

Puntos clave

- La leucemia de células peludas (HCL, por sus siglas en inglés) es un tipo de leucemia crónica causada por un cambio anormal en un linfocito B.
- Dos síntomas de HCL que establecen el diagnóstico incluyen el agrandamiento del bazo y una disminución inesperada en los conteos normales de células sanguíneas.
- La mayoría de las personas con HCL reciben tratamiento en el momento del diagnóstico o en algún momento durante el curso de la enfermedad. En una pequeña cantidad de casos, las personas no necesitan tratamiento de inmediato y pueden optar por demorar el tratamiento hasta que aparezcan los signos y síntomas de la enfermedad.
- La cladribina (Leustatin®), administrada por vía intravenosa (IV), es el fármaco inicial utilizado en el tratamiento de HCL.
- El alotrasplante de células madre puede considerarse en ciertos casos.
- Es importante que los pacientes en remisión completa obtengan exámenes médicos periódicos porque algunos pacientes tienen recaídas y es posible tratarlas con éxito. Identificar las recaídas en las primeras etapas puede reducir las infecciones.

Acerca de la leucemia de células peludas

La leucemia de células peludas (HCL, por sus siglas en inglés) es una leucemia crónica. Es causada por un cambio anormal en un linfocito B (un tipo de glóbulo blanco). La enfermedad se llama leucemia de células peludas porque los linfocitos leucémicos tienen pequeñas proyecciones delgadas en la superficie que parecen pelos cuando se ven en el microscopio.

Cada año se diagnostican aproximadamente 950 casos nuevos de HCL en los Estados Unidos. La HCL es más frecuente en hombres que en mujeres. El promedio de edad al momento del diagnóstico es de 52 años. La causa de la HCL se desconoce. No hay un vínculo directo establecido entre la enfermedad y la exposición a agentes contaminantes o venenosos (toxinas) en el medio ambiente.

Signos y síntomas

Los síntomas de HCL no son específicos y pueden parecerse a los de otras enfermedades. Las células peludas se acumulan en la médula ósea, el hígado y el bazo (probablemente sea donde estas células crecen o sobreviven mejor) y hay muy poca afectación de los ganglios linfáticos.

Los dos hallazgos más importantes que establecen un diagnóstico de HCL son:

- Agrandamiento del bazo
- Disminución inesperada en los conteos de células sanguíneas normales

Durante el curso de la enfermedad, la producción de células sanguíneas normales se ve interrumpida por la acumulación de células peludas en la médula ósea. Los pacientes podrían tener:

- Anemia (disminución en la cantidad de glóbulos rojos)
- Trombocitopenia (disminución en la cantidad de plaquetas)
- Neutropenia y monocitopenia (disminución en la cantidad de neutrófilos y monocitos, tipos de glóbulos blancos que combaten las infecciones)

La cantidad reducida de los tres tipos de células sanguíneas se conoce como “pancitopenia”. Los pacientes con anemia suelen sentirse cansados, verse pálidos o sentir falta de aliento por el conteo bajo de glóbulos rojos. Con la concentración baja de plaquetas sanguíneas, el paciente podría tener moretones en la piel por una lesión menor o incluso sin lesión. Los pacientes con niveles bajos de glóbulos blancos corren un riesgo mayor de infección.

Algunos pacientes se dan cuenta de que tienen HCL inicialmente debido a fiebre, escalofríos u otros signos de infección.

Los pacientes podrían tener además:

- Molestias o sensación de saciedad en la parte superior izquierda del abdomen como resultado del agrandamiento del bazo
- Pérdida de peso sin explicación

Diagnóstico

Mediante el análisis de las células sanguíneas y de la médula ósea de un paciente, un hematopatólogo (médico que se especializa en examinar tejidos y diagnosticar enfermedades) puede hacer un diagnóstico preciso. Las células peludas son difíciles de encontrar en la sangre, pero con frecuencia se pueden identificar mediante una búsqueda minuciosa. Ocasionalmente hay muchas células peludas en la sangre, lo que aumenta el conteo total de glóbulos blancos. Sin embargo, los conteos de neutrófilos y monocitos (tipos de glóbulos blancos) siguen siendo extremadamente bajos.

Suele ser necesario realizar una aspiración de médula ósea (extracción de una muestra líquida de células de la médula ósea mediante una aguja) y biopsia (extracción de una pequeñísima cantidad de hueso con células de médula ósea mediante una aguja hueca especial) para confirmar el diagnóstico de leucemia de células peludas. La biopsia es especialmente importante porque las células peludas suelen ser difíciles de obtener mediante la aspiración y se pueden identificar más fácilmente en la biopsia.

Las células de médula ósea seca de la biopsia se tiñen y examinan bajo un microscopio iluminado para identificar la presencia de células peludas. Un diagnóstico certero requiere una prueba llamada “inmunofenotipificación”, que identifica el patrón de proteínas de la superficie celular. (Las células peludas pueden tener un patrón de proteínas en la superficie celular que es característico de la enfermedad). La inmunofenotipificación se puede llevar a cabo en las células de la sangre o la médula ósea.

Los estudios de imagenología se hacen con máquinas especiales que producen fotografías, sombras y otros tipos de imágenes que muestran el interior del cuerpo. Las imágenes se pueden usar para medir la extensión de la enfermedad. Para confirmar el tamaño preciso del bazo se puede usar una ecografía. Se pueden llevar a cabo estudios posteriores de imagenología para identificar una disminución en el tamaño del bazo, el hígado y los ganglios linfáticos como medición de la respuesta del paciente al tratamiento.

El agrandamiento de los ganglios linfáticos abdominales, torácicos o superficiales (linfadenopatía) no es un problema común en el momento del diagnóstico inicial. De hecho, este problema médico se encuentra en solamente del 5 al 10 por ciento de los pacientes. En los pacientes que tienen una recaída y aquellos que se encuentran en las etapas avanzadas de la enfermedad existe una frecuencia relativamente alta de linfadenopatía y, por eso, podría ser necesario realizarles una tomografía computarizada (“CT scan” en inglés) en el curso de su tratamiento para la enfermedad.

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 de HCL. Es importante que hable con los miembros de su equipo de profesionales médicos sobre todas las opciones de tratamiento, incluidos los tratamientos en ensayos clínicos para determinar si podría reunir los requisitos para participar en uno.

Para obtener más información sobre cómo escoger un médico o centro de tratamiento, consulte la publicación gratuita de LLS titulada *Selección de un especialista en cáncer de la sangre o de un centro de tratamiento*.

Tratamiento

La meta del tratamiento para la HCL es lograr la remisión completa. Una remisión completa significa que:

- No se pueden identificar células peludas en la sangre ni la médula
- El hígado, los ganglios linfáticos y el bazo son de tamaño normal
- Los conteos de células sanguíneas y de médula ósea han vuelto a valores normales

La mayoría de las personas con HCL reciben tratamiento en el momento del diagnóstico o en algún momento durante el curso de la enfermedad. En un pequeño porcentaje de casos, las personas no necesitan tratamiento de inmediato y pueden optar por demorarlo hasta que aparezcan los signos y síntomas de la enfermedad.

La cladribina (Leustatin®) suele ser el primer fármaco utilizado en el tratamiento para la HCL. Se administra por medio de una aguja en una vena, o por vía intravenosa (IV), durante cinco a siete días seguidos. Alrededor de la mitad de los pacientes tratados con cladribina tienen fiebre de aproximadamente 100 °F (37.8 °C) durante el tratamiento o inmediatamente después. La fiebre puede presentarse cuando la cantidad de células peludas en la sangre, médula y otras partes del cuerpo disminuye. Esta fiebre relacionada con el fármaco no tiene que ver con una infección. Suele detenerse después de tres a cinco días después de la primera inyección. Los pacientes podrían sentirse cansados durante las primeras semanas después del comienzo del tratamiento. Los conteos de células sanguíneas pueden ser más bajos debido al tratamiento, pero eventualmente mejoran y suelen volver a lo normal.

Aproximadamente el 85 por ciento de los pacientes tratados con cladribina logran una remisión completa y el 10 por ciento tienen una respuesta parcial. Aunque se puede detectar una enfermedad residual mínima de células peludas con técnicas muy sensibles en la mayoría de los pacientes que logran una remisión aparentemente completa, las remisiones a largo plazo son comunes.

Se recomienda a los pacientes que consulten a un médico especializado en el tratamiento de leucemia y que hablen sobre las opciones de tratamiento más adecuadas, incluyendo si la participación en un ensayo clínico se recomienda o no.

Hable con el médico sobre los efectos secundarios del tratamiento.

Es importante manejar los efectos secundarios. Si tiene alguna preocupación en cuanto a los efectos secundarios, hable con el médico para obtener ayuda. La mayoría de los efectos secundarios se manejan con otro medicamento que no interfiere con el medicamento del tratamiento que se toma para la enfermedad. Además, la mayoría de los efectos secundarios son temporales y se resuelven una vez finalizado el tratamiento.

Algunos de los efectos secundarios de fármacos específicos se presentan en esta página y la página 2. Para obtener más información sobre los fármacos, consulte la publicación gratuita de LLS titulada *Efectos secundarios de la farmacoterapia* en www.LLS.org/espanol/materiales o visite www.LLS.org/drugs (en inglés). Visite la página de información sobre fármacos de la Administración de Alimentos y Medicamentos de los Estados Unidos (FDA, por sus siglas en inglés) en www.fda.gov/drugs/resourcesforyou/consumers/default.htm (en inglés).

Tratamiento para pacientes que tienen una recaída o resistencia al tratamiento

Los pacientes que no responden a la cladribina o que tienen una recaída después de lograr la remisión suelen ser tratados con pentostatina (Nipent®). Se han logrado excelentes tasas de respuesta con pentostatina en pacientes con HCL. Se administra por vía intravenosa (IV) semana por medio durante tres a seis meses. La administración de la pentostatina suele tomar alrededor de 20 minutos. Algunos de los posibles efectos secundarios incluyen fiebre, escalofríos, debilidad, fatiga y falta de coordinación, especialmente al caminar.

Un paciente podría tener una recaída después del tratamiento con cladribina o pentostatina. Sin embargo, el mismo paciente podría responder a un segundo curso de tratamiento con el mismo fármaco. Otro fármaco llamado interferón-alfa (Roferon-A® o Intron® A) también tiene la capacidad de destruir las células peludas y se puede utilizar en los casos en los que ni la cladribina ni la pentostatina logran una respuesta satisfactoria. El interferón se puede administrar tres veces por semana mediante inyección, por hasta un año. Puede ser necesario administrar una terapia de mantenimiento a largo plazo con interferón para mantener controlada la enfermedad. El interferón puede ocasionar efectos secundarios que incluyen fatiga, fiebre y dolor en los huesos.

La extracción quirúrgica del bazo (llamada esplenectomía) era común antes de la disponibilidad de fármacos eficaces para el tratamiento de la HCL. La esplenectomía ya no se considera un tratamiento primario para la enfermedad. Ocasionalmente puede ser necesario realizar una esplenectomía a los pacientes con agrandamiento del bazo que no hayan respondido al tratamiento o que tengan una recaída después de la farmacoterapia (tratamiento con medicamentos).

El alotrasplante de células madre utiliza células madre obtenidas de la médula o la sangre de un donante con un tipo de tejido idéntico. Este tipo de tratamiento se tiene en cuenta para pacientes selectos. En primer lugar, el paciente recibe tratamiento con quimioterapia intensiva combinada a veces con radioterapia en un esfuerzo por erradicar las células leucémicas. El desarrollo normal de células sanguíneas en la médula, que también se ve seriamente afectado por el tratamiento, es restaurado mediante el trasplante de células madre del donante. Este procedimiento puede ser útil en personas de menor edad que cuentan con un donante compatible y que no responden a la quimioterapia. Para obtener más información, consulte la publicación gratuita de LLS titulada *Trasplante de células madre sanguíneas y de médula ósea*.

También podrían utilizarse tratamientos en ensayos clínicos actuales si otros fármacos dejaran de ser efectivos. Consulte la sección *Tratamientos en investigación* a continuación para obtener más información.

Tratamientos en investigación

Las investigaciones sobre la HCL en los últimos años han dado como resultado muchos tratamientos nuevos y emergentes que ofrecen mejores opciones de tratamiento a los pacientes. Los pacientes tal vez tengan la oportunidad de participar en ensayos clínicos. Estos ensayos, realizados según rigurosas pautas, ayudan a los profesionales médicos e investigadores a determinar los efectos beneficiosos y adversos de los posibles tratamientos nuevos. También se están realizando estudios para evaluar indicaciones nuevas de terapias que ya han sido aprobadas para otras enfermedades.

Para obtener más información sobre los ensayos clínicos, consulte el librito gratuito de LLS titulado *Los ensayos clínicos para el cáncer de la sangre*, visite www.LLS.org/clinicaltrials (en inglés) o llame a nuestros especialistas en información.

Algunos fármacos que se están investigando actualmente incluyen:

- **BL22.** El inmunoc conjugado BL22 es un fármaco que se desarrolló en el Instituto Nacional del Cáncer y se está probando en ensayos clínicos. Ha sido eficaz en el tratamiento de muchos pacientes con HCL que son o se han vuelto resistentes al tratamiento actual. Este fármaco es un anticuerpo que ataca una característica (antígeno de superficie) de las células peludas conocida como CD22. Una toxina bacteriana potente que destruye las células peludas se adjunta al anticuerpo.

- **Ibrutinib.** PCI-32765 (ibrutinib), el inhibidor de la tirosina quinasa oral de Bruton, se está estudiando en ensayos clínicos como monofármaco (para administrarse solo, sin otro fármaco) en el tratamiento de una recaída de la HCL. Ibrutinib puede detener la proliferación de las células cancerígenas bloqueando algunas de las enzimas necesarias para la proliferación celular.
- **LMB-2.** La inmunotoxina LMB-2 se está estudiando en ensayos clínicos para evaluar la tasa de respuesta al tratamiento en pacientes con HCL CD25-positiva recurrente o resistente al tratamiento. LMB-2 se compone de dos partes: un anticuerpo monoclonal diseñado genéticamente que se une a las células cancerígenas con CD25 en la superficie, y una toxina producida por bacterias que destruyen las células cancerígenas a las que se une el LMB-2
- **Rituximab (Rituxan®).** En ensayos clínicos actuales se está explorando el uso de Rituxan en combinación con cladribina para el tratamiento de la HCL. Rituxan es un anticuerpo monoclonal aprobado por la FDA para el tratamiento del linfoma no Hodgkin folicular tipo CD20 positivo, de bajo grado y de células B grandes difusas. Hay estudios en marcha para evaluar las tasas de respuesta completa en pacientes tratados con cladribina y Rituxan y la eficacia de Rituxan en la erradicación de la enfermedad residual mínima (MRD, por sus siglas en inglés) después del tratamiento con cladribina. También hay estudios en marcha en los que se está examinando el efecto de agregar Rituxan a la cladribina sobre el estado del paciente a largo plazo, la remisión con ausencia de la enfermedad y la supervivencia general (en comparación con datos históricos de pacientes que han recibido solo cladribina).
- **Vemurafenib (Zelboraf®).** Los datos actuales demuestran que casi todos los pacientes con HCL tienen mutaciones del gen BRAF. El vemurafenib, administrado por vía oral y aprobado por la FDA para el tratamiento del melanoma, ataca el gen BRAF y se está utilizando actualmente en ensayos clínicos para pacientes con HCL en recaída o resistente al tratamiento.

Seguimiento a largo plazo

Es importante que los pacientes en remisión completa obtengan exámenes periódicos. Algunos pacientes tendrán una recaída y es posible administrarles un nuevo tratamiento exitoso. Identificar las recaídas en las primeras etapas puede reducir las infecciones. Los pacientes con HCL podrían correr un riesgo mayor de desarrollar un cáncer secundario, en comparación con grupos de comparación de la misma edad y sexo. El diagnóstico más temprano de un cáncer secundario puede ser posible mediante la vigilancia.

Agradecimiento

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

Susan O'Brien, MD

Profesor Ashbel Smith, Departamento de Leucemia
División de Medicina Oncológica
Centro del Cáncer MD Anderson
Houston, TX

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 de LLS en su comunidad, ingrese su código postal donde dice "Find your Chapter" en www.LLS.org/espanol o póngase en contacto con

The Leukemia & Lymphoma Society

1311 Mamaroneck Avenue
White Plains, NY 10605
Especialistas en información: (800) 955-4572
Correo electrónico: infocenter@LLS.org

El horario de atención para hablar directamente con un especialista en información es de lunes a viernes, de 9 a.m. a 6 p.m., hora del Este. También es posible comunicarse con un especialista en información haciendo clic en "Live Chat", de 10 a.m. a 5 p.m., hora del Este, en www.LLS.org, o enviando un correo electrónico a infocenter@LLS.org. Los especialistas en información pueden responder a preguntas generales sobre el diagnóstico y las opciones de tratamiento, ofrecer orientación y apoyo y ayudarlo a buscar ensayos clínicos para la leucemia, el linfoma, el mieloma, los síndromes mielodisplásicos y las neoplasias mieloproliferativas. El sitio web de LLS ofrece información sobre cómo encontrar un ensayo clínico, que incluye un enlace para nuestro servicio gratuito de búsqueda de ensayos clínicos por Internet en www.LLS.org/clinicaltrials (en inglés).

LLS también ofrece publicaciones gratuitas que se pueden pedir llamando al (800) 955-4572 o visitando www.LLS.org/espanol/materiales.

Recursos

Consorcio sobre la Leucemia de Células Peludas (*Hairy Cell Leukemia Consortium*)

www.hairycell.org (en inglés)
(212) 812-4316

El Consorcio sobre la Leucemia de Células Peludas se lanzó en 2008 para avanzar en nuestra comprensión de la HCL y ofrecer a los pacientes y sus cuidadores mayor acceso a información experta y tratamientos clínicos de vanguardia. El Consorcio tiene como objetivo descubrir nuevos conocimientos para mejorar el tratamiento y el manejo de la HCL. El sitio web incluye una lista de centros de excelencia y acceso a publicaciones de expertos.

Información para veteranos

www.publichealth.va.gov/exposures/agentorange (en inglés)
(800) 749-8387

Los excombatientes con ciertos diagnósticos de cáncer de la sangre, incluida la HCL, que estuvieron expuestos al “agente naranja” mientras prestaban servicio en Vietnam tal vez puedan recibir ayuda del Departamento de Asuntos de los Veteranos de los Estados Unidos.

Información para los sobrevivientes del World Trade Center

www.cdc.gov/wtc
(888) 982-4748

Las personas afectadas directamente por los efectos de los ataques del 11 de septiembre de 2001 tal vez reúnan los requisitos para obtener ayuda del Programa de Atención Médica del World Trade Center. Estas incluyen: el personal de emergencia y los trabajadores y voluntarios que ayudaron con el rescate, la recuperación y la limpieza en el World Trade Center y otros sitios relacionados en la ciudad de Nueva York; los sobrevivientes que estuvieron en el área del desastre en la ciudad de Nueva York, o que vivían, trabajaban o estaban estudiando en el área; y el personal de emergencia que respondió a los ataques terroristas del Pentágono y de Shanksville, PA, a quienes se les ha diagnosticado un cáncer de la sangre.

Referencias

Arcaïni L, Zibellini S, Boveri E, et al. The BRAF V600E mutation in hairy cell leukemia and other mature B-cell neoplasms. *Blood*. 2012; 119(1):188-191.

Besa EC. Hairy cell leukemia. Medscape Reference. [Http://emedicine.medscape.com/article/200580-overview](http://emedicine.medscape.com/article/200580-overview). Consultado el 20 de julio de 2013.

Kreitman RJ. Immunoconjugates and new molecular targets in hairy cell leukemia. *American Society of Hematology Education Program*. 2012;2012:660-666.

Naik R, Saven A. My treatment approach to hairy cell leukemia. *Mayo Clinic Proceedings*. 2012;87(1):67-76.

National Cancer Institute PDQ® Hairy Cell Leukemia Treatment. Bethesda, MD: National Cancer Institute. Fecha de la última modificación: 16 de julio de 2012. [Http://www.cancer.gov/cancertopics/pdq/treatment/hairy-cell-leukemia/HealthProfessional](http://www.cancer.gov/cancertopics/pdq/treatment/hairy-cell-leukemia/HealthProfessional). Consultado el 20 de julio de 2013.

Sigal D, Saven A. Hairy cell leukemia. Lichtman MA, Kipps TJ, Seligsohn U, et al, eds. En: *Williams Hematology, 8e*. AccessMedicine. [Http://www.accessmedicine.com/resourceTOC.aspx?resourceID=69](http://www.accessmedicine.com/resourceTOC.aspx?resourceID=69). Consultado el 10 de julio de 2013.

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.