

El linfoma de Hodgkin (LH), también conocido como enfermedad de Hodgkin, representa a aproximadamente el 10 por ciento de todos los linfomas en los Estados Unidos. Se calcula que en 2024 se diagnosticarán 8570 casos nuevos de LH en los Estados Unidos. El LH puede ocurrir tanto en niños como en adultos, pero es más común en adultos jóvenes entre los 20 y los 29 años, con una edad promedio de 39 años al momento del diagnóstico.

El LH se caracteriza a menudo por la presencia de células muy grandes denominadas células de Reed-Sternberg (RS) (Figura 1) y suele comenzar en los ganglios linfáticos (pequeñas estructuras con forma de frijol que ayudan al organismo a combatir las enfermedades, Figura 2). Puede extenderse a otros ganglios linfáticos y, rara vez, a otros órganos.

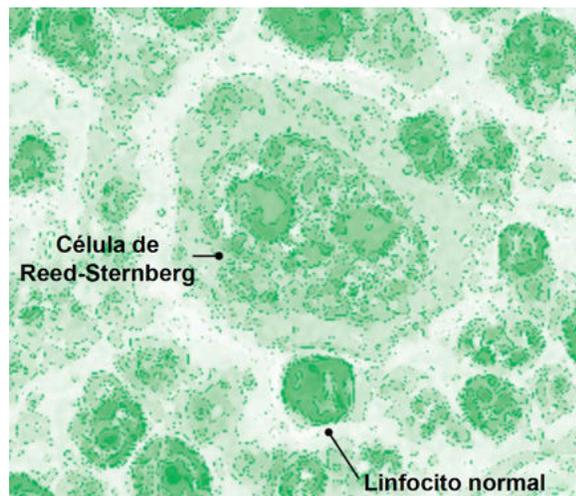


Figura 1: Ejemplo de *linfocito normal* (un tipo de glóbulo blanco que combate las infecciones y el cáncer) y célula de Reed-Sternberg que se encuentra en el LH. LH, Linfoma de Hodgkin.

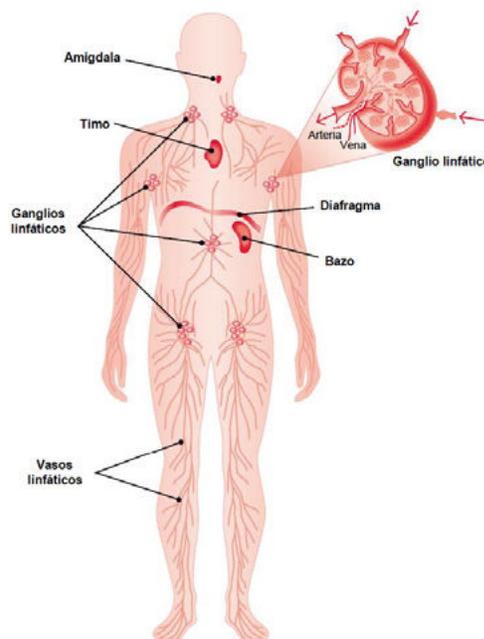


Figura 2: Sistema y ganglios linfáticos.

No se conoce del todo la causa exacta del LH y la mayoría de los casos de LH no tienen una explicación clara. Ciertos factores pueden aumentar el riesgo de desarrollarlo, como un sistema inmunitario debilitado, ciertas infecciones (como el virus de Epstein-Barr [VEB]), factores genéticos o exposición a ciertas sustancias químicas. Los hermanos biológicos de pacientes con LH corren un riesgo ligeramente mayor de presentarlo también.

Los síntomas habituales del LH son:

- Hinchazón de los ganglios linfáticos (que habitualmente no duele).
- Fiebre recurrente.
- Sudores nocturnos (empaparse).
- Pérdida de peso sin causa aparente.
- Picazón.
- Falta de energía.

Si bien la mayoría de las personas que tienen estos síntomas no tienen LH, cualquier persona con síntomas persistentes debe consultar a un médico para asegurarse de que no haya linfoma.

Tipos frecuentes de LH

El LH se divide en dos clasificaciones principales: LH clásico (LHC), que representa la mayoría de los casos, y LH con predominio de linfocitos nodulares (LHPLN), que representa del 5 % al 10 % de todos los casos. El tipo de LH que tiene el paciente puede afectar sus opciones de tratamiento.

LH clásico

El **LHC de la esclerosis nodular** es el subtipo más frecuente de LHC en los EE. UU. Los ganglios linfáticos afectados contienen una gran cantidad de tejido cicatricial, que es de donde proviene el nombre esclerosis nodular (cicatrices). La enfermedad es más frecuente en mujeres que en hombres y suele afectar a adolescentes y adultos menores de 50 años. La mayoría de los pacientes se curan con los tratamientos actuales.

La **celularidad mixta** es la segunda forma más prevalente de casos de LHC. La enfermedad es más frecuente en hombres que en mujeres, afecta principalmente a los niños pequeños y se asocia al VEB, también conocido como mononucleosis, y en los ancianos y las personas infectadas por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH). Esto también es más frecuente en países subdesarrollados, como África subsahariana, y se asocia al VEB en estos casos. Debido a la celularidad mixta, los pacientes suelen presentar enfermedad por encima y por debajo del diafragma (el centro del cuerpo). Debido a esto, los pacientes podrían presentar un estadio más avanzado (III o IV) de este subtipo al momento del diagnóstico.

El **LHC rico en linfocitos** es un subtipo menos frecuente de LHC. Este subtipo de LH generalmente se diagnostica en un estadio temprano (el cáncer es pequeño y no se ha diseminado) en adultos mayores y tiene un riesgo de recidiva bajo (la enfermedad regresa después del tratamiento).

El **LHC con agotamiento linfocítico** es una forma rara de LHC y afecta principalmente a personas de edad avanzada y a personas infectadas por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH). Este subtipo es agresivo (crece rápidamente) y no suele diagnosticarse hasta que se extiende por todo el organismo.

LH con predominio linfocítico

El **LH con predominio de linfocitos nodulares (LHPLN)**, actualmente conocido como linfoma de linfocitos B con predominio de linfocitos

nodulares (LHPLN), representa entre un 5 % y 10 % de todos los casos de LH. Afecta con mayor frecuencia a los hombres que a las mujeres y generalmente se diagnostica en hombres jóvenes antes de los 35 años. Este subtipo se caracteriza por la aparición de leucocitos grandes (*linfocitos e histiocitos*, a veces denominados “células palomitas de maíz”) en el microscopio, así como de linfocitos B pequeños que normalmente tienen la proteína CD20 en su superficie. El LHPLN se diagnostica casi siempre en un estadio temprano (> 70 % de los pacientes) y sigue siendo curable incluso en estadios más avanzados (III a IV) o cuando afecta a órganos distintos a los ganglios linfáticos. Esta forma de LH es indolente (crece lentamente) y puede ser recidivante (la enfermedad reaparece después del tratamiento) muchos años después sin importar cómo se trate por primera vez. El pronóstico suele ser excelente incluso en el momento de la recidiva. La transformación del LHPLN en linfoma agresivo es poco frecuente (<5 % de los pacientes a los 10 años del diagnóstico inicial) y se asocia a tasas más bajas de curación y supervivencia. El seguimiento es muy importante debido a la posibilidad de recidiva tardía y al riesgo de toxicidad a largo plazo del tratamiento.

Opciones de tratamiento

La mayoría de los pacientes con un diagnóstico reciente de LH pueden curarse. Aunque el tratamiento depende del tipo de LH y del estado general de salud del paciente, la mayoría de los pacientes reciben como primer tratamiento:

- **Quimioterapia** (fármacos que detienen el crecimiento o destruyen las células cancerosas).
 - Los regímenes habituales de quimioterapia utilizadas como tratamiento inicial (quimioterapia de primera línea) del LHC se indican en la Tabla 1.
 - Algunos regímenes de quimioterapia consisten en esteroides (como dexametasona o prednisona), que tratan el cáncer y ayudan a aliviar la inflamación (enrojecimiento, hinchazón, dolor o sensación de calor en una zona del cuerpo).
- **La radioterapia** (utiliza radiación de alta energía para destruir las células cancerosas) funciona bien contra el LH.
- **Inmunoterapia** (fármacos que utilizan el sistema inmunitario del organismo para combatir el cáncer) con **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. Esta dirección ayuda a dirigir la quimioterapia hacia las células cancerosas y a evitar parte de la destrucción de las células sanas del organismo.
 - El conjugado anticuerpo-fármaco (CAF) brentuximab vedotina (Adcetris) puede utilizarse como tratamiento de primera línea del LHC en estadio III o IV en combinación con otros fármacos como doxorubicina, vinblastina y dacarbazina (BV+AVD).

Para obtener más información sobre los CAF y otros tipos de inmunoterapia, consulte la hoja *informativa Inmunoterapia y otros tratamientos dirigidos* en el sitio web de Lymphoma Research Foundation (lymphoma.org/publications).

Tabla 1: Regímenes de quimioterapia de primera línea habituales utilizados para tratar el LHC.

| Abreviatura | Descripción |
|-------------|--|
| ABVD | Doxorrubicina, bleomicina, vinblastina y dacarbazina |
| AVD | Doxorrubicina, vinblastina y dacarbazina |
| BEACOPP | Bleomicina, etopósido, doxorrubicina, ciclofosfamida, vincristina, procarbazona y prednisona |
| BV+AVD | Brentuximab vedotina (Adcetris) + doxorrubicina, vinblastina y dacarbazina |
| BV-AVPC | Brentuximab vedotina, doxorrubicina, vincristina, prednisona y ciclofosfamida |
| AEPA/CAPDac | Vincristina, etopósido, prednisona, doxorrubicina, ciclofosfamida, vincristina, prednisona y dacarbazina |

LHC, linfoma de Hodgkin clásico.

Tabla 2: Tratamientos combinados de primera línea habituales utilizados para tratar el LHPLN.

| Régimen | Descripción |
|---------|---|
| R-ABVD | Doxorrubicina, bleomicina, vinblastina y dacarbazina + rituximab |
| R-CHOP | Ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina y prednisona + rituximab |
| R-CVbP | Cyclophosphamide, vinblastine, and prednisolone + rituximab |

Hay varios tratamientos con agente único (un fármaco que se utiliza solo) y combinados, disponibles para los pacientes con LH recidivante (la enfermedad reaparece después del tratamiento) o resistente (la enfermedad no responde al tratamiento), entre ellos:

- Trasplante de células madre (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). Esto ayuda a reiniciar el sistema inmunitario para que detecte las células cancerosas que se producen en el futuro y las elimine.
- Inmunoterapia, que incluye:
 - Brentuximab vedotina (Adcetris).
 - Anticuerpos monoclonales como nivolumab (Opdivo) y pembrolizumab (Keytruda)
- Otros regímenes de quimioterapia
- Radioterapia

Si desea obtener más información sobre LH recidivante y resistente, consulte la hoja informativa *Linfoma de Hodgkin: recidivante o resistente* en el sitio web de Lymphoma Research Foundation (lymphoma.org/publications).

Los pacientes con LHPLN recidivante o resistente pueden participar en un estudio clínico o ser tratados con una combinación de rituximab (Rituxan) y quimioterapia como:

- Bendamustina
- DHAP (dexametasona, cisplatino y citarabina en dosis alta)

- ICE (ifosfamida, carboplatino y etopósido)
- IGEV (ifosfamida, gemcitabina y vinorelbina)

Tratamientos en investigación

Si bien muchas personas con diagnóstico de LH se curan después del tratamiento, los investigadores siguen desarrollando nuevos tratamientos que son más eficaces y tienen menos efectos secundarios durante el tratamiento y durante años después. Entre los nuevos fármacos que se están estudiando figuran inhibidores del punto de control inmunitario (fármacos que bloquean proteínas que ayudan a las células cancerosas a eludir la respuesta inmunitaria).

Los investigadores (expertos que realizan investigaciones clínicas) también están buscando formas de tratar a los pacientes que no se curan y necesitan más tratamiento. Entre estas figuran nuevas combinaciones de tratamientos dirigidos (fármacos dirigidos contra moléculas específicas que utilizan las células cancerosas para sobrevivir y diseminarse) e inmunoterapias (fármacos que ayudan al sistema inmunitario a combatir el cáncer). En la Tabla 3 (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 *Entendiendo los estudios clínicos para el linfoma* en el sitio web de la Fundación (visite lymphoma.org/publications). También es muy importante que todos los pacientes con LH consulten a su médico para aclarar cualquier duda que puedan tener.

Tabla 3: Fármacos en investigación para el LHC.

| Tratamientos | Clase | Afección |
|--------------------------|---|----------|
| Ipilimumab (Yervoy) | Inmunoterapia; inhibidor del punto de control inmunitario | LHC |
| Avelumab (Bavencio) | Inmunoterapia; inhibidor del punto de control inmunitario | LHC |
| Azacitidine (Vidaza) | Quimioterapia; análogo de nucleósidos de pirimidina | LHPLN |
| Camrelizumab (SHR-1210) | Inmunoterapia; inhibidor del punto de control inmunitario | LHC |
| Sintilimab (Tyvyt) | Inmunoterapia; inhibidor del punto de control inmunitario | LHC |
| Lenalidomide (Revlimid) | Inmunoterapia; medicamento inmunomodulador | LHC |
| Mosunetuzumab (Lunsumio) | Inmunoterapia; anticuerpo biespecífico, anti-CD20 | LHPLN |
| Tislelizumab (BGB-A317) | Inmunoterapia; inhibidor del punto de control inmunitario | LHC |
| Zimberelimab (GLS-010) | Inmunoterapia; inhibidor del punto de control inmunitario | LHC |

LHC, linfoma de Hodgkin clásico; LHPLN, linfoma de Hodgkin con predominio de linfocitos nodulares.

Estudios clínicos

Los estudios clínicos son esenciales para identificar medicamentos eficaces y determinar el tratamiento óptimo 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.

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. Durante estas visitas, es posible que se soliciten pruebas médicas (como tomografías computarizadas [TC] y por emisión de positrones [TEP]) para evaluar la necesidad de tratamiento complementario.

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). Pueden variar en función de los siguientes factores:

- Duración del tratamiento (cuánto tiempo 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.

El médico controlará estos efectos durante el seguimiento. Cuanto más tiempo el paciente se mantenga en remisión (sin signos ni síntomas de la enfermedad), más disminuirá la frecuencia de las visitas 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 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 y el Plan de cuidados del linfoma (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 organiza la información sobre el equipo de atención médica, el régimen de tratamiento y el seguimiento. También puede realizar un seguimiento de los exámenes médicos y cualquier síntoma que experimente para hablar con su médico durante futuras citas. Para acceder al documento del Plan de cuidados del linfoma, visite lymphoma.org/publications.

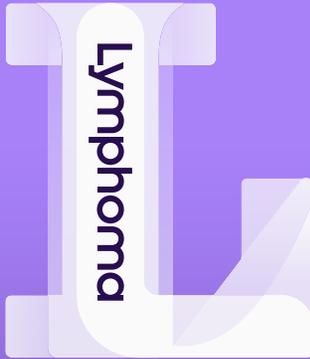
Programas educativos para pacientes

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 Linfoma de la Fundación está disponible para responder sus preguntas generales sobre el linfoma y brindarle información sobre el tratamiento, así como 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, 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 *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