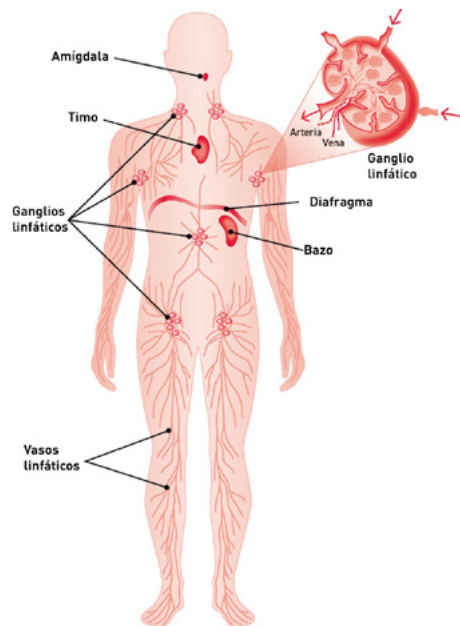


# el linfoma de células del manto: recidivante/resistente

El linfoma de células del manto (LMC) es un tipo poco frecuente de linfoma no hodgkiniano (LNH) de células B. Puede ocurrir en hombres y mujeres de cualquier edad, pero afecta por lo general a hombres mayores de 60 años. El LMC comprende aproximadamente el 5 % de todos los LNH y suele comenzar de forma más *indolente* (*crecimiento lento*), pero puede volverse más *agresivo* (*crecimiento rápido*) con el tiempo.

La enfermedad se denomina "linfoma de células del manto" porque las células tumorales proceden de los glóbulos blancos (linfocitos B) que se encuentran en la "zona del manto" de los *ganglios linfáticos* (pequeñas estructuras en forma de frijol que ayudan al organismo a combatir las infecciones, **Figura 1**). En el momento en que se diagnostica a una persona, es muy frecuente que la enfermedad se encuentre en otros lugares, como los ganglios linfáticos, el bazo, la médula ósea (el tejido esponjoso del interior del hueso) y el tubo digestivo.

Para obtener más información sobre el diagnóstico y estadificación de la enfermedad en el LMC recidivante y resistente, consulte la guía *Comprender el linfoma y el LLC* en la página web de la Fundación (visite [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)).



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

## Síntomas

Algunos pacientes con LMC no presentan ningún síntoma. Otros pacientes pueden desarrollar ganglios linfáticos inflamados (normalmente indoloros) en el cuello, la axila o la ingle.

Algunos pacientes que no presentan síntomas, y que tienen un pequeño volumen de enfermedad de crecimiento lento en el momento del diagnóstico, pueden no necesitar tratamiento de inmediato. Este método se denomina *vigilancia activa* (también conocida como "espera en observación" u "observación") e incluye el seguimiento de la salud general de los pacientes y de la enfermedad mediante exámenes físicos periódicos (para comprobar si hay ganglios linfáticos inflamados) o estudios por imágenes periódicos (como tomografías computarizadas [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 hoja informativa sobre *Vigilancia Activa* en el sitio web de la Lymphoma Research Foundation (LRF) en [lymphoma.org/publication](http://lymphoma.org/publication).

En los pacientes que requieren tratamiento, el LMC suele responder bien a las terapias de *primera línea* (iniciales). El tiempo que cada paciente permanece en remisión (sin signos de cáncer) puede variar en función del tipo de LMC (indolente o agresivo) y del tipo de tratamiento administrado. El LMC es una enfermedad crónica heterogénea (con características diferentes en cada paciente) en la que la mayoría de los pacientes necesitarán tratamiento más de una vez.

## Opciones de tratamiento

Existe una cantidad creciente de opciones de tratamiento para el manejo del LMC *recidivante* (que reaparece tras el tratamiento) o *refractario* (que no responde al tratamiento). El tipo de tratamiento recomendado depende de:

- Tratamientos ya recibidos
- Cuándo se produjo la recidiva
- La edad y el estado general de salud del paciente

La Administración de Medicamentos y Alimentos de los Estados Unidos (FDA) aprobó, entre otros, los siguientes tipos de tratamiento para el LMC recidivante o resistente:

- Tratamientos dirigidos (fármacos dirigidos contra las moléculas que utilizan las células cancerosas para crecer y diseminarse). Entre estos figuran inhibidores de proteínas que intervienen en la señalización y crecimiento celular, como cinasas (como acalabrutinib [Calquence], zanubrutinib [Brukinsa] y pirtobrutinib [Jaypirca]) e inhibidores del proteasoma como bortezomib (Velcade).
- Inmunoterapia (fármacos que utilizan el sistema inmunitario del organismo para combatir el cáncer), como:
  - Medicamentos inmunomoduladores que actúan sobre el sistema inmunitario directamente (activando o ralentizando) la actividad de proteínas específicas, como lenalidomida (Revlimid).
  - Terapia de linfocitos T con receptor de antígeno quimérico (CAR) (una forma especial de inmunoterapia que utiliza las propias células inmunitarias del paciente para combatir el cáncer), como brexucabtagene autoleucl (Tecartus).

La mayoría de los fármacos mencionados anteriormente pueden utilizarse en combinación con un anticuerpo monoclonal (proteína fabricada en el laboratorio que se une a las células cancerosas y ayuda al sistema inmunitario a destruirlas) llamado rituximab (Rituxan) o biosimilares de rituximab (como rituximab-abbs y rituximab-pvvr). Los biosimilares son medicamentos que se modelan después de un tratamiento biológico (una molécula producida en el interior de una

célula viva) que ya existe y está aprobado para su uso. Para obtener más información, consulte la hoja informativa *Comprender las terapias biosimilares para el linfoma* en el sitio web de la Lymphoma Research Foundation (LRF) en [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications).

Otros tipos de tratamiento que pueden utilizarse en el LMC recidivante o resistente son:

- Quimioterapia (fármacos que detienen el crecimiento de las células cancerosas o las destruyen), como bendamustina (Treanda) con o sin rituximab (Rituxan) y quimioterapia combinada con o sin rituximab (Rituxan).
- 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).
  - TCM autógeno (se utilizan las células del propio paciente)
  - TCM alógeno (los pacientes reciben células madre de otro donante)

El TCM autógeno suele administrarse después de la primera terapia del paciente, pero también puede funcionar bien para los pacientes médicamente aptos que tienen una buena respuesta a las terapias posteriores. Los pacientes más jóvenes y médicamente aptos pueden considerar el TCM alógeno como una posible cura, pero el TCM puede tener más riesgos. Los pacientes deben comentar con su médico las ventajas y los riesgos del TCM.

## Tratamientos en investigación

Actualmente se están probando en estudios clínicos muchos tratamientos nuevos (también denominados medicamentos en investigación) y combinaciones para pacientes con LMC 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 médicos y aceptado por los expertos médicos). En la **Tabla 1** (a continuación) se indican algunos de estos medicamentos en investigación a los que se puede acceder a través de un estudio

Tabla 1: Tratamientos en investigación para el linfoma de células del manto recidivante o refractario

Agente (medicamento)	Clase (Tipo de tratamiento)
Carfilzomib (Kyprolis)	Terapia dirigida; inhibidor de proteasoma
Cirmtuzumab (UC-961)	Inmunoterapia; anticuerpo monoclonal, anti-ROR1
Ixazomib (Ninlaro)	Terapia dirigida; inhibidor de proteasoma
Loncastuximab tesirine (Zynlonta)	Conjugado anticuerpo-medicamentos; anti-CD19
Mosunetuzumab (Lunsumio)	Inmunoterapia; anticuerpo biespecífico
MS-553	Terapia dirigida; inhibidor de PI3Kδ
Nemtabrutinib (MK-1026, ARQ 531)	Terapia dirigida; inhibidor de BTK
Nivolumab (Opdivo)	Inhibidor del punto de control inmunitario; receptor anti-PD-1
Obinutuzumab (Gazyva)	Inmunoterapia; anticuerpo monoclonal, anti-CD20
Odronebamab (REGN1979)	Inmunoterapia; anticuerpo biespecífico
Palbociclib (Ibrance)	Terapia dirigida; inhibidor de CKD
Parsaclisib (INCB050465)	Terapia dirigida; inhibidor de PI3Kδ
Polatuzumab vedotina (Polivy)	Inmunoterapia; conjugado anticuerpo-medicamento
Relmacabtagene autoleucl (JWCAR029)	Linfocito T-CAR autógeno; anti-CD19
Venetoclax (Venclexta)	Terapia dirigida; inhibidor de BCL-2
Zilovetamab vedotina (MK-2140)	Inmunoterapia; conjugado anticuerpo-medicamento

BCL-2, proteína del linfoma de linfocitos B 2; BTK, tirosina cinasa de Bruton; CAR, receptor de antígeno quimérico; CDK, cinasas dependientes de ciclinas; PD-1, proteína de muerte celular programada 1; PI3K, fosfoinositida 3 cinasa; ROR1, receptor huérfano 1 similar al receptor tirosina cinasa.

clínico. Para obtener más información, consulte la publicación *Comprender los estudios clínicos* en el sitio web de la Lymphoma Research Foundation (visite [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)).

Las opciones de tratamiento aumentan a medida que se desarrollan nuevos medicamentos y se mejoran los tratamientos actuales. Dado que la ciencia cambia constantemente, es importante que los pacientes consulten a su oncólogo o hematólogo especializado en LMC, o a la LRF, para informarse de los nuevos tratamientos disponibles. También es muy importante que todos los pacientes con LMC consulten a su médico para aclarar cualquier duda.

## Estudios clínicos

Los estudios clínicos son esenciales para identificar medicamentos eficaces y determinar las dosis óptimas para los pacientes con LMC recidivante o resistente. Dado que el tratamiento inicial óptimo del LMC no está claro y que se trata de una enfermedad poco frecuente, la participación en estudios clínicos es importante 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 estudios clínicos. Los pacientes interesados en participar en un estudio clínico deben leer 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 comunicarse 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).

## Seguimiento

Los pacientes con LMC recidivante o refractario deben acudir al médico con regularidad. Durante estas visitas, es posible que se soliciten pruebas médicas (como análisis de sangre y tomografías computarizadas [TC] y por emisión de positrones [TEP]) para evaluar la necesidad de tratamiento adicional. Periódicamente, puede ser necesario repetir una biopsia tumoral (extirpación de un pequeño trozo del tumor para observar las células cancerosas al microscopio) para comprender mejor la biología del linfoma.

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)
- 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 la enfermedad se mantenga en remisión, más disminuirá la frecuencia de las consultas necesarias.

Se recomienda a los pacientes y a sus cuidadores 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.

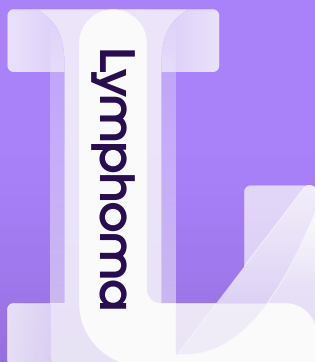
## Programas educativos para pacientes

La Fundación también ofrece diversas actividades educativas, como reuniones en vivo y seminarios web para personas que deseen aprender directamente de expertos en linfomas. 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 llamando al (800) 500-9976 o enviando un 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:



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