

el linfoma del sistema nervioso central (SNC)

El linfoma primario del sistema nervioso central (SNC) es una forma agresiva de linfoma no hodgkiniano (LNH) en la que *las células malignas (cancerosas) se encuentran únicamente en el SNC (cerebro y médula espinal)*.

El linfoma primario del SNC puede comenzar en el encéfalo, la médula espinal, las meninges (láminas de tejido que protegen el SNC) o el ojo. Cuando el linfoma comienza en otras partes del cuerpo y se extiende al SNC, se denomina linfoma secundario del SNC. En más del 95 % de los pacientes con linfoma primario del SNC, el cáncer comienza en los glóbulos blancos (células que ayudan al organismo a combatir las infecciones y el cáncer) llamados linfocitos B.

Se desconoce la causa del linfoma primario del SNC, pero el debilitamiento del sistema inmunitario (por ejemplo, las personas con síndrome de inmunodeficiencia adquirida [sida] o los pacientes que se han sometido a un trasplante de órganos) pueden tener mayor riesgo de padecer la enfermedad. Tener uno o más de estos factores de riesgo no significa que una persona vaya a desarrollar linfoma primario del SNC. La mayoría de las personas con diagnóstico de linfoma primario del SNC nunca han estado expuestas a factores de riesgo claramente conocidos.

Los síntomas del linfoma del SNC dependen de la parte del SNC afectada. Pueden aparecer repentinamente o desarrollarse con el tiempo, y pueden incluir:

- Problemas con el lenguaje, como dificultad para encontrar palabras o formar oraciones, y habla balbuceante o lenta.
- Parálisis (incapacidad para mover parte del cuerpo).
- Pérdida de la vista o vista borrosa.
- Confusión.
- Dolores de cabeza.
- Vómitos.
- Convulsiones.
- Cambios en la personalidad.

La identificación temprana de los síntomas y el diagnóstico del linfoma del SNC son importantes, seguidos de un inicio rápido del tratamiento para corregir los *déficits neurológicos* (problemas en las funciones corporales debidos a daños en el cerebro, la médula espinal o los nervios) y mejorar los resultados (cuán bien responderá el paciente). Luego del diagnóstico, se realizan pruebas para averiguar qué partes del SNC están afectadas y determinar si hay cáncer en otras partes del cuerpo. Estas pueden incluir tomografía computarizada (TC) o por emisión de positrones (TEP, un procedimiento de diagnóstico por imagen que utiliza un colorante especial para localizar el cáncer en el organismo), resonancia magnética (RM, un procedimiento de diagnóstico por imagen que utiliza un imán potente y rayos X para obtener imágenes detalladas de zonas del interior del cuerpo) del cerebro y la médula espinal, punción lumbar (o punción lumbar, en la que se introduce una aguja en la parte inferior de la espalda para obtener una muestra del líquido que rodea el SNC), exámenes oculares y biopsia de médula ósea (se utiliza una aguja para obtener muestras del tejido esponjoso en el interior de los huesos). El linfoma primario del SNC no suelen extenderse fuera del SNC ni del ojo, pero a menudo recidiva (la enfermedad reaparece después del tratamiento).

Es muy importante reconocer los síntomas y diagnosticar el linfoma del SNC de manera temprana. Esto permitirá al equipo de atención médica iniciar el tratamiento rápidamente para revertir los *déficits neurológicos* (problemas en las funciones corporales debido a daños en el cerebro, la médula espinal y los nervios) y mejorar el resultado para el paciente (cuán bien responderá el paciente). Una vez diagnosticado el linfoma del SNC, los médicos realizan pruebas para averiguar qué partes del SNC están afectadas y si el cáncer se ha extendido a otras partes del cuerpo, como:

- Tomografía computarizada (TC), un procedimiento de diagnóstico por imágenes que utiliza rayos X para obtener imágenes detalladas del interior del cuerpo.
- Tomografía por emisión de positrones (TEP), un procedimiento de diagnóstico por imágenes que utiliza un colorante especial para averiguar dónde está el cáncer en el organismo.
- Resonancia magnética (RM), un procedimiento de diagnóstico por imágenes que utiliza un imán potente y ondas de radio para obtener imágenes detalladas de áreas del interior del cuerpo.
- Punción lumbar, en la que se introduce una aguja en la parte inferior de la espalda para obtener una muestra del líquido que rodea el SNC.
- Biopsia de médula ósea, donde se utiliza una aguja para obtener muestras del tejido esponjoso en el interior de los huesos.

El linfoma primario del SNC no suelen extenderse fuera del SNC ni del ojo, pero a menudo recidiva (la enfermedad regresa después del tratamiento).

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

Opciones de tratamiento

Hasta mediados de la década del '90, la radiación era el *tratamiento habitual* (el tratamiento adecuado que utilizan ampliamente los profesionales de la salud y que aceptan los expertos médicos) de los pacientes con linfoma del SNC. Hoy en día, la *quimioinmunoterapia*, que es una combinación (dos más fármacos que se administran al mismo tiempo) de quimioterapia (fármacos que detienen el crecimiento de las células cancerosas o las destruyen) con inmunoterapia (fármacos que utiliza el sistema inmunitario del organismo para combatir el cáncer) es la terapia recomendada para la mayoría de los pacientes como tratamiento de inducción (inicial). El régimen de combinación más común es una dosis alta de metotrexato con un anticuerpo monoclonal (una proteína producida en el laboratorio que se une a las células cancerosas y ayuda al sistema inmunitario a destruirlas), rituximab (Rituxan). En ocasiones, se administra en combinación con otros quimioterapéuticos, como citarabina (Cytosar), vincristina (Oncovin), procarbazina (Matulane), ifosfamida (Ifex), tiotepa (Tepadina) o temozolomida (Temodar).

El tratamiento inicial suele ir seguido de otros regímenes o *tratamientos de consolidación* (tratamientos administrados una vez que el cáncer ha desaparecido después del tratamiento inicial para destruir todas las células cancerosas que puedan quedar en el organismo), a fin de reducir el riesgo de recidiva. Estas terapias de consolidación incluyen:

- Quimioterapia sola en dosis altas, como citarabina (Cytosar).
- Quimioterapia con citarabina (Cytosar) y etopósido (Etopophos, Toposar).
- Trasplante de células madre (TCM), un procedimiento en el que 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.

Tabla 1: Tratamientos en investigación para el linfoma primario del SNC en estudios clínicos de fase 2 o 3.

Agente (medicamento)	Clase (Tipo de tratamiento)
Abemaciclib (Verzenio)	Terapia dirigida; inhibidor de CKD
Ibrutinib (Imbruvica)	Terapia dirigida; inhibidor de BTK
Lenalidomida (Revlimid)	Inmunoterapia; medicamento inmunomodulador
Nivolumab (Opdivo)	Inmunoterapia; inhibidor del punto de control inmunitario; anti-PD-1
Obinutuzumab (Gazyva)	Inmunoterapia; anticuerpo monoclonal, anti-CD20
Tafasitamab (Monjuvi)	Inmunoterapia; anticuerpo monoclonal, anti-CD19
Pembrolizumab (Keytruda)	Inmunoterapia; inhibidor del punto de control inmunitario; anti-PD-1
Acalabrutinib (Calquence)	Terapia dirigida; inhibidor de BTK
Orelabrutinib (ICP-022)	Terapia dirigida; inhibidor de BTK
Zanubrutinib (Brukinsa)	Terapia dirigida; inhibidor de BTK
Paxalisib (GDC-0084)	Terapia dirigida; inhibidor de PI3K/mTOR
Tirabrutinib (ONO-4059)	Terapia dirigida; inhibidor de BTK

BTK, cinasa de Bruton; CKD, cinasa dependiente de ciclinas; PD-1, proteína de muerte celular programada 1; PI3K/mTOR, fosfatidilinositol-3-cinasa/diana de rapamicina en mamíferos.

- *TCM autógeno* (se infunden las propias células madre del paciente después de la quimioterapia en dosis altas).
- Para obtener más información sobre el trasplante de células madre, consulte la guía *Comprender la terapia celular* en el sitio web de la Fundación (lymphoma.org/publications).
- Radioterapia (utiliza radiación de alta energía para destruir las células cancerosas).
 - Radioterapia cerebral total. Este tipo de radioterapia rara vez se utiliza en pacientes mayores de 65 años debido a complicaciones neurológicas permanentes y progresivas (por ejemplo, pérdida de memoria, problemas de equilibrio o coordinación muscular).

- 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 el paciente se mantenga en *remisión* (sin signos o síntomas de cáncer), 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, *Focus On Lymphoma* (lymphoma.org/mobileapp) y el Plan de cuidados del linfoma (lymphoma.org/publications) pueden ayudar a los pacientes a administrar esta documentación.

Tratamientos en investigación

Muchos tratamientos (también denominados fármacos en investigación) se están evaluando actualmente en estudios clínicos (un tipo de estudio de investigación en el que se evalúa la eficacia de nuevos tratamientos) en pacientes con linfoma primario del SNC. Los resultados de estos estudios clínicos pueden mejorar o cambiar el tratamiento de referencia 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.

Las opciones de tratamiento pueden cambiar a medida que se descubren nuevos tratamientos y se mejoran los actuales. Debido a que actualmente la investigación científica evoluciona constantemente, es importante que los pacientes consulten a su médico o a Lymphoma Research Foundation para conocer las novedades recientes del tratamiento. También es muy importante que los pacientes consulten a un especialista para aclarar cualquier duda.

Estudios clínicos

Los estudios clínicos son importantes para identificar eficaces y determinar las mejores dosis para el tratamiento de pacientes con linfoma. Dado que el linfoma del SNC es una enfermedad rara, los estudios clínicos son muy importantes para descubrir tratamientos más eficaces y menos tóxicos. La rara frecuencia de la enfermedad también significa que los tratamientos más recientes 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), y el Formulario de solicitud de estudios clínicos en lymphoma.org, hablar con su médico o comunicarse con la Línea de ayuda de la Fundación para realizar la búsqueda individualizada de un estudio clínico al (800) 500-9976 o por correo electrónico a helpline@lymphoma.org.

Seguimiento

Los pacientes con linfoma del SNC deben visitar a su médico con regularidad. Durante estas consultas, es posible que se soliciten pruebas médicas (como análisis de sangre y RM del cerebro y/o la médula espinal) y exámenes oculares (oftalmológicas) 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). Pueden variar en función de los siguientes factores:

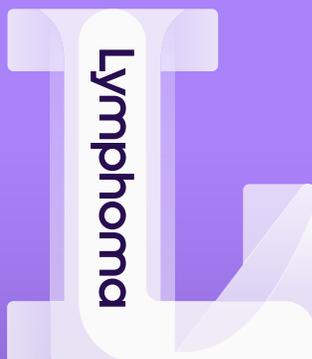
Programas educativos para pacientes

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/publications.

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 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:

Genentech
A Member of the Roche Group

Biogen

AstraZeneca

MERCK

ONO PHARMACEUTICAL CO., LTD.

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