que transporta la información genética en el interior de las células). Se pueden realizar otras pruebas para determinar la extensión o el estadio (cuánto ha crecido la enfermedad y los diferentes lugares del cuerpo que afecta) de la enfermedad. Entre estos se encuentran análisis de sangre, tomografía computarizada (TC) (un procedimiento que utiliza rayos X para obtener imágenes detalladas de zonas del interior del cuerpo), tomografía por emisión de positrones (TEP) (un procedimiento que utiliza un colorante especial para localizar el cáncer en el organismo) y biopsia de médula ósea (el tejido esponjoso del interior de los huesos). Rara vez, también puede recomendarse una punción lumbar (se introduce una aguja en la parte inferior de la espalda para obtener una muestra del líquido que rodea el cerebro y la médula espinal) y una resonancia magnética (RM) (un procedimiento para obtener imágenes detalladas de zonas del interior del cuerpo mediante un potente imán y ondas de radio). Los médicos también pueden comprobar si hay infección activa por el virus de Epstein-Barr (VEB, el virus causante de la mononucleosis), que está presente en algunos pacientes con LALT.

A la mayoría de los pacientes con LALT se les diagnostica la enfermedad en estadio avanzado (enfermedad en estadio III o IV). Esto significa que la enfermedad ha crecido o afecta a muchas zonas del cuerpo (Figura 1) y requiere tratamiento. La enfermedad menos extensa, el estadio I (enfermedad localizada que no se ha extendido más allá de un ganglio linfático u otra localización) o el estadio II (enfermedad que solo se ha extendido a los ganglios linfáticos cercanos), es rara en el LALT. En el estadio III, los ganglios linfáticos afectados se encuentran por encima y por debajo del diafragma (el músculo que separa el tórax del abdomen). En el estadio IV se ve afectado uno o más órganos distintos a los ganglios linfáticos, como el hueso, la médula ósea, la piel o el hígado.

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

**Figura 1:** Estadificación del LNH según el sistema de Lugan Este sistema clasifica el LNH de estadios I (enfermedad limitada) a IV (enfermedad avanzada), según si el cáncer se limita a un solo grupo de ganglios linfáticos, si se ha diseminado a otros ganglios linfáticos o si ha llegado a la médula ósea (el tejido esponjoso del interior de los huesos) o a otros órganos (como el hígado o los pulmones).



## Pronóstico

Recientemente se ha desarrollado un nuevo instrumento de pronóstico (predice qué tan bien responderá el paciente) denominado puntuación de LALT para predecir la evolución de los pacientes con LALT. La puntuación de LALT clasifica a los pacientes según el nivel de riesgo (riesgo bajo, intermedio y alto). Las categorías de riesgo se determinan por la edad, el estado de actividad de Eastern Cooperative Oncology Group (ECOG) (una escala de 0 a 5 que describe la capacidad del paciente para cuidar de sí mismo y realizar las actividades cotidianas, como caminar o trabajar), los niveles de proteína C reactiva (PCR, una proteína elaborada en el hígado en respuesta a la inflamación o el daño tisular) y la  $\beta 2$  microglobulina (una proteína que aumenta en algunos tipos de cáncer, como el linfoma).

Los pacientes de 60 años o más, con un estado de actividad de ECOG mayor a 2, cuando la PCR y la  $\beta 2$  microglobulina son elevadas, tienen un mayor riesgo de enfermedad grave que otros pacientes. Sin embargo, tenga en cuenta que no hay dos pacientes iguales y que las estadísticas solo pueden predecir cómo evolucionará un grupo grande de pacientes (no lo que le ocurrirá a un paciente individual). El médico más familiarizado con la situación del paciente es el más indicado para interpretar el mayor riesgo, comprender en qué medida se aplican a su situación particular y responder todas las preguntas que pueda tener.

## Opciones de tratamiento

Los tipos de tratamiento inicial del LALT son:

- Quimioterapia (fármacos que detienen el crecimiento o destruyen las células cancerosas)
- Trasplante de células madre (TCM, el paciente recibe quimioterapia o radioterapia en dosis altas para eliminar las células hematopoyéticas o las células madre y después recibe células madre sanas para restablecer el sistema inmunitario y la capacidad de la médula ósea para fabricar nuevas células sanguíneas)

Los pacientes con LALT suelen recibir tratamiento con combinaciones de medicamentos quimioterapéuticos. El tratamiento de *primera línea* (inicial) recomendado para el LALT es un estudio clínico (un estudio de investigación que evalúa la mejor dosis, la seguridad y la eficacia de un nuevo tratamiento en pacientes humanos) o un ciclo de quimioterapia con una combinación de fármacos, como:

- CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona)
- CHOEP (doxorubicina, vincristina, ciclofosfamida, etopósido, prednisona).
- BV-CHP (brentuximab vedotina [Adcetris] en combinación con ciclofosfamida, doxorubicina y prednisona) es el tratamiento de referencia (el tratamiento adecuado ampliamente utilizado por los profesionales de la salud y aceptado por los expertos médicos) para los cánceres que tienen el marcador CD30 (una proteína involucrada en la proliferación y supervivencia celulares, que se encuentra en cantidades elevadas en algunos leucocitos), como en algunos casos de LALT.

El objetivo de este tratamiento es lograr una *remisión duradera* (ausencia de signos de cáncer durante un largo período). En los casos en que el objetivo del tratamiento consista principalmente en aliviar los síntomas, pueden utilizarse esteroides. En ocasiones se pueden añadir dosis más altas de quimioterapia, seguidas de un TCM, al final del tratamiento con poliquimioterapia. El objetivo es aumentar las posibilidades de que el paciente alcance una remisión duradera. En algunos casos, los pacientes pueden recibir radioterapia.

La recidiva (reaparición después del tratamiento) de la enfermedad es frecuente en este tipo de cáncer. Los tipos de tratamiento utilizados en el LALT recidivante o resistente (que no responde al tratamiento) son:

- Tratamientos dirigidos (fármacos dirigidos a las moléculas que utilizan las células cancerosas para crecer y diseminarse). Esto incluye belinostat (Beleodaq), un inhibidor de la histona desacetilasa (HDAC) que impide la proliferación y la división de las células tumorales, lo que causa la muerte celular.

- Inmunoterapia (fármacos que utilizan el sistema inmunitario del organismo para combatir el cáncer). Esto incluye:
  - El conjugado anticuerpo-fármaco (CAF, un anticuerpo monoclonal unido a un fármaco quimioterapéutico) brentuximab vedotina (Adcetris). El anticuerpo monoclonal del CAF reconoce y se une a una proteína llamada CD30 en la superficie de las células cancerosas. Una vez que el CAF se encuentre en el interior de la célula, el quimioterapéutico se separa del CAF y destruye la célula cancerosa al actuar sobre la multiplicación celular.
  - Fármacos inmunomoduladores (fármacos que actúan al aumentar o reducir la respuesta inmunitaria) como lenalidomida (Revlimid).
  - Anticuerpos monoclonales, (una proteína producida en el laboratorio que se une a las células cancerosas y ayuda al sistema inmunitario a destruirlas).
- Quimioterapia, como palatrexato (Folotyn), que actúa como inhibidor de la dihidrofolato reductasa (DHFR) y bloquea la capacidad de las células para dividirse y multiplicarse.

Los tratamientos después de la recidiva consisten en quimioterapia en dosis altas seguida de un *trasplante de células madre autógeno* (los pacientes reciben sus propias células madre) o *alógeno* (los pacientes reciben células madre de un donante). Si desea obtener más información sobre el trasplante de células madre, consulte la publicación *Comprender la terapia celular* en el sitio web de Lymphoma Research Foundation (visite [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)).

### Otras posibilidades de tratamiento

Lenalidomida (Revlimid) es un inmunomodulador que se ha probado solo o en combinación con los regímenes de quimioterapia actuales y es prometedor para el tratamiento de LALT. Algunos otros fármacos utilizados en otros tipos de linfoma que en ocasiones se pueden considerar para el tratamiento de pacientes con LALT son tratamientos dirigidos como romidepsina (Istodax), bortezomib (Velcade) y quimioterapias como gemcitabina (Gemzar), bendamustina (Treanda) y azacitidina (Vidaza). También pueden utilizarse inmunodepresores (fármacos que impiden que el sistema inmunitario del organismo ataque a sus propias células y tejidos

sanos por error) como ciclosporina en pacientes con trastornos autoinmunitarios. Alemtuzumab (Campath) es un anticuerpo monoclonal que también se considera ocasionalmente, aunque ya no está disponible comercialmente y se proporciona únicamente a través del Programa de Distribución de Campath.

### Tratamientos en investigación

Actualmente se están probando en estudios clínicos muchos tratamientos (también denominados medicamentos en investigación) para pacientes con LLC o LLCP sin tratar, recidivante o resistente al tratamiento. Los resultados de estos estudios clínicos pueden mejorar o cambiar el tratamiento estándar actual (el tratamiento adecuado que es ampliamente utilizado por los profesionales de la salud 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.

Es importante recordar que la investigación científica 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 la Fundación para estar al tanto de las actualizaciones del tratamiento que puedan haber aparecido recientemente. También es muy importante que los pacientes consulten a un especialista para aclarar cualquier duda.

### Estudio clínicos

Los estudios clínicos son esenciales para identificar medicamentos eficaces y determinar las mejores dosis para el tratamiento de pacientes con LALT. 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](http://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](mailto:helpline@lymphoma.org).

Tabla 1: Agentes seleccionados en investigación para el LALT en estudios clínicos de fase 2 o 3.

Agente (medicamento)	Clase (Tipo de tratamiento)
Azacitidine (Vidaza)	Quimioterapia
AUTO4	Inmunoterapia; tratamiento con linfocitos T-CAR, anti-TRBC1
Daratumumab (Darzelex)	Inmunoterapia; anticuerpo monoclonal, anti-CD38
Duvelisib (Copiktra)	Terapia dirigida; inhibidor de PI3K
Pembrolizumab (Keytruda)	Inmunoterapia; inhibidor del punto de control inmunitario; anti-PD-1
Sintilimab (Tyvyt)	Inmunoterapia; inhibidor del punto de control inmunitario; anti-PD-1

LALT, linfoma angioinmunoblástico de linfocitos T; T-CAR, receptor antigénico quimérico; PD-1, proteína 1 de muerte celular programada; PI3K, fosfoinositido-3-cinasa; TRBC1, receptor de linfocitos T beta constante 1.

## Seguimiento

La recidiva de la enfermedad y las infecciones son frecuentes en este cáncer. Es importante acudir al médico si aparece fiebre u otros síntomas relacionados con una función inadecuada del sistema inmunitario.

Los pacientes con LALT deben visitar a su médico con regularidad. Es posible que se soliciten pruebas médicas (como análisis de sangre y estudios por TC o, en ocasiones, TEP) en distintos momentos 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 solo meses, años o décadas **después** de haber finalizado el tratamiento). Estos efectos secundarios pueden variar dependiendo 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. Cuanto más tiempo la enfermedad 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. Estos incluyen 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 de la Fundación, *Focus On Lymphoma* ([lymphoma.org/mobileapp](http://lymphoma.org/mobileapp)) y el *Plan de cuidados del linfoma* ([lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)) pueden 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 [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications).

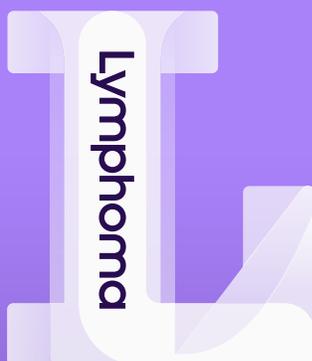
## Programas educativos para pacientes

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](http://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 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 estudios clínicos. 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 la Fundación al (800) 500-9976 o por correo electrónico a [helpline@lymphoma.org](mailto:helpline@lymphoma.org).

Para obtener información en español, visite [lymphoma.org/es](http://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:

**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