

Linfoma cutáneo de células T



Revisada en **2019**

Esta publicación fue apoyada por:



Narraciones sobre la vida con cáncer de la sangre de pacientes en nuestra Comunidad de LLS

Sé fuerte y sigue avanzando. Encuentra lo positivo en cada día. Sé tu mejor defensor. Esta experiencia ha cambiado mi vida para lo mejor. **Acepta, aprende y céntrate en el presente. Aprendo a vivir una vida distinta. Repentino y transformador: mantente positivo. Espera, preocupación, ansiedad, ¡feliz de estar vivo! Acoge una nueva normalidad cada día. 5 años, 41 infusiones intravenosas, fatiga constante. Paciencia, actitud positiva, esperanza y fe. Una prueba tras otra, ¡sobreviviré! Tratamiento, fatiga, tratamiento, fatiga y supervivencia. Ama la vida, vive mejor cada día. No miro atrás, solo adelante. Por ahora, todo bien, vive la vida. Meditación, atención plena, bienestar, fe, nutrición y optimismo. Encuentro la alegría mientras vivo en la incertidumbre. Observar, esperar, recibir tratamiento, reorganizarse, descansar, recuperar la energía. ¡Afortunado de sentirme tan bien! Experiencia reveladora, aprendizaje necesario y curación. Me siento bien, pero los planes de viaje inciertos me molestan. Fe renovada, meditación, dieta, atención plena, gratitud.** La espera vigilante puede resultar en una preocupación vigilante. Da miedo, caro, agradecido, bendiciones, esperanza, fe. **¡Gracias a Dios por los trasplantes de células madre! No sé qué esperar. Extraordinariamente agradecido, amo mi vida. Diagnosticado, asustado, evaluado, en tratamiento, a la espera, esperanzado. Soy más generoso, menos impaciente. Acoge tu tratamiento día tras día. Vive el día de hoy, acepta el mañana, olvida el pasado. Fortaleza que nunca supe que tenía.** Desafío para nuestros corazones y mentes. La vida es lo que nosotros creamos. **Vive la vida de una manera hermosa.**



Descubra lo que otros miles ya han descubierto en www.LLS.org/Community

Únase a nuestra red social por Internet para las personas que viven con cáncer de la sangre y quienes las apoyan. (El sitio web está en inglés). Los miembros encontrarán:

- Comunicación entre pacientes y cuidadores que comparten sus experiencias e información, con el apoyo de personal experto
- Actualizaciones precisas y de vanguardia sobre las enfermedades
- Oportunidades para participar en encuestas que contribuirán a mejorar la atención médica

Índice

- 2** Glosario de siglas
- 3** Introducción
- 4** Información sobre el linfoma cutáneo de células T
- 7** Signos y síntomas
- 8** Diagnóstico
- 11** Planificación del tratamiento
- 16** Tratamiento
- 25** Tratamientos en fase de investigación
- 27** Efectos secundarios del tratamiento de la micosis fungoide y el síndrome de Sézary
- 27** Atención de apoyo
- 29** Desenlaces clínicos del tratamiento
- 30** Información y recursos
- 34** Preguntas que puede hacerle al médico
- 35** Referencias bibliográficas

Agradecimiento

La Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma agradece la revisión de la versión en inglés de este material realizada por:

Jasmine Zain, MD

Directora del programa del linfoma de células T
City of Hope
Duarte, CA

Es posible que se hayan aprobado otros medicamentos después de la impresión de este libro. Consulte en www.LLS.org/actualizaciones o llame al (800) 955-4572.

Esta guía de LLS sobre el linfoma cutáneo de células T tiene fines solamente informativos. LLS no ofrece asesoramiento médico ni servicios médicos.

Glosario de siglas

Al leer esta publicación, usted notará que se incluyen varias siglas y abreviaturas en inglés. A continuación hay una lista de estas siglas y abreviaturas en orden alfabético, seguidas de los términos que representan en inglés y en español, para ayudarlo a entender su significado y uso. Los profesionales médicos en los Estados Unidos usan siglas y abreviaturas a menudo cuando hablan de enfermedades y tratamientos, así como organizaciones de atención médica y servicios y recursos de apoyo al paciente.

Sigla	Término en inglés	Término en español
CBC	complete blood count	hemograma; conteo sanguíneo completo
CD	cluster of differentiation	cúmulo de diferenciación
CTCL	cutaneous T-cell lymphoma	linfoma cutáneo de células T
EORTC	European Organization of Research and Treatment of Cancer	Organización Europea para la Investigación y el Tratamiento del Cáncer
FDA	Food and Drug Administration	Administración de Alimentos y Medicamentos
HDAC	histone deacetylase	histona deacetilasa
HL	Hodgkin lymphoma	linfoma de Hodgkin
ISCL	International Society for Cutaneous Lymphomas	Sociedad Internacional de los Linfomas Cutáneos
LCT	large-cell transformation	transformación en células grandes
LDH	lactate dehydrogenase	deshidrogenasa láctica
LLS	Leukemia & Lymphoma Society	Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma
MF	mycosis fungoides	micosis fungoide
NHL	non-Hodgkin lymphoma	linfoma no Hodgkin
NIMH	National Institute of Mental Health	Instituto Nacional de la Salud Mental
NK	natural killer [cell]	[célula] asesina natural
PDT	photodynamic therapy	terapia fotodinámica
SS	Sézary syndrome	síndrome de Sézary
TCR	T-cell receptor	receptor de célula T
TNMB	skin/tumor, node, metastasis, blood	piel/tumor, ganglio linfático, metástasis, sangre

Introducción

Los linfomas son tipos de cáncer que se originan en el sistema linfático, específicamente a partir de un tipo de glóbulo blanco denominado linfocito. El sistema linfático es una parte importante del sistema inmunitario; está formado por la médula ósea, los ganglios linfáticos, el timo, el hígado, la piel y el bazo. Los linfocitos están presentes en casi todos los órganos. Por eso, el linfoma puede empezar a desarrollarse en cualquier sistema de órganos, incluyendo la piel (que se considera el órgano linfoide más grande del cuerpo humano). Hay tres tipos distintos de linfocitos, cada uno con una función diferente: los linfocitos B (células B), que producen anticuerpos para combatir las infecciones; los linfocitos T (células T), que responden a las amenazas específicas que plantean los virus y posiblemente los distintos tipos de cáncer; y las células asesinas naturales (NK, en inglés), que forman parte de la respuesta inmunitaria innata. Es importante determinar cuál es la célula de origen (una célula B, célula T o célula NK), porque esa información determina el tipo específico de linfoma y la manera de clasificarlo.

La clasificación de los linfomas está en constante evolución. No obstante, en líneas generales, se dividen en dos categorías principales: linfoma de Hodgkin y linfoma no Hodgkin (HL y NHL respectivamente, por sus siglas en inglés). Según la célula de origen, el linfoma no Hodgkin puede subdividirse en más de 80 subtipos que tienen distintos cursos de crecimiento y biología. Los enfoques de tratamiento de estos subtipos varían, por lo que es importante saber el subtipo de linfoma no Hodgkin que tiene el paciente. Cuando el linfoma no Hodgkin comienza en la piel, y no en otra parte del sistema linfático como los ganglios linfáticos, los órganos o el tejido linfoide, se denomina “linfoma cutáneo” (de la piel). Un linfoma que comienza en los ganglios linfáticos o en otra parte del cuerpo, y que luego se disemina a la piel, no se considera un linfoma cutáneo porque no empezó en la piel. Los linfomas de células B tienen una mayor tasa de incidencia que los de células T, excepto en el caso de los linfomas de la piel.

Aunque existen varios tipos de linfomas cutáneos de células T, este librito ofrece descripciones de los dos tipos principales: la micosis fungoide (MF) y el síndrome de Sézary (SS). También incluye información específica sobre el diagnóstico y tratamiento de estas enfermedades, así como nuevos tratamientos que están en fase de estudio en ensayos clínicos y recursos de apoyo para los pacientes.

Para obtener más información sobre los subtipos de linfoma no Hodgkin, consulte la publicación gratuita de LLS titulada *Linfoma no Hodgkin*.

Información sobre el linfoma cutáneo de células T

Los linfomas cutáneos de células T (CTCL, por sus siglas en inglés) surgen a partir de un cambio maligno que sucede en una sola célula T de la piel. Estos cambios hacen que la célula T, previamente normal y sana, empiece a crecer y dividirse de forma descontrolada, lo que da lugar a muchas células anormales. Estas células se acumulan en la piel y aparecen como anomalías de la piel, denominadas “lesiones cutáneas”. Mediante varias técnicas de laboratorio, incluyendo ciertos métodos moleculares, puede diferenciarse fácilmente a la célula T cancerosa original (y a todos los clones de esa célula) de las células sanas. Las lesiones cutáneas contienen células T cancerosas, pero las células cutáneas mismas no son cancerosas. En ciertos tipos de linfoma cutáneo de células T, las células T cancerosas también pueden circular en el torrente sanguíneo (como ocurre en el síndrome de Sézary), o pueden acumularse en los ganglios linfáticos o en otros órganos internos.

Los linfomas cutáneos de células T son un grupo infrecuente de linfomas no Hodgkin. Si bien se estimó que durante 2018 se diagnosticarían unos 74,680 casos nuevos de linfoma no Hodgkin en los Estados Unidos, los linfomas cutáneos de células T solo representan aproximadamente el 4 por ciento de todos los casos de linfoma no Hodgkin. El linfoma cutáneo de células T es dos veces más frecuente en hombres que en mujeres, y su frecuencia también es mayor en afroamericanos. La incidencia del linfoma cutáneo de células T aumenta con la edad, y en promedio la enfermedad se presenta entre los 50 y 60 años de edad. Rara vez puede afectar a niños y adultos jóvenes.

Los tipos de linfoma cutáneo de células T tienen varios signos y síntomas, y hay diversas opciones de tratamiento y desenlaces clínicos correspondientes a estas enfermedades. Los dos tipos más comunes son la micosis fungoide (MF) y el síndrome de Sézary (SS). Otros subtipos menos comunes incluyen:

- Linfoma cutáneo anaplásico de células grandes con expresión del cúmulo de diferenciación 30 (CD30+)
- Linfoma de tipo paniculítico de células T
- Linfoma primario cutáneo agresivo de células T epidermotrópicas CD8+
- Linfoma de células T gamma-delta ($\gamma\delta$)

Una cantidad menor de linfomas de la piel se originan de un cambio maligno en los linfocitos B, por lo cual se denominan “linfomas cutáneos de células B”. En la mayoría de los casos, los pacientes con linfomas de células B responden bien al tratamiento y presentan resultados relativamente favorables. Vea la **Tabla 1** en la página 5.

Clasificación de los linfomas cutáneos de la Organización Mundial de la Salud y la Organización Europea para la Investigación y el Tratamiento del Cáncer

Linfomas cutáneos de células T y NK

- Micosis fungoide
 - Variantes y subtipos de la micosis fungoide
 - Micosis fungoide foliculotrópica
 - Reticulosis pagetoide
 - Piel laxa granulomatosa
 - Micosis fungoide hipopigmentada/vitiliginosa
- Síndrome de Sézary
- Leucemia/linfoma de células T en adultos
- Trastornos linfoproliferativos cutáneos primarios CD30+
 - Linfoma anaplásico cutáneo primario de células grandes
 - Papulosis linfomatoide
- Linfoma de células T similar a la paniculitis subcutánea
- Linfoma extraganglionar de células NK o T, de tipo nasal
- Linfoma cutáneo primario de células T periféricas, subtipos infrecuentes
 - Linfoma cutáneo primario de células T gamma-delta
 - Linfoma cutáneo primario agresivo de células T epidermotrópicas CD8+ (provisional)
 - Trastorno linfoproliferativo cutáneo primario de células T pleomórficas pequeñas o medianas CD4+ (provisional)
 - Linfoma cutáneo primario acral de células T CD8+ (provisional)
- Linfoma cutáneo primario de células T periféricas, sin otra especificación

Linfomas cutáneos de células B

- Linfoma cutáneo primario de células B de la zona marginal
- Linfoma cutáneo primario de centro folicular
- Linfoma cutáneo primario difuso de células B grandes, tipo pierna

Abreviaturas y definiciones: MF: micosis fungoide; SS: síndrome de Sézary; CD: cúmulo de diferenciación; NK: sigla en inglés de célula asesina natural; acral: que afecta las extremidades, por ejemplo, las manos, los pies, la nariz y las orejas.

Tabla 1. Clasificación de la Organización Mundial de la Salud y la Organización Europea para la Investigación y el Tratamiento del Cáncer. Fuente: UpToDate (2018). Table 1: Frequency and prognosis of main types of primary cutaneous lymphomas according to the 2018 revision of the WHO-EORTC classification, del artículo titulado "Classification of primary cutaneous lymphomas". www.uptodate.com/contents/classification-of-primary-cutaneous-lymphomas

La micosis fungoide representa aproximadamente del 50 al 70 por ciento de todos los casos de linfomas cutáneos de células T. El nombre proviene de los tumores de piel similares a hongos que pueden aparecer en las etapas avanzadas de la enfermedad, a pesar de que la enfermedad no guarda relación con un hongo. En la mayoría de los pacientes, la micosis fungoide progresa lentamente. Podría comenzar con sequedad en la piel y sarpullido rojizo, con o sin picazón. En su etapa inicial, puede ser difícil de diagnosticar debido a su parecido con otras afecciones de la piel. Puede haber manchas rojas o zonas con piel levantada que a menudo tienen descamación en la superficie y cubren partes pequeñas o grandes de la piel. Pueden presentarse bultos grandes o nódulos tumorales con espesor considerable, ya sea inicialmente o más tarde con la progresión de la enfermedad. En la mayoría de los pacientes, la micosis fungoide permanece restringida a la piel y no se disemina a los ganglios linfáticos ni a los órganos internos. Algunas veces, puede haber agrandamiento de los ganglios linfáticos en los alrededores de las lesiones cutáneas debido a la respuesta a la infección o a la inflamación asociada a dichas lesiones. Este agrandamiento de los ganglios linfáticos está relacionado con lo que se denomina “linfadenitis dermatopática” y no indica la diseminación del cáncer propiamente dicho.

El síndrome de Sézary es un tipo leucémico de linfoma cutáneo de células T y es más difícil de tratar. Representa solo del 1 al 3 por ciento de todos los casos de linfomas cutáneos de células T. La enfermedad se caracteriza por:

- Enrojecimiento generalizado de la piel, denominado “eritrodermia”, además de picazón intensa (prurito)
- Agrandamiento de los ganglios linfáticos y presencia de células T malignas (las denominadas “células de Sézary”) en el torrente sanguíneo, que corresponden a las células clonales malignas presentes en la piel.

Estos pacientes, igual que los pacientes con leucemia, pueden tener un conteo muy alto de glóbulos blancos al momento del diagnóstico. El síndrome de Sézary suele tener características más agresivas que la micosis fungoide, que generalmente tiene una progresión más lenta, y puede reducir notablemente la mediana de supervivencia en los pacientes afectados. Estos pacientes necesitan enfoques de tratamiento específicos, distintos de los que se emplean para otros subtipos de linfoma cutáneo de células T.

Debido a la rareza y heterogeneidad de la enfermedad, no hay pautas bien establecidas para el diagnóstico ni la terapia. La enfermedad, especialmente en las etapas iniciales, puede mimetizar otras afecciones cutáneas y permanecer por años sin diagnosticarse. Se recomienda que los pacientes reciban tratamiento, o por lo menos obtengan una segunda opinión, en un centro médico especializado en el diagnóstico y tratamiento de linfomas cutáneos. **Para obtener más información, consulte la publicación gratuita de LLS titulada *Selección de un especialista en cáncer de la sangre o de un centro de tratamiento.***

Signos y síntomas

Los signos y síntomas de los linfomas cutáneos de células T (CTCL, por sus siglas en inglés) varían según el tipo de la enfermedad. En la micosis fungoide (MF), las lesiones suelen iniciarse en áreas del cuerpo que no están expuestas al sol. Puede haber una sola o unas pocas lesiones, o bien puede haber una afectación extensa de la piel, incluso en el cuadro clínico inicial del paciente. Las lesiones pueden aparecer y desaparecer, lo cual aumenta la complejidad del proceso del diagnóstico. Los tipos de lesiones cutáneas observadas en pacientes con micosis fungoide se resumen a continuación.

- **Manchas:** áreas de piel plana, escamosa, de color rosa o rojizo. Las manchas son planas, pero pueden presentar descamación. Pueden aparecer y desaparecer o permanecer estables. Puede que sean hipopigmentadas, es decir, tener una pigmentación (coloración) deficiente.
- **Pápulas:** bultos pequeños, sólidos y elevados en la piel, en el área de los folículos pilosos. Las pápulas pueden ser de color rojo, rosa, violeta o marrón.
- **Placas:** manchas anormales y engrosadas de piel que están elevadas o endurecidas. Pueden ser lisas o puede haber descamación, costras o ulceración. Normalmente son de color rojo, violeta o marrón.
- **Tumores:** masas sólidas, en forma de cúpula, con un tamaño mínimo de 1 cm. Son nódulos elevados más gruesos y profundos que las placas.
- **Eritrodermia:** enrojecimiento que cubre más del 80 por ciento de la superficie de la piel. En el caso de esta afección puede que no haya lesiones cutáneas evidentes.

La micosis fungoide a menudo progresa lentamente. Puede manifestarse en unas pocas áreas del cuerpo, ya sea como manchas o placas que están presentes por muchos años. La enfermedad puede ser difícil de diagnosticar, ya que la apariencia de las lesiones cutáneas suele ser parecida a la de otras afecciones cutáneas benignas. Otras manifestaciones pueden consistir en lesiones más extensas, con una tasa más rápida de progresión a etapas avanzadas. Los pacientes con estas lesiones muestran indicios de placas y tumores a principios del curso de la enfermedad. La tasa de progresión de la enfermedad puede cambiar en cualquier momento durante su evolución. La presencia de tumores más gruesos, que son extensos y ulcerados y que posteriormente se infectan y duelen, son características distintivas de las etapas más avanzadas de un linfoma cutáneo de células T. La linfadenopatía (agrandamiento de los ganglios linfáticos), especialmente si se ha demostrado que se debe a la acumulación de células malignas, indica una etapa más avanzada de la enfermedad. Rara vez, las células tumorales pueden metastatizar (diseminarse) a otros órganos.

La afectación sanguínea puede variar de mínima a extensa, lo que ocasiona el síndrome de Sézary (SS). Es importante tener en cuenta que la afectación sanguínea con el clon maligno puede observarse en las etapas iniciales de la enfermedad, y puede ser necesario realizar pruebas especiales para identificarla. Vea la sección titulada *Diagnóstico* en la página 8.

El síndrome de Sézary se caracteriza por la presencia de eritrodermia, un sarpullido extenso y rojizo con comezón intensa que cubre más del 80 por ciento de la superficie de la piel. También pueden presentarse manchas, placas o tumores en la piel. Otros signos y síntomas frecuentes del síndrome de Sézary pueden incluir:

- Engrosamiento de la piel de la palma de las manos y de la planta de los pies
- Anomalías de las uñas de los dedos de las manos y pies
- Hinchazón de la piel
- Caída del cabello
- Agrandamiento de los ganglios linfáticos
- Conteo alto de glóbulos blancos

Diagnóstico

El diagnóstico de micosis fungoide (MF) solo puede establecerse por medio de una serie de pruebas realizadas en la muestra de biopsia de una lesión cutánea sospechosa. Para establecer el diagnóstico de síndrome de Sézary (SS) hay que observar signos y síntomas específicos y la presencia de una cantidad determinada de las denominadas “células de Sézary” en el torrente sanguíneo. Las lesiones iniciales de micosis fungoide no pueden diferenciarse fácilmente de otras afecciones benignas (no cancerosas), ni con base en los criterios clínicos ni tampoco en un examen microscópico. A veces se requiere la intuición de un dermatólogo astuto que sospeche la presencia de micosis fungoide y por eso ordena la realización de las pruebas específicas necesarias para confirmar el diagnóstico. Es muy importante que el paciente considere la posibilidad de obtener una segunda opinión en un centro que cuente con la experiencia adecuada en el diagnóstico y tratamiento de los linfomas cutáneos. Esto incluye la evaluación clínica por parte de un dermatólogo, así como la evaluación de las muestras de biopsias cutáneas por parte de un dermatopatólogo. Las siguientes pruebas y procedimientos sirven para confirmar el diagnóstico de micosis fungoide y síndrome de Sézary.

Antecedentes médicos. La recopilación de los antecedentes médicos completos de la persona debe concentrarse en información sobre su salud, incluyendo sus enfermedades, heridas, tratamientos y medicaciones previos. A menudo, las personas con micosis fungoide han tenido lesiones cutáneas por meses o incluso años antes de que se les diagnostique la enfermedad.

Examen físico. El examen físico debería consistir en una evaluación completa de la piel de todo el cuerpo, incluyendo el cuero cabelludo, la piel de la entrepierna y la que se encuentra entre los dedos de las manos y los pies. El médico observará el tipo de lesiones cutáneas y determinará el porcentaje de la superficie de la piel que está afectada. Es fundamental realizar una evaluación por palpación, en la cual el médico toca (con los dedos y manos, durante el examen) los ganglios linfáticos del cuello, las axilas y la ingle, así como una evaluación del agrandamiento del hígado o el bazo. Podría ser necesario examinar otros sistemas corporales según los síntomas que presente el paciente.

Biopsia de piel. La biopsia de piel es fundamental para establecer el diagnóstico correcto. Este es un procedimiento simple que puede realizarse en el consultorio del médico con anestesia local leve. Según la cantidad y el tipo de lesiones, puede que se obtengan varias biopsias al momento del diagnóstico. Luego, se envía la muestra a un laboratorio para realizar las pruebas resumidas a continuación.

- **Histopatología:** el análisis de tejidos y células al microscopio. El patólogo analiza el tamaño y la forma de las células, así como su disposición en las capas de la piel y en los alrededores de otras estructuras, tales como los folículos pilosos. Puede que haya configuraciones de células anormales que son características de la micosis fungoide, pero este no siempre es el caso y podría ser necesario realizar más pruebas para confirmar el diagnóstico. También puede determinarse el subtipo de micosis fungoide, tal como la micosis fungoide foliculotrópica, la reticulosis pagetoide o la piel laxa granulomatosa, por medio del examen histológico. La transformación histológica de la micosis fungoide indica la progresión genética del cáncer. Las lesiones presentes en la micosis fungoide transformada tienen un curso clínico agresivo.
- **Inmunofenotipificación:** una prueba que sirve para clasificar las células con base en el tipo de proteínas (marcadores) de la superficie celular. Las proteínas de la superficie de las células malignas de los linfomas cutáneos, entre ellos la micosis fungoide y el síndrome de Sézary, tienen una configuración característica que permite diferenciarlas de las células T sanas y de otros tipos de leucemia y linfoma. Generalmente, las células de la micosis fungoide y el síndrome de Sézary expresan ciertas proteínas correspondientes a CD2, CD3, CD4 y CD5, las que se detectan mediante las pruebas, pero no expresan CD7 ni CD26, otros marcadores que pueden estar presentes en las células T (CD es la abreviatura de cúmulo de diferenciación). Sin embargo, hay algunos subtipos de micosis fungoide en los que se detecta la presencia del CD8, especialmente la variante hipopigmentada. En la mayoría de los casos de micosis fungoide, el CD30 se halla en por lo menos unas pocas células, pero la expresión de CD30 puede ser mayor en las células grandes presentes en casos de la transformación histológica de la enfermedad.

- Pruebas moleculares: pruebas muy sensibles de ADN (ácido desoxirribonucleico) que sirven para identificar mutaciones genéticas específicas en las células cancerosas. A menudo, los pacientes con micosis fungoide y síndrome de Sézary presentan reordenaciones de los genes *TCR* clonales, que son únicas de las células de ese tipo de cáncer y sirven para establecer la clonalidad (*TCR* es la sigla en inglés de receptor de célula T). Esta prueba puede tener valor para confirmar el diagnóstico cuando la histopatología y la inmunofenotipificación no pueden confirmarlo con claridad.
- **Pruebas de sangre.** Los análisis de laboratorio deberían incluir:
 - Un hemograma con fórmula leucocitaria (el hemograma también se denomina conteo sanguíneo completo o CBC, por sus siglas en inglés)
 - Un examen de detección para identificar la cantidad de células con forma anormal presentes en la sangre que son indicadores de la enfermedad (al microscopio, las denominadas células de Sézary tienen un núcleo grande característico, en forma de flor, por lo que estas células se pueden identificar y contar en muestras de células examinadas al microscopio). Las personas sanas pueden tener en la sangre una cantidad muy pequeña de células que tienen un aspecto similar a las células de Sézary. Hay pruebas más sensibles que sirven para hallar células T cancerosas circulantes en el torrente sanguíneo, por ejemplo, la citometría de flujo (para detectar una determinada expresión de proteínas en la superficie de las células) y las pruebas moleculares. Una afectación casi indetectable de la sangre, que no cumple los criterios del síndrome de Sézary, también puede alterar la determinación de la etapa de la enfermedad y el pronóstico del paciente. Este nivel de afectación sanguínea puede presentarse en las etapas iniciales de la enfermedad.
 - Una evaluación del nivel de la deshidrogenasa láctica (LDH, por sus siglas en inglés), que forma parte de un grupo de enzimas que se encuentran en la sangre. Una concentración elevada de deshidrogenasa láctica puede ser un signo de daño de los tejidos y es un marcador no específico de los linfomas agresivos. Puede estar elevada en casos de micosis fungoide con transformación histológica o en etapa avanzada.
 - Pruebas moleculares de los linfocitos de la sangre para buscar reordenaciones del gen *TCR* clonal.
 - Evaluaciones del funcionamiento hepático y renal, que son importantes para determinar las terapias óptimas en el caso de los pacientes que podrían necesitar tratamientos sistémicos.

- Análisis de muestras de suero, que se recomiendan para detectar la presencia del virus de inmunodeficiencia humana (VIH), el virus linfotrópico humano de células T tipo 1 (HTLV-1, en inglés) y la hepatitis infecciosa B y C. El suero se obtiene de las extracciones de sangre.

Biopsia de ganglio linfático. Es importante examinar los ganglios linfáticos inflamados para comprobar la presencia de la enfermedad. Para un nivel óptimo de análisis, es necesario extraer el ganglio linfático entero para que el patólogo pueda hacer una evaluación completa, ya que deben examinarse las células malignas así como todo cambio que esté presente en el mismo. Si no es posible extraer el ganglio linfático entero debido a factores clínicos, podría realizarse una biopsia por punción empleando una aguja gruesa para obtener una muestra adecuada de tejido. No resulta muy útil realizar la aspiración con aguja fina, y no debería emplearse una muestra extraída de tal modo para el diagnóstico de ningún tipo de linfoma. Una vez que se ha obtenido una muestra adecuada de tejido, un experto hematopatólogo examina la muestra por medio de evaluaciones microscópicas para observar la estructura y distribución de las células T malignas, analizar el inmunofenotipo y evaluar las reordenaciones del gen *TCR* clonal.

Pruebas de imagenología. Las pruebas de imagenología se realizan para obtener imágenes detalladas de áreas del interior del cuerpo. Estas pruebas ayudan a detectar la diseminación en el cuerpo de cualquier tipo de cáncer, a fin de que el médico pueda determinar la etapa de la enfermedad y planificar el tratamiento adecuado (vea la sección titulada *Estadificación*, en la página 12, para obtener más información). Las pruebas que son adecuadas para la estadificación de los linfomas consisten en tomografías computarizadas, tomografías por emisión de positrones con fluorodesoxiglucosa y resonancias magnéticas (CT, FDG-PET y MRI scans, en inglés), además de la ultrasonografía. Las pruebas de imagenología no son necesarias en el caso de todos los pacientes con linfomas cutáneos, y el médico encargado del tratamiento determina cuándo emplearlas. Estas pruebas se recomiendan en el caso de pacientes con lesiones cutáneas considerables, agrandamiento de los ganglios linfáticos, resultados anormales de las pruebas de sangre, transformación en células grandes y micosis fungoide del subtipo foliculotrópico.

Planificación del tratamiento

El tratamiento óptimo de un linfoma cutáneo requiere la colaboración de un dermatólogo, dermatopatólogo, hematólogo-oncólogo y oncólogo radiólogo, con un enfoque multidisciplinario en cada etapa de la enfermedad. Es importante que el paciente y los miembros del equipo de profesionales médicos consulten sobre todas las opciones de tratamiento, incluyendo los tratamientos en fase de estudio en ensayos clínicos.

Estadificación. Una vez establecido el diagnóstico de micosis fungoide (MF) o síndrome de Sézary (SS), los médicos realizarán pruebas para averiguar si el cáncer se ha diseminado, y si es así, en qué medida. Este proceso se denomina “estadificación”. Los médicos pueden utilizar los hallazgos de los exámenes físicos, pruebas de laboratorio y pruebas de imagenología para determinar la extensión del cáncer en el cuerpo. La estadificación ayuda al paciente y al médico a planificar el mejor tratamiento.

La Sociedad Internacional de los Linfomas Cutáneos y la Organización Europea para la Investigación y el Tratamiento del Cáncer (ISCL y EORTC respectivamente, por sus siglas en inglés) han desarrollado un sistema de estadificación estandarizada para la micosis fungoide y el síndrome de Sézary (vea la **Tabla 2** en la página 14), con base en la clasificación de cuatro factores. Los factores se representan con las letras T, N, M y B:

- T (de tumor) se refiere al porcentaje de piel afectada por el linfoma y al tipo de lesiones.
- N (de “nodule”, en inglés) describe la cantidad de linfoma en los ganglios linfáticos.
- M (de metástasis) se refiere a la afectación de órganos.
- B (de “blood”, en inglés) se refiere a la cantidad de células del linfoma en la sangre.

Los datos obtenidos por medio del examen físico, los análisis de laboratorio y los estudios de imagenología se emplean para determinar el estado de los factores T, N, M y B (clasificación de la enfermedad) en el caso del paciente. Posteriormente, se agrupan los datos correspondientes a estos factores según su clasificación y se les asigna una etapa que va del uno (I) al cuatro (IV). Vea la **Tabla 3** en la página 15. Una etapa mayor indica un tumor más extenso. Cada etapa puede dividirse además en categorías, para las que se emplean las letras “A” y “B”. Dentro de una misma etapa, “A” se refiere a una etapa inferior y “B”, a una etapa superior.

Etapa I

- Etapa IA (T1, N0, M0, B0 o B1): menos del 10 por ciento de la superficie de la piel está cubierta de manchas, pápulas y/o placas, pero no hay tumores cutáneos. Los ganglios linfáticos no están agrandados, y las células del linfoma no se han diseminado a otros órganos. Puede haber una afectación sanguínea mínima.
- Etapa IB (T2, N0, M0, B0 o B1): el 10 por ciento o más de la superficie de la piel está cubierta de manchas, pápulas y/o placas, pero no hay tumores cutáneos. Los ganglios linfáticos no están agrandados, las células del linfoma no se han diseminado a otros órganos y la cantidad de células de Sézary en la sangre es baja.

Etapa II

- Etapa IIA (T1 o T2, N1 o N2, M0, B0 o B1): hasta el 80 por ciento de la superficie de la piel está cubierta de manchas, pápulas y/o placas, pero no hay tumores cutáneos. Los ganglios linfáticos están agrandados, pero no contienen células cancerosas. Las células del linfoma no se han diseminado a otros órganos, y la cantidad de células de Sézary en la sangre no es alta.
- Etapa IIB (T3, N0 a N2, M0, B0 o B1): al menos una de las lesiones cutáneas es un tumor. Los ganglios linfáticos pueden estar agrandados, pero no contienen células cancerosas. Las células del linfoma no se han diseminado a otros órganos, y la cantidad de células de Sézary en la sangre no es alta.

Etapa III

- Etapa IIIA (T4, N0 a N2, M0, B0): las lesiones cutáneas cubren al menos el 80 por ciento de la piel. Los ganglios linfáticos son normales o están agrandados, pero no contienen células cancerosas. Las células del linfoma no se han diseminado a otros órganos, y la cantidad de células de Sézary en la sangre no es alta.
- Etapa IIIB (T4, N0 a N2, M0, B1): las lesiones cutáneas cubren al menos el 80 por ciento de la piel. Los ganglios linfáticos pueden estar agrandados, pero no contienen células cancerosas. Más del 80 por ciento de la piel está enrojecida (eritodérmica) y puede tener manchas, pápulas, placas o tumores. Las células del linfoma no se han diseminado a otros órganos, y la cantidad de células de Sézary en la sangre es baja.

Etapa IV

- Etapa IVA₁ (T1 a T4, N0 a N2, M0, B2): las lesiones cutáneas pueden cubrir cualquier cantidad de la superficie de la piel. Los ganglios linfáticos son normales o están agrandados, pero las células no tienen una apariencia muy anormal al microscopio, y las células del linfoma no se han diseminado a otros órganos. La cantidad de células de Sézary en la sangre es alta.
- Etapa IVA₂ (T1 a T4, N3, M0, B0 a B2): las lesiones cutáneas pueden cubrir cualquier cantidad de la superficie de la piel. Algunos ganglios linfáticos están agrandados y las células tienen una apariencia anormal al microscopio. Las células del linfoma no se han diseminado a otros órganos. Puede haber una cantidad alta o baja de células de Sézary en la sangre.
- Etapa IVB (T1 a T4, cualquier valor de N, M1, cualquier valor de B): las lesiones cutáneas pueden cubrir cualquier cantidad de la superficie de la piel. Los ganglios linfáticos pueden ser normales o anormales. Las células del linfoma se han diseminado a otros órganos, y las células de Sézary pueden o no estar presentes en el torrente sanguíneo.

Clasificación y estadificación TNMB de la micosis fungoide y el síndrome de Sézary

T (piel)

- T1** Escasas manchas, pápulas y/o placas que cubren menos del 10% de la superficie de la piel
- T2** Manchas, pápulas y/o placas que cubren el 10% o más de la superficie de la piel
- T3** Uno o más tumores (con un diámetro de 1 cm o más)
- T4** Confluencia de eritema que cubre el 80% o más de la superficie corporal

N (ganglio linfático)

- N0** Ausencia de ganglios linfáticos anormales; no se requiere biopsia
- N1** Presencia de ganglios linfáticos anormales; sin afectación histológica
- N2** Presencia de ganglios linfáticos anormales; afectación histológica (sin borramiento de la arquitectura ganglionar)
- N3** Presencia de ganglios linfáticos anormales; afectación histológica (borramiento parcial de la arquitectura ganglionar)
- NX** Presencia de ganglios linfáticos anormales; sin confirmación de afectación histológica

M (metástasis)

- M0** Sin afectación de órganos viscerales
- M1** Afectación visceral (debe haber confirmación anatomopatológica y debe especificarse el órgano afectado)

B (sangre)

- B0** Ausencia de afectación sanguínea considerable
- B1** Carga tumoral baja en la sangre
- B2** Carga tumoral alta en la sangre

Abreviaturas y definiciones: MF: micosis fungoide; SS: síndrome de Sézary; TNMB: se refiere a piel/tumor, ganglio linfático, metástasis y sangre; mancha: sequedad y/o enrojecimiento de la piel; placa: piel que se endurece y engrosa, pero todavía es plana; tumor: masa que se forma en pacientes con enfermedad avanzada.

Tabla 2. Clasificación y estadificación de la micosis fungoide y el síndrome de Sézary. Fuente: NCCN Guidelines, versión 4. 2018. Mycosis Fungoides/Sézary Syndrome; and Willemze R, Hodak E, Zinzani PL, et al. "Primary cutaneous lymphomas: ESMO clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up". *Annals of Oncology*. 2018;29(4): iv30-iv40.

Estadificación y clasificación TNMB de la Sociedad Internacional de los Linfomas Cutáneos/Organización Europea para la Investigación y el Tratamiento del Cáncer

Etapa	T	N	M	B
IA	1	0	0	0, 1
IB	2	0	0	0, 1
IIA	1, 2	1, 2	0	0, 1
IIB	3	0-2	0	0, 1
IIIA	4	0-2	0	0
IIIB	4	0-2	0	1
IVA ₁	1-4	0-2	0	2
IVA ₂	1-4	3	0	0-2
IVB	1-4	0-3	1	0-2

Tabla 3. Clasificación TNMB.

Abreviatura y definición: TNMB: se refiere a piel/tumor, ganglio linfático, metástasis y sangre

Fuente: NCCN Guidelines, versión 4. 2018. Mycosis Fungoides/Sézary Syndrome; and Willemze R, Hodak E, Zinzani PL, et al. "Primary cutaneous lymphomas: ESMO clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up". *Annals of Oncology*. 2018;29(4):iv30-iv40.

Pronóstico. El pronóstico es una predicción del desenlace clínico de la enfermedad del paciente. Se trata de una suposición bien fundada de lo bien que responderá la persona al tratamiento. Es un aspecto que se tiene en cuenta durante la planificación del tratamiento.

El pronóstico de una persona con micosis fungoide o síndrome de Sézary puede depender de los siguientes factores:

- La etapa del cáncer
- La edad del paciente
- La extensión de la afectación de la piel y el tipo de lesiones (clasificación correspondiente al factor T)
- La presencia de enfermedad extracutánea (si la enfermedad se ha diseminado de la piel a los ganglios linfáticos u otros órganos del cuerpo)
- El grado de la afectación de la sangre periférica (cantidad de células de Sézary en la sangre)
- El nivel de deshidrogenasa láctica (LDH, por sus siglas en inglés) en el torrente sanguíneo

- La presencia de transformación en células grandes (LCT, por sus siglas en inglés) o micosis fungoide foliculotrópica

El pronóstico se determina por medio de datos estadísticos, reunidos a lo largo de muchos años, de pacientes con el mismo tipo de cáncer. Estos datos estadísticos se basan en grupos grandes de pacientes; por lo tanto, no es posible predecir exactamente lo que sucederá en el caso de un paciente en particular. Todas las personas son distintas. Los tratamientos y la respuesta de los pacientes a los tratamientos varían de forma importante.

Tratamiento

Es posible que se hayan aprobado otros medicamentos después de la impresión de este libro. Consulte en www.LLS.org/actualizaciones o llame al (800) 955-4572.

La micosis fungoide (MF) y el síndrome de Sézary (SS) son afecciones crónicas que por lo general se consideran incurables. Sin embargo, estas enfermedades son tratables y, en la mayoría de los casos, no son potencialmente mortales. Generalmente, las metas del tratamiento son aliviar los síntomas, inducir la remisión y posponer la progresión de la enfermedad. Si bien los pacientes con la enfermedad en etapa inicial pueden responder bien a terapias dirigidas a la piel solamente, en las etapas más avanzadas los pacientes pueden necesitar una terapia dirigida a la piel en combinación con una terapia sistémica (que afecta a todo el cuerpo). Estos se consideran tratamientos “estándar”. Los tratamientos estándar son aquellos aceptados por los expertos médicos como los tratamientos adecuados para una enfermedad. Se están evaluando algunos tratamientos en ensayos clínicos. Un ensayo clínico es un estudio de investigación que tiene como objetivo mejorar los tratamientos actuales para los pacientes. Cuando un ensayo clínico demuestra que un tratamiento nuevo es mejor que el tratamiento estándar, el nuevo tratamiento podría convertirse en el tratamiento estándar.

La selección de una determinada terapia o terapias debe ser individualizada, deben sopesarse cuidadosamente los riesgos en comparación con los beneficios y debe tenerse en cuenta el estado de salud general del paciente y su situación social. El paciente debería participar activamente en el proceso de toma de decisiones para determinar el tratamiento óptimo que sea adecuado en su caso.

Los tratamientos específicos incluyen el enfoque de espera vigilante, terapias dirigidas a la piel y terapias sistémicas. Para acceder a una lista de todos los tratamientos, vea la **Tabla 4** en la página 24.

Espera vigilante. Los pacientes con micosis fungoide en etapa IA presentan un bajo riesgo de progresión de la enfermedad. Para algunos de estos pacientes el enfoque de “espera vigilante” puede ser una primera opción razonable. Esto implica posponer o retrasar el inicio del tratamiento hasta que se presenten signos de progresión de la enfermedad. El médico debe observar al paciente frecuente y cuidadosamente para que pueda iniciarse un tratamiento eficaz si la enfermedad empieza a avanzar. **Consulte la publicación gratuita de LLS titulada *Espera vigilante (observar y esperar)* en www.LLS.org/materiales, o comuníquese con nuestros Especialistas en Información para obtener una copia.**

Terapias dirigidas a la piel

- Corticoesteroides tópicos: los corticoesteroides forman parte del régimen de tratamiento de algunos linfomas y pueden reducir temporalmente los síntomas asociados al linfoma, por ejemplo, la picazón. Estos medicamentos son efectivos para disminuir la hinchazón y la inflamación asociadas con los tumores de crecimiento rápido. En el caso de los linfomas cutáneos, pueden emplearse en el tratamiento de lesiones individuales para aliviar el enrojecimiento, la hinchazón y la inflamación de la piel. Los corticoesteroides tópicos pueden recetarse en una formulación de crema, loción, espuma, gel o ungüento. El uso a largo plazo de los corticoesteroides tópicos puede tener efectos secundarios como adelgazamiento de la piel y formación de estrías.
- Quimioterapia tópica: algunos medicamentos quimioterapéuticos pueden aplicarse directamente a las lesiones cutáneas. La Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA, por sus siglas en inglés) ha aprobado el uso de **mostaza nitrogenada (clorhidrato de mecloretamina, Valchlor gel®)** para el tratamiento tópico del linfoma cutáneo de células T (CTCL, en inglés) del tipo micosis fungoide, en las etapas IA y IB, en pacientes que han recibido una terapia anterior dirigida a la piel. El clorhidrato de mecloretamina en gel pertenece a una clase de medicamentos denominados “agentes alquilantes”. Surte efecto al disminuir o detener el crecimiento de las células cancerosas. Los efectos secundarios más comunes de este medicamento incluyen enrojecimiento, hinchazón, picazón, úlceras o ampollas cutáneas, infección de la piel y oscurecimiento de áreas de la piel.
- Retinoides tópicos: los retinoides son medicamentos relacionados con la vitamina A que pueden inhibir el crecimiento de ciertos tipos de células cancerosas. El **bexaroteno en gel (Targretin®)** y el **tazaroteno (Avage®, Tazorac®)** son retinoides tópicos que pueden aplicarse directamente a las lesiones cutáneas. El bexaroteno es el único retinoide tópico aprobado por la FDA para el tratamiento de lesiones cutáneas en pacientes con linfomas cutáneos de células T (etapas IA y IB) cuya enfermedad es

resistente al tratamiento previo o persiste después de otras terapias, o en pacientes que no han podido tolerar otras terapias. Los retinoides tópicos frecuentemente causan irritación cutánea, pero este efecto secundario suele desaparecer cuando se suspende su uso. Las mujeres embarazadas nunca deberían usar los retinoides porque pueden producir daños graves al feto.

- Formulación tópica de **Imiquimod (Aldara®)**: el imiquimod en crema es un tipo de inmunoterapia que se aplica a las lesiones cutáneas. Varios grupos de investigadores han publicado datos sobre la eficacia del imiquimod en pacientes con micosis fungoide en etapa inicial. A pesar de que la FDA no aprobó el imiquimod para el tratamiento de la micosis fungoide, este medicamento ya está aprobado para el tratamiento del carcinoma de células basales, la queratosis actínica y las verrugas genitales. Algunos médicos lo usan para el tratamiento de los linfomas cutáneos, aunque no se ha aprobado oficialmente por la FDA para esta indicación. Entre los posibles efectos secundarios se incluyen enrojecimiento, picazón, descamación o engrosamiento de la piel.
- Terapia con haz de electrones: una forma de radioterapia que se emplea para el tratamiento de las lesiones cutáneas. Los electrones no penetran profundamente en el cuerpo, por lo que es menos probable que dañen los tejidos y órganos que se encuentran debajo de la piel. La terapia con haz de electrones puede emplearse en forma localizada para el tratamiento de pacientes con una o unas pocas lesiones. En el caso de los pacientes con lesiones diseminadas, la terapia con haz de electrones puede aplicarse a toda la superficie de la piel (lo que se denomina irradiación cutánea total con electrones). Generalmente el tratamiento se administra varias veces a la semana durante un período de 3 a 4 semanas.
- El uso de radioterapia localizada ha sido útil para los pacientes que tienen pocas lesiones. Antes del tratamiento, el paciente se somete a un procedimiento de planificación del tratamiento denominado “simulación”. La simulación garantiza la identificación correcta de la zona del cuerpo adonde debe aplicarse la radioterapia. Durante la simulación, el radioterapeuta tomará fotos de la piel del paciente y usará un marcador para delinear las áreas donde será necesario aplicar el tratamiento a la piel.
- Durante el tratamiento real, se ubicará al paciente en la mesa exactamente de la misma manera que en la simulación. Una vez que el paciente esté en la posición correcta, el radioterapeuta saldrá del cuarto y empezará el tratamiento. El paciente no verá ni sentirá la radiación, pero es posible que escuche el ruido del aparato al encenderse y apagarse y cuando se mueva a su alrededor. Los pacientes que reciben tratamiento en forma localizada suelen tener efectos secundarios leves que afectan la piel, el pelo y las uñas del área tratada.

- La irradiación cutánea total con electrones es adecuada para pacientes con placas gruesas generalizadas, ya sea con o sin tumores cutáneos. Durante el tratamiento, el paciente está de pie en una plataforma que gira para que toda la superficie de la piel pueda tratarse desde diferentes ángulos. Normalmente, solo toma unos minutos recibir la radiación. Los efectos secundarios generalmente afectan la piel, el pelo y las uñas de los dedos de las manos y los pies. La piel de todo el cuerpo podría enrojecerse, secarse e irritarse. El enrojecimiento y la irritación suelen mejorar después de terminado el tratamiento. El paciente puede presentar caída del vello corporal, incluyendo del cuero cabelludo, las cejas y el pubis. Esta caída del pelo suele ser temporal, y el pelo volverá a crecer en un período de 3 a 6 meses después de terminado el tratamiento. Además, puede presentarse caída de las uñas de los dedos de las manos y los pies, pero con el tiempo estas volverán a crecer.
- Fototerapia: un tratamiento (también denominado “terapia con luz”) que emplea luz ultravioleta (UV), el tipo de luz que se encuentra en la luz solar. La luz ultravioleta consiste en rayos ultravioleta A (UVA) y ultravioleta B (UVB). La radioterapia con UVA y UVB se administra con una lámpara o láser especial que dirige el haz de radiación al área objetivo en la piel. La fototerapia puede administrarse a un área específica del cuerpo o a todo el cuerpo, y puede emplearse con otras terapias tópicas.

Existen dos tipos principales de fototerapia:

- Fototerapia con luz ultravioleta B: este tipo de fototerapia emplea luz UVB para tratar manchas y placas delgadas. Puede ser de banda ancha o más comúnmente de banda estrecha. El paciente permanece de pie, desnudo, durante 30 minutos en un tipo de “armario” o “caja” equipado con tubos fluorescentes. Se cubren algunas partes del cuerpo, por ejemplo, los ojos. La dosis de luz UVB suele aumentarse en cada aplicación del tratamiento. El tratamiento generalmente se administra de tres a cinco veces a la semana. Las lesiones cutáneas suelen empezar a desaparecer después de 20 a 40 tratamientos. Una vez que las lesiones desaparecen, se disminuye la frecuencia de las citas de tratamiento y, con el tiempo, el tratamiento se suspende por completo. Los efectos secundarios pueden incluir enrojecimiento y dolor de la piel que son similares a las quemaduras causadas por el sol.
- Psoraleno más luz ultravioleta A (PUVA, en inglés): este tipo de terapia emplea luz ultravioleta A y un medicamento oral denominado **“psoraleno”**. A menudo, se recomienda el uso de luz UVA en vez de luz UVB para los pacientes que tienen placas cutáneas. Los rayos UVA pueden penetrar más profundamente en la piel que los rayos UVB, por lo cual la fototerapia PUVA puede resultar más eficaz para el tratamiento de

las lesiones gruesas. El paciente recibirá el psoraleno aproximadamente de 1 a 2 horas antes de la aplicación de la terapia con luz UVA. El medicamento suele administrarse en forma de comprimido. El paciente tiene que esperar hasta que el psoraleno se absorba. Luego, se saca la ropa y se pone lentes para proteger los ojos y una visera, si el rostro no está afectado por la enfermedad. El paciente permanece de pie en un tipo de “armario” equipado con muchos focos de luz UVA. Generalmente, el paciente queda expuesto a la luz UVA durante 30 minutos. Esta terapia suele administrarse dos a tres veces a la semana hasta que las lesiones desaparezcan. A menudo esto puede tomar de 4 a 6 meses.

Después del tratamiento, es posible que la piel del paciente tenga un aspecto rojizo y ampollado, y también puede presentarse sequedad y picazón de la piel. El psoraleno hace que la piel sea más sensible a la luz, por lo que los pacientes podrían quemarse más fácilmente al exponerse al sol. Los pacientes deberían proteger la piel del sol durante al menos 24 horas después del tratamiento.

La fototerapia a largo plazo está asociada con un riesgo mayor de padecer cáncer cutáneo (carcinomas de células basales y células escamosas y melanoma). Por lo tanto, los pacientes que tengan antecedentes personales o familiares evidentes de estos tipos de cáncer de piel deberían hablar con sus médicos sobre los riesgos y los beneficios de la fototerapia.

Terapias sistémicas

- Retinoides orales: si bien algunos retinoides se aplican directamente a la piel, otros tienen una formulación que se administra en comprimidos. Los médicos emplean los retinoides llamados **bexaroteno (Targretin®)**, **acitretina (Soriatane®)**, **isotretinoína (Accutane®)** y **tretinoína (Vesanoid®)** para el tratamiento de la micosis fungoide y el síndrome de Sézary, pero el bexaroteno es el único medicamento aprobado por la FDA para el tratamiento de la micosis fungoide. Los efectos secundarios comunes incluyen cantidades elevadas de partículas de lípidos en el torrente sanguíneo (hiperlipidemia) y niveles bajos de hormonas tiroideas (hipotiroidismo). Los pacientes también pueden presentar sequedad en la piel, dolor en los músculos y articulaciones, dolor de cabeza y sensibilidad a la luz. La mayoría de los efectos secundarios de los retinoides disminuyen una vez completado el tratamiento. Las mujeres embarazadas nunca deberían usar los retinoides porque pueden producir daños graves al feto.
- Interferones (**interferón alfa y gamma**): los tratamientos con interferón (IFN) son un tipo de inmunoterapia que emplea el sistema inmunitario para combatir el cáncer. El interferón alfa y el interferón gamma son proteínas denominadas “citocinas”. Las citocinas se encuentran naturalmente en el organismo y forman parte del sistema inmunitario. También pueden producirse en el laboratorio y emplearse en tratamientos con

el fin de combatir el cáncer, las infecciones y otras enfermedades. Las citocinas pueden hacer que el sistema inmunitario ataque las células cancerosas. El interferón alfa y el interferón gamma pueden administrarse como inyecciones debajo de la piel. El interferón alfa también puede administrarse como inyección en la vena. Estos tratamientos se administran varias veces a la semana. Los efectos secundarios comunes incluyen deficiencia de glóbulos blancos (neutropenia), síntomas similares a los de la gripe, fatiga, náuseas, vómitos, depresión, afinamiento del cabello y daño cardíaco y hepático.

- Inhibidores de la histona deacetilasa (HDAC, por sus siglas en inglés): una clase de fármacos anticancerosos que modifican los genes anormales de las células cancerosas y hacen que estas dejen de dividirse y mueran. Los siguientes medicamentos están aprobados por la FDA para el tratamiento de la micosis fungoide y el síndrome de Sézary:
 - El **vorinostat (Zolinza®)** es un comprimido que se toma una vez al día. Está aprobado para el tratamiento de pacientes con linfomas cutáneos de células T que tienen manifestaciones en la piel, en casos de enfermedad progresiva, persistente o recurrente durante o después de dos terapias sistémicas. Los efectos secundarios comunes incluyen náuseas, diarrea, fatiga, sequedad en la boca, caída del cabello, fiebre, dolor de cabeza y cambios en el sentido del gusto.
 - La **romidepsina (Istodax®)** es un medicamento que está aprobado por la FDA para el tratamiento de linfomas cutáneos de células T en pacientes que han recibido al menos un tratamiento sistémico anterior. La romidepsina es un líquido que se administra lentamente como infusión intravenosa durante un período de 4 horas. La infusión se administra una vez a la semana durante las primeras 3 semanas de un ciclo de 28 días. El médico hablará con el paciente sobre la cantidad de ciclos adicionales que son necesarios en su caso. Los efectos secundarios comunes incluyen náuseas, fatiga, cambios en el sentido del gusto y deficiencia de plaquetas.
- Fotoféresis extracorpórea: un método por medio del cual se administra un tratamiento a las células T fuera del cuerpo. En este procedimiento, se extrae sangre del paciente por vía intravenosa. Se usa una máquina de fotoféresis para separar los glóbulos blancos del resto de la sangre. Los glóbulos rojos y el plasma se devuelven al torrente sanguíneo del paciente. Luego, se aplica un medicamento denominado “**metoxaleno**” a los glóbulos blancos extraídos y estos se exponen a luz ultravioleta, lo que activa el medicamento. Posteriormente, los glóbulos blancos tratados se devuelven al cuerpo del paciente por vía intravenosa. Este proceso lesiona las células T cancerosas y estimula el sistema inmunitario de modo que combata el cáncer. El procedimiento toma de 3 a 4 horas y suele repetirse varias veces para lograr el efecto completo. La fotoféresis extracorpórea

es más eficaz en el caso de pacientes con afectación sanguínea, por ejemplo, en personas con síndrome de Sézary.

- Anticuerpos monoclonales: medicamentos inmunoterapéuticos diseñados para dirigirse a proteínas específicas en las células cancerosas, lo que minimiza el daño a las células sanas. Si bien algunos de estos medicamentos surten efecto por sí solos, a otros se les acoplan medicamentos quimioterapéuticos, toxinas o sustancias radiactivas que atacan las células malignas de forma selectiva.

El **mogamulizumab-kpkc (Poteligeo®)**, un anticuerpo monoclonal contra el receptor 4 de la quimiocina CC (CCR4, en inglés), se dirige a la proteína CCR4 que con frecuencia se encuentra en la superficie de las células cancerosas de los pacientes con linfomas cutáneos de células T. Este medicamento, administrado por vía intravenosa (IV), está aprobado por la FDA para el tratamiento de pacientes adultos con micosis fungoide o síndrome de Sézary, en casos de recaída o resistencia al tratamiento, después de al menos un tratamiento sistémico anterior.

- Terapias dirigidas: fármacos que se dirigen a una molécula específica en las células cancerosas destruyendo así las células malignas y no las sanas. El cúmulo de diferenciación 30 (CD30) es una proteína que a veces se expresa en la micosis fungoide, especialmente el tipo agresivo con transformación histológica. Esta proteína puede ser objetivo de las terapias anticancerosas. Uno de dichos fármacos, llamado **brentuximab vedotina (Adcetris®)**, se une a las células del linfoma, que expresan los antígenos CD30, y penetra en ellas. Una vez que el fármaco se encuentra en el torrente sanguíneo, se dirige a las células del linfoma y las mata. Está aprobado por la FDA para el tratamiento de pacientes con micosis fungoide con expresión de CD30 que han recibido un tratamiento sistémico anterior. La brentuximab vedotina se administra cada 3 semanas por vía intravenosa. Los efectos secundarios más comunes incluyen deficiencia de glóbulos blancos (neutropenia), anemia, neuropatía sensitiva periférica, náuseas, fatiga, estreñimiento, diarrea y vómitos.
- Quimioterapia: los medicamentos quimioterapéuticos convencionales matan las células cancerosas que se dividen rápidamente. Algunos se administran en formulaciones que pueden aplicarse directamente en la piel. Sin embargo, la mayoría de los medicamentos quimioterapéuticos empleados para la micosis fungoide y el síndrome de Sézary se administran de manera sistémica, ya sea por vía intravenosa u oral. Estos tratamientos se desplazan en el torrente sanguíneo y tratan el cáncer en todo el cuerpo. La quimioterapia sistémica generalmente se emplea en pacientes con micosis fungoide o síndrome de Sézary en etapa avanzada, que han sufrido varias recaídas y que cuentan con pocas opciones terapéuticas. Las respuestas a la quimioterapia rara vez son duraderas en los pacientes con estas enfermedades. Como consecuencia, con el

tiempo, la mayoría de los pacientes con micosis fungoide o síndrome de Sézary tratados con quimioterapia sufren recaídas.

Los efectos secundarios de la quimioterapia dependen de varios factores, entre ellos, el tipo de tratamiento y las dosis de los medicamentos, la edad del paciente y sus afecciones médicas coexistentes. Las quimioterapias pueden producir fiebre o escalofríos, fatiga, náuseas, pérdida del apetito, úlceras bucales, neuropatía periférica (hormigueo, ardor, adormecimiento o dolor en las manos o los pies), cambios en los niveles de células sanguíneas, infección, sarpullido, vómitos, diarrea, falta de aliento, inflamación, caída temporal de cabello y otros efectos secundarios.

La mayoría de los efectos secundarios son temporales y se resuelven una vez completado el tratamiento. Sin embargo, otros persisten a largo plazo y pueden aparecer años después de completar el tratamiento. Entre los posibles efectos secundarios tardíos se incluyen la aparición de otro tipo de cáncer, enfermedad cardíaca, niveles bajos de hormonas tiroideas (hipotiroidismo), daño en los nervios e infertilidad.

A continuación se resumen algunas de las quimioterapias sistémicas empleadas para el tratamiento de pacientes con micosis fungoide y síndrome de Sézary.

- **Metotrexato, pralatrexato (Folotyn®)**: agentes antifolato que interfieren con el crecimiento de las células tumorales
- **Gemcitabina (Gemzar®), pentostatina (Nipent®)**: análogos de la purina que interfieren con el crecimiento tumoral
- **Doxorrubicina liposómica (Doxil®)**: una quimioterapia que se une al ADN (ácido desoxirribonucleico) de las células
- **Clorambucilo (Leukeran®), ciclofosfamida (Cytoxan®)**: agentes alquilantes que interfieren con la proliferación de las células cancerosas
- **Etopósido (VP-16, VePesid®, Etopophos®), temozolomida (Temodar®)**: agentes antineoplásicos que interfieren con la proliferación de las células cancerosas

Tratamientos para los linfomas cutáneos de células T

Terapias dirigidas a la piel	Terapias sistémicas	Terapias de combinación
<p>Para la afectación limitada/localizada de la piel</p> <ul style="list-style-type: none"> • Corticoesteroides tópicos • Quimioterapia tópica • Radioterapia localizada • Retinoides tópicos • Fototerapia • Imiquimod tópico <p>Para la afectación generalizada de la piel</p> <ul style="list-style-type: none"> • Corticoesteroides tópicos • Quimioterapia tópica • Fototerapia • Irradiación cutánea total con electrones 	<ul style="list-style-type: none"> • Retinoides orales • Interferones • Inhibidores de la histona deacetilasa (HDAC, en inglés) • Fotoféresis extracorpórea • Terapias dirigidas • Brentuximab vedotina • Quimioterapia • Metotrexato • Pralatrexato • Gemcitabina • Pentostatina • Doxorubicina liposomal • Clorambucilo • Ciclofosfamida • Etopósido • Temozolomida 	<p>Terapia dirigida a la piel + terapia sistémica</p> <ul style="list-style-type: none"> • Fototerapia + retinoide • Fototerapia + interferón • Fototerapia + fotoféresis • Irradiación cutánea total con electrones + fotoféresis <p>Terapia sistémica + terapia sistémica</p> <ul style="list-style-type: none"> • Retinoide + interferón • Fotoféresis + retinoide • Fotoféresis + interferón • Fotoféresis + retinoide + interferón

Tabla 4. Lista de opciones de tratamiento para los linfomas cutáneos de células T. Fuente: NCCN Guidelines, versión 4. 2018. Diapositiva 34.

Es posible que se hayan aprobado otros medicamentos después de la impresión de este libro. Consulte en www.LLS.org/actualizaciones o llame al (800) 955-4572.

Tratamientos en fase de investigación

Un ensayo clínico es un estudio de investigación médica en el que se evalúa una nueva opción de tratamiento para una afección determinada. Hay diferentes tipos de ensayos clínicos y cada uno tiene objetivos específicos, tales como: establecer la dosis segura de un fármaco (fase I); evaluar la eficacia de un tipo o dosis específico de terapia en una enfermedad determinada y establecer la tasa de respuesta (fase II); y comparar el nuevo fármaco con un tratamiento comprobado (fase III). Los ensayos clínicos se realizan con la supervisión de comités reguladores y de la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA, por sus siglas en inglés). Además, un equipo de médicos, junto con su personal de investigación, hace un seguimiento muy riguroso de los pacientes. El paciente tiene que entender totalmente lo que implica su participación en el ensayo y dar su consentimiento antes de que pueda iniciarse el tratamiento, y él o ella tiene el derecho de retirarse del mismo en cualquier momento.

A pesar de que hay muchos tratamientos disponibles para los pacientes con micosis fungoide (MF) y síndrome de Sézary (SS), hay pocas pautas clínicas relativas a los tratamientos estándar que han sido rigurosamente evaluadas, y ninguno de los tratamientos se considera curativo. La participación en un ensayo clínico que se realiza con cuidado tal vez constituya la mejor opción de tratamiento disponible. La participación de pacientes en ensayos clínicos previos ha permitido el desarrollo de las terapias con las que contamos hoy en día. A medida que mejore el conocimiento de la patogenia de la micosis fungoide y del síndrome de Sézary, es probable que habrá más terapias dirigidas disponibles a través de ensayos clínicos. Se recomienda que los pacientes se mantengan informados acerca de los ensayos realizados en centros cercanos a sus comunidades.

Los Especialistas en Información de LLS, disponibles al (800) 955-4572, ofrecen orientación a los pacientes sobre cómo consultar con sus médicos a fin de determinar si un ensayo clínico específico es una opción adecuada de tratamiento en su caso. Ellos pueden brindar información y realizar búsquedas personalizadas de ensayos clínicos para los pacientes, sus familiares y los profesionales médicos. En casos apropiados, los Especialistas en Información remiten a los pacientes a enfermeros capacitados que ofrecen orientación personalizada sobre los ensayos clínicos, un servicio disponible a través del Centro de Apoyo para Ensayos Clínicos. Para obtener más información, visite www.LLS.org/ensayos.

Enfoques en fase de investigación. Existen ensayos clínicos para pacientes con diagnóstico reciente y para pacientes que han presentado una recaída o resistencia al tratamiento. Los investigadores están evaluando terapias y medicamentos novedosos, así como el uso de nuevas combinaciones o diferentes dosis de medicamentos cuya eficacia ya se ha comprobado.

Entre las clases de terapias y medicamentos novedosos en fase de investigación se incluyen:

- Inhibidores de los puntos de control del sistema inmunitario, un tipo de inmunoterapia que ayuda al sistema inmunitario de la propia persona a atacar las células cancerosas. Las células cancerosas pueden crear proteínas que le permitan “escondarse” del sistema inmunitario del paciente. Cuando se inhibe la producción de estas proteínas, es más fácil para las células T detectar y atacar las células cancerosas. El **pembrolizumab (Keytruda®)** y el **durvalumab (Imfinzi®)** son inhibidores de los puntos de control del sistema inmunitario que ya han sido aprobados para el tratamiento de ciertos tipos de cáncer y que actualmente se están evaluando para el tratamiento de los linfomas cutáneos de células T (CTCL, por sus siglas en inglés).
- El **cobomarsén (MRG-106)**, que está diseñado para inhibir la producción de una molécula denominada miR-155. Esta molécula se encuentra en concentraciones elevadas en ciertos tipos de cáncer, incluyendo la micosis fungoide, y podría tener una función en la supervivencia y proliferación de las células cancerosas. Este medicamento actualmente está en fase de ensayos clínicos para el tratamiento de pacientes con micosis fungoide.
- Terapia fotodinámica (PDT, por sus siglas en inglés), la cual los investigadores están estudiando para su uso en pacientes con micosis fungoide cuya enfermedad no ha respondido a ningún otro tratamiento. En este tratamiento, se aplica a las lesiones cutáneas un medicamento que se activa por la exposición a la luz, tal como el **clorhidrato de ácido aminolevulínico**. Posteriormente, se concentra la luz de un tipo de láser en las lesiones. La luz del láser activa el medicamento, que luego mata las células del linfoma. La ventaja de este tratamiento es que puede matar las células cancerosas, pero causa muy poco daño a las células normales. Pero, debido a que la sustancia química debe activarse por la luz, solamente puede matar las células cancerosas que están cerca de la superficie de la piel.
- Alotrasplante de células madre, una estrategia terapéutica prometedora para los pacientes con linfomas cutáneos de células T en etapas avanzadas. Este tratamiento puede inducir remisiones en los pacientes con micosis fungoide y síndrome de Sézary. Los investigadores siguen mejorando los métodos de trasplante de células madre, entre ellos, nuevas maneras de extraer las células madre y disminuir los efectos secundarios. Múltiples estudios han mostrado resultados exitosos con alotrasplantes de células madre de intensidad reducida en pacientes con micosis fungoide y síndrome de Sézary. Hay ensayos clínicos en curso para determinar si el uso de los regímenes menos intensivos o alternativos de este tipo de alotrasplante de células madre en pacientes con linfomas cutáneos de células T podría mejorar el beneficio clínico y reducir el

resultado nocivo de la enfermedad injerto contra huésped, que puede ser una complicación del alotrasplante. **Para obtener más información sobre los trasplantes, consulte la publicación gratuita de LLS titulada *Trasplantes de células madre sanguíneas y de médula ósea.***

Efectos secundarios del tratamiento de la micosis fungoide y el síndrome de Sézary

Los efectos secundarios del tratamiento de la micosis fungoide (MF) y el síndrome de Sézary (SS) dependerán de varios factores, entre ellos, el tipo de tratamiento, la dosis del medicamento, la edad y las afecciones médicas coexistentes del paciente. Las terapias pueden inducir fatiga, náuseas, fiebre, escalofríos, mareos, coágulos sanguíneos, esterilidad y otros efectos secundarios. Algunas opciones de tratamiento, tales como los retinoides, pueden causar defectos congénitos graves, por lo cual se recomienda encarecidamente que las mujeres en edad reproductiva utilicen métodos anticonceptivos cuando usen estos medicamentos.

Es importante manejar los efectos secundarios del tratamiento. Los pacientes deberían hablar con sus médicos sobre los efectos secundarios para conseguir ayuda. La mayoría de los efectos secundarios pueden manejarse sin disminuir la eficacia del tratamiento. De hecho, el manejo agresivo de los efectos secundarios a menudo mejora los resultados del tratamiento. La mayoría de los efectos secundarios son temporales y se resuelven una vez completado el tratamiento. Sin embargo, algunos son duraderos y pueden aparecer años después de completar el tratamiento. Entre los posibles efectos secundarios tardíos que pueden presentarse en los pacientes se incluyen la aparición de otro tipo de cáncer, enfermedad cardíaca, niveles bajos de hormonas tiroideas (hipotiroidismo) e infertilidad. **Para obtener información específica sobre los medicamentos y efectos secundarios, consulte la publicación gratuita de LLS titulada *Efectos secundarios de la farmacoterapia.***

Atención de apoyo

Además del tratamiento del cáncer, es posible que los pacientes también reciban atención de apoyo (paliativa) para prevenir o controlar otras afecciones de salud. La descamación y agrietamiento anormales de la piel en los pacientes con micosis fungoide y síndrome de Sézary pueden provocar molestias considerables. La picazón intensa (prurito) y las infecciones cutáneas también son inquietudes importantes en el caso de estos pacientes.

Para proteger la piel, es importante que los pacientes con micosis fungoide y síndrome de Sézary mantengan la piel bien hidratada. La piel seca y

agrietada puede aumentar la picazón y permitir la penetración en la piel de agentes infecciosos. Para proteger la piel, los pacientes deberían:

- Tomar duchas o baños más cortos (de 10 a 15 minutos como máximo) con agua tibia y no caliente
- Usar un limpiador facial suave sin fragancias ni colorantes
- Lavarse la piel con suavidad y evitar frotarla con una toalla o esponja
- Secarse la piel con palmaditas y aplicar un ungüento espeso o una crema hidratante después de la ducha o el baño
- Aplicarse cremas hidratantes con frecuencia, al menos dos o tres veces al día
- Usar detergentes y suavizantes para ropa que no contienen fragancias, ya que estas pueden entrar en contacto con la piel y causar irritación
- Llevar ropas sueltas, hechas de telas como el algodón que permiten que la piel respire, para mantener cómoda la piel
- Evitar el sobrecalentamiento, porque el sudor puede empeorar la picazón

La mayoría de los pacientes con micosis fungoide y síndrome de Sézary sufren una picazón intensa que puede ser difícil de controlar. La picazón debería evaluarse en cada consulta con el médico. Las siguientes terapias paliativas pueden emplearse con el fin de manejar la picazón:

- Colocar compresas de hielo en las áreas con picazón
- Remojarse en un baño de avena
- Usar corticoesteroides tópicos, con o sin oclusión. (La oclusión consiste en cubrir el área tratada con un vendaje protector seco para envolverla en tela).
- Tomar medicamentos orales, tales como:
 - Antihistamínicos, como la **difenhidramina (Benadryl®)** o la **hidroxizina (Atarax®)**, que pueden aliviar la picazón. El principal efecto secundario de estos medicamentos es la somnolencia, por lo que normalmente se recetan para su uso nocturno. Los antihistamínicos sin efectos sedativos, tales como la **loratadina (Claritin®)**, **cetirizina (Zyrtec®)** y **fexofenadina (Allegra®)**, pueden recetarse para su uso durante el día, pero estos medicamentos suelen ser menos eficaces.
 - Antidepresivos, como la **doxepina (Zonalon®)** y la **mirtazapina (Remeron®)**, que pueden ayudar a manejar la picazón.
 - El **aprepitant (Emend®)**, un medicamento recetado que se emplea para prevenir las náuseas inducidas por la quimioterapia, que ha demostrado ser útil para disminuir la picazón.
 - La **gabapentina (Neurontin®)**, un medicamento anticonvulsivo que se receta a las personas propensas a las convulsiones, que ha sido eficaz en el tratamiento de la picazón intensa.

Debido a que los pacientes con micosis fungoide y síndrome de Sézary frecuentemente tienen la piel agrietada y ulcerada, son susceptibles a las infecciones. Las infecciones son frecuentes entre los pacientes con estas enfermedades, especialmente las infecciones de la piel causadas por bacterias y las causadas por el virus del herpes. Los pacientes pueden tomar las siguientes medidas preventivas para reducir al mínimo la frecuencia de las infecciones:

- Usar cremas hidratantes habitualmente para proteger la piel
- Lavar la piel suavemente con jabón antibacteriano y aplicar ungüento antibiótico a las lesiones cutáneas
- Tomar baños o remojar con lejía (solo para áreas limitadas del cuerpo, a excepción de la cara)
- Evitar el uso de una vía central (especialmente en el caso de pacientes con eritrodermia)

Es importante que los pacientes reconozcan los signos de las infecciones cutáneas. Entre los posibles signos de una infección de la piel se incluyen enrojecimiento, hinchazón, aumento del dolor o pus (líquido que supura). Los pacientes con infecciones podrían necesitar un tratamiento intensivo con antibióticos.

Desenlaces clínicos del tratamiento

El pronóstico para los pacientes con micosis fungoide (MF) y síndrome de Sézary (SS) depende de varios factores, entre ellos, la edad del paciente, el tipo y la etapa de la enfermedad, la tasa de progresión de la enfermedad y la respuesta a la terapia. Si bien estas enfermedades pueden permanecer estables o tener una progresión lenta en algunos pacientes, en otros pueden tener una progresión más rápida. En muchos pacientes la micosis fungoide solo se presenta en la piel. Estos pacientes pueden tener una vida normal durante muchos años mientras reciben tratamiento para la enfermedad, y algunos pueden permanecer en remisión durante largos períodos. La esperanza de vida puede ser normal en el caso de estos pacientes. En una minoría de los pacientes la enfermedad sigue un curso más progresivo y se disemina a los ganglios linfáticos y/u otros órganos. Es importante hacer hincapié en que el desenlace clínico de los pacientes con enfermedad avanzada está mejorando como resultado de las nuevas opciones de tratamiento.

Comentarios. Para ofrecer sugerencias sobre el contenido de esta publicación, visite www.LLS.org/comentarios.

Información y recursos

LLS ofrece información y servicios en forma gratuita a los pacientes y familias afectados por el de cáncer de la sangre. En esta sección del librito se enumeran diversos recursos que están a su disposición. Use esta información para informarse, preparar y hacer preguntas y para aprovechar al máximo el conocimiento y las habilidades del equipo de profesionales médicos.

Para obtener información y ayuda

Consulte con un Especialista en Información. Los Especialistas en Información de LLS son enfermeros, educadores en salud y trabajadores sociales titulados a nivel de maestría y especializados en oncología. Ellos ofrecen información actualizada sobre las enfermedades de la sangre, las opciones de tratamiento y los servicios de apoyo. Algunos Especialistas en Información hablan español, y se ofrecen servicios de interpretación. Para obtener más información:

- Llame al (800) 955-4572 (Lun-Vie, de 9 a.m. a 9 p.m., hora del Este)
- Envíe un correo electrónico a infocenter@LLS.org
- Visite www.LLS.org/especialistas

Comuníquese con un Especialista en Información si tiene preguntas sobre los programas y recursos resumidos a continuación. También puede encontrar información en www.LLS.org/espanol.

Ensayos clínicos. Se están evaluando nuevas opciones de tratamiento para los pacientes. Los pacientes pueden informarse sobre los ensayos clínicos (estudios de investigación médica) y cómo acceder a los tratamientos ofrecidos en ellos. Llame al (800) 955-4572 para hablar con un Especialista en Información de LLS que puede ayudar a realizar búsquedas de ensayos clínicos según el diagnóstico y las necesidades de tratamiento del paciente. En casos apropiados, también se ofrece orientación personalizada sobre los ensayos clínicos de parte de enfermeros capacitados. Para obtener más información, visite www.LLS.org/ensayos.

Materiales informativos gratuitos. LLS ofrece publicaciones gratuitas en inglés y en español con fines de educación y apoyo. Puede acceder a estas publicaciones por Internet en www.LLS.org/materiales. También puede pedir copias impresas que se envían por correo.

Programas educativos por teléfono/Internet. LLS ofrece programas educativos en forma gratuita por teléfono/Internet para los pacientes, cuidadores y profesionales médicos. Algunos de estos programas están disponibles en español. Para obtener más información, visite www.LLS.org/programs (en inglés).

Asistencia económica. LLS ofrece asistencia económica a las personas con cáncer de la sangre. Para obtener más información, visite www.LLS.org/asuntos-financieros.

Programa de Asistencia para Copagos. A los pacientes que reúnen los requisitos del programa, LLS ofrece asistencia económica para las primas del seguro médico y los copagos de medicamentos. Para obtener más información:

- Llame al (877) 557-2672
- Visite www.LLS.org/copagos

Consultas personalizadas sobre la nutrición. Aproveche el servicio gratuito de consultas personalizadas con un dietista registrado que cuenta con experiencia en nutrición oncológica. Los dietistas ofrecen asistencia a las personas que llaman con las estrategias de alimentación saludable, el manejo de los efectos secundarios y la nutrición para la supervivencia. También ofrecen otros recursos de nutrición. Para obtener más información, visite www.LLS.org/nutricion.

Podcast. Escuche a expertos y pacientes que ofrecen orientación sobre el diagnóstico y tratamiento de los tipos de cáncer de la sangre y los recursos disponibles para los pacientes con estas enfermedades. La serie de podcasts, llamada *The Bloodline with LLS*, se ofrece para recordarle que luego del diagnóstico, surge la esperanza. Para obtener más información y para suscribirse, visite www.LLS.org/TheBloodline (en inglés).

Lectura sugerida. LLS ofrece una lista de publicaciones que se recomiendan para los pacientes, cuidadores, niños y adolescentes. Para obtener más información, visite www.LLS.org/SuggestedReading (en inglés).

Servicios de interpretación. Informe a su médico si necesita los servicios de un intérprete que hable español o algún otro tipo de asistencia, tal como un intérprete del lenguaje de señas. A menudo, estos servicios están disponibles durante las citas médicas y las emergencias sin costo para los pacientes y sus familiares y cuidadores.

Recursos comunitarios y establecimiento de contactos

Comunidad de LLS. Esta ventanilla única virtual es el sitio para comunicarse con otros pacientes y recibir la información y recursos más recientes en relación con el cáncer de la sangre. Puede compartir sus experiencias con otros pacientes y cuidadores y obtener apoyo personalizado del personal capacitado de LLS. Para inscribirse, visite www.LLS.org/community (en inglés).

Sesiones de conversación (chats) semanales por Internet. Estos chats moderados pueden ofrecer oportunidades para obtener apoyo y ayudar a los pacientes con cáncer a conectarse y compartir información. Para obtener más información, visite www.LLS.org/chat (en inglés).

Oficinas regionales de LLS. LLS ofrece apoyo y servicios a través de su red de oficinas regionales en los Estados Unidos y Canadá, entre ellos, el Programa Primera Conexión de Patti Robinson Kaufmann (que facilita la comunicación entre pacientes que tienen las mismas enfermedades), grupos de apoyo en persona y otros recursos. Para obtener más información sobre estos programas, o si necesita ayuda para localizar la oficina de LLS más cercana a su comunidad:

- Llame al (800) 955-4572
- Visite www.LLS.org/ChapterFind (en inglés)

Otras organizaciones útiles. LLS ofrece una lista extensa de recursos para los pacientes y sus familias. Hay recursos relacionados con la asistencia económica, la orientación psicológica, el transporte y la atención del paciente, entre otras necesidades. Para obtener más información, visite www.LLS.org/ResourceDirectory (en inglés).

Defensa de derechos. Con la ayuda de voluntarios, la Oficina de Políticas Públicas de LLS aboga por políticas y leyes que promueven el desarrollo de nuevos tratamientos y mejoran el acceso a una atención médica de calidad. Para obtener más información:

- Llame al (800) 955-4572
- Visite www.LLS.org/advocacy (en inglés)

Ayuda adicional para poblaciones específicas

Información para veteranos. Los excombatientes con linfoma que estuvieron expuestos al agente naranja mientras prestaban servicio en Vietnam podrían recibir ayuda del Departamento de Asuntos de los Veteranos de los Estados Unidos. Para obtener más información, llame

al Departamento de Asuntos de los Veteranos al (877) 222-8387 o visite www.publichealth.va.gov/exposures/agentorange (en inglés).

Sobrevivientes del World Trade Center. Las personas afectadas directamente por los ataques terroristas del 11 de septiembre de 2001, que posteriormente recibieron un diagnóstico de cáncer de la sangre, podrían reunir los requisitos para obtener ayuda del Programa de Salud World Trade Center. Entre las personas que reúnen los requisitos se incluyen:

- El personal de emergencia en el área del World Trade Center
- Los trabajadores y voluntarios que ayudaron con el rescate, la recuperación y la limpieza de los lugares relacionados con el ataque al World Trade Center en la ciudad de Nueva York
- Los sobrevivientes que estuvieron en el área del desastre en la ciudad de Nueva York, o que vivían, trabajaban o estaban asistiendo a una escuela en el área
- El personal de emergencia en el Pentágono y en Shanksville, PA

Para obtener más información:

- Llame al (888) 982-4748
- Visite www.cdc.gov/wtc/faq.html (en inglés)
Hay información en español sobre los requisitos del programa y el proceso de solicitud, así como una solicitud por Internet, en www.cdc.gov/wtc/apply_es.html.

Personas que sufren de depresión. El tratamiento de la depresión tiene beneficios para los pacientes con cáncer. Consulte con un profesional médico si su estado de ánimo no mejora con el tiempo, por ejemplo, si se siente deprimido todos los días durante un período de dos semanas. Para obtener más información, comuníquese con el Instituto Nacional de la Salud Mental (NIMH, por sus siglas en inglés):

- Llame al (866) 615-6464
- Visite www.nimh.nih.gov
Escriba “depresión” en la casilla de búsqueda para obtener enlaces a información en español sobre la depresión y su tratamiento.

Preguntas que puede hacerle al médico

Podría resultarle útil preparar algunas preguntas para los miembros del equipo de profesionales encargados de su tratamiento en su próxima cita médica. A continuación se incluyen algunas sugerencias de preguntas que puede hacer.

Preguntas sobre la enfermedad y las pruebas médicas

1. ¿Qué pruebas médicas serán necesarias?
2. ¿Cómo se prepara uno para estas pruebas?
3. ¿Pagaré mi seguro médico el costo de las pruebas?
4. ¿Cuándo recibiré los resultados? ¿Quién me explicará los resultados?
5. Tengo síntomas actualmente, ¿qué implica eso en relación con mi tratamiento?
6. ¿Qué prueba se realizará para confirmar el subtipo de linfoma que tengo?

Preguntas sobre las opciones de tratamiento y los efectos secundarios

1. ¿Necesito recibir tratamiento para el linfoma cutáneo de células T?
2. ¿Es el enfoque de espera vigilante la opción adecuada en mi caso?
3. ¿Con qué opciones de tratamiento cuento?
4. ¿Existen ensayos clínicos disponibles para el diagnóstico que tengo?
5. ¿Ofrece este hospital/centro médico tratamiento para la enfermedad que tengo?
6. ¿Cuánto tiempo durará el tratamiento?
7. ¿Cuáles son los efectos secundarios de este tratamiento? ¿Cuánto tiempo durarán?
8. ¿Cómo sabré si el tratamiento es eficaz? ¿Qué sucederá si el tratamiento no surte efecto?
9. ¿Hay algún efecto secundario a largo plazo de este tratamiento?

Preguntas sobre los costos

1. ¿Pagaré mi seguro médico el costo del tratamiento?
2. Para los participantes en ensayos clínicos: ¿Seré responsable de pagar los costos asociados al ensayo clínico?
3. ¿Hay otros costos que debería tener en cuenta (p. ej., transporte, estacionamiento, alimentos, etc.)?

Referencias bibliográficas

Geskin LJ. Cutaneous T-cell lymphoma (mycosis fungoides and Sézary syndrome. *En Williams Hematology*. 9na. ed. New York, NY: McGraw-Hill Medical. 2015:1679-1691.

National Comprehensive Cancer Network®. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guildelines®): T-Cell Lymphomas. Versión 4. 2018. https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/t-cell.pdf. Consultada el 20 de junio de 2018.

Olsen E, Vonderheid E, Pimpinelli N, et al. Revisions to the staging and classification of mycosis fungoides and Sézary syndrome: a proposal of the International Society for Cutaneous Lymphomas (ISCL) and the cutaneous lymphoma task force of the European Organization of Research and Treatment of Cancer (EORTC). *Blood*. 2007;110:1713-1722.

PDQ® Adult Treatment Editorial Board. Mycosis Fungoides (Including Sézary Syndrome) Treatment (PDQ®)—Health Professional Version. Bethesda, MD: National Cancer Institute. <https://www.cancer.gov/types/lymphoma/hp/mycosis-fungoides-treatment-pdq>. Actualizada el 5 de julio de 2018. Consultada el 12 de diciembre de 2018.

Swerdlow SH, Campo E, Pileri SA, et al. The 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms. *Blood*. 2016;127(2):2375-2390.

Trautinger F, Eder J, Assaf C, et al. European Organisation for Research and Treatment of Cancer consensus recommendations for the treatment of mycosis fungoides/Sézary syndrome-Update 2017. *European Journal of Cancer*. 2017;77:57-74.

Whittaker S, Hoppe R, Prince HM. How I treat mycosis fungoides and Sézary syndrome. *Blood*. 2016;127(25):3142-3153.

Wilcox RA. Cutaneous T-cell lymphoma: 2017 update on diagnosis, risk stratification, and management. *American Journal of Hematology*. 2017;92(10):1085-1102.

Willemze, R. Classification of primary cutaneous lymphomas. *UpToDate*. www.uptodate.com/contents/classification-of-primary-cutaneous-lymphomas. Actualizada el 20 de agosto de 2018. Consultada el 1 de noviembre de 2018.

Willemze R, Hodak E, Zinzani PL, et al. Primary cutaneous lymphomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Annals of Oncology*. 2018;29 (suppl 4): iv30–iv40. Publicada por Internet el 6 de junio de 2018. doi:10.1093/annonc/mdy133.



Para obtener apoyo,
pida ayuda a nuestros

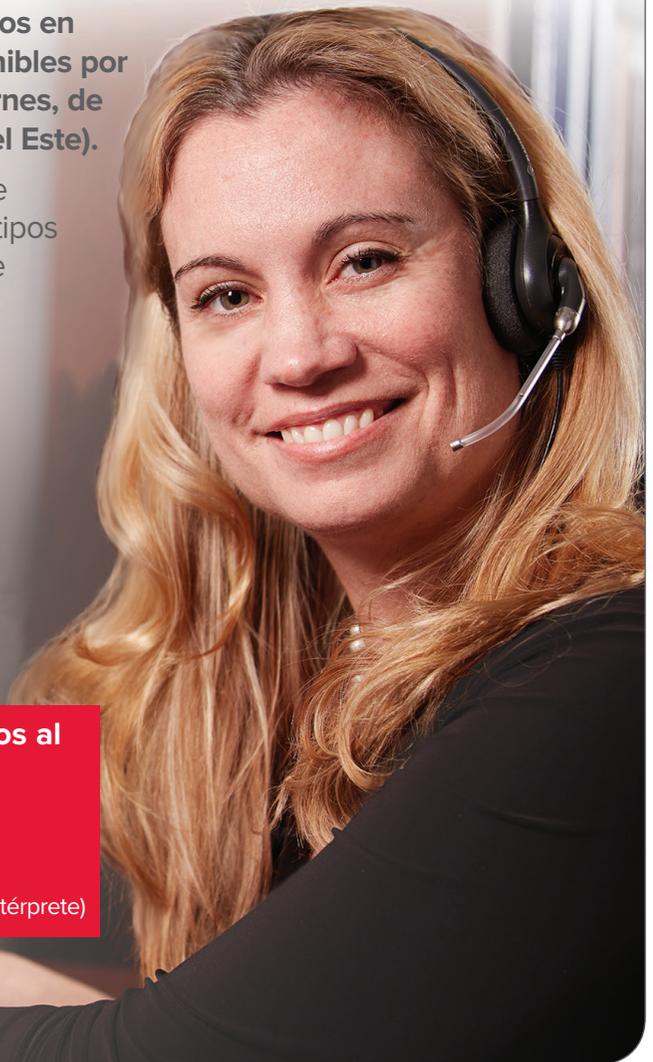
ESPECIALISTAS EN INFORMACIÓN

El equipo de la Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma está compuesto por enfermeros, educadores en salud y trabajadores sociales titulados a nivel de maestría y especializados en oncología. Están disponibles por teléfono de lunes a viernes, de 9 a.m. a 9 p.m. (hora del Este).

- Apoyo personalizado e información sobre los tipos de cáncer de la sangre
- Orientación sobre las preguntas que puede hacerle a su médico
- Información sobre los recursos de ayuda económica para pacientes
- Búsquedas personalizadas de ensayos clínicos

**Comuníquese con nosotros al
800-955-4572** o en
**[www.LLS.org/
especialistas](http://www.LLS.org/especialistas)**

(puede solicitar los servicios de un intérprete)





Para obtener más información,
comuníquese con nuestros
Especialistas en Información al
800.955.4572 (se ofrecen servicios
de interpretación a pedido)

**BEATING
CANCER
IS IN
OUR BLOOD.**

Leukemia & Lymphoma Society 3 International Drive, Suite 200 Rye Brook, NY 10573

La misión de la Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma (LLS, por sus siglas en inglés) es curar la leucemia, el linfoma, la enfermedad de Hodgkin y el mieloma y mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familias. Para obtener más información, visite www.LLS.org/espanol.