

Información sobre el linfoma periférico de células T

N.º 25-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 periféricos de células T (PTCL, por sus siglas en inglés) constituyen un grupo diverso de enfermedades poco comunes y agresivas en las cuales las células T del paciente se vuelven cancerosas. Los linfomas de células T representan entre el 10 y el 15 por ciento de la totalidad de linfomas no Hodgkin (NHL, por sus siglas en inglés).
- La Organización Mundial de la Salud (OMS) divide los linfomas periféricos de células T en tres categorías (ganglionar, extraganglionar y leucémico) y ha clasificado subtipos dentro de estas categorías de linfomas periféricos de células T. Es importante obtener un diagnóstico preciso y conocer el subtipo del linfoma periférico de células T.
- Los linfomas periféricos de células T son poco comunes en los Estados Unidos y son más comunes en Asia, África y el Caribe, posiblemente debido a la exposición a virus específicos tales como el virus de Epstein-Barr (EBV, por sus siglas en inglés) y el virus humano de la leucemia de las células T tipo 1 (HTLV-1, por sus siglas en inglés).
- Los linfomas periféricos de células T generalmente afectan a personas mayores de 60 años, aunque se pueden presentar en cualquier momento durante la vida adulta.
- Aunque los signos y síntomas de los linfomas periféricos de células T varían según el subtipo, algunos signos y síntomas comunes de las enfermedades incluyen fatiga, hinchazón sin dolor en el cuello, la axila o la ingle (debido a un ganglio linfático inflamado), sudoración nocturna, sarpullido y pérdida de peso.
- Las nuevas terapias muestran algo de eficacia en el tratamiento de pacientes con ciertos subtipos de linfomas periféricos de células T, y se están estudiando otras terapias posibles en ensayos clínicos. Sin embargo,

no se han establecido los estándares de atención médica para pacientes recientemente diagnosticados con linfomas periféricos de células T, ni para pacientes que tienen una enfermedad en recaída (recidiva) o resistente al tratamiento.

- Será necesario llevar a cabo más estudios de investigación y ensayos clínicos concentrados específicamente en los diversos subtipos de linfomas periféricos de células T para definir el mejor tratamiento para los pacientes que tienen estas enfermedades.

Introducción

Los linfomas periféricos de células T (PTCL, por sus siglas en inglés) son tipos de linfoma no Hodgkin (NHL, por sus siglas en inglés) poco frecuentes y agresivos que se desarrollan en los glóbulos blancos maduros llamados “células T” y “células citolíticas naturales”.

Linfoma no Hodgkin es el nombre de muchos tipos diferentes de cáncer que comienzan en las células llamadas “linfocitos”, un tipo de glóbulo blanco que ayuda al cuerpo a combatir las infecciones. Existen tres tipos de linfocitos: linfocitos B (células B), linfocitos T (células T) y células citolíticas naturales. El linfoma no Hodgkin puede surgir en las células B o en las células T. Los linfomas de células B son más comunes que los linfomas de células T. El linfoma no Hodgkin puede ser de bajo grado (de progresión lenta) o agresivo (de progresión rápida). Para obtener más información sobre el 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*.

Esta publicación ofrece descripciones de los varios subtipos de linfomas periféricos de células T. También incluye información específica sobre el diagnóstico, las etapas y el tratamiento de los linfomas periféricos de células T, así como nuevos medicamentos que están en fase de estudio en ensayos clínicos y recursos de apoyo.

Acerca del linfoma periférico de células T

Entre el 10 y el 15 por ciento de todos los pacientes con linfoma no Hodgkin tiene un subtipo de linfoma de células T. Los linfomas periféricos de células T generalmente afectan a personas mayores de 60 años y se diagnostican con un poco más de frecuencia en hombres que en mujeres. Sin embargo, también se diagnostican linfomas periféricos de células T en adultos jóvenes y en niños. Los linfomas periféricos de células T son enfermedades poco comunes en los Estados Unidos. Algunos tipos de linfomas periféricos de células T son más comunes en Asia, África y el Caribe, posiblemente debido a la exposición a virus específicos tales como el virus de Epstein-Barr (EBV, por sus siglas en inglés) y el virus humano de la leucemia de las células T tipo 1 (HTLV-1, por sus siglas en inglés).

El sistema de clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) reconoce subtipos de linfomas periféricos de células T y los ha agrupado en tres categorías: ganglionar, extraganglionar y leucémico. La OMS también ha dividido los linfomas de células T en dos grupos: agresivo (de progresión rápida) y de bajo grado (de progresión lenta).

Los linfomas periféricos de células T son un grupo variado de enfermedades que difieren de los linfomas de células B. Debido a que los linfomas periféricos de células T son menos comunes que los linfomas de células B, no se entienden tan bien. Recientemente se han desarrollado técnicas para distinguir y estudiar los diversos subtipos de linfomas periféricos de células T. Como resultado, no se han establecido estándares de atención médica para el tratamiento de los linfomas periféricos de células T en pacientes recientemente diagnosticados ni en pacientes cuya enfermedad ha recaído (recidiva) o es resistente al tratamiento. En general, los resultados de los tratamientos han sido desfavorables con los regímenes convencionales de quimioterapia. Sin embargo, una mayor comprensión de los linfomas periféricos de células T y nuevas técnicas de pruebas genéticas y moleculares han llevado al desarrollo de nuevos medicamentos dirigidos (consulte la sección *Tratamiento en estudio* en la página 5). En laboratorios de investigación y en ensayos clínicos con humanos se están explorando y probando otras terapias específicamente diseñadas para los linfomas de las células T (vea la sección *Subtipos de linfomas periféricos de células T* en las páginas 6 y 7).

Debido a que los linfomas periféricos de células T son tan poco comunes, la mejor opción es obtener tratamiento en un centro médico especializado en el diagnóstico y tratamiento del linfoma no Hodgkin (para obtener más información, consulte la hoja informativa gratuita de LLS titulada *Selección de un especialista en cáncer de la sangre o de un centro de tratamiento*).

Otro grupo de linfomas de células T se llama “linfomas cutáneos de células T” (CTCL, por sus siglas en inglés), o linfomas de la piel. Los linfomas cutáneos de células T constan de una serie de enfermedades distintas con varios signos y síntomas, enfoques de tratamiento y resultados. Si bien la piel puede verse afectada con algunos tipos de linfomas periféricos de células T, los linfomas cutáneos de células T se originan en la piel. Los linfomas cutáneos de células T son, principalmente, de progresión lenta. Este grupo de enfermedades se describe en detalle en la hoja informativa gratuita de LLS titulada *Información sobre el linfoma cutáneo de células T*.

Signos y síntomas

Los primeros signos de los linfomas periféricos de células T varían según el subtipo de la enfermedad. Debido a que con frecuencia se ven afectados los ganglios linfáticos de varias áreas diferentes del cuerpo, el signo más común de los linfomas periféricos de células T es el agrandamiento indoloro de un ganglio linfático en el cuello, la axila o la ingle. Los ganglios linfáticos agrandados también pueden aparecer cerca de las orejas o los codos. Estos linfomas también afectan varios órganos del cuerpo, que incluyen la médula ósea, el hígado, el bazo, el estómago y la piel. Otros síntomas pueden incluir:

- Sudoración nocturna
- Fiebre
- Pérdida de peso
- Sarpullido

Diagnóstico

La mayoría de los linfomas periféricos de células T se diagnostican tomando una pequeña muestra (una “biopsia”) de un ganglio linfático agrandado y luego examinando las células al microscopio.

Generalmente, ya sea el ganglio linfático o una parte del mismo se extrae quirúrgicamente para que el hematopatólogo (un médico que se especializa en interpretar y diagnosticar los cambios físicos causados por enfermedades de la sangre y la médula ósea) tenga suficiente tejido para realizar un diagnóstico concluyente. A menudo el tejido del ganglio linfático se puede extraer luego de la administración de anestesia local.

En muchos subtipos de linfomas periféricos de células T, las células son parecidas; por lo tanto, realizar un diagnóstico preciso puede requerir el uso de pruebas de diagnóstico adicionales, incluyendo pruebas de sangre, tomografía computarizada (CT, por sus siglas en inglés), tomografía por emisión de positrones (PET, por sus siglas en inglés), imágenes por resonancia magnética (MRI, por sus siglas en inglés) y una biopsia de médula ósea.

Un diagnóstico preciso es la base para la planificación del enfoque de tratamiento. Es necesario que un hematopatólogo experimentado analice las muestras de la biopsia. Puede ser necesario obtener una segunda opinión por parte de otro hematopatólogo si existe alguna duda sobre el diagnóstico.

Planificación del tratamiento

La situación médica de cada paciente es diferente y debe ser evaluada individualmente por un oncólogo que se especialice en el tratamiento del linfoma no Hodgkin. Es importante que usted hable con los miembros de su equipo oncológico sobre todas las opciones de tratamiento, incluidos los tratamientos en fase de estudio en ensayos clínicos.

Estadificación

Conocer la etapa de la enfermedad ayuda a los miembros de su equipo de profesionales médicos a determinar el curso de tratamiento más eficaz para usted. El sistema de estadificación de Ann Arbor es el sistema que se usa más comúnmente para la clasificación de todos los subtipos de linfoma no Hodgkin.

El sistema está dividido en cuatro etapas, con base en la ubicación de la enfermedad en el cuerpo.

- Etapa I: El cáncer está en un solo ganglio linfático o una sola región de ganglios linfáticos, o bien, el cáncer está en un órgano o zona que no es un ganglio linfático (extraganglionar) pero no se ha extendido a otros órganos o ganglios linfáticos.
- Etapa II: El cáncer está en dos o más regiones de los ganglios linfáticos en el mismo lado del diafragma.
- Etapa III: El cáncer está en regiones de los ganglios linfáticos en ambos lados del diafragma, con o sin afectación parcial de un órgano o zona extraganglionar por encima o debajo del diafragma.
- Etapa IV: El cáncer se ha diseminado, incluyendo afectación múltiple en una o más zonas extraganglionares, como la médula ósea.

Tratamiento para pacientes recién diagnosticados

Actualmente, los pacientes recién diagnosticados con linfomas periféricos de células T suelen tratarse con regímenes de quimioterapia basados en antraciclina. La mayoría de los subtipos de los linfomas periféricos de células T se tratan con las siguientes opciones de tratamiento:

- Brentuximab vedotina (Adcetris®), en combinación con ciclofosfamida, doxorubicina y prednisona, está aprobado por la FDA para el tratamiento del linfoma anaplásico de células grandes sistémico (sALCL, por sus siglas en inglés) u otros tipos de linfomas periféricos de células T (PTCL, por sus siglas en inglés) con expresión de CD30, incluyendo el linfoma angioinmunoblástico de células T

y el linfoma periférico de células T no especificado, en pacientes sin tratamiento previo para dichas enfermedades.

- CHOP (ciclofosfamida, hidroxidoxorrubicina [doxorubicina], Oncovin® [vincristina], prednisona)
- CHOEP (ciclofosfamida, hidroxidoxorrubicina [doxorubicina], Oncovin® [vincristina], etopósido, prednisona)
- EPOCH (etopósido, prednisona, Oncovin® [vincristina], ciclofosfamida, hidroxidoxorrubicina [doxorubicina])
- Híper-CVAD (ciclofosfamida, Oncovin® [vincristina], Adriamycin® [doxorubicina], dexametasona); “híper” hace referencia al “hiperfraccionamiento de la dosis”, lo que significa que la quimioterapia se administra en pequeñas dosis frecuentes para minimizar los efectos secundarios
- Ensayos clínicos con nuevas combinaciones de quimioterapias (lo preferido)

Desafortunadamente, las tasas de cura para los linfomas periféricos de células T continúan siendo bajas con excepción de las tasas de cura para:

- El linfoma anaplásico de células grandes ALK positivo (vea la sección *Subtipos del linfoma periférico de células T* en las páginas 6 y 7)
- El linfoma localizado extraganglionar de células citolíticas naturales o de células T, para el cual se recomienda generalmente una radioterapia localizada y quimioterapia basada en antraciclina

Los pacientes con linfomas periféricos de células T deberían consultar a los profesionales de su equipo médico sobre la disponibilidad de tratamientos adecuados en ensayos clínicos para el tratamiento inicial (vea la sección *Tratamiento en estudio* en la página 5).

El Índice Pronóstico Internacional (IPI). El IPI es un sistema de puntuación que utiliza factores de riesgo conocidos para predecir la supervivencia general y guiar las decisiones de tratamiento. Esta información ayuda a los médicos a determinar la atención adecuada para pacientes que han recibido tratamiento para linfomas agresivos y predecir el riesgo de recaída.

Se asigna un punto por cada uno de los siguientes factores de riesgo:

- Edad mayor de 60 años
- Etapa III o IV de la enfermedad
- Más de un ganglio linfático afectado
- Nivel elevado de deshidrogenasa láctica en suero (LDH, por sus siglas en inglés)
- Nivel de desempeño, que es una escala que se utiliza para evaluar la capacidad de una persona de realizar las tareas de la vida cotidiana sin ayuda

La cantidad de “factores de riesgo” del sistema IPI que presenta una persona define el grupo de riesgo en el que se figura, lo que ayuda a predecir el riesgo de recaída. Cada punto representa un aumento en el riesgo de recidiva de la enfermedad. La cantidad total de puntos se corresponde con los siguientes grupos de riesgo: riesgo bajo (0-1 puntos); riesgo intermedio (2 puntos); riesgo intermedio alto (3 puntos); riesgo alto (4-5 puntos). Para pacientes menores de 60 años de edad, las categorías de riesgo son un poco diferentes: riesgo bajo (0 puntos); riesgo intermedio bajo (1 punto); riesgo intermedio alto (2 puntos); riesgo alto (3 puntos).

El Índice de Pronóstico para los Linfomas Periféricos de Células T. El Índice de Pronóstico para los Linfomas Periféricos de Células T (PIT, por sus siglas en inglés) es un índice de pronóstico que se usa principalmente para el linfoma periférico de células T no especificado (PTCL-NOS, por sus siglas en inglés). El sistema PIT separa a los pacientes con un linfoma periférico de células T no especificado en grupos de pronóstico más específicos que el sistema IPI. El sistema PIT se basa en cuatro factores de riesgo: la edad, el nivel de desempeño, la concentración de deshidrogenasa láctica en suero y la afectación de la médula ósea. Al usar estos factores de riesgo en vez de los factores de riesgo asociados con el sistema IPI, el sistema PIT tiene una mejor capacidad predictiva en casos de linfomas periféricos de células T no especificados.

Los pacientes tal vez deseen hablar sobre los factores de riesgo con el médico a fin de entender las opciones de tratamiento, que incluyen la participación en ensayos clínicos.

Tratamiento para pacientes con linfomas periféricos de células T en recaída o resistente al tratamiento

No se ha identificado un estándar de atención común para pacientes con linfomas periféricos de células T en recaída o resistente al tratamiento. Los pacientes que sufren una recaída o que tienen una enfermedad resistente al tratamiento deberían consultar a los miembros de su equipo de profesionales médicos para obtener información sobre la participación en un ensayo clínico adecuado.

Los fármacos actualmente aprobados por la FDA para el tratamiento de los linfomas periféricos de células T en recaída o resistentes al tratamiento incluyen:

- Brentuximab vedotina (Adcetris®), administrado por vía intravenosa, está aprobado por la FDA para el tratamiento de pacientes con linfoma anaplásico de células grandes sistémico (sALCL, por sus siglas en inglés) tras el fracaso de al menos un régimen anterior de quimioterapia con múltiples

fármacos, y para pacientes con linfoma anaplásico cutáneo primario de células grandes (pcALCL, por sus siglas en inglés) que han recibido una terapia sistémica anterior.

- Belinostat (Beleodaq™), un inhibidor de la histona deacetilasa (HDAC, por sus siglas en inglés) que se administra por vía intravenosa (IV)
- Pralatrexato (Foloty®), un inhibidor metabólico que ha demostrado reducir el tamaño de los tumores y se administra por vía IV
- Romidepsina (Istodax®), un inhibidor de la histona deacetilasa que se administra por vía IV. Istodax está aprobado para el tratamiento de pacientes que han recibido al menos una terapia anterior.

Algunos regímenes comunes basados en la quimioterapia que se usan en el tratamiento de pacientes con una enfermedad en recaída o resistente al tratamiento son:

- ICE (ifosfamida, carboplatino, etopósido)
- DHAP (altas dosis de citarabina [ara-C], dexametasona, cisplatino [Platinol®-AQ])
- ESHAP (etopósido, metilprednisolona, citarabina [ara-C], cisplatino [Platinol®-AQ])
- GND (gemcitabina, navelbina, dexametasona) u otros regímenes que contengan gemcitabina

Trasplante de células madre

La terapia de consolidación, que consiste en altas dosis de quimioterapia seguida de un trasplante de células madre, generalmente se recomienda para pacientes en la primera remisión (sin indicios de enfermedad detectada con las pruebas estándar). Las excepciones son pacientes específicos con linfomas periféricos de células T que se consideran en bajo riesgo de recaída y pacientes con linfoma anaplásico de células grandes ALK positivo, los que generalmente tienen un pronóstico favorable.

Existen dos tipos de trasplante de células madre: autotrasplante, en el cual los pacientes reciben sus propias células madre, y alotrasplante, en el cual los pacientes reciben las células madre de un donante compatible. Ambos tipos de trasplante se usan en el tratamiento de los linfomas periféricos de células T. Se está estudiando el uso de autotrasplantes comparado con el de alotrasplantes para averiguar cuál es la mejor opción para cada paciente en particular.

Debido a que los tratamientos con altas dosis de quimioterapia que se usan en el trasplante de células madre pueden causar efectos secundarios o complicaciones graves, incluyendo la inhibición de la médula ósea e infecciones, el trasplante de células madre no es una opción de tratamiento para todas las personas con un linfoma

periférico de células T. Para determinar si es usted un buen candidato para un trasplante, los miembros de su equipo de profesionales médicos tomarán en cuenta su:

- Historia clínica
- Estado de salud en general
- Etapa del cáncer
- Respuesta a tratamiento previo
- Edad

Existe evidencia de que el uso del acondicionamiento de intensidad reducida (RIC, por sus siglas en inglés) antes de un trasplante de células madre puede ser una buena alternativa al uso de dosis altas de quimioterapia para pacientes con linfomas periféricos de células T que posiblemente corran un riesgo mayor de sufrir toxicidades relacionadas con el tratamiento. Sin embargo, será necesario llevar a cabo estudios más amplios usando el acondicionamiento de intensidad reducida en pacientes con linfomas periféricos de células T para determinar la eficacia del tratamiento. Para obtener más información, consulte el librito gratuito de LLS titulado *Trasplante de células madre sanguíneas y de médula ósea*.

Tratamiento en estudio

Hasta hace poco, los enfoques de tratamiento para pacientes con cualquier tipo de linfoma periférico de células T eran similares a los regímenes de tratamiento desarrollados para pacientes con linfomas de células B. Sin embargo, se ha demostrado que estos tratamientos son en gran medida ineficaces para pacientes con linfomas periféricos de células T. En ensayos clínicos se están estudiando nuevas clases de terapias que se dirigen a las rutas moleculares específicas de los linfomas de células T. Algunas clases de terapias y fármacos nuevos en fase de investigación incluyen:

- Inhibidores de la histona deacetilasa, que se dirigen a los cambios “epigenéticos” (cambios que afectan ciertos procesos celulares sin alterar la estructura genética de la célula). Los tratamientos incluyen vorinostat (Zolinza®), ya aprobado para el tratamiento de pacientes con linfoma cutáneo de células T, belinostat (Beleodaq™) y panobinostat (LBH-589).
- Inhibidores del proteasoma, que bloquean la acción de los proteasomas. Un proteasoma es una proteína de células grandes que ayuda a destruir las proteínas de otras células cuando ya no se necesitan. El bortezomib (Velcade®), un medicamento que está aprobado para el tratamiento de pacientes con mieloma o linfoma de células del manto, se está evaluando actualmente en ensayos clínicos, tanto como fármaco para administrar solo como en combinación con la quimioterapia convencional.

- Fármacos inmunomoduladores, una nueva clase de fármacos de moléculas pequeñas, anticancerígenos y antiinflamatorios con amplias actividades biológicas. La lenalidomida (Revlimid®), aprobada por la FDA para tratar a pacientes con mieloma o síndromes mielodisplásicos, se está estudiando actualmente en el tratamiento de pacientes con linfomas periféricos de células T.
- Anticuerpos monoclonales, que son tipos de proteínas que pueden adherirse a las células tumorales. Las terapias en estudio para los linfomas periféricos de células T incluyen alemtuzumab (Campath®), ya aprobado en el tratamiento de la leucemia linfocítica crónica.
- Análogos de nucleósidos, los cuales activan las rutas que evitan la evolución del ciclo celular y reparan el ADN. Dos ejemplos de análogos de nucleósidos en estudio para el tratamiento de linfomas periféricos de células T son gemcitabina (Gemzar®), aprobada para el tratamiento de varios tipos de cáncer de tumor sólido, incluyendo cáncer de ovario y de seno, y nelarabina (Arranon®). Arranon® está aprobado por la FDA para el tratamiento de la leucemia linfoblástica aguda de precursores de células T, un subtipo de linfomas periféricos de células T, en casos de recaída o resistencia al tratamiento, y para el linfoma linfoblástico agudo de precursores de células T en adultos y niños.

Resultados del tratamiento

Los linfomas periféricos de células T son un grupo de enfermedades poco comunes y diversas que son difíciles de curar. Como resultado, no se han establecido estándares de atención médica sobre las mejores opciones de tratamiento de los linfomas periféricos de células T en pacientes recientemente diagnosticados ni en pacientes cuya enfermedad ha recaído (recidiva) o se volvió resistente (no responde) al tratamiento. Sin embargo, se están probando muchos fármacos nuevos en ensayos clínicos (vea la sección *Tratamiento en estudio* en esta página) que están mostrando respuestas alentadoras en el tratamiento de los linfomas periféricos de células T.

Debido a que los linfomas periféricos de células T son tan poco comunes y pueden ser difíciles de tratar, la mejor opción es obtener tratamiento en un centro médico que se especialice en el diagnóstico y el tratamiento del linfoma no Hodgkin. Luego, los profesionales de su equipo médico hablarán con usted sobre sus opciones de tratamiento y lo ayudarán a determinar si un ensayo clínico es la mejor opción de tratamiento en su caso. Si necesita ayuda para encontrar un centro médico en su comunidad, o si necesita asistencia para encontrar un ensayo clínico adecuado, comuníquese con un Especialista en Información de LLS llamando al (800) 955-4572, o visitando el sitio web de LLS en www.LLS.org/especialistas.

Subtipos de linfoma periférico de células T

Linfoma periférico de células T no especificado:

El linfoma periférico de células T no especificado es el tipo más común de los linfomas periféricos de células T y comprende un grupo de varias enfermedades de las células T que no coinciden con ninguno de los otros subtipos de linfomas periféricos de células T. La mayoría de los pacientes con linfomas periféricos de células T no especificados tendrá una afectación ganglionar, pero las zonas extraganglionares como el hígado, la médula ósea, el tubo digestivo y la piel también pueden verse afectados. Se considera que este grupo de linfomas periféricos de células T es agresivo. El brentuximab vedotina (Adcetris®), en combinación con ciclofosfamida, doxorubicina y prednisona, está aprobado por la FDA para el tratamiento de pacientes que tienen linfoma periférico de células T no especificado sin tratamiento previo. En el pasado, este subtipo se ha tratado con el régimen de quimioterapia estándar llamado CHOP (ciclofosfamida, hidroxidoxorrubicina [doxorubicina], Oncovin® [vincristina], prednisona) tras el diagnóstico inicial. Sin embargo, dado que la combinación CHOP de quimioterapia no ha producido resultados muy favorables, los médicos actualmente están evaluando otras combinaciones de fármacos de quimioterapia para la terapia inicial. Otros fármacos que pueden ser eficaces para el tratamiento de pacientes con linfomas periféricos de células T no especificados incluyen gemcitabina (Gemzar®) y bortezomib (Velcade®), que muestran tasas de respuesta de aproximadamente 60 y 30 por ciento, respectivamente. En algunos estudios pequeños se han demostrado tasas de supervivencia sin enfermedad de entre el 35 y el 45 por ciento en algunos pacientes que recibieron altas dosis de quimioterapia seguidas por un autotrasplante de células madre. Sin embargo, será necesario llevar a cabo estudios más grandes para evaluar de forma más precisa la eficacia a largo plazo de este tipo de tratamiento. Hay ensayos clínicos en marcha para evaluar nuevas combinaciones de terapias.

Linfoma anaplásico de células grandes: Este linfoma de células T poco común constituye aproximadamente el 3 por ciento de todos los casos de linfoma en adultos, y entre el 10 y el 30 por ciento de todos los casos de linfoma en niños. Suele afectar zonas ganglionares, aunque las zonas extraganglionares también pueden resultar afectadas. El linfoma anaplásico de células grandes (ALCL, por sus siglas en inglés) está dividido en dos subtipos principales por la presencia o ausencia de

una proteína llamada “quinasa de linfoma anaplásico” (ALK, por sus siglas en inglés). Los pacientes con enfermedad ALK positiva generalmente tienen una buena respuesta a la combinación CHOP de quimioterapia (ciclofosfamida, hidroxidoxorrubicina [doxorubicina], Oncovin® [vincristina], prednisona) y otras combinaciones de quimioterapia similares, y pueden lograr remisiones a largo plazo o la cura. El brentuximab vedotina (Adcetris®), en combinación con ciclofosfamida, doxorubicina y prednisona, está aprobado por la FDA para el tratamiento de pacientes adultos que tienen linfoma anaplásico de células grandes sistémico (sALCL, por sus siglas en inglés) sin tratamiento previo. También está aprobado para pacientes con la citada enfermedad tras el fracaso de al menos un régimen anterior de quimioterapia con múltiples fármacos. El brentuximab vedotina se administra por inyección. Los pacientes con el tipo ALK negativo suelen sufrir una recaída, y es posible que necesiten un tratamiento más agresivo que incluye altas dosis de quimioterapia y un trasplante de células madre.

Linfoma anaplásico de células grandes (cutáneo primario):

Se cree que el linfoma anaplásico de células grandes del tipo cutáneo primario es un linfoma de menor grado (progresión más lenta) y típicamente afecta la piel. El brentuximab vedotina (Adcetris®) está aprobado para el tratamiento de pacientes adultos con linfoma anaplásico cutáneo primario de células grandes, o micosis fungoides con expresión de CD30, que han recibido una terapia sistémica anterior. Este linfoma suele ser ALK negativo, aunque el pronóstico es bastante favorable.

Linfoma angioinmunoblástico de células T: El linfoma angioinmunoblástico de células T (AITL, por sus siglas en inglés) comprende entre el 1 y el 2 por ciento de todos los casos de linfoma no Hodgkin y típicamente transcurre de forma agresiva, aunque a veces ocurre una regresión espontánea de la enfermedad. El linfoma angioinmunoblástico de células T generalmente tiene lugar en los ganglios linfáticos y puede afectar el bazo o el hígado. Algunos de los síntomas son fiebre, pérdida de peso y sarpullidos. El brentuximab vedotina (Adcetris®), en combinación con ciclofosfamida, doxorubicina y prednisona, está aprobado por la FDA para el tratamiento de pacientes con linfoma angioinmunoblástico de células T sin tratamiento previo. La combinación CHOP de quimioterapia (ciclofosfamida, hidroxidoxorrubicina [doxorubicina], Oncovin® [vincristina], prednisona)

también se ha usado comúnmente para tratar este subtipo de linfoma, pero los resultados no producen muchos supervivientes sin enfermedad a largo plazo. Para este subtipo de linfoma se están evaluando nuevas combinaciones de quimioterapia, ya sea con o sin un trasplante de células madre. Para los pacientes que sufren una recaída de la enfermedad, se están evaluando tratamientos tales como fármacos inmunosupresores y fármacos dirigidos en ensayos clínicos.

Linfoma nasal de células T/citolíticas naturales:

El linfoma extraganglionar nasal de células T/citolíticas naturales afecta comúnmente el área nasal y las áreas de los senos paranasales detrás de la nariz y las mejillas, aunque el linfoma también puede presentarse en lugares extraganglionares como la piel, el tubo digestivo y los testículos. La enfermedad es rara en los Estados Unidos, comprendiendo menos del 1.5 por ciento del total de los casos de linfoma no Hodgkin. El linfoma nasal de células T/citolíticas naturales se encuentra más comúnmente en Asia y América Latina y está asociado con el virus de Epstein-Barr. Se suelen recomendar tratamientos con radioterapia y quimioterapia para la enfermedad nasal de células citolíticas naturales/células T localizada.

Leucemia o linfoma linfoblástico agudo de células T en adultos:

La leucemia o el linfoma linfoblástico agudo de células T en adultos (ATLL, por sus siglas en inglés), que se encuentra más comúnmente en Japón y el Caribe que en los Estados Unidos, se asocia con el virus humano de la leucemia de células T tipo 1 (HTLV-1, por sus siglas en inglés). El virus humano de la leucemia de células T tipo 1 se transmite a través de las relaciones sexuales, el parto, las transfusiones de sangre, al compartir agujas y a través de la leche materna. Aunque las personas con este subtipo pueden responder inicialmente a la quimioterapia, el pronóstico a largo plazo es desfavorable. Hay ensayos clínicos en marcha para investigar la adición de fármacos como trióxido de arsénico y bortezomib (Velcade®), así como tratamientos que van desde el trasplante de células madre a regímenes convencionales de quimioterapia.

Linfoma asociado con la enteropatía: Este linfoma de células T está asociado con la enfermedad celíaca, un trastorno intestinal crónico causado por una hipersensibilidad a las proteínas de gluten que se encuentran en el trigo, el centeno y la cebada. Los síntomas generalmente incluyen dolor de estómago, pérdida de peso, sangrado gastrointestinal o perforación

del intestino. El tratamiento para los pacientes con linfoma de células T asociado con la enteropatía incluye un régimen de quimioterapia basado en antraciclina, suplementos nutricionales y, si corresponde, una dieta sin gluten.

Linfoma hepatoesplénico: Este tipo de linfoma de células T es una enfermedad sumamente rara y agresiva que comienza en el hígado o el bazo y suele afectar a adultos jóvenes de 20 y 39 años de edad. El tratamiento para pacientes con linfoma hepatoesplénico de células T incluye la quimioterapia basada en antraciclina y, en algunos casos, un trasplante de células madre.

Linfoma de tipo paniculitis subcutánea: El linfoma de tipo paniculitis subcutánea (SPTCL, por sus siglas en inglés) es el más raro y el peor definido de los linfomas de células T. Este linfoma se presenta principalmente en el tejido graso subcutáneo, donde provoca la formación de nódulos. Los síntomas incluyen fiebre, escalofríos, pérdida de peso y úlceras de la membrana mucosa oral. El linfoma de tipo paniculitis subcutánea puede ser rápidamente agresivo o de bajo grado (progresión lenta). El tratamiento incluye una combinación de fármacos de quimioterapia basada en antraciclina o radioterapia localizada.

Linfoma o leucemia linfoblástica aguda de precursores de células T: Este subtipo de los linfomas periféricos de células T tal vez se diagnostique como leucemia, linfoma o ambos. Este cáncer se encuentra tanto en niños como en adultos y se diagnostica más comúnmente en varones adolescentes y adultos. El tratamiento para pacientes con un diagnóstico reciente de linfoma o leucemia linfoblástica aguda de precursores de células T consiste en quimioterapia y radioterapia agresivas. La nelarabina (Arranon®) está aprobada para el tratamiento de casos de linfoma o leucemia linfoblástica aguda de precursores de células T en recaída o resistente al tratamiento en adultos y niños.

Linfoma de células citolíticas naturales blásticas:

Este linfoma de células T es muy raro, de progresión muy rápida y difícil de tratar. Los pacientes con linfoma de células citolíticas naturales blásticas deberían hablar con los profesionales de su equipo médico sobre la participación en ensayos clínicos prometedores.

Agradecimiento

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

Julie Vose, MD

Profesora de Medicina, División de Hematología y Oncología
The University of Nebraska Medical Center
Omaha, Nebraska

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 por todos los Estados Unidos 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
Suite 310
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. Pueden responder a preguntas generales sobre las opciones de diagnóstico y tratamiento, ofrecer orientación y apoyo y brindar ayuda en la búsqueda de ensayos clínicos. Se ofrecen servicios de interpretación.

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 en inglés y en español 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
- 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
- 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 para hablar con un Especialista en Información, o visite www.LLS.org/apoyo.

Oficinas comunitarias de LLS. LLS ofrece apoyo y servicios 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, tales como programas dirigidos a comunidades específicas

Para obtener más información sobre estos programas:

- 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 periférico de células T. Muchos de ellos forman parte de ensayos clínicos. 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)

Defensa. 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

Instituto Nacional del Cáncer (National Cancer Institute o NCI)

(800) 422-6237 (se habla español) www.cancer.gov/espanol
El Instituto Nacional del Cáncer 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 periféricos de células T. NCI ofrece además un sistema de búsqueda de ensayos clínicos por Internet, el Registro PDQ® de Ensayos Clínicos sobre el Cáncer, en www.cancer.gov/clinicaltrials/search-form-help (en inglés). En este sitio web, los pacientes pueden buscar ensayos clínicos para su subtipo específico de linfoma periférico de células T.

FocusonPTCL.org (en inglés)

Esta organización, a través de su sitio web en focusonptcl.org, ofrece información integral sobre los linfomas periféricos de células T, que incluye las opciones de tratamiento.

Referencias

Chen AI, Advani RH. Beyond the guidelines in the treatment of peripheral T-cell lymphoma: new drug development. *Journal of the National Comprehensive Cancer Network*. 2008;6(4):428-435.

Foss F. Evolving therapy of peripheral T-cell lymphoma. *Therapeutic Advances in Hematology*. 2011;2(3):161-173.

Foss FM, Zinzani PL, Vose JM, et al. Peripheral T-cell lymphoma. *Blood*. 2011;117(25):6756-6767.

Gallamini A, Stelitano C, Calvi R et al. Peripheral T-cell lymphoma unspecified (PTCL-U): a new prognostic model from a retrospective multicenter clinical study. *Blood*. 2004;103(7):2474-2479.

Liess DB, Templer JW. NK-cell lymphomas of the head and neck. Actualizado el 15 de octubre de 2012. www.emedicine.medscape.com. Consultado el 2 de abril de 2014.

Savage KJ. Aggressive peripheral T-cell lymphomas (specified and unspecified types). *Hematology/the Education Program of the American Society of Hematology*. 2005;267-277.

Schmitz N, Trumper L, Ziepert M, et al. Treatment and prognosis of mature T-cell and NK-cell lymphoma: an analysis of patients with T-cell lymphoma treated in studies of the German high-grade non-Hodgkin lymphoma study group. *Blood*. 2010;116(18):3418-3425.

Skarbnik AP, Burki M and Pro B. Peripheral T-cell lymphomas: a review of current approaches and hopes for the future. *Frontiers in Oncology*. 2013;3(138):1-9.

Vose JM. Peripheral T-cell Non-Hodgkin's lymphoma. *Hematology/oncology Clinics of North America*. 2008;22(5):997-1005.

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.