

Información sobre el linfoma cutáneo de células T

N.º 5-S de una serie que ofrece la información más reciente para pacientes, sus cuidadores y los profesionales médicos

www.LLS.org • Especialistas en Información: 800.955.4572

Puntos clave

- Los linfomas cutáneos de células T (CTCL, por sus siglas en inglés) constituyen un grupo de linfomas no Hodgkin (NHL, por sus siglas en inglés) de la piel. La incidencia general anual del linfoma cutáneo de células T, ajustada por edad, es de aproximadamente seis casos por millón.
- Los linfomas cutáneos de células T son un tipo de cáncer de los linfocitos T (un tipo de glóbulo blanco) que afecta principalmente la piel pero también puede afectar la sangre, los ganglios linfáticos y/o los órganos internos en pacientes con una enfermedad avanzada.
- Existen muchos tipos de linfoma cutáneo de células T. Los dos subtipos principales son la micosis fungoide (MF) y el síndrome de Sézary (SS). Los signos iniciales de micosis fungoide incluyen manchas, placas o nódulos tumorales en la piel. El síndrome de Sézary es un tipo de linfoma cutáneo de células T que afecta tanto la piel como la sangre.
- La micosis fungoide y el síndrome de Sézary se diagnostican con mayor frecuencia en hombres que en mujeres y generalmente se diagnostican en personas de 50 a 60 años de edad.
- El tipo de tratamiento que se prescribe para pacientes con micosis fungoide o síndrome de Sézary se basa en varios factores, que incluyen el estado de salud del paciente, su edad y la etapa de la enfermedad (cuánto ha progresado el cáncer). Existen tratamientos para pacientes en las primeras etapas así como para las etapas avanzadas. Las pautas de tratamiento para el linfoma no Hodgkin de la Red Nacional Integral del Cáncer (NCCN, por sus siglas en inglés), que están disponibles en www.nccn.org, ofrecen un estándar que generalmente rige la cobertura de las pólizas de seguro médico.
- Aparte del alotrasplante de células madre, no existe ninguna terapia curativa para la micosis fungoide ni el síndrome de Sézary. Sin embargo, algunos estudios de investigación recientes han llevado al desarrollo de

terapias biológicas y terapias dirigidas más eficaces para los pacientes con linfomas cutáneos de células T, que tal vez puedan producir una remisión más duradera o la cura.

- El tratamiento óptimo para los pacientes con linfoma cutáneo de células T implica un esfuerzo de colaboración entre oncólogos, dermatólogos y profesionales médicos de atención primaria. Es importante que usted hable con los miembros de su equipo de profesionales médicos sobre todas las opciones de tratamiento, incluyendo tratamientos que están en fase de estudio en ensayos clínicos.

Introducción

“Linfoma” es el nombre de muchos tipos diferentes de cáncer que se originan en los linfocitos (células inmunitarias). Existen tres tipos de linfocitos: linfocitos B (células B), linfocitos T (células T) y células citolíticas naturales. Los linfocitos B forman anticuerpos para combatir las infecciones; los linfocitos T tienen muchas funciones, entre ellas ayudar a los linfocitos B; y las células citolíticas naturales atacan a las células del cáncer y a los virus. El linfoma se puede originar en cualquiera de estos tipos de linfocitos. En general, los linfomas de células B son más comunes que los linfomas de células T; no obstante, en la piel, los linfomas de células T son el tipo más común.

Aproximadamente el 20 por ciento de los glóbulos blancos en la sangre son linfocitos. La mayoría de los linfocitos se encuentran en el sistema linfático, la parte principal del sistema inmunitario del cuerpo. El sistema linfático consta de una red de órganos, entre ellos el bazo, los ganglios linfáticos (pequeñas estructuras con forma de frijol que se encuentran por todo el cuerpo), los vasos linfáticos y partes del tracto gastrointestinal.

El linfoma se divide en dos categorías principales: Linfoma de Hodgkin (HL, por sus siglas en inglés) y linfoma no Hodgkin (NHL, por sus siglas en inglés). Los linfomas cutáneos de células T (CTCL, por sus siglas en inglés), tipos de cáncer de los linfocitos T, constituyen un grupo raro de linfomas no Hodgkin que se originan principalmente en la piel y presentan varios signos y síntomas, resultados y opciones de tratamiento. Si bien el término “linfoma cutáneo de células T” puede describir varias enfermedades distintas, esta hoja de información ofrece descripciones de los dos subtipos

principales de linfomas cutáneos de células T: micosis fungoide (MF) y síndrome de Sézary (SS). También incluye información específica sobre el diagnóstico, las etapas y el tratamiento de estas enfermedades, así como nuevos medicamentos que están en fase de estudio en ensayos clínicos y recursos de apoyo.

Para obtener más información sobre los subtipos de linfoma no Hodgkin, consulte los libritos gratuitos de la Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma (LLS, por sus siglas en inglés) titulados *Linfoma no Hodgkin* y *La guía sobre el linfoma: Información para pacientes y cuidadores*.

Acerca del linfoma cutáneo de células T

Los linfomas cutáneos de células T, o los “linfomas de la piel de células T”, representan aproximadamente el 4 por ciento de todos los casos de linfoma no Hodgkin y, como lo indica el término, afectan principalmente la piel. La incidencia general anual del linfoma cutáneo de células T, ajustada por edad, es de aproximadamente seis casos por millón. El linfoma cutáneo de células T es dos veces más común en hombres que en mujeres. La incidencia del linfoma cutáneo de células T aumenta con la edad, con un inicio promedio entre los 50 y 60 años de edad. Si bien esta enfermedad es menos común en niños, puede afectar a personas de todas las edades.

Normalmente, en el cuerpo hay un equilibrio en el que las células nuevas sustituyen a las viejas, y cada célula realiza sus tareas específicas. Este equilibrio asegura que el cuerpo funcione correctamente. En el linfoma, los linfocitos malignos (células cancerosas) se multiplican en forma descontrolada. La división celular maligna no está equilibrada por la muerte de las células. Los linfocitos T malignos difieren de los linfocitos T cutáneos normales que se encuentran en la piel. La diferencia es que se acumulan en la piel y forman manchas, placas o nódulos tumorales. En las primeras etapas, las células de linfoma cutáneo de células T se encuentran principalmente en la piel. En pacientes que se encuentran en etapas avanzadas de la enfermedad, los linfocitos también pueden acumularse en la médula ósea, la sangre, los ganglios linfáticos y/o los órganos sólidos.

Hay investigaciones en curso para determinar una causa para el linfoma cutáneo de células T. En este momento, no se ha encontrado un factor individual ni varios factores definitivos. El linfoma surge como consecuencia de uno o más cambios directamente al ADN de una sola célula, que se convierte luego en maligna, o indirectamente al afectar el mecanismo de control de las células. Hasta la fecha, los estudios no han demostrado una conexión genética heredada con la enfermedad ni establecido vínculos con la exposición química, el medioambiente, los pesticidas, los agentes infecciosos, la radiación o las ocupaciones. El linfoma cutáneo de células T no es contagioso. Los investigadores actualmente están explorando anomalías

genéticas o epigenéticas (vea la sección *Tratamientos en investigación* en la página 8) que pueden ser responsables del desarrollo y la progresión de este cáncer.

Los dos subtipos más comunes de linfoma cutáneo de células T son micosis fungoide, que a menudo es de bajo grado (de progresión lenta) en las primeras etapas, y una forma más agresiva llamada “síndrome de Sézary”. Otros subtipos menos comunes de linfoma cutáneo de células T incluyen:

- Linfoma cutáneo anaplásico de células grandes con expresión de CD30+
- Linfoma de tipo paniculítico de células T
- Linfoma de células T agresivo epidermotrópico con expresión de CD8+
- Linfoma de células T gamma-delta
- Micosis fungoide hipopigmentada/vitiliginosa, que es más común en niños con tipos de piel más oscura, especialmente niños que son africanos americanos, latinos, o del Medio Oriente o de la India

Una menor cantidad de linfomas de la piel se originan de un cambio maligno en un linfocito B, y se denominan “linfomas cutáneos primarios de células B”. En la mayoría de los casos, los pacientes con este tipo de linfoma responden bien al tratamiento y tienen resultados relativamente favorables. La única excepción es el subgrupo muy poco común llamado “linfoma difuso de células B grandes, tipo pierna” en el cual el linfoma cutáneo se comporta en forma agresiva y generalmente requiere una terapia sistémica más intensiva.

La mayoría de los casos de micosis fungoide comienza con piel seca y un sarpullido rojo, con o sin picazón. Para algunas personas, el signo inicial es enrojecimiento o manchas claras u oscuras en la piel. En pacientes con sarpullido/eritrodermia extensa (enrojecimiento de toda la piel del cuerpo a menudo con descamación, como en el síndrome de Sézary), la picazón puede ser fuerte y dificultar el sueño. Puede haber manchas rojas o áreas de piel levantada, denominadas “placas”, que a menudo tienen descamación en la superficie, ya sea cubriendo partes pequeñas o grandes de la piel. Pueden aparecer bultos grandes o nódulos tumorales con mucho espesor, ya sea inicialmente o más tarde con la progresión de la enfermedad. Podría haber grietas en la piel que no se curan debidamente y se infectan. En las etapas posteriores, los tumores de la piel pueden ulcerarse e infectarse.

En algunos casos, los linfocitos malignos pueden causar el agrandamiento de un ganglio linfático, de tal modo que se puede ver o palpar si se encuentra cerca de la superficie de la piel. Los linfocitos malignos pueden trasladarse a otros ganglios linfáticos, que también pueden agrandarse. En la enfermedad avanzada, los linfocitos malignos también se pueden diseminar a otras partes del cuerpo, que incluyen el hígado, el bazo y los pulmones.

Clasificación del linfoma cutáneo de células T de la Organización Mundial de la Salud (OMS) y la Organización Europea para la Investigación y el Tratamiento del Cáncer (EORTC, por sus siglas en inglés)

Linfomas cutáneos de células T

Comportamiento clínico de progresión lenta

- Las variantes de la micosis fungoide¹ incluyen:
 - Micosis fungoide foliculotrópica
 - Micosis fungoide hipopigmentada/vitiliginosa
 - Reticulosis pagetoide
 - Piel laxa granulomatosa
- Linfoma paniculítico subcutáneo de células T
- Linfoma cutáneo primario de células T pleomórficas pequeñas o medianas CD4+

Trastornos linfoproliferativos CD30+

- Linfoma cutáneo primario anaplásico de células grandes
- Papulosis linfomatoide²

Comportamiento clínico agresivo

- Síndrome de Sézary

- Linfoma cutáneo primario de células T epidermotrópico agresivo CD8+
- Linfoma cutáneo primario de células T gamma-delta
- Linfoma de células T o de células citolíticas naturales, extraganglionar, de tipo nasal

Comportamiento clínico variable

- Linfoma cutáneo primario periférico de células T, no especificado

Linfomas cutáneos de células B

Comportamiento clínico de progresión lenta

- Linfoma cutáneo primario de células B de la zona marginal
- Linfoma cutáneo primario de centro folicular

Comportamiento clínico intermedio-agresivo

- Linfoma cutáneo primario difuso de células B grandes, tipo pierna
- Linfoma cutáneo primario difuso de células B grandes, otro
- Linfoma intravascular de células B grandes

¹ El comportamiento clínico agresivo se observará con la etapa avanzada de la micosis fungoide o en pacientes con transformación a células grandes. También se ha demostrado que la micosis fungoide foliculotrópica tiene un pronóstico más desfavorable.

² En pacientes con linfomas, se puede presentar papulosis linfomatoide ya sea antes, después o al mismo tiempo en el que se diagnostica el linfoma. Sin embargo, la papulosis linfomatoide en sí misma no tiene un comportamiento maligno y se considera un trastorno linfoproliferativo con lesiones recurrentes que se curan solas.

Fuente: Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, et al. *WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues* (4ta edición). Lyon, Francia IARC Press; 2008.

Debido a que los linfomas cutáneos de células T son tan raros, es mejor buscar tratamiento en un centro médico que se especialice en el diagnóstico y el tratamiento del linfoma no Hodgkin. Para obtener más información, consulte la hoja de información gratuita de LLS titulada *Selección de un especialista en cáncer de la sangre o de un centro de tratamiento*.

Signos y síntomas

La micosis fungoide es el tipo más común del linfoma cutáneo de células T. El nombre proviene de los tumores de piel similares a hongos que pueden aparecer en las etapas avanzadas de la enfermedad. No hay ninguna relación con un “hongo”. La micosis fungoide a menudo permanece limitada a la piel. Aproximadamente el 70 al 80 por ciento de los pacientes son diagnosticados en las primeras etapas, cuando solo la piel se ve afectada, y la enfermedad no se disemina a los ganglios linfáticos ni a los órganos internos.

Además, en casi todos los pacientes diagnosticados con la enfermedad en las primeras etapas (manchas/placas), la afección de la piel no progresa para mostrar lesiones tumorales, que se observan en pacientes diagnosticados en etapas avanzadas, siempre que reciban la terapia adecuada. En una pequeña cantidad de pacientes, la micosis fungoide progresa lentamente.

El síndrome de Sézary es un tipo leucémico más agresivo del linfoma cutáneo de células T, con efectos extendidos en la piel, agrandamiento de los ganglios linfáticos y la presencia de altas cantidades de linfocitos malignos (llamados “células de Sézary”) en la sangre. Esta enfermedad se caracteriza por la aparición de un sarpullido rojo extendido, picazón y, a veces, pérdida (descamación) de las capas externas de la piel. Estos pacientes a menudo tienen infecciones cutáneas debido a la afectación extensa de la piel.

Los síntomas de micosis fungoide y síndrome de Sézary pueden incluir:

- Un sarpullido rojo escamoso o manchas claras u oscuras en áreas del cuerpo que generalmente no están expuestas al sol
- Sarpullido delgado y enrojecido, similar al eczema
- Piel engrosada descamada roja (o placas) o sarpullido similar a la psoriasis
- Tumores (con considerable engrosamiento) en de la piel, que pueden presentar úlceras e infectarse
- Enrojecimiento de la piel de todo el cuerpo, a menudo con descamación y picazón intensa (eritrodermia)

Manejo de los síntomas

Se pueden usar terapias de apoyo para ayudar a tratar los síntomas de micosis fungoide y síndrome de Sézary.

La picazón que acompaña los tumores de piel puede ser difícil de controlar. Las terapias de apoyo que pueden ayudar a manejar los síntomas de la micosis fungoide y el síndrome de Sézary pueden incluir:

- Los antihistamínicos, en especial el Benadryl® (difenhidramina) o el Atarax® (hidroxizina), que pueden aliviar la picazón en cierta medida. El efecto secundario principal de estos fármacos es la somnolencia. Un paciente generalmente comienza con una dosis más baja del medicamento, que se va aumentando a medida que se tolera y según sea necesario.
- La gabapentina (Neurontin®), que puede ser eficaz en pacientes con picazón intensa, especialmente aquellos con síndrome de Sézary, y puede tener menos efectos secundarios que los antihistamínicos. Un paciente generalmente comienza con una dosis más baja del medicamento, que se va aumentando a medida que se tolera y según sea necesario.
- La mirtazapina (Remeron®), un antidepresivo o aprepitant (Emend®), un antiemético, los cuales tal vez ayuden.
- La aplicación de ungüentos cutáneos con emolientes o con corticoesteroides, que también puede ayudar a aliviar la picazón.
- El uso de ungüentos con corticoesteroides, ya sea junto con trajes sauna o como parte de una técnica de “remojar y untar” (un tratamiento en el que el paciente se sumerge en un baño de agua seguido por una aplicación del ungüento con corticoesteroides sobre la piel húmeda, y después capas de pijamas de algodón húmedas y secas), que puede ofrecer beneficios para algunos pacientes.
- Antibióticos, que se pueden administrar si la piel se infecta. Los pacientes con síntomas duraderos y problemáticos quizá necesiten tratamiento para la depresión o el insomnio.

Diagnóstico

En general, el diagnóstico de micosis fungoide o síndrome de Sézary lo hace un dermatólogo después de una serie de pruebas y procedimientos de diagnóstico, que incluyen:

- Un examen físico y revisión de los antecedentes médicos (por ejemplo, el sarpullido no responde a los tratamientos comunes para el eczema)
- Pruebas de sangre (por ejemplo, para detectar la presencia de linfocitos malignos)
- Una biopsia de piel y/o biopsia de ganglios linfáticos (la extirpación de una pequeña cantidad de tejido) para que un patólogo (un médico que estudia tejidos y células para identificar enfermedades) la examine al microscopio
- Una serie de pruebas de diagnóstico por imágenes, como por ejemplo tomografía computarizada, resonancia magnética y/o tomografía por emisión de positrones (CT, MRI y PET respectivamente, por sus siglas en inglés) para determinar si el cáncer se ha extendido a los ganglios linfáticos u otros órganos

La inmunotipificación, un proceso que se usa para identificar antígenos, o marcadores, en la superficie de las células en la sangre, también se puede realizar para identificar tipos específicos de linfoma mediante la comparación de células cancerosas con células normales del sistema inmunitario. Además, en casos específicos, los análisis moleculares pueden ser útiles para establecer el diagnóstico. Los resultados de estas pruebas especiales se deben interpretar con precaución ya que hay muchas superposiciones entre las células cancerosas benignas y malignas. Las biopsias de médula ósea se incluyen como una opción en las pautas de la Red Nacional Integral del Cáncer (NCCN, por sus siglas en inglés), pero a menudo no son útiles para la estadificación.

En las etapas avanzadas de la micosis fungoide y el síndrome de Sézary, las células malignas pueden transformarse en tipos de células grandes más agresivas, un proceso denominado “transformación a células grandes”. Las células de linfoma de los pacientes pueden comenzar a producir una proteína llamada “CD30”. Los pacientes que presentan este tipo de transformación celular pueden necesitar un tratamiento más agresivo.

Planificación del tratamiento

La situación médica de cada paciente es diferente y debe ser evaluada individualmente por un dermatólogo y/o hematólogo/oncólogo que se especialice en el tratamiento del linfoma no Hodgkin. El manejo óptimo de la evaluación y el tratamiento de un paciente con linfoma cutáneo implica un enfoque colaborativo y multidisciplinario.

Es importante que usted hable con los miembros de su equipo de profesionales médicos sobre todas las opciones de tratamiento, incluidos los tratamientos en fase de estudio en ensayos clínicos.

Estadificación

El siguiente sistema de estadificación se usa para determinar la extensión de la micosis fungoide y el síndrome de Sézary:

Etapa I

- Etapa IA: Menos del 10 por ciento de la superficie cutánea está cubierta con manchas y/o placas.
- Etapa IB: El 10 por ciento o más de la superficie cutánea está cubierta con manchas y/o placas.

Etapa II

- Etapa IIA: Cualquier cantidad de la superficie cutánea está cubierta con manchas y/o placas. Los ganglios linfáticos están agrandados, pero no contienen células cancerosas.
- Etapa IIB: Se encuentran una o más lesiones tumorales en la piel. Los ganglios linfáticos pueden estar agrandados, pero no contienen células cancerosas.

Etapa III

- En la etapa III se observa la piel eritrodérmica, definida como un patrón difuso de afectación de la piel, con más del 80 por ciento de la superficie corporal afectada con manchas rojas o placas. Los ganglios linfáticos pueden estar agrandados, pero no contienen células cancerosas.

Etapa IV

- Etapa IVA y IVB: Cualquier cantidad de la superficie cutánea está cubierta con manchas, placas o tumores. El cáncer afecta los ganglios linfáticos y/o la sangre. El cáncer afecta otros órganos del cuerpo (etapa IVB). Los pacientes con síndrome de Sézary tienen un nivel considerable de células cancerosas/de Sézary circulantes, lo cual se determina mediante una evaluación especial de la sangre, ya sea mediante citometría de flujo (que mide marcadores específicos del cáncer) o frotis de sangre.

Tratamiento

Hay varios factores que determinan el plan de tratamiento para el paciente, que incluyen el estado de salud general, la edad y la etapa de la enfermedad de la persona. Si bien los pacientes con micosis fungoide o síndrome de Sézary en las primeras etapas pueden responder bien a terapias dirigidas a la piel solamente, los pacientes con una enfermedad más avanzada pueden requerir una combinación de terapias dirigidas a la piel (tópicas) y sistémicas (que afectan a todo el cuerpo) para tener éxito. Cuando corresponda, se debería

considerar el alotrasplante de células madre para pacientes con una enfermedad avanzada, resistente al tratamiento y/o agresiva. Existen pautas de prácticas consensuadas para médicos que tratan a pacientes con linfoma cutáneo de células T. Las pautas que se usan más comúnmente son las Pautas de Prácticas Clínicas de la Red Nacional Integral del Cáncer disponibles en www.NCCN.org (el sitio web está en inglés; algunas de las publicaciones de las pautas se ofrecen en español).

El pronóstico individual de un paciente depende de:

- La etapa del cáncer y si la enfermedad afecta los ganglios linfáticos, la sangre u otros órganos en el cuerpo
- El tipo y la extensión de las lesiones cutáneas presentes (manchas, placas o tumores)
- La cantidad de células de Sézary en la sangre
- Transformación a micosis fungoide de células grandes o foliculotrópica (que afecta los folículos pilosos)

Las opciones de tratamiento para la micosis fungoide y el síndrome de Sézary incluyen fototerapia, radioterapia (local y superficie cutánea total), terapia tópica, terapia sistémica (que afecta todo el cuerpo), terapias biológicas o inmunitarias, quimioterapias sistémicas con un solo fármaco y terapias combinadas. Las quimioterapias con combinaciones de fármacos se reservan para los pacientes cuya enfermedad no responde al tratamiento con un solo fármaco, o para pacientes seleccionados que tienen afectación de órganos sólidos. Algunos tratamientos se consideran estándar para la micosis fungoide o el síndrome de Sézary, y algunos se están probando en ensayos clínicos.

En general, los pacientes en las primeras etapas de la enfermedad, las etapas I-IIA, se tratan principalmente con terapias dirigidas a la piel.

Las terapias sistémicas se usan:

- Si los tratamientos dirigidos a la piel ya no le proporcionan ningún beneficio al paciente
- Para pacientes en las etapas avanzadas de la enfermedad, las etapas IIB-IV, ya sea en combinación con fármacos dirigidos a la piel y/u otros fármacos sistémicos

Cada tratamiento descrito en la siguiente sección tiene beneficios y riesgos (efectos secundarios) para el paciente. La selección de una terapia o terapias específicas debería individualizarse, teniendo en cuenta los riesgos y los beneficios en cada caso.

Los tratamientos específicos incluyen:

Terapias dirigidas a la piel

- Corticosteroides tópicos: Estos fármacos son un tipo de esteroides que se usan para aliviar la piel enrojecida, hinchada e inflamada. También pueden tener efectos antiproliferativos (pueden detener el crecimiento o la multiplicación de nuevas células o tejido) y pueden

eliminar las células T cancerosas en el linfoma cutáneo de células T. Los corticoesteroides tópicos pueden prescribirse en una formulación de crema, loción, espuma, gel o ungüento. La potencia del esteroide tópico debería ser adecuada y corresponderse con el área corporal que se trata. El uso a largo plazo de los corticoesteroides tópicos puede tener efectos negativos como adelgazamiento y debilitamiento de la piel. El riesgo aumenta con la potencia del corticoesteroide tópico.

- Quimioterapia tópica: La mostaza de nitrógeno (clorhidrato de mecloretamina, Valchlor gel®) está aprobada por la FDA para el tratamiento de las etapas IA y IB del linfoma cutáneo de células T del tipo micosis fungoide en pacientes que han recibido una terapia anterior dirigida a la piel. La carmustina (BCNU) se usa como tratamiento tópico para el linfoma cutáneo de células T, pero éste es un uso extraoficial (fuera de la indicación aprobada) de este fármaco. Ambos fármacos se pueden administrar como un ungüento de formulación magistral (de preparación especial en la farmacia) con una base de vaselina. Estos ungüentos se aplican diariamente, ya sea a las áreas afectadas de la piel o a toda la superficie de la piel. Algunas veces, estos medicamentos tópicos pueden causar irritación de la piel o una reacción alérgica. Por lo tanto, el paciente debería tener precaución cuando los aplica sobre áreas de piel sensibles, tales como el rostro o los pliegues. NUNCA aplíquelos sobre la piel del área genital.
- Retinoides: Los retinoides tópicos, incluidos bexaroteno (Targretin®) y tazaroteno (Avage®, Tazorac®), son fármacos relacionados con la vitamina A; actúan estimulando a las células tumorales a morir más rápidamente y facilitando las reacciones inmunitarias. El bexaroteno está disponible como una formulación dirigida a la piel (formulación en gel) y como terapia sistémica (terapia oral). Los retinoides tópicos con frecuencia pueden causar irritación a la piel.
- Fototerapia (terapia de luz)
 - Tratamientos UVB de banda estrecha: Estos tipos de tratamiento se usan para tratar lesiones delgadas (manchas y/o placas delgadas) y son similares a la PUVA (psoraleno más ultravioleta A), excepto que los rayos UVB no penetran la piel con la misma profundidad que los rayos UVA y se usan sin un fármaco fotosensibilizador.
 - PUVA (psoraleno más ultravioleta A): Este tipo de terapia para el cáncer utiliza el psoraleno (un medicamento tomado por vía oral que sensibiliza la piel) y la exposición a luz ultravioleta (UV) para destruir las células cancerosas. El tratamiento se administra generalmente de dos a tres veces por

semana durante varios meses y con menos frecuencia en lo sucesivo. El tratamiento de mantenimiento generalmente se continúa durante un año o más.

La fototerapia PUVA o UVB también se usa en combinación con los fármacos biológicos interferón o bexaroteno.

Es importante destacar que la fototerapia a largo plazo está asociada con un aumento de cáncer cutáneo asociado a los rayos UV (cánceres de células basales y células escamosas y melanoma). Por lo tanto, los pacientes que tengan fuertes antecedentes personales o familiares de estos tipos de cáncer de piel deberían hablar con sus médicos sobre los riesgos y los beneficios de la fototerapia.

- Otras terapias dirigidas a la piel incluyen el imiquimod en crema de aplicación tópica, la terapia fotodinámica y el láser de excímeros. El imiquimod (Aldara®) y la terapia fotodinámica se usan para tratar el daño a la piel (tipos de precáncer y cáncer de la piel) asociado con los rayos UV, pero también se ha demostrado que son eficaces en el tratamiento de la micosis fungoide. El láser de excímeros ofrece una opción localizada de terapia UV. Estos tratamientos se usan con menos frecuencia y requieren una observación y seguimiento atento por parte del médico.

Radioterapia

- Radioterapia con haz de electrones: La radioterapia convencional penetra la piel y llega a áreas dentro del cuerpo. La radioterapia con haz de electrones se puede administrar sobre toda la superficie de la piel, o en un área localizada, sin afectar los órganos internos. Ya sea que el paciente reciba esta terapia en forma localizada (local) o en toda la piel (total), la dosis (cantidad) se puede disminuir para reducir los efectos secundarios. La radioterapia localizada ha resultado útil para los pacientes que tienen tumores cutáneos o aquellos que han tenido una respuesta insuficiente al tratamiento. Los tumores a menudo se curan después del tratamiento, y el tejido muerto se elimina, reduciendo así el riesgo de infección. La radioterapia cutánea total con haz de electrones (administrada en toda la piel) es adecuada para pacientes con placas gruesas generalizadas con o sin tumores cutáneos. Algunos pacientes parecen tener una regresión prolongada de las lesiones de la piel luego de este tipo de tratamiento. Ambas formas de la radioterapia cutánea, tanto local como total, son eficaces en dosis bajas en el tratamiento de la micosis fungoide o el síndrome de Sézary, y por lo tanto es importante que se eviten dosis más altas, que no son necesarias.

La radioterapia se puede usar sola, en combinación simultánea con otros tratamientos o, además, se puede usar en forma secuencial con otros tipos de terapias dirigidas a la piel o sistémicas. Al igual que con la fototerapia, la radioterapia aumentará el riesgo de daño a la piel. Por eso,

se debería hablar sobre los riesgos y beneficios en pacientes con daño extenso debido a la fototerapia y antecedentes de varios tipos de cáncer de piel asociados con la luz UV.

Terapias sistémicas

- Terapias biológicas o inmunitarias: Éstas son formas menos intensas de terapias sistémicas que tienen como objetivo estimular las células cancerosas a morir más rápidamente (facilitar la apoptosis) o a mejorar el sistema inmunitario del paciente para combatir las células cancerosas. Algunos ejemplos son retinoides orales tales como el bexaroteno (Targretin®), los interferones, la fotoféresis extracorpórea (ECP, por sus siglas en inglés) y las terapias dirigidas con anticuerpos. Los efectos secundarios de estas terapias biológicas en general son reversibles y manejables. El perfil de los efectos secundarios depende del fármaco específico.
 - El bexaroteno oral está aprobado por la FDA en el tratamiento del linfoma cutáneo de células T cuando no ha dado resultado al menos una terapia sistémica anterior. Los efectos secundarios incluyen niveles elevados de lípidos (colesterol, triglicéridos) y disminución de las mediciones de la hormona tiroidea, por lo que podría ser necesario usar medicamentos para tratar estos efectos secundarios.
 - Los interferones se asocian con síntomas comunes similares a los de la gripe.
 - La fotoféresis extracorpórea, un tratamiento aprobado por la FDA para el linfoma cutáneo de células T que es muy bien tolerado, está disponible únicamente en centros seleccionados que ofrecen este tratamiento. En este procedimiento, se extrae sangre a través de una vena del paciente. Los glóbulos blancos, que incluyen células circulantes provenientes del linfoma cutáneo de células T, se aíslan y se tratan con una forma líquida de psoraleno, que sensibiliza las células ante la luz ultravioleta. Los rayos UVA irradian las células, lo que, junto con el fármaco, daña el ADN de las células del linfoma cutáneo de células T. Las células luego se devuelven al paciente a través de una vena. El proceso lesiona los linfocitos T cancerosos y ayuda a inducir una respuesta inmunitaria en el cuerpo. Este procedimiento debe repetirse varias veces para obtener el máximo efecto. La fotoféresis extracorpórea tiene la mayor eficacia en pacientes con afectación de la sangre, como es el caso en el síndrome de Sézary.
- Quimioterapia: Las quimioterapias convencionales destruyen las células cancerosas que se dividen rápidamente. Estos tratamientos también pueden afectar las células sanas en proceso de división, por lo que es necesario evaluar cuidadosamente los conteos sanguíneos y otros resultados de las pruebas de laboratorio. La quimioterapia se puede administrar solo como monofármaco, o en combinación con varios fármacos. La quimioterapia convencional no ha podido curar el linfoma cutáneo extendido, y los estudios que usan la quimioterapia combinada con la radioterapia en pacientes con la enfermedad en las primeras etapas no han tenido mucho éxito. Por lo tanto, se debería evitar la quimioterapia en pacientes con la enfermedad en las primeras etapas. Sin embargo, ciertas quimioterapias de un solo fármaco han mostrado beneficios en pacientes con una enfermedad muy agresiva (especialmente, con transformación a células grandes), o pacientes cuya enfermedad no responde a las terapias sistémicas menos intensas.
 - Metotrexato, pralatrexato (Folotyn®): fármacos antifolatos que interfieren con la proliferación de las células tumorales; el pralatrexato está aprobado por la FDA para el tratamiento del linfoma periférico de células T en recaída o resistente al tratamiento. En 2011, la Red Nacional Integral del Cáncer actualizó las Pautas de Tratamiento Clínico para el linfoma no Hodgkin y el Compendio de Productos Farmacológicos y Biológicos para incluir Folotyn® en el tratamiento de la micosis fungoide y el síndrome de Sézary. Las llagas bucales, llamadas también “mucositis” o “estomatitis”, se observan en algunos pacientes que reciben fármacos antifolatos; este efecto secundario se puede evitar o reducir con suplementos de ácido fólico y vitamina B₁₂.
 - Gemcitabina (Gemzar®), pentostatina (Nipent®): análogos de la purina que interfieren con el crecimiento tumoral.
 - Doxorubicina liposómica (Doxil®): un fármaco de quimioterapia que se une al ADN.
 - Clorambucil (Leukeran®), ciclofosfamida (Cytoxan®): fármacos alquilantes que interfieren con la proliferación de las células cancerosas.
 - Etopósido (VP-16, VePesid®, Etopophos®), temozolomida (Temodar®): antineoplásicos que interfieren con la proliferación de las células cancerosas.
- Terapias dirigidas: Estos fármacos se dirigen a una molécula específica en la célula cancerosa y destruyen las células cancerosas y no las células sanas.
 - Alemtuzumab (Campath®): El alemtuzumab es un anticuerpo monoclonal (un tipo de proteína que se puede adherir a las células del tumor) que está aprobado por la FDA para el tratamiento de pacientes con leucemia linfocítica crónica (CLL, por sus siglas en inglés), pero que también puede ser útil

Algunas quimioterapias sistémicas que son eficaces para pacientes con una enfermedad cutánea agresiva y/o con afectación de los ganglios linfáticos u otros órganos, o para aquellos con síndrome de Sézary, incluyen:

en el manejo de pacientes con síndrome de Sézary. El tratamiento con alemtuzumab puede provocar infecciones graves, por lo tanto se debe usar con cuidado y junto con antimicrobianos para disminuir el riesgo de infecciones. En los casos de síndrome de Sézary, el alemtuzumab se usa en dosis muy bajas para reducir los riesgos de infecciones.

- Toxina de fusión: La denileucina diftotox (Ontak®) es una toxina de fusión (interleucina-2 [IL-2] unida con la toxina de la difteria) que está aprobada por la FDA para el tratamiento del linfoma cutáneo de células T persistente o recurrente en pacientes cuyas células malignas expresan el componente CD25 del receptor IL-2. El suministro de Ontak ha sido suspendido para uso general y actualmente está disponible solo a través de un ensayo clínico.
- Inhibidores de la histona deacetilasa (HDAC, por sus siglas en inglés): Estos fármacos se dirigen a los cambios “epigenéticos” (cambios que afectan ciertos procesos celulares sin alterar la estructura genética de la célula).
 - Vorinostat (Zolinza®), romidepsina (Istodax®): El vorinostat, un fármaco oral, está aprobado por la FDA para el tratamiento del linfoma cutáneo de células T en pacientes cuya enfermedad empeora, no desaparece o regresa después del tratamiento con dos terapias sistémicas. La romidepsina, una terapia intravenosa, está aprobada por la FDA para el tratamiento del linfoma cutáneo de células T en pacientes que han recibido al menos una terapia sistémica anterior. Los efectos secundarios de los inhibidores de la histona deacetilasa incluyen fatiga, náuseas, sabor anormal (disgeusia) y disminución del conteo de plaquetas.

- Bexaroteno e interferón
- Bexaroteno y denileucina diftotox (Ontak®) (El suministro de Ontak ha sido suspendido para uso general; actualmente está disponible solo a través de un ensayo clínico).
- Fotoféresis y bexaroteno
- Fotoféresis e interferón
- Fotoféresis, bexaroteno e interferón

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

Los efectos secundarios del tratamiento dependerán de muchos factores que incluyen la dosis y el tipo del tratamiento (tal como el área del cuerpo al que se administra la radioterapia), la edad del paciente y los problemas médicos coexistentes. La terapia puede 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; se sugiere enfáticamente que las mujeres utilicen un método anticonceptivo cuando toman estos fármacos. El manejo de los efectos secundarios es importante. Si tiene alguna preocupación en cuanto a los efectos secundarios, hable con el médico para obtener ayuda. La mayoría de los efectos secundarios son temporales y se resuelven una vez completado el tratamiento. Para obtener información específica sobre los efectos secundarios, consulte el librito gratuito de LLS titulado *Efectos secundarios de la farmacoterapia*.

Alotrasplante de células madre

El alotrasplante de células madre implica recibir células madre de sangre periférica de un donante compatible. Existe un trasplante de intensidad reducida (o no mieloablativo) que utiliza un tratamiento de acondicionamiento menos intensivo y se puede usar en pacientes de mayor edad. Varios estudios han mostrado resultados exitosos con el alotrasplante de células madre de intensidad reducida en pacientes con micosis fungoide y síndrome de Sézary. Muchos centros realizan este tipo de trasplantes en pacientes que tienen una enfermedad avanzada que no han tenido éxito con terapias estándar y en pacientes con enfermedades de muy alto riesgo.

Las terapias combinadas incluyen:

- Fototerapia y bexaroteno (Targretin®)
- Fototerapia e interferón
- Fototerapia y fotoféresis extracorpórea
- Radioterapia cutánea total con haz de electrones y fotoféresis

Tratamientos en investigación

El aumento de la investigación médica sobre los tipos de linfoma cutáneo de células T en los últimos años ha dado como resultado mejores opciones de tratamiento para los pacientes; constantemente están surgiendo nuevas terapias. Estos ensayos clínicos, realizados según rigurosas pautas, ayudan a los investigadores a determinar los beneficios y los riesgos de los tratamientos nuevos. También se llevan a cabo estudios para evaluar nuevas indicaciones para terapias que ya han sido aprobadas para otros tipos de cáncer y otras enfermedades. Para obtener más información sobre los ensayos clínicos, consulte la publicación gratuita de LLS titulada *Los ensayos clínicos para el cáncer de la sangre*, o visite www.LLS.org/clinicaltrials (en inglés). La Red Nacional Integral del Cáncer anima a los pacientes a participar en ensayos clínicos siempre que haya opciones adecuadas. Algunas clases de terapias y fármacos nuevos en fase de investigación incluyen:

- Inhibidores de tipo antifolato, que son fármacos dirigidos a una enzima dependiente del ácido fólico. El pralatrexato (Foloty[®]), un fármaco aprobado para el tratamiento del linfoma periférico de células T en recaída o resistente al tratamiento, se está estudiando en pacientes con micosis fungoide y síndrome de Sézary que son resistentes al tratamiento. También se está estudiando en pacientes que han sufrido una recaída o con una enfermedad resistente al tratamiento, en combinación con bexaroteno (Targretin[®]).
- Inhibidores del proteasoma, que bloquean la acción del proteasoma. Un proteasoma es una proteína celular grande que ayuda a destruir las proteínas de otras células cuando ya no se necesitan. El bortezomib (Velcade[®]), un fármaco aprobado para el tratamiento de pacientes con mieloma múltiple o linfoma de células del manto, se está evaluando en ensayos clínicos en combinación con un inhibidor de la histona deacetilasa (p. ej., vorinostat, romidepsina), quimioterapias y otros fármacos dirigidos. Además hay inhibidores del proteasoma más nuevos y con mejores perfiles de seguridad que están en la etapa de desarrollo clínico.
- Muchos otros fármacos dirigidos a las vías específicas de señalización, transducción, proliferación y supervivencia de células tumorales, los cuales están en desarrollo preclínico y clínico. Estos incluyen los inhibidores de las vías PI3k y mTOR.
- Varias estrategias para aumentar y estimular el sistema inmunitario, que incluyen los nuevos agonistas del receptor tipo “toll” (TLR, por sus siglas en inglés) y fármacos dirigidos a los puntos de control del sistema inmunitario (las interrupciones en nuestra respuesta antitumoral), lo que lleva a una mejora de la respuesta inmunitaria contra las células tumorales. Ejemplos de anticuerpos que se dirigen a los puntos de control del sistema inmunitario incluyen los anticuerpos monoclonales anti-PD-1 y anti-PD-L1.
- Anticuerpos monoclonales, tales como:
 - El mogamulizumab (KW-0761), que se dirige a la molécula CCR4 en las células tumorales. Está actualmente en estudio en un ensayo de fase 3 para obtener la aprobación de la FDA. Los resultados de los estudios de fase 1 y 2 muestran resultados prometedores, especialmente para pacientes con síndrome de Sézary, pero sin el riesgo de las infecciones observadas con la terapia de alemtuzumab.
 - El brentuximab vedotin (Adcetris[®]), un nuevo conjugado de fármaco y anticuerpo en el cual un anticuerpo monoclonal anti-CD30 se une a un potente fármaco que altera la tubulina, llamado monometil auristatina-E (MMAE, por sus siglas en inglés).

Se dirige y se adhiere a las células tumorales que expresan CD30, lo que lleva luego a la destrucción de las células tumorales. El brentuximab vedotin está aprobado por la FDA para el tratamiento del linfoma de Hodgkin y del linfoma anaplásico de células grandes sistémico. Actualmente, hay varios ensayos clínicos en curso para el tratamiento del linfoma cutáneo de células T, entre ellos un ensayo de fase 3 que busca la aprobación de la FDA para el linfoma cutáneo de células T.

- El alotrasplante de células madre y el trasplante de intensidad reducida (o no mieloablativo), que implican recibir células madre de sangre periférica de un donante compatible. Varios estudios han mostrado resultados exitosos con el alotrasplante de células madre de intensidad reducida en pacientes con micosis fungoide y síndrome de Sézary. Hay ensayos clínicos en curso para determinar si los regímenes menos intensivos o alternativos de los alotrasplantes de células madre en el tratamiento del linfoma cutáneo de células T pueden mejorar el beneficio clínico y reducir el resultado nocivo de la enfermedad injerto contra huésped, que puede ser una complicación en el alotrasplante. La terapia con dosis altas de fármacos seguida de un autotrasplante de células madre no ha sido eficaz en el tratamiento de la micosis fungoide ni el síndrome de Sézary. Para obtener más información sobre los trasplantes, consulte el librito gratuito de LLS titulado *Trasplante de células madre sanguíneas y de médula ósea*.

Resultados del tratamiento

El pronóstico para los pacientes con micosis fungoide o síndrome de Sézary 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. Algunos pacientes pueden tener una enfermedad estable o de progresión lenta, mientras que otros pueden tener una forma de progresión más rápida, especialmente con la transformación a células grandes. Muchos pacientes tendrán la enfermedad solo en la piel. En algunos pacientes la enfermedad también afecta otros órganos.

Los pacientes pueden tener una vida normal durante muchos años mientras reciben tratamiento para la enfermedad, y algunos pueden permanecer en remisión durante largos períodos. Una minoría tendrá una enfermedad progresiva, que afectará los ganglios linfáticos y/u órganos internos con complicaciones graves. El riesgo de progresión (empeoramiento) de la enfermedad depende de la extensión inicial y del tipo de afectación de la piel (clasificación T), el grado del control de la enfermedad cutánea con la terapia y la evolución de la enfermedad.

Es poco probable que los pacientes que fueron diagnosticados inicialmente con una enfermedad leve/limitada (etapa IA) sufran una progresión de la enfermedad cutánea, o que corran el riesgo de que los ganglios linfáticos, la sangre u otros órganos se vean afectados. Sin embargo, los pacientes con micosis fungoide que presentan una enfermedad cutánea extendida y gruesa (placas gruesas o nódulos tumorales) o enrojecimiento de toda la piel (eritrodermia) tienen una enfermedad más peligrosa y corren mayor riesgo de la progresión de la enfermedad, incluyendo la afectación de los ganglios linfáticos, la sangre o los órganos internos. Los pacientes con síndrome de Sézary también tienen un pronóstico desfavorable debido a la afectación extensa de la sangre. Es importante hacer hincapié en que el pronóstico/resultado para un paciente con una enfermedad avanzada o progresiva está mejorando como resultado de nuevas y mejores opciones de tratamiento.

Agradecimiento

Por su revisión y sus importantes aportes al material presentado en esta publicación, la cual está basada en la versión en inglés *Cutaneous T-Cell Facts*, LLS agradece a:

Youn H. Kim, MD

Profesora Joanne y Peter Haas Jr. en Investigación sobre el Linfoma Cutáneo

Directora, Investigación Multidisciplinaria sobre el Linfoma Cutáneo

Codirectora del Programa de Investigación sobre el Linfoma Stanford Cancer Center & School of Medicine
Stanford, CA

LLS también agradece a los integrantes del personal de la Cutaneous Lymphoma Foundation por sus importantes aportes al material presentado en esta publicación.

Estamos aquí para ayudar

LLS es la organización voluntaria de salud más grande del mundo dedicada a financiar la investigación médica, la educación y los servicios para pacientes con cáncer de la sangre. LLS tiene oficinas comunitarias en todo el país y en Canadá. Para localizar la oficina comunitaria más cercana, visite nuestro sitio web en www.LLS.org/chapterfind (en inglés), o comuníquese con:

La Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma (The Leukemia & Lymphoma Society)

1311 Mamaroneck Avenue
White Plains, NY 10605

Llame a un Especialista en Información al (800) 955-4572
Correo electrónico: infocenter@LLS.org
(Se habla español)

Las secciones a continuación enumeran varios recursos que están a su disposición. LLS ofrece información y servicios sin costo a los pacientes y las familias afectadas por el cáncer de la sangre. Use esta información para:

- Aprender más sobre su enfermedad y las opciones de tratamiento
- Hacer preguntas informadas a los profesionales médicos involucrados en su atención y tratamiento
- Aprovechar al máximo el conocimiento y las destrezas de su equipo de profesionales médicos.

Consulte a un Especialista en Información. Los Especialistas en información son enfermeros, educadores en salud y trabajadores sociales titulados a nivel de maestría y especializados en oncología. Ofrecen información actualizada sobre las enfermedades y los tratamientos. Para obtener más información:

- Llame al: (800) 955-4572 (de lunes a viernes de 9 a.m. a 9 p.m., hora del Este)
Puede pedir hablar con un Especialista en Información en español.
- Correo electrónico: infocenter@LLS.org
Puede enviar correos electrónicos y recibir respuestas en español.
- Sesión de conversación (chat) en directo: www.LLS.org/especialistas
Puede conversar con un Especialista en Información por Internet en español.
- Visite: www.LLS.org/especialistas

Materiales gratuitos. LLS ofrece publicaciones educativas y de apoyo sin costo que se pueden leer por Internet o descargarse. También se pueden pedir versiones impresas sin costo. Para obtener más información, llame al (800) 955-4572 o visite www.LLS.org/materiales.

Programas educativos por teléfono o por Internet. LLS ofrece programas educativos gratuitos por teléfono o por Internet para los pacientes, cuidadores y profesionales médicos. Para obtener más información, llame al (800) 955-4572 o visite www.LLS.org/programas.

Programa de Asistencia para Copagos. LLS ofrece asistencia para primas de seguros médicos y copagos de medicamentos a ciertos pacientes que reúnan los requisitos. Para obtener más información:

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

Foros y salas de conversación por Internet sobre el cáncer de la sangre. Los foros de comunicación por Internet y las salas de conversación (chat) con moderadores pueden ayudar a los pacientes con cáncer a pedir ayuda, compartir información y brindar apoyo (en inglés). Para obtener más información, llame al (800) 955-4572 o visite www.LLS.org/apoyo.

Oficinas comunitarias de LLS. LLS ofrece apoyo y servicios comunitarios en los Estados Unidos y Canadá, que incluyen:

- El *Programa Primera Conexión de Patti Robinson Kaufmann*. A través de este programa, LLS puede ponerlo en contacto con otro paciente que tenga su enfermedad. Muchas personas se benefician del apoyo mutuo y de la oportunidad única de compartir experiencias y conocimientos.
- Grupos de apoyo en persona. Los grupos de apoyo ofrecen oportunidades a los pacientes y cuidadores de reunirse personalmente y compartir experiencias e información sobre las enfermedades y los tratamientos, así como beneficiarse del apoyo mutuo.
- Otros recursos útiles, como programas dirigidos a comunidades específicas.

Para obtener más información sobre estos programas, por favor:

- Llame al: (800) 955-4572
- Visite: www.LLS.org/servicios

También puede comunicarse con las oficinas comunitarias de LLS para enterarse de las opciones disponibles en su comunidad. Para localizar los recursos en su área, llame al (800) 955-4572 para hablar con un Especialista en Información, o visite www.LLS.org/chapterfind (en inglés).

Ensayos clínicos (estudios de investigación). Hay nuevos tratamientos en fase de estudio para pacientes con linfoma cutáneo de células T. Los pacientes pueden informarse más sobre los ensayos clínicos y cómo acceder a ellos. Para obtener más información:

- Llame al: (800) 955-4572 para hablar con nuestros Especialistas en Información de LLS, quienes pueden ayudarlo a realizar búsquedas de ensayos clínicos
- Visite: www.LLS.org/clinicaltrials (en inglés) y haga clic en TrialCheck®

Defensa del paciente. La Oficina de Políticas Públicas de LLS (OPP, por sus siglas en inglés) utiliza los servicios de voluntarios para abogar por políticas y leyes que aceleren el desarrollo de nuevos tratamientos y mejoren el acceso a una atención médica de calidad. Para obtener más información:

- Llame al: (800) 955-4572
- Visite: www.LLS.org/abogar

Otros recursos

Fundación del Linfoma Cutáneo (Cutaneous Lymphoma Foundation)

(248) 644-9014

www.clfoundation.org (en inglés)

La Fundación del Linfoma Cutáneo es una organización independiente y sin fines de lucro para la defensa del paciente, dedicada a apoyar a todas y cada una de las personas con linfoma cutáneo al aumentar el conocimiento, promover la educación, contribuir a los avances de la atención médica al paciente y facilitar la investigación médica. La Fundación ofrece foros educativos para los pacientes y programas y servicios que ayudan a los pacientes, sus cuidadores, los médicos y otras personas que están afectadas por el linfoma cutáneo.

Instituto Nacional del Cáncer (National Cancer Institute o NCI)

(800) 422-6237 (se habla español)

www.cancer.gov/espanol

El Instituto Nacional del Cáncer, que forma parte de los Institutos Nacionales de la Salud, es un centro nacional de recursos de información y educación sobre todos los tipos de cáncer, incluidos los linfomas cutáneos de células T. NCI también ofrece un servicio de búsqueda de ensayos clínicos por Internet, el Registro PDQ® de Ensayos Clínicos sobre el Cáncer, en www.cancer.gov/clinicaltrials (en inglés). En este sitio web, los pacientes con linfoma cutáneo de células T pueden buscar ensayos clínicos para su subtipo específico de linfoma cutáneo de células T.

Red Nacional Integral del Cáncer (The National Comprehensive Cancer Network o NCCN)

www.nccn.org (en inglés; algunas de sus publicaciones se ofrecen en español)

Visite www.nccn.org para obtener pautas sobre las prácticas actuales. Vea la sección “NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology” (en inglés) para ver los tratamientos para la micosis fungoide o el síndrome de Sézary que se están usando y tienen las mayores posibilidades de estar cubiertos por las compañías de seguros.

Referencias

Bloom T, Kuzel TM, Querfeld C, et al. Cutaneous T-cell lymphomas: a review of new discoveries and treatments. *Current Treatment Options in Oncology*. 2012;13(1):102-121.

Geskin Larisa J, "Chapter 105. Cutaneous T-cell lymphoma (mycosis fungoides and Sézary syndrome)." Lichtman MA, Kipps TJ, Seligsohn U: *Williams Hematology*. 8va ed. Disponible en: AccessMedicine. Consultado el jueves, 3 de abril de 2014.

Guenova E, Hoetzenecker W, Rozati S, et al. Novel therapies for cutaneous T-cell lymphoma: what does the future hold? *Expert Opinion on Investigational Drugs*. 2014; 23(4):457-467.

Imam MH, Shenov PJ, Flowers CR, et al. Incidence and survival patterns of cutaneous T-cell lymphomas in the United States. *Leukemia and Lymphoma*. 2013; 54(4):752-759.

National Cancer Institute. Mycosis fungoides and Sézary syndrome Treatment PDQ®. www.cancer.gov/cancertopics/pdq/treatment/mycosisfungoides/Patient/page1/AllPages. Consultado el miércoles, 11 de junio de 2014.

National Comprehensive Cancer Network. Practice Guidelines in Oncology v.1.2014. Non-Hodgkin. Lymphoma. Las pautas se pueden ver aquí (en inglés): www.nccn.org/professionals/physician_gls/f_guidelines.asp

Pinter-Brown LC, Schwartz RA, et al. Cutaneous T-cell lymphoma. *Medscape*. 2013. emedicine.medscape.com/article/1098342-overview. Consultado el miércoles, 11 de junio de 2014.

Swerdlow E, Campo N, Harris NL, et al. WHO Classification of Tumours of Hematopoietic and Lymphoid Tissues. 4ta ed. IARC Press Lyon, Francia; 2008.

Wollina U. Cutaneous T-cell lymphoma: update on treatment. *International Journal of Dermatology*. 2012;51(9):1019-1036.

Esta publicación tiene como objetivo brindar información precisa y fidedigna relacionada con el tema en cuestión. Es distribuida por la Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma (LLS, por sus siglas en inglés) como un servicio público, entendiéndose que LLS no se dedica a prestar servicios médicos ni otros servicios profesionales.