

El linfoma periférico de células T (LPLT) se refiere a un grupo poco frecuente de diferentes linfomas de células T que, en conjunto, representan alrededor del 5 % al 10 % de todos los pacientes con diagnóstico de linfoma no hodgkiniano (LNH) en los Estados Unidos. La incidencia (cantidad de casos nuevos) de los subtipos de LPLT varía en distintas partes del mundo.

Los LPLT pueden desarrollarse en tejidos linfoides (los tejidos que producen, almacenan y transportan los glóbulos blancos) fuera de la médula espinal (el tejido esponjoso en el interior de los huesos) como los ganglios linfáticos (pequeñas estructuras con forma de frijol que ayudan al organismo a combatir las infecciones), el bazo, el tubo digestivo (aparato digestivo que incluye esófago, estómago e intestino) y la piel. La mayoría de los LPLT son linfomas *agresivos* (de crecimiento rápido) e incluyen:

- LPLT no especificado (NE)
- Linfoma angioinmunoblástico de células T (LALT)
- Linfoma anaplásico de células grandes (LACG)
- Linfoma de células T asociado a enteropatía (LTAE)
- Linfoma de células T/citotóxicos naturales (NK) extranodulares (ENKTL)

Hay otros tipos de linfomas de células T que se presentan predominantemente en la piel (denominados linfomas cutáneos de células T [LCLT]) que no se analizan a continuación. Para obtener más información sobre el LCLT, consulte la hoja informativa *Linfoma cutáneo* en el sitio web de la Fundación (visite [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)).

## Subtipos comunes del linfoma periférico de células T

Los LPLT se clasifican en subtipos, cada uno de los cuales se considera una enfermedad independiente según sus características distintivas. Hay muchos subtipos diferentes de LPLT. Los tres subtipos más comunes (LPLT-NE, LACG y LALT) representan aproximadamente el 60 % de los casos de LPLT en los Estados Unidos. Los pacientes suelen recibir tratamiento con quimioterapia combinada. En algunos pacientes puede considerarse el trasplante de células madre (TCM) después del tratamiento inicial. En este procedimiento, el paciente es tratado con altas dosis de quimioterapia o radioterapia y después recibe células madre sanas (células que forman la sangre). Para más información, consulte la publicación *Comprender la terapia celular* en el sitio web de la Fundación (visite [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)).

**El linfoma periférico de células T, no especificado (LPLT-NE) es el subtipo más común de LPLT** (entre el 30 % y el 40 % de los LPLT en los Estados Unidos), y se refiere a un grupo de linfomas que no encajan en ninguno de los otros subtipos de LPLT. El LPLT-NE suele aparecer en adultos a los 60 años. Aunque la mayoría de los pacientes con LPLT-NE reciben un diagnóstico cuando la enfermedad apenas está en los ganglios linfáticos, con frecuencia se ven afectados sitios *extranodulares* (lugares del cuerpo fuera de los ganglios linfáticos) como el hígado, la médula ósea, el tubo digestivo y la piel. Por lo general, este grupo de LPLT es agresivo y demanda tratamiento urgente. Los pacientes suelen recibir tratamiento con quimioterapia y pueden ser objeto de consideración para un *trasplante de células madre autógeno* (TCM, se infunden las propias células del paciente tras una quimioterapia con dosis altas) después de la quimioterapia inicial. Si bien el LPLT-NE puede curarse, en algunos pacientes la *recidiva* (la enfermedad regresa después del tratamiento) es frecuente.

**El linfoma anaplásico de células grandes (LACG)** representa alrededor del 2 % de todos los linfomas y alrededor del 15 % de todos los LPLT. Los síntomas iniciales del LACG pueden incluir fiebre, dolor de espalda, inflamación indolora de los ganglios linfáticos, pérdida de apetito y cansancio. El LACG puede ser *sistémico* (en todo el cuerpo), *cutáneo* (solo en la piel) y muy rara vez aparecer alrededor de los implantes mamarios (LACG asociado a implantes mamarios [AIM]). Todos los pacientes con LACG tienen una proteína llamada CD30 en la superficie de las células cancerígenas.

El LACG cutáneo es menos agresivo que el sistémico. Los pacientes con LACG sistémico se dividen en dos grupos, dependiendo de si la superficie de sus células tiene una forma anómala de una proteína llamada cinasa del linfoma anaplásico (ALK, por sus siglas en inglés). La enfermedad ALK positiva (la proteína ALK está presente) puede responder bien al tratamiento y es potencialmente curable. La enfermedad ALK negativa (la proteína ALK no está presente) puede requerir tratamientos más potentes (a menudo con TCM) y las recidivas son más frecuentes. La mayoría de los pacientes con LACG-AIM pueden tratarse solo con cirugía. Para obtener más información sobre el LACG, visite el sitio web de la Fundación (visite [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)).

**El linfoma angioinmunoblástico de células T (LALT)** afecta a alrededor del 20 % de todos los pacientes con LPLT en los Estados Unidos. La mayoría de los pacientes son adultos mayores (la mitad de los casos se detectan en pacientes mayores de 65 años) y se les diagnostica una enfermedad avanzada (el cáncer ha crecido y se ha diseminado por el cuerpo). La enfermedad es agresiva y los síntomas son comunes, e incluyen fiebre alta, sudores nocturnos, erupción cutánea, inflamación de las articulaciones (enrojecimiento, dolor o inflamación) y trastornos autoinmunitarios (el sistema inmunitario del organismo ataca a sus propios tejidos sanos) como la anemia hemolítica autoinmunitaria (AIHA, por sus siglas en inglés) y la trombocitopenia inmunitaria (ITP, por sus siglas en inglés). Como consecuencia de estos trastornos autoinmunitarios, el sistema inmunitario del organismo reconoce sus propios glóbulos rojos (en la AIHA) o plaquetas (en la ITP) como extraños (no como parte del cuerpo del paciente) y los destruye. Recientemente se ha cambiado el nombre del LALT por **linfoma folicular de células T cooperadores nodular**.

Para obtener más información, consulte la hoja informativa *Linfoma angioinmunoblástico de células T* en el sitio web de la Fundación (visite [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)).

### Subtipos poco frecuentes de LPLT

**La leucemia o linfoma de células T en adultos (LLCTA)** es una forma de LPLT poco frecuente y a menudo agresiva que puede encontrarse en la sangre (leucemia), en los ganglios linfáticos (linfoma), en la piel o en otras zonas del cuerpo. La LLCTA solo se desarrolla en sujetos infectados por el virus linfotrópico de células T humanos tipo 1 (HTLV-1, por sus siglas en inglés); sin embargo, menos del 5 % de las personas con infección por HTLV-1 llegan a desarrollar 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 contaminada, pero más frecuentemente se transmite de madre a hijo a través de la placenta, durante el parto por cesárea y en la lactancia. Para obtener más información sobre, consulte la hoja informativa *Leucemia/linfoma de células T en adultos* en el sitio web de la Fundación (visite [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)).

**El linfoma de células T asociado a enteropatía (LTAE) y el linfoma de células T intestinal epiteliotrófico monomorfo (MEIL)** son subtipos sumamente raros y agresivos del LPLT que aparecen en el intestino. Los pacientes con LPLT suelen presentar diarrea crónica, sentirse enfermos luego de consumir alimentos con gluten, y esta condición se asocia a la *enfermedad celíaca* (enfermedad autoinmunitaria en la que el consumo de gluten daña el intestino delgado). Por el contrario, el MEIL no se asocia a enfermedad celíaca. Otros síntomas son dolor abdominal (estómago) y pérdida de peso. Ambas enfermedades requieren un tratamiento intensivo, que puede consistir en cirugía, quimioterapia combinada como CHOP y TCM en determinados pacientes.

**El linfoma de células T/NK extranodular** se desarrolla a partir de células NK (un tipo de glóbulos blancos que destruyen las células tumorales o las células infectadas por un virus). Este linfoma agresivo es muy poco frecuente en los Estados Unidos, pero común en Asia y partes de América Latina, y se asocia al virus Epstein-Barr. Por lo general, se origina en el interior (tejido interno) de la nariz o la parte posterior de la garganta (en cuyo caso se denomina de *tipo nasal*), pero puede aparecer en el tubo digestivo, la piel y otros órganos. El tratamiento del linfoma nasal de células NK/T suele incluir tratamientos de radiación combinados con quimioterapia.

**El linfoma hepatoesplénico de células T gamma-delta** es una enfermedad sumamente poco frecuente y agresiva que afecta al hígado o al bazo. También puede afectar la sangre y la médula ósea. Suele presentarse en adolescentes y adultos jóvenes, y es más común en los hombres. Aproximadamente el 20 % de los casos se producen en pacientes que reciben tratamientos inmunosupresores (fármacos que reducen la actividad del sistema inmunitario). Los pacientes, en especial los niños, tratados con agentes inmunosupresores como la azatioprina y el infliximab (Remicade) para la enfermedad de Crohn (un tipo de enfermedad inflamatoria del intestino) pueden ser más susceptibles a este tipo de LPLT.

Al igual que con otros tipos de cáncer poco frecuentes, los pacientes con EATL, linfomas nasales de células NK/T o linfomas hepatoesplénicos de células T gamma-delta deben analizar con su equipo de atención médica si los estudios clínicos ofrecen posibles opciones de tratamiento. Para conocer más sobre los estudios clínicos, consulte la publicación *Comprender los estudios clínicos* en el sitio web de la Fundación ([lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)).

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

### Opciones de tratamiento

Para la mayoría de los subtipos de LPLT, el *tratamiento de primera línea* (inicial) suele ser un régimen de quimioterapia combinada (los pacientes reciben ciclos de tratamiento con fármacos de quimioterapia durante un período definido), como CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona), CHOEP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, etopósido y prednisona) u otros regímenes con múltiples fármacos. Recientemente, el agregado de brentuximab vedotina (Adcetris) a la quimioterapia inicial mejoró en gran medida los resultados de los pacientes con LACG sistémico o cutáneo primario, y otros tipos de LPLT que tienen el marcador CD30 en la superficie de las células de linfoma. En casos muy concretos, la radioterapia se administra después de la quimioterapia como parte del tratamiento de primera línea. Dado que muchos pacientes con LPLT presentan recidiva, algunos médicos recomiendan la quimioterapia en dosis altas seguida de un TCM autógeno en ciertos pacientes. Para más información sobre los trasplantes de células madre, consulte la publicación *Comprender la terapia celular* en el sitio web de la Fundación (visite [lymphoma.org/publications](http://lymphoma.org/publications)).

Los pacientes con enfermedad recidivante pueden recibir tratamiento con quimioterapia combinada como ICE (ifosfamida, carboplatino y etopósido) u otros regímenes combinados, seguidos de un TCM. Cada vez más, las terapias más nuevas aprobadas por la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA) de los Estados Unidos, como crizotinib (Xalkori), belinostat (Beleodaq), pralatrexato (Folotylin) y brentuximab vedotina (Adcetris), se utilizan para tratar a los pacientes cuyo linfoma ha reaparecido o nunca ha respondido a la terapia inicial. Romidepsin (Istodax) había sido aprobado previamente por la FDA para el LPLT, pero fue retirado del mercado. Sin embargo, sigue estando disponible para los pacientes con LCLT. Los pacientes deben analizar con su médico qué tratamientos son los más adecuados para ellos.

## Tratamientos en investigación

Las opciones terapéuticas para los diferentes tipos de LPLT recientemente diagnosticados y recidivantes o resistentes están aumentando a medida que se descubren nuevos tratamientos y se mejoran los actuales. Los tratamientos que se están investigando actualmente solos o en combinación se describen en la tabla siguiente.

En otros estudios clínicos se están investigando combinaciones de estos nuevos tratamientos, que en algunos casos pueden ser más eficaces que el fármaco solo. 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 conocer las novedades del tratamiento que puedan haber aparecido recientemente. También es importante que los pacientes con LPLT consulten a un especialista para aclarar cualquier duda.

## Estudios clínicos

Los estudios clínicos son importantes para encontrar medicamentos eficaces y las mejores dosis de tratamiento para los pacientes con LPLT. Dado que el LPLT es una enfermedad poco frecuente y no se ha establecido un tratamiento de referencia (tratamiento que es aceptado como adecuado por los expertos médicos y utilizado ampliamente por los profesionales de la salud), la inscripción en estudios clínicos es fundamental para establecer tratamientos más eficaces y menos tóxicos. Este tipo de linfoma es raro y los tratamientos más novedosos (nuevos) solo están disponibles en estudios clínicos. Los pacientes interesados en participar en un estudio clínico deben ver 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 al (800) 500-9976 o por correo electrónico a [helpline@lymphoma.org](mailto:helpline@lymphoma.org).

Tabla 1: Medicamentos seleccionados en investigación para el LPLT en estudios clínicos de fase 2 y 3

Agente (medicamento)	Clase (tipo de medicamento)
Azacitidine (CC-486)	Quimioterapia
Bendamustina (Treanda)	Quimioterapia
Bortezomib (Velcade)	Terapia dirigida; inhibidor de proteasoma
Cemiplimab (Libtayo)	Inmunoterapia; inhibidor del punto de control inmunitario; anti-PD-1
Devimistat (CPI 613)	Terapia dirigida; antagonista del ácido lipóico
Durvalumab (Imfinzi)	Inmunoterapia; inhibidor del punto de control inmunitario; anti-PD-1
Duvelisib (Copiktra)	Terapia dirigida; inhibidor de PI3K
GDP	Quimioterapia
Lacutamab (IPH4102)	Inmunoterapia; anticuerpo monoclonal, anti-KIR3DL2
Lenalidomida (Revlimid)	Inmunoterapia; medicamento inmunomodulador
MEDI-570	Inmunoterapia; anti-ICOS
Nivolumab (Opdivo)	Inmunoterapia; inhibidor del punto de control inmunitario; anti-PD-1
Pembrolizumab (Keytruda)	Inmunoterapia; inhibidor del punto de control inmunitario; anti-PD-1
Ruxolitinib (Jakafi)	Terapia dirigida; inhibidor de JAK1/2
Valemetostat (DS-3201b)	Terapia dirigida; inhibidor de EZH1/2
Venetoclax (Venclexta)	Terapia dirigida; inhibidor de BCL-2

BCL-2, linfoma de células B 2; EZH1/2, potenciador del homólogo 1 y 2 de zeste; GDP (gemcitabina, dexametasona y cisplatino); ICOS, coestimulador inducible de células T; JAK1/2, cinasa Janus 1/2; KIR3DL2, dominios de tres Ig del receptor de tipo inmunoglobulina de los células citolíticas y cola citoplásmica larga 2; PD-1, proteína de muerte celular programada 1; PI3K, fosfoinositido 3-cinasa; LPLT, linfoma periférico de células T.

## Seguimiento

Los pacientes con LPLT deben visitar a su 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.

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 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. 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. 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* ([www.FocusOnLymphoma.org](http://www.FocusOnLymphoma.org)) puede ayudar a los pacientes a administrar esta documentación.

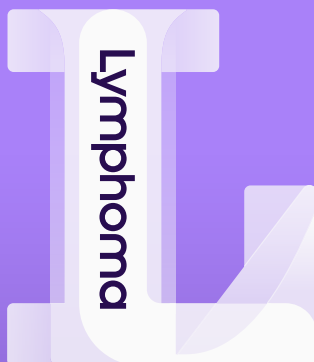
## Línea de ayuda

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](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).

## 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](http://lymphoma.org/programs).



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