National Comprehensive Cancer Network®

2026

NCCN Guidelines for Patients®

Recomendaciones sobre el tratamiento del cáncer de parte de los principales expertos de National Comprehensive Cancer Network® (NCCN®)

Linfomas de la zona marginal



Gracias al apoyo de National Comprehensive Cancer Network® Foundation

Disponible en Internet en NCCN.org/patientguidelines



NCCN Guidelines for Patients®

La guía esencial para las personas que se enfrentan al cáncer.

Basada en las recomendaciones para la atención de destacados expertos en oncología.

Explica la atención oncológica de alta calidad que se brinda en centros oncológicos de vanguardia.

Revisada y corregida todos los años.

¿Sabía que los principales centros oncológicos de los Estados Unidos colaboran para mejorar la atención oncológica? Esta alianza de los principales centros oncológicos se denomina National Comprehensive Cancer Network® (NCCN®).

Como la atención oncológica está en constante evolución, NCCN elabora y actualiza con frecuencia recomendaciones basadas en pruebas que utilizan los profesionales de atención médica de todo el mundo. Estas recomendaciones se conocen como NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®).

En NCCN Guidelines for Patients, se explican de manera sencilla estas recomendaciones de los expertos, para que pueda hablar con su equipo de atención médica sobre la mejor atención para usted.

Estas NCCN Guidelines for Patients se basan en
NCCN Guidelines® para linfomas de células B, versión 4.2026, 20 de mayo de 2026.

Ver NCCN Guidelines for Patients gratis en Internet: NCCN.org/patientguidelines

Buscar un centro oncológico de NCCN cerca de usted: NCCN.org/cancercenters

Conocer cómo se preparan las NCCN Guidelines for Patients: NCCN.org/patient-guidelines-process

Comuníquese con nosotros

@NCCNorg @NCCNVideo NCCN @NCCNorg

Quiénes nos apoyan

National Comprehensive Cancer Network® Foundation

Transformamos la atención oncológica compleja en un acompañamiento confiable y financiamos a la próxima generación de investigadores que darán forma a la atención del mañana.

NCCN adapta, actualiza y aloja de forma independiente la guía de NCCN Guidelines for Patients. Nuestras empresas colaboradoras no participan en la elaboración de esta NCCN Guidelines for Patients y no se responsabilizan del contenido ni las recomendaciones que se incluyen en la presente guía.



El camino hacia el futuro comienza aquí.

National Comprehensive Cancer Network® Foundation

Donar ahora

Contenido

4 Capítulo 1
Acerca del MZL

8 Capítulo 2
Pruebas para detectar el LZM

20 Capítulo 3
Tipos de tratamiento

29 Capítulo 4
Tratamiento complementario

36 Capítulo 5
LZM extraganglionar

44 Capítulo 6
LZM extraganglionar
(otros lugares)

49 Capítulo 7
LZM ganglionar

56 Capítulo 8
LZM esplénico

63 Capítulo 9
LZM transformado

68 Capítulo 10
Otros recursos

72 Términos que conviene conocer

75 Colaboradores de NCCN

76 Centros oncológicos de NCCN

78 Índice

©2026 National Comprehensive Cancer Network, Inc. **Todos los derechos reservados.**

NCCN Guidelines for Patients, así como las ilustraciones aquí contenidas, no pueden ser reproducidas de ninguna forma ni con ningún propósito sin el consentimiento expreso por escrito de NCCN. Ninguna persona, incluidos los médicos y los pacientes, está autorizada a utilizar NCCN Guidelines for Patients con ningún fin comercial, ni puede afirmar, presuponer o implicar que NCCN Guidelines for Patients que se haya modificado de cualquier manera proviene o surge de NCCN Guidelines for Patients ni que se basa en esta o se relaciona con esta. NCCN Guidelines es un proyecto en curso y puede redefinirse siempre que se descubra información nueva importante. NCCN no ofrece garantía alguna en cuanto a su contenido, uso o aplicación, y se deslinda de cualquier responsabilidad por su aplicación o uso cualquiera sea el modo.

NCCN Foundation tiene como objetivo apoyar a los millones de pacientes y familias afectados por un diagnóstico de cáncer mediante la financiación y distribución de NCCN Guidelines for Patients. NCCN Foundation también se compromete a avanzar en los tratamientos contra el cáncer subsidiando a los médicos prometedores del país en el centro de innovación en cuanto a investigación del cáncer. Para obtener más detalles y acceder a la biblioteca completa de recursos para pacientes y cuidadores, visite NCCN.org/patients.

National Comprehensive Cancer Network (NCCN) y NCCN Foundation
3025 Chemical Road, Suite 100, Plymouth Meeting, PA 19462, EE. UU.

1
Acerca del MZL

5 ¿Qué es el linfoma de la zona marginal?

6 ¿Cómo se trata el linfoma de la zona marginal?

7 ¿Cómo puedo recibir la mejor atención?

El linfoma de la zona marginal (LZM) se desarrolla a partir de las células B, un tipo de glóbulo blanco. Es un linfoma de crecimiento lento que puede encontrarse en casi cualquier órgano del cuerpo. El LZM es tratable. Lea esta guía para obtener más información sobre los tipos de LZM y cómo tratarlos.

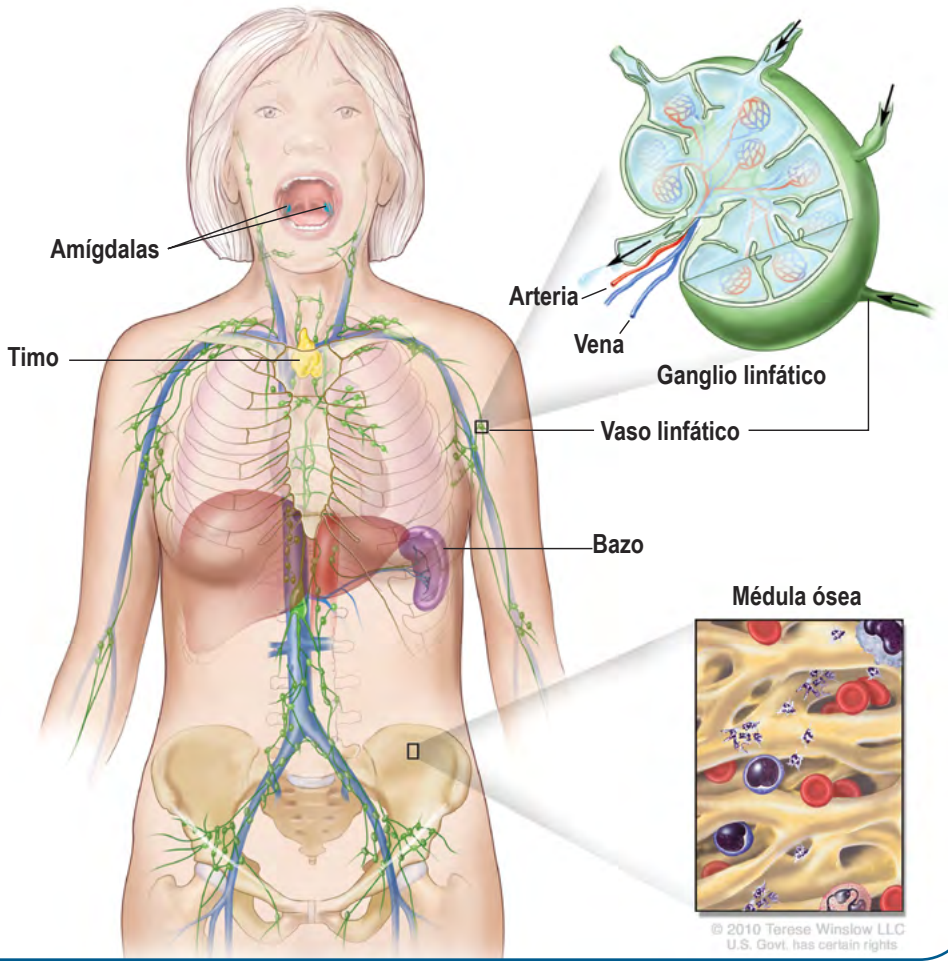
¿Qué es el linfoma de la zona marginal?

El linfoma de la zona marginal (LZM) es un cáncer de los linfocitos. Los linfocitos son un tipo de glóbulo blanco que ayuda a combatir y prevenir las infecciones. Se encuentran en la sangre, los vasos y ganglios linfáticos, y en todos los órganos del cuerpo. Los linfocitos normalmente se multiplican como respuesta a una infección o inflamación. Cuando se multiplican por sí solos sin una regulación adecuada, pueden convertirse en un linfoma como el LZM.

El LZM es un tipo de linfoma de células B. Hay muchos tipos de linfomas de células B.

El linfoma de la zona marginal es un tipo de linfoma de células B

Los linfomas de células B comienzan en el sistema linfático. El sistema linfático es una parte del sistema inmunitario. Incluye los vasos y ganglios linfáticos, las amígdalas, el timo, el bazo y la médula ósea. La médula ósea es la principal productora de células sanguíneas. Entre ellas se encuentran los glóbulos blancos, los glóbulos rojos y las plaquetas.



Tipos de linfocitos

Hay tres tipos principales de linfocitos:

- Los **linfocitos B o células B** que producen anticuerpos y con el tiempo se convierten en células plasmáticas. Un anticuerpo es una proteína que combate específicamente infecciones o células cancerosas y recluta otras partes del sistema inmunitario.
- Los **linfocitos T o células T** que ayudan a combatir las infecciones y el cáncer y a controlar las respuestas inmunitarias.
- Los **linfocitos citolíticos naturales (NK)** que pueden eliminar las células tumorales o infectadas con un virus.

Se forma en los linfocitos B que viven en la parte de la zona marginal del bazo, los ganglios linfáticos o los tejidos linfáticos. Los tejidos linfáticos son estructuras organizadas que apoyan las respuestas inmunitarias. Es donde se encuentran los linfocitos. Algunos ejemplos son la médula ósea, el timo y las amígdalas.

La zona marginal es un área muy activa que recibe grandes cantidades de sangre circulante. Aquí, la sangre interactúa con distintos tipos de glóbulos blancos que engullen y digieren células cancerosas, microbios, residuos celulares y sustancias extrañas. Cuando las células B anormales de la zona marginal se multiplican fuera de control, se desarrolla un linfoma de la zona marginal. La infección crónica, la inflamación o los trastornos autoinmunitarios pueden causar algunos tipos de LZM debido a la mayor actividad del sistema inmunitario. Pero, en la mayoría de los casos, la causa del LZM es desconocida.

¿Cómo se trata el linfoma de la zona marginal?

El linfoma de la zona marginal (LZM) es tratable. El objetivo del tratamiento es curar la enfermedad, cuando sea posible. Para muchas personas con LZM, el tratamiento consiste en radioterapia, tratamiento farmacológico (sistémico) o una combinación de ambos. La radioterapia suele dirigirse al tumor. Los fármacos del tratamiento sistémico se trasladan por el torrente sanguíneo para eliminar las células del linfoma en todo el cuerpo.

Esta guía contiene recomendaciones de tratamiento para los siguientes subtipos de LZM:

- Extraganglionar
- Ganglionar
- Esplénico

Si le han diagnosticado LZM, considere buscar la opinión de un especialista en linfomas.



Complete nuestra encuesta y contribuya a que NCCN Guidelines for Patients sea mejor para todos.

NCCN.org/patients/comments

¿Cómo puedo recibir la mejor atención?

Luche por usted. Usted tiene un papel importante que desempeñar en su cuidado. Muchas personas se sienten más satisfechas cuando participan activamente en la planificación de su atención oncológica.

Las NCCN Guidelines for Patients le permitirán desempeñar un papel más importante en su atención. Hable sobre las recomendaciones de esta guía con su equipo de atención médica. Pregunte sobre sus opciones y comparta sus objetivos e inquietudes.

¿No sabe qué preguntar? No se olvide de que cuenta con apoyo. Es por eso que incluimos sugerencias de preguntas al final de cada capítulo.

Siga leyendo para encontrar la mejor atención posible.

Cómo puede ayudar esta guía

Tomar decisiones sobre la atención oncológica es estresante. Tiene mucho por aprender y no sabe lo que le depara el futuro.

Utilice esta guía para obtener la información y el apoyo que necesita.

Los pacientes, los médicos y otros profesionales de la salud confían en las NCCN Guidelines for Patients. Esta guía utiliza un lenguaje claro y cotidiano para explicar las recomendaciones actuales sobre el tratamiento del cáncer formuladas por expertos respetados en la materia. Las recomendaciones se basan en las investigaciones y las prácticas más recientes de los mejores centros oncológicos.

Su salud es única, por lo que su atención oncológica también debería serlo. A medida que lea esta guía, aprenderá sobre qué tratamientos tienen más probabilidades de ofrecer los mejores resultados para su caso. Así, tendrá más preparación para hablar con su equipo de atención médica.

2
Pruebas para detectar el LZM

9 Tipos de linfomas de la zona marginal

10 Pruebas médicas generales

11 Fertilidad (todos los géneros)

12 Análisis de sangre

13 Biopsia

15 Inmunofenotipificación

16 Pruebas de biomarcadores y cambios genéticos en el LZM

18 Estudios de diagnóstico por imágenes

19 Pruebas cardíacas

19 Puntos clave

19 Preguntas para hacer

Las pruebas precisas son esenciales para diagnosticar y tratar el linfoma de la zona marginal (LZM). En este capítulo, puede encontrar información sobre las posibles pruebas y procedimientos. Puede omitir la información que no le interese.

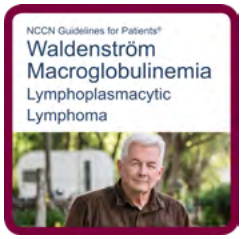
Tipos de linfomas de la zona marginal

Los linfomas de la zona marginal (LZM) pueden dividirse en 3 subtipos distintos:

- **LZM extraganglionar** que se encuentra en el estómago y otros órganos fuera de los ganglios linfáticos, y representa aproximadamente 6 de cada 10 casos de LZM por año.
- **LZM ganglionar** que se encuentra en los ganglios linfáticos y representa aproximadamente 3 de cada 10 casos de LZM por año.
- **LZM esplénico** que se encuentra en el bazo, la médula ósea y la sangre, y representa aproximadamente 1 de cada 10 casos de LZM por año.

El LZM tiene algunas características que se superponen con otro tipo de linfoma llamado macroglobulinemia de Waldenström (MW), también conocido como linfoma linfoplasmocitario. En la MW, la médula ósea produce demasiados glóbulos blancos anormales que desplazan a las células sanguíneas sanas.

Consulte más información en *NCCN Guidelines for Patients: Macroglobulinemia de Waldenström* en NCCN.org/patientguidelines y en la aplicación NCCN Patient Guides for Cancer.



LZM extraganglionar

El linfoma de la zona marginal extraganglionar (LZMEG) es la forma más frecuente de LZM. Se llama extraganglionar porque se forma fuera de los ganglios linfáticos, en lugares como el estómago, el intestino delgado, las glándulas salivales, la tiroides, los ojos, las mamas, la piel o los pulmones. Cada tipo se basa en su ubicación. El LZMEG en la piel se llama LZM cutáneo.

En el pasado, se utilizaba el término linfoma de tejido linfoide asociado a mucosas (TLAM) para describir este tipo de LZM. Ahora, LZMEG es el término preferido porque describe de manera más precisa todos los lugares donde puede aparecer el LZMEG.

Esta enfermedad puede estar causada por determinados tipos de infección, inflamación o trastornos autoinmunitarios de los órganos afectados. La localización más frecuente del LZMEG es el estómago, donde suele estar causado por la bacteria *Helicobacter pylori (H. pylori). H. pylori* también puede causar úlceras estomacales.

LZM ganglionar

El linfoma de la zona marginal ganglionar (LZMG) se forma en los ganglios linfáticos y se limita principalmente a esa zona. Los ganglios linfáticos generan células inmunitarias que ayudan al cuerpo a combatir las infecciones. También filtran el líquido linfático y eliminan materiales extraños como bacterias y células cancerosas.

LZM esplénico

El linfoma de la zona marginal esplénico (LZME) involucra al bazo, la sangre y la médula ósea. El bazo produce células inmunitarias, filtra la sangre, almacena glóbulos y elimina los glóbulos envejecidos. El signo más frecuente de LZME es el agrandamiento del bazo. Este tipo de LZM a veces está asociado con la infección de la hepatitis C.

Pruebas médicas generales

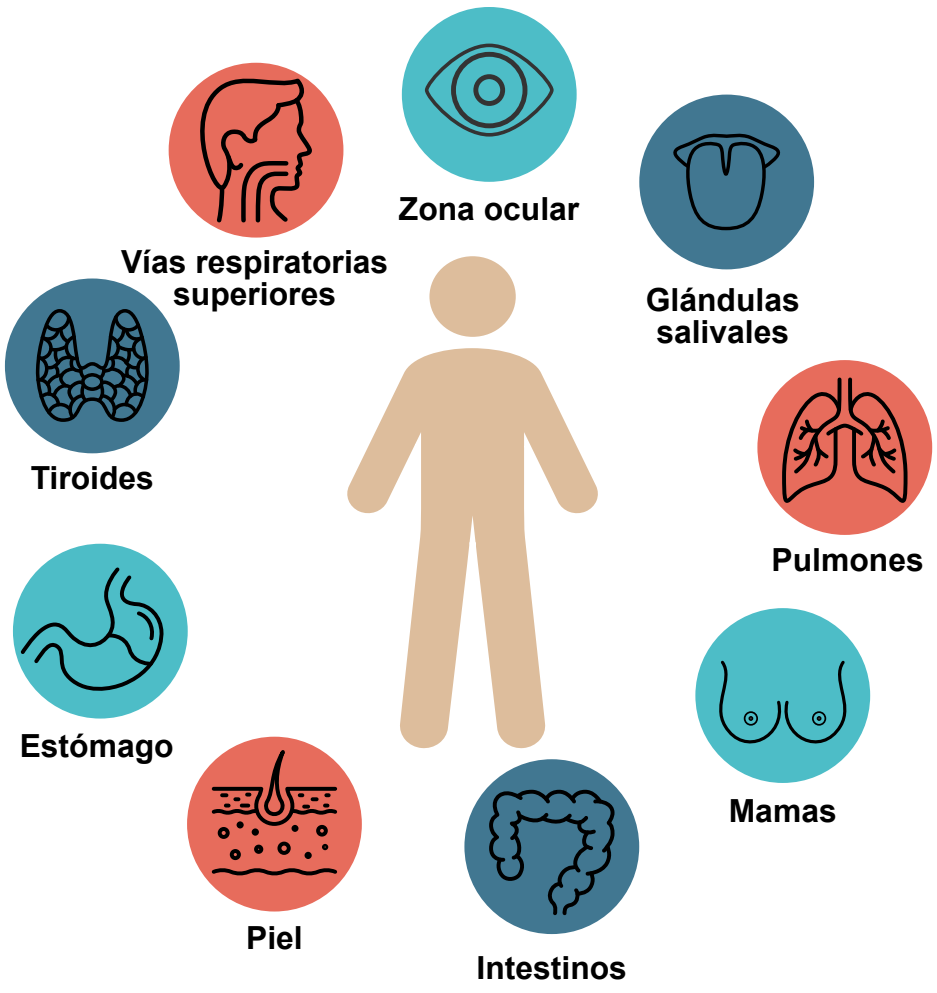
A continuación, se describen algunas pruebas médicas generales.

Antecedentes médicos

Los antecedentes médicos son un registro de todos los problemas de salud y tratamientos que ha tenido durante su vida. Indagan sobre cirugías anteriores y afecciones de salud actuales. Lleve una lista de los medicamentos nuevos y antiguos e incluso los de venta libre, herbarios o los suplementos que esté tomando. Algunos suplementos interactúan y afectan a los medicamentos que su equipo de atención médica puede recetarle. Como no hay mucha

LZM extraganglionar

El diagrama muestra las ubicaciones más comunes del LZM extraganglionar. El LZM extraganglionar representa aproximadamente 6 de cada 10 casos de LZM por año.



información publicada sobre cómo interactúan ciertos suplementos con los medicamentos convencionales, su equipo de atención médica puede recomendar suspender muchos de ellos durante el tratamiento.

Antecedentes familiares

Al igual que otras enfermedades, algunos tipos de cáncer pueden ser hereditarios. Su equipo de atención médica le preguntará sobre los antecedentes médicos de sus familiares consanguíneos. Esta información se llama antecedentes familiares. Pregunte a los miembros de ambos lados de su familia sobre problemas de salud, como afecciones cardíacas, cáncer y diabetes, y a qué edad se los diagnosticaron. Es importante saber cuál es el cáncer específico, dónde comenzó, si se encuentra en varios lugares y si se hicieron pruebas genéticas.

Examen físico

Durante un examen físico, el profesional de la salud puede:

- palpar y aplicar presión en distintas partes del cuerpo para determinar si los órganos tienen tamaño normal, están blandos o duros o si duelen cuando los toca;
- palpar los ganglios linfáticos agrandados en el cuello, la axila y la ingle.

Estado funcional

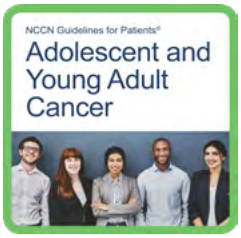
El estado funcional es una clasificación del nivel general de la aptitud física y su capacidad para realizar tareas de la vida diaria. Incluye si puede caminar, trabajar y cuidarse por su cuenta. Es un factor que se tiene en cuenta al elegir un plan de tratamiento.

Fertilidad (todos los géneros)

El tratamiento sistémico puede afectar su fertilidad o la capacidad para tener hijos. Si cree que desea tener hijos en el futuro, consulte a su equipo de atención médica la forma en que el tratamiento del linfoma podría afectar su fertilidad.

La preservación de la fertilidad consiste en dejar sus opciones abiertas, ya sea que sepa que desea tener hijos más adelante o que no tenga la certeza. Los especialistas en fertilidad y reproducción pueden brindarle ayuda para decidir qué es lo mejor en su caso.

Puede encontrar más información sobre la preservación de la fertilidad en *NCCN Guidelines for Patients: Cáncer en adolescentes y adultos jóvenes* en NCCN.org/patientguidelines y en la aplicación NCCN Patient Guides for Cancer.



Prevención del embarazo durante el tratamiento

Es importante prevenir el embarazo durante el tratamiento. El tratamiento del linfoma puede afectar los ovarios, dañar los espermatozoides y perjudicar el desarrollo del bebé durante el embarazo. Por lo tanto, debe evitarse el embarazo, ya sea propio o de su pareja, durante el tratamiento. Si está gestando o amamantando en el momento del diagnóstico de linfoma, es posible que los tratamientos deban adaptarse.

Análisis de sangre

Los análisis de sangre comprueban si hay signos de la enfermedad y el funcionamiento de los órganos. Se necesita una muestra de sangre, que se toma con una aguja que se coloca en una vena.

A continuación, se describen los posibles análisis de sangre.

Hemograma completo y fórmula leucocitaria

El hemograma completo mide los niveles de glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas en la sangre. La fórmula leucocitaria cuenta la cantidad de cada tipo de glóbulo blanco (neutrófilos, linfocitos, monocitos, eosinófilos y basófilos). Además, verifica si las cantidades están equilibradas entre sí.

Perfil metabólico completo

El perfil metabólico completo mide distintas sustancias de la sangre. Proporciona información importante sobre el funcionamiento del hígado y los riñones, entre otros aspectos.

Creatinina

La creatinina se produce cuando se usan los músculos. Se filtra de la sangre por los riñones. El nivel de creatinina en la sangre indica qué tan bien están funcionando los riñones. Tener niveles más altos de creatinina significa que los riñones no funcionan tan bien como cuando se tienen niveles más bajos.

Electrolitos

Los electrolitos ayudan a trasladar los nutrientes hacia las células y a retirar los desechos de ellas. Los electrolitos son iones o partículas con cargas eléctricas que ayudan a que los nervios, los músculos, el corazón y el cerebro funcionen como deberían. El cuerpo necesita electrolitos para funcionar correctamente.

“No deje de hacer las cosas que disfruta. Sean cuales sean sus pasatiempos, las actividades que disfruta hacer, siga haciéndolas. Le servirá para conectar con su esencia y mantener una actitud positiva durante un período que es extremadamente agotador a nivel físico y mental”.



Helicobacter pylori

Helicobacter pylori o *H. pylori* es una bacteria que causa inflamación y úlceras en el estómago o el intestino delgado. Las personas con infecciones causadas por *H. pylori* tienen más probabilidades de padecer cáncer de estómago, inclusive linfoma de la zona marginal extraganglionar (LZMEG).

Hepatitis B y C

Las infecciones por el virus de la hepatitis B y C pueden afectar al hígado. El análisis de sangre muestra si tuvo esta enfermedad en el pasado o si la tiene en la actualidad. Algunos tratamientos para el linfoma pueden despertar (o reactivar) el virus. Si esto sucede, se puede dañar el hígado. Las personas con hepatitis C tienen más probabilidades de padecer linfoma de la zona marginal esplénico (LZME).

VIH

El virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) causa el síndrome de inmunodeficiencia adquirida (sida). La prueba de anticuerpos contra el VIH busca anticuerpos contra el VIH en una muestra de sangre, orina o saliva. Es importante que le informe a su médico si alguna vez ha tenido una infección por VIH.

Infecciones relacionadas con el LZM

Determinadas infecciones pueden causar inflamación continua (crónica) y aumento de la actividad del sistema inmunitario. En personas con LZM se han encontrado infecciones como *Helicobacter pylori* (*H. pylori*), *Chlamydia psittaci* (*C. psittaci*), *Campylobacter jejuni* (*C. jejuni*), *Borrelia burgdorferi* (*B. burgdorferi*) y el virus de la hepatitis C. Estas infecciones son diferentes de las infecciones que pueden producirse como resultado del tratamiento.

Lactato deshidrogenasa

La lactato deshidrogenasa (LDH) o deshidrogenasa del ácido láctico es una proteína que se encuentra en la mayoría de las células, incluso en los glóbulos rojos y en las células pulmonares. Las células que mueren liberan LDH en la sangre. Las células de rápido crecimiento, como las del linfoma, también liberan LDH.

Prueba de embarazo

Si el tratamiento planeado podría afectar el embarazo, a las personas que puedan quedar embarazadas se les entregará una prueba de embarazo antes de comenzar el tratamiento.

EFPS

La electroforesis de proteínas séricas (EFPS) examina proteínas específicas en la sangre llamadas globulinas, que pueden aumentar en ciertas afecciones.

Biopsia

La biopsia consiste en la extracción de una muestra de tejido del cuerpo para su análisis. Es una parte importante para realizar un diagnóstico preciso del linfoma. La muestra debe ser analizada por un anatomopatólogo experto en linfoma. El anatomopatólogo (o hematopatólogo) observará el aspecto general, el tamaño, la forma y el tipo de las células y escribirá un informe. Este análisis suele denominarse análisis histológico, histopatológico o hematopatológico. Se realizan pruebas con las células obtenidas por biopsia para diagnosticar el LZM de manera precisa.

Los tipos de biopsias incluyen los siguientes:

- En la **aspiración con aguja fina**, se utiliza una aguja delgada para extraer una muestra de tejido.
- En la **biopsia por punción con aguja gruesa**, se utiliza una aguja hueca para extraer una muestra de tejido más grande.
- La **biopsia por incisión** extrae una pequeña cantidad de tejido a través de un corte en la piel o en el cuerpo.
- La **biopsia por escisión** extrae el tumor entero a través de un corte en la piel o en el cuerpo.
- La **biopsia del ganglios linfático** toma tejido de un ganglio linfático.
- La **biopsia endoscópica** utiliza un instrumento con forma de tubo delgado guiado a través de la boca para tomar una muestra del estómago y los intestinos.

Biopsia del ganglio linfático

Cuando el LZM afecta a los ganglios linfáticos, estos pueden estar inflamados, agrandados, duros o no moverse al presionarlos. Algunas veces se requiere realizar una biopsia del ganglio linfático para el diagnóstico del LZM. Se puede realizar mediante un procedimiento de biopsia con aguja o como una pequeña cirugía para extirpar (resecar) un ganglio linfático.

Análisis de médula ósea

En ciertos casos, se pueden realizar análisis de médula ósea.

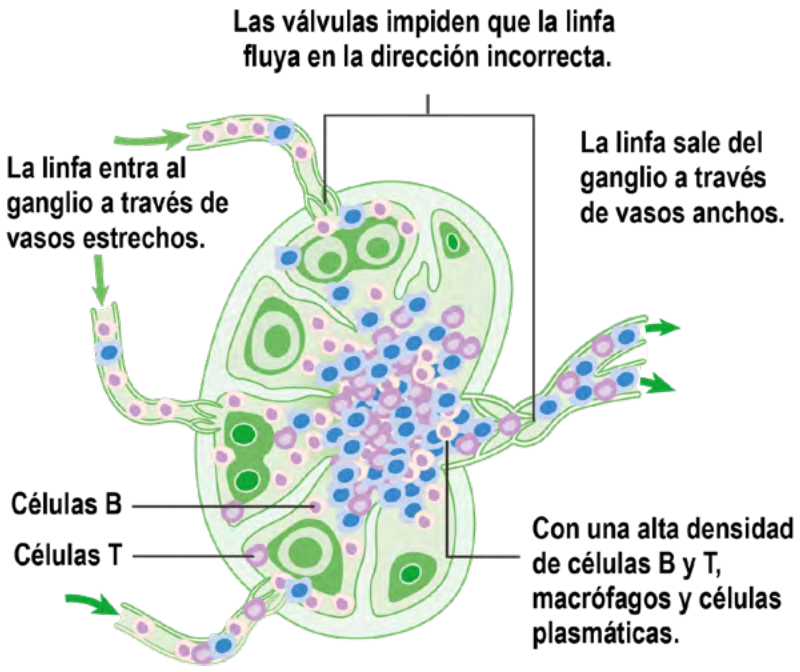
Hay dos tipos de análisis de médula ósea que suelen realizarse al mismo tiempo:

- Aspiración
- Biopsia

La médula ósea es como una esponja que retiene líquido y células. La aspiración recolecta parte del líquido y células de esa esponja, y la biopsia extrae una parte de la esponja.

Ganglios linfáticos

En todo el cuerpo hay cientos de ganglios linfáticos. Funcionan como filtros para ayudar a combatir las infecciones y eliminar las sustancias nocivas del cuerpo. Algunas veces se requiere realizar una biopsia del ganglio linfático para el diagnóstico del linfoma de la zona marginal.



https://commons.wikimedia.org/wiki/File:Diagram_of_a_lymph_node_CRUK_022.svg
Cancer Research UK/Wikimedia Commons

La aspiración y la biopsia de médula ósea suelen ser procedimientos que se realizan en el consultorio. No son cirugías y, por lo general, no requieren el uso de un quirófano. Su equipo de atención médica tratará de que sienta la mayor comodidad posible durante los procedimientos.

Normalmente, las muestras se toman de la parte posterior de la pelvis. Es probable que deba acostarse boca abajo o de costado. Para la aspiración, se introduce una aguja hueca en la médula ósea a través de la piel. La médula ósea líquida se extrae con una jeringa. Para la biopsia, se usa una aguja más ancha a fin de extraer un pequeño trocito de médula ósea. Puede sentir dolor en la cadera durante algunos días. Pueden aparecer moretones en la piel.

Inmunofenotipificación

La inmunofenotipificación es un proceso que utiliza anticuerpos para detectar la presencia o ausencia de ciertos antígenos de los glóbulos blancos, llamados biomarcadores. Estos antígenos son proteínas que se pueden encontrar en la superficie o dentro de los glóbulos blancos. Ayudan al anatomopatólogo a determinar qué tipo de células forman un tumor. Determinados biomarcadores ayudan a identificar el LZM o son el objetivo del tratamiento de esta enfermedad.

Las agrupaciones específicas de antígenos son normales. Sin embargo, algunos patrones específicos de antígenos, llamados inmunofenotipo, se encuentran en las células anormales, incluso en las del LZM.
El inmunofenotipo del LZM no suele presentar las proteínas CD10, CD5, ciclina D1 y BCL2, pero sí CD20.

La inmunofenotipificación se puede realizar mediante técnicas especializadas como la citometría de flujo o inmunohistoquímica. Estas técnicas se utilizan para distinguir el LZM de otros tipos de linfoma. El inmunofenotipo puede cambiar a medida que avanza el linfoma.

La inmunofenotipificación se utiliza para respaldar el diagnóstico. Sin embargo, el diagnóstico preciso de LZM requiere que un anatomopatólogo capacitado examine el tejido para detectar células anormales observadas al microscopio. Es posible que se necesiten más pruebas para establecer un subtipo de LZM.

Citometría de flujo

La citometría de flujo es un método de laboratorio que se utiliza para detectar, identificar y contar células específicas. Implica teñir las células con un tinte sensible a la luz. Las células teñidas se pasan a través de un haz de luz en una máquina. La máquina mide la cantidad de células y aspectos como su tamaño y forma.

La citometría de flujo se puede usar en células de sangre circulante (periférica), médula ósea o una biopsia. Se la utiliza con más frecuencia para identificar marcadores en las células, particularmente en el sistema inmunitario (llamado inmunofenotipificación).

Inmunohistoquímica

La inmunohistoquímica (IHQ) es un proceso de tinción especial que implica incorporar marcadores químicos a las células inmunitarias. Luego, las células se estudian con un microscopio. La IHQ detecta el inmunofenotipo de las células de una biopsia o muestra de tejido.

Los estudios llevan tiempo.
Los resultados de los estudios pueden tardar días o semanas en llegar.

Pruebas de biomarcadores y cambios genéticos en el LZM

Las pruebas genéticas y de biomarcadores se utilizan con el fin de obtener más información sobre su tipo de LZM para guiar el tratamiento y determinar la trayectoria probable que tomará su LZM (pronóstico). Esta prueba genética es diferente del análisis genético de antecedentes familiares o el de riesgo de cáncer. En esta prueba, se detectan cambios solo en las células del LZM que se han desarrollado a lo largo del tiempo y no los cambios en el resto de las células del cuerpo.

Dentro de nuestras células, hay moléculas de ADN. Estas moléculas están muy comprimidas en lo que se conoce como un cromosoma. Los cromosomas contienen la mayor parte de la información genética de la célula. Las células humanas normales contienen 23 pares de cromosomas para un total de 46 cromosomas. Cada cromosoma contiene miles de genes. La mayoría de los genes contienen información para producir una proteína específica. Una mutación se produce cuando hay errores en el código genético.

Las proteínas se escriben sin cursiva, por ejemplo: BCL6. Los genes se escriben en cursiva, por ejemplo: *BCL6.* Cuando se encuentra (expresa) un gen o una proteína, se muestra con un signo más (+), como en el caso de CD10+. Cuando no se detecta un gen o una proteína, se escribe con un signo menos (-), como en el caso de CD10-.

Las células del LZM a veces tienen cambios en los genes y cromosomas que se pueden observar bajo el microscopio o se pueden encontrar con otras pruebas. Estos cambios en el ADN pueden afectar su diagnóstico, las opciones de tratamiento y el pronóstico del LZM.

- Estudiar las células del LZM permite reunir información específica sobre su linfoma para orientar el tratamiento.
- Algunos resultados pueden tardar de días a semanas, pero el tratamiento puede comenzar antes de obtener todos los resultados.

Análisis genéticos para el LZM

En los análisis genéticos, se utilizan métodos como la hibridación fluorescente *in situ* (FISH), la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) y el panel multigénico para detectar cambios o anomalías específicos de las células del LZM. Es posible que se utilice una muestra de sangre, médula ósea o ganglio linfático para determinar si las células del LZM presentan cambios o mutaciones específicos.

Algunos cambios genéticos pueden determinar el tipo de tratamiento administrado. Con el tiempo, es posible que se presenten nuevos cambios sutiles y resistentes a los medicamentos. Pueden ocurrir durante el tratamiento y provocar resistencia a determinados tratamientos.

Supresiones

Cuando se pierde parte de un cromosoma, se llama deleción. Por ejemplo, en del(7q), se perdió la parte “q” del cromosoma 7 (deleción). En algunos tipos de linfomas de la zona marginal, se pueden encontrar deleciones cromosómicas específicas, pero también se pueden encontrar en otros trastornos y tipos de cáncer de la sangre.

FISH

La hibridación fluorescente *in situ* (FISH) es un método en el que se utilizan unos tintes especiales, llamados sondas, que se adhieren a partes del ADN. Dado que esta prueba no necesita células en crecimiento, se puede realizar en una muestra de médula ósea, ganglios linfáticos o sangre.

Con la FISH, se pueden encontrar translocaciones que son demasiado pequeñas para ser vistas con otros métodos. La translocación se produce cuando partes de 2 cromosomas se intercambian entre sí. Sin embargo, el método FISH solo se puede usar para cambios específicos conocidos. No puede detectar todos los cambios posibles que se encuentran dentro de los cromosomas o genes.

Translocaciones

La translocación es un intercambio de partes entre dos cromosomas. A veces, se denomina reordenamiento. La translocación entre los cromosomas 14 y 18 se escribe t(14;18). También puede denominarse reordenamiento del gen *BCL2*. Determinadas translocaciones pueden ayudar a distinguir entre distintos tipos de linfomas.

Reordenamientos genéticos

Las células B y T normales pueden dividir su ADN de determinadas maneras para crear diversidad en el sistema inmunitario. En un tumor, todas las células cancerosas se originan en la misma célula. En el LZM, esa célula es un linfocito B. Algunos tumores pueden tener reordenamientos genéticos, en los que se desprende parte de un gen y se une a otro para crear un nuevo gen. Por ejemplo, en el reordenamiento del *BCL2*, un gen del cromosoma 14 se desplaza al cromosoma 18. Un reordenamiento del gen *BCL2* puede escribirse así: t(14;18).



Cambios genéticos del linfoma de la zona marginal

Los genes y cromosomas de las células del linfoma de la zona marginal (LZM) pueden presentar cambios. Las pruebas de mutaciones detectan estos cambios o anomalías que son exclusivos de las células de LZM.

Estos son algunos ejemplos:

- ✓ **Amplificación**: cuando aumenta parte o todo el cromosoma o gen (por ejemplo, se duplica).
- ✓ **Deleción**: cuando se pierde parte de un cromosoma o gen.
- ✓ **Inserción**: cuando se incluye una parte nueva de un cromosoma o gen.
- ✓ **Inversión**: cuando se intercambian partes dentro de un cromosoma.
- ✓ **Mutación puntual**: cuando cambia parte de un gen.
- ✓ **Translocación de un cromosoma y reordenamiento genético**: cuando se intercambian partes entre dos cromosomas. Cuando se describe a nivel del cromosoma, se llama translocación. Cuando se describe a nivel del gen, se llama reordenamiento.

Estudios de diagnóstico por imágenes

En estos estudios, se toman fotografías detalladas de áreas del interior del cuerpo para detectar cáncer, ganglios linfáticos agrandados y otras anomalías que pueden indicar la presencia de un linfoma. Un radiólogo, un médico experto en interpretar estudios de diagnóstico por imágenes, escribirá un informe y lo enviará a su equipo de atención médica.

Los estudios de diagnóstico por imágenes se utilizan para observar zonas afectadas por el linfoma y son parte de la estadificación para el LZM. A continuación, se describen los posibles estudios de diagnóstico por imágenes. Se incluyen en orden alfabético, no en orden de importancia. No le harán todas estas pruebas.

Medio de contraste

Es una sustancia que se usa para mejorar la calidad de las TC y RM. Se usa para que las imágenes sean más claras. No todos los estudios de diagnóstico por imágenes requieren medio de contraste, pero muchos sí.

El medio de contraste se puede tomar por boca (vía oral) o se puede administrar por una vena (vía intravenosa o IV). Los tipos varían y son diferentes para la TC y la RM.

Avise a su equipo de atención médica si ha tenido reacciones alérgicas al medio de contraste en el pasado. Esto es importante. Es posible que le administren medicamentos para evitar los efectos de dichas alergias. Es posible que no se utilice el medio de contraste si tiene una alergia grave o si sus riñones no funcionan bien.

TC

La tomografía computarizada (TC o TAC) usa rayos X y tecnología informática para tomar imágenes del interior del cuerpo. Toma varias radiografías de la misma parte del cuerpo desde distintos ángulos. Todas las imágenes se combinan para hacer una imagen detallada. Es posible que le realicen una TC de cabeza, cuello, tórax, abdomen y zona pélvica para detectar linfomas. En la mayoría de los casos, se utiliza un medio de contraste.

RM

La resonancia magnética o RM usa ondas de radio e imanes potentes para tomar fotografías del interior del cuerpo. En la RM, no se utiliza radiación. Debido a los imanes muy potentes que se utilizan en el resonador, informe al técnico si tiene algún metal o marcapasos en el cuerpo. Suele usarse un medio de contraste.

Las RM tardan más que las TC. El resonador magnético cerrado tiene un diseño de cápsula en la que el imán rodea a la persona. El resonador magnético abierto tiene un imán en la parte superior y en la inferior, lo que permite que haya una abertura en cada extremo. Los resonadores cerrados son más comunes que los abiertos. Por lo tanto, si tiene claustrofobia (miedo a los espacios cerrados), asegúrese de mencionárselo a su equipo de atención médica.

TEP

Una TEP utiliza una sustancia radiactiva llamada marcador. Este se inyecta en una vena para ver en qué lugar del cuerpo se encuentran las células del linfoma y cuánta glucosa consumen, porque las células malignas metabolizan la glucosa con más rapidez que las células normales. Esto proporciona información sobre qué tan rápido crecen las células del linfoma. A menudo, el linfoma aparece como puntos brillantes en las TEP. Sin embargo, no todos los tumores aparecen en una exploración por TEP y no todos los puntos brillantes son linfoma. Es normal que el cerebro, el corazón, los riñones y la vejiga se vean brillantes en la TEP. La inflamación o las infecciones también pueden verse como un punto brillante. Cuando la TEP se combina con una TC, este procedimiento se conoce como TEP/TC.

Pruebas cardíacas

Las pruebas cardíacas o del corazón se realizan para evaluar qué tan bien funciona este órgano. Estas pruebas pueden utilizarse para controlar los efectos secundarios del tratamiento o medir la función cardíaca antes de iniciar el tratamiento. Es posible que lo deriven a un especialista en corazón llamado cardiólogo.

Puntos clave

- Los análisis de sangre y estudios de diagnóstico por imágenes comprueban si hay signos de la enfermedad, el funcionamiento de los órganos y los resultados del tratamiento.
- En una biopsia, se extrae una muestra de tejido para su análisis. Es una parte importante para realizar un diagnóstico preciso del linfoma de la zona marginal (LZM).
- La inmunofenotipificación se utiliza para distinguir el LZM de otros tipos de linfoma.
- Pueden realizarse análisis de laboratorio a la muestra de su biopsia para obtener más información sobre el LZM y elegir el mejor tratamiento para usted.
- Las pruebas genéticas y de biomarcadores se utilizan para obtener más información sobre su tipo de LZM, guiar el tratamiento y determinar la trayectoria probable que tomará su linfoma (pronóstico).
- Los estudios de diagnóstico por imágenes se utilizan para observar zonas afectadas por el linfoma y son parte de su estudio de estadificación.
- Ciertos tratamientos pueden afectar la función del corazón. Las pruebas cardíacas se pueden realizar para evaluar qué tan bien funciona este órgano.

Preguntas para hacer

- ¿Qué me puede decir sobre el tipo y la ubicación de mi LZM?
- ¿Qué sitios web sobre mi afección me recomienda? ¿Tiene alguna información que pueda llevarme a casa para leer?
- ¿Hay algún hospital o centro oncológico cercano que se especialice en el tratamiento del linfoma?
- ¿A qué tipo de biopsia me someteré?
- ¿Qué tipos de pruebas genéticas y de biomarcadores se realizarán en la muestra de biopsia? ¿En cuánto tiempo recibiré los resultados?

¿Cuál es el siguiente paso?

En el siguiente capítulo, se proporciona información sobre los tipos de tratamiento y qué esperar de ellos.

3
Tipos de tratamiento

21 Su equipo de atención médica

22 Fases de tratamiento

23 Radioterapia

23 Tratamiento sistémico

24 Quimioterapia

24 Quimioinmunoterapia

25 Inmunoterapia

25 Tratamiento dirigido

26 Cirugía

26 Trasplante de células hematopoyéticas

27 Ensayos clínicos

28 Puntos clave

28 Preguntas para hacer

Hay más de un tratamiento para los linfomas de la zona marginal (LZM). En este capítulo, se presenta una descripción general de los tipos posibles de tratamiento y qué puede esperar. No todas las personas reciben el mismo tratamiento. Las opciones de tratamiento se basan en muchos factores. Juntos, usted y su equipo de atención médica elegirán un plan de tratamiento que sea mejor para usted.

El linfoma de la zona marginal (LZM) es muy tratable y se puede curar en determinadas circunstancias. El tratamiento para el LZM varía, pero puede incluir radioterapia, quimioterapia, inmunoterapia, tratamiento dirigido, tratamiento con antibióticos o combinaciones de estos tratamientos. Algunos LZM pueden observarse sin ningún tratamiento activo. La cirugía puede ser una opción en casos muy específicos de linfoma de la zona marginal localizado. Localizado significa confinado a una zona.

Es importante que converse periódicamente con su equipo de atención médica sobre los objetivos y su plan de tratamiento.

Su equipo de atención médica

El tratamiento del linfoma requiere un abordaje en equipo. Las decisiones sobre el tratamiento deben estar a cargo de un equipo de profesionales de atención médica y atención psicosocial de diferentes entornos que tengan conocimiento y experiencia sobre su tipo de linfoma. Este equipo debe reunirse para planificar e implementar su tratamiento.

El tratamiento habitual es la mejor manera que se conoce para tratar una enfermedad particular de acuerdo con los ensayos clínicos anteriores. Puede haber más de un esquema terapéutico que se considere el tratamiento habitual. Pregúntele a su equipo de atención médica las opciones de tratamiento con las que cuenta y si podría participar de un ensayo clínico.



Fases de tratamiento

El objetivo del tratamiento es la remisión, que significa que no hay indicios de linfoma. Es posible que escuche los siguientes términos usados por su equipo de atención médica.

Tratamiento de primera línea

El tratamiento de primera línea es la primera fase del tratamiento. El objetivo es la respuesta completa o la remisión total. Después de finalizar el tratamiento de primera línea, le realizarán pruebas para buscar una respuesta.

Remisión

Hay distintos tipos de remisión. Cuando no hay indicios de linfoma, esto se denomina respuesta completa o remisión completa. La remisión puede ser a corto plazo (temporal) o de larga duración (permanente). En la respuesta parcial, el linfoma aún está presente, pero se ha reducido en tamaño o cantidad.

Mantenimiento

El mantenimiento es un tratamiento para evitar que el cáncer regrese. Se puede administrar durante años. No todos los pacientes reciben terapia de mantenimiento. Se puede recomendar mantenimiento según el tipo de enfermedad, los tratamientos recibidos en el pasado para su linfoma y el riesgo de recidiva.

Recidiva

Cuando el LZM regresa después de un período de remisión, esto se conoce como recidiva. El objetivo del tratamiento es volver a lograr la remisión. El LZM puede reaparecer más de una vez. La recidiva puede ser grave. Es importante que pregunte sobre su pronóstico.

Refractario

Cuando el LZM permanece y no responde al tratamiento, se conoce como refractario o resistente al tratamiento. Puede ser resistente al comienzo del tratamiento o volverse resistente durante el tratamiento. Aunque no es frecuente, la enfermedad refractaria es muy grave. Es importante que pregunte sobre su pronóstico.

Transformación en un linfoma agresivo

En algunos casos, el LZM puede transformarse en un tipo de linfoma de crecimiento más rápido. Los médicos llaman a esto transformación. Si ocurre, su médico observará en qué tipo de linfoma de crecimiento rápido se ha convertido y elegirá el mejor plan de tratamiento. Cuando un linfoma de crecimiento lento se transforma en uno de crecimiento más rápido, puede ser más difícil de tratar. Su equipo de atención médica le hará un control minucioso y hablará con usted sobre las mejores opciones disponibles.

Vigilancia y monitorización

Se le hará un seguimiento durante el tratamiento y después de este. Durante la vigilancia, se supervisa cualquier cambio en su afección. Se le realizarán pruebas durante el período de vigilancia para verificar si hay signos de recidiva. Es posible que también se lo conozca como vigilancia activa.

Observación sin tratamiento

Algunos linfomas de crecimiento lento (indolente), como el LZM, no requieren tratamiento inmediato. Durante la observación, su equipo de atención médica vigilará los cambios en su salud o los signos que indican que el linfoma ha crecido o avanzado. La observación suele llamarse vigilancia activa o conducta expectante.

Radioterapia

En la radioterapia (RT), se utilizan haces de alta energía para erradicar las células de linfoma y reducir el tamaño de los tumores. La mayoría de los LZM son extremadamente sensibles a la radioterapia. Es por ello que la radioterapia se utiliza de forma generalizada para tratar el LZM, especialmente como tratamiento curativo en etapas tempranas o para el tratamiento paliativo en cualquier estadio. La dosis de radioterapia que suele prescribirse para el LZM es muy baja. La radioterapia dirigida al lugar afectado se utiliza para tratar la zona que rodea el tumor.

La primera etapa de la RT es la simulación (o mapeo). Consiste en encontrar la mejor posición para el tratamiento y luego realizar una TC de planificación en el Departamento de Radiooncología. Su radioncólogo utiliza ese estudio y un programa informático para crear un plan de radioterapia en 3D. Durante el tratamiento, una máquina denominada acelerador lineal administra la radioterapia desde fuera del cuerpo en forma de haces dirigidos hacia la zona del tumor.

Según su situación, puede recibir un solo tratamiento o hasta 15. El tratamiento se administra en pequeñas dosis diarias, normalmente de lunes a viernes.

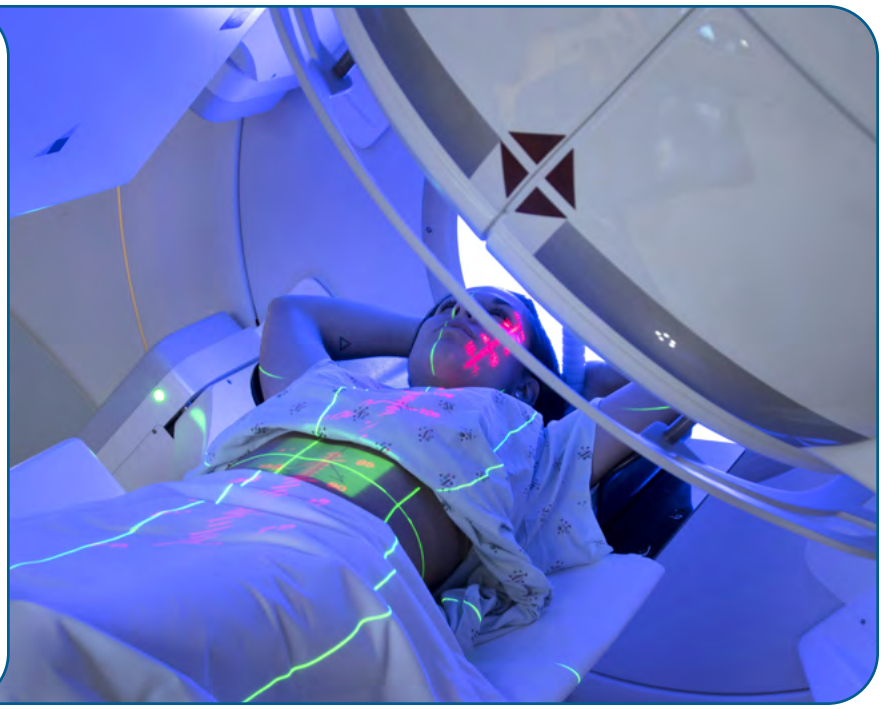
Verá al radioncólogo al menos una vez por semana durante la RT. Durante estas consultas, el médico le realizará exámenes y le preguntará cómo se siente.

Tratamiento sistémico

El tratamiento sistémico actúa en todo el cuerpo. Quimioterapia, quimioinmunoterapia, inmunoterapia y tratamiento dirigido son algunos tipos. Este tipo de tratamiento puede usarse solo o en combinación con otras terapias. Los objetivos del tratamiento sistémico pueden ser curativos o paliativos y se deben analizar antes de comenzar el tratamiento.

Radioterapia

La mayoría de los linfomas de la zona marginal (LZM) son extremadamente sensibles a la radiación. Es por ello que la radioterapia se utiliza de forma generalizada para tratar el LZM, especialmente como tratamiento curativo en etapas tempranas o para el tratamiento paliativo en cualquier estadio.



Acerca de las recomendaciones de la NCCN para el tratamiento

El linfoma de la zona marginal (LZM) se trata con radioterapia y tratamiento sistémico.

Todos los tratamientos que se mencionan en esta guía están recomendados por el comité de expertos de la NCCN para el LZM y son adecuados. Este comité suele asignar niveles de preferencia a las recomendaciones de tratamiento como se describe a continuación.

- Los **tratamientos preferidos** son los que cuentan con más pruebas de que pueden funcionar mejor y pueden ser más seguros que otros.
- Los **otros tratamientos recomendados** pueden proporcionar resultados eficaces, pero puede haber menos pruebas, más efectos secundarios o es posible que no funcionen tan bien como los preferidos.
- **En algunos casos, hay tratamientos** que funcionan mejor para personas cuyo cáncer tiene determinadas características o circunstancias de salud.

La elección del tratamiento tiene en cuenta varios factores, incluidos el estadio de la enfermedad, su edad y otros problemas de salud graves, y las posibilidades de tratamiento futuras (como un trasplante de células hematopoyéticas o el tratamiento con células T-CAR). Sus preferencias sobre el tratamiento son importantes. Si tiene creencias religiosas o personales sobre ciertos tipos de tratamiento, ahora es el momento de compartirlas con su equipo de atención médica.

Quimioterapia

La quimioterapia elimina las células de rápida división en todo el cuerpo, tanto las de linfoma como algunas de las normales. Se puede utilizar más de un medicamento de quimioterapia para tratar el LZM. Cuando se usa solo un medicamento, se lo denomina monoquimioterapia. Cuando se utilizan dos o más medicamentos de quimioterapia, se denomina biquimioterapia o poliquimioterapia. Un ejemplo de una poliquimioterapia (pauta) es ciclofosfamida, vincristina y prednisona (CVP).

Algunos medicamentos de quimioterapia son líquidos que se administran a través de una vena o se inyectan debajo de la piel con una aguja. Otros medicamentos de quimioterapia se administran como comprimidos. La dosis difiere entre las personas porque se basa en la altura y el peso corporal.

La mayoría de las quimioterapias se realizan en ciclos con días de tratamiento seguidos de días de descanso. Esto permite que el cuerpo se recupere antes del próximo ciclo. La duración de los ciclos varía según los medicamentos que se utilicen. La cantidad de días de tratamiento por ciclo y la cantidad de ciclos que se administran también varían. Es posible que pase algún tiempo en el hospital durante el tratamiento.

Quimioinmunoterapia

La quimioinmunoterapia, también llamada inmunoquimioterapia, incluye medicamentos de quimioterapia e inmunoterapia para tratar el linfoma. Se utilizan varios esquemas de quimioinmunoterapia para tratar el LZM. Un ejemplo es rituximab, ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina y prednisona (RCHOP).

Inmunoterapia

La inmunoterapia comprende muchos tipos de tratamiento que afectan directamente a su sistema inmunitario o al linfoma. Este tratamiento ayuda a su sistema inmunitario a reconocer y combatir el cáncer. En el caso del LZM, la inmunoterapia puede usarse sola o en combinación con quimioterapia.

Tratamiento con anticuerpos

Los tratamientos con anticuerpos monoclonales y con anticuerpos biespecíficos usan anticuerpos para ayudar al sistema inmunitario del organismo a combatir el linfoma, las infecciones u otras enfermedades. Los anticuerpos son proteínas producidas por el sistema inmunitario que se unen a marcadores específicos (proteínas) en células o tejidos.

Tratamiento con anticuerpos monoclonales dirigidos a CD20

El anticuerpo monoclonal (mAb) se fabrica a partir de un único glóbulo blanco, como una célula B o célula plasmática. Los anticuerpos monoclonales dirigidos a CD20 (también llamados AcM anti-CD20) como rituximab (Rituxan) y obinutuzumab (Gazyva) se dirigen a la proteína CD20 que se encuentra en la superficie de las células B y el LZM. El fármaco se une a la proteína CD20 y alerta al sistema inmunitario sobre la presencia del LZM. Esto hace que las células inmunitarias normales eliminen las células del linfoma.

Tratamiento con anticuerpos biespecíficos

Los anticuerpos biespecíficos se unen a dos proteínas diferentes (antígenos CD20 y CD3) al mismo tiempo, uno a las células T inmunitarias y el otro a las células del linfoma. El tratamiento con anticuerpos biespecíficos involucra a las células T, las activa y las redirige al lugar del linfoma para tratarlo. Algunos ejemplos de tratamientos con anticuerpos biespecíficos incluyen epcoritamab-bysp (Epkinly), glofitamab-gxbm (Columvi) y mosunetuzumab-axgb (Lunsumio).

Tratamiento con células T-CAR dirigidas a CD19

El tratamiento con células T-CAR es una forma personalizada de inmunoterapia llamada tratamiento celular. Las células T de su cuerpo se extraen en un proceso llamado féresis o aféresis. Luego, se añade un CAR (receptor de antígeno quimérico) a las células T. Esto programa las células T para que detecten y ataquen las células del linfoma. Las células T programadas se infunden nuevamente en el cuerpo después de un breve ciclo de quimioterapia (llamado quimioterapia linfodepletora). La quimioterapia se necesita a fin de preparar el organismo para recibir las células T-CAR. Este tratamiento no es para todos los pacientes.

El tratamiento con células T-CAR es una manera de dirigirse a la proteína CD19 que se encuentra en casi todos los linfomas de células B, inclusive el LZM. Los tratamientos con células T-CAR dirigidas a CD19 que se usan para tratar el LZM incluyen axicabtagén ciloleucel (Yescarta) y lisocabtagén maraleucel (Breyanzi).

Tratamiento dirigido

El tratamiento dirigido afecta a características específicas o únicas de las células de linfoma. Los tratamientos dirigidos buscan observar de qué manera las células de linfoma se desarrollan, se dividen y se desplazan en el cuerpo. Detienen o inhiben la acción de las moléculas que colaboran con el crecimiento o la supervivencia de las células de linfoma.

Los inhibidores de la tirosina cinasa de Bruton (BTKi), como acalabrutinib (Calquence), pirtobrutinib (Jaypirca) y zanubrutinib (Brukinsa), bloquean la proteína BTK, de la que depende el linfoma para su supervivencia. Dado que se bloquea la principal señal del LZM, las células de linfoma acaban muriendo.

Cirugía

La cirugía es una operación o un procedimiento para extirpar el cáncer del cuerpo. La cirugía no es una parte rutinaria del tratamiento para el LZM. Sin embargo, si es necesaria, busque un cirujano especializado en realizar este tipo de cirugía en personas con LZM. Los hospitales que hacen muchas cirugías suelen tener mejores resultados. Puede pedir una derivación a un hospital o centro oncológico que tenga experiencia en el tratamiento de su tipo de cáncer.

Trasplante de células hematopoyéticas

El trasplante de células hematopoyéticas (TCH), o trasplante de células madre, es un tratamiento celular que sustituye la médula ósea y el sistema inmunitario de una persona por sus propias células sanas o por células de un donante. Más específicamente, el TCH reemplaza las células madre hematopoyéticas que han sido destruidas por las altas dosis de quimioterapia o radioterapia como parte del proceso de trasplante. Una célula madre hematopoyética es una célula inmadura que puede transformarse en cualquier tipo de célula sanguínea. Los TCH se realizan en centros especializados. Un TCH para el LZM es muy poco frecuente. A veces, el LZM puede transformarse en un tipo de linfoma que requiere un tratamiento más agresivo, como un TCH.

Hay dos tipos de TCH:

- **Autógeno**: se toman células madre de su cuerpo.
- **Alogénico**: las células madre provienen de un donante compatible. En el LZM, se prefiere el trasplante alogénico al autógeno.



Advertencias sobre interacciones de los medicamentos y suplementos

Algunos suplementos y alimentos pueden afectar la capacidad de un medicamento para tratar el linfoma de la zona marginal. Esto se conoce como interacción farmacológica. Como no hay mucha información publicada sobre cómo interactúan ciertos suplementos con los medicamentos convencionales, su equipo de atención médica puede recomendar suspender muchos de ellos durante el tratamiento.

Además, ciertos medicamentos pueden afectar la capacidad de un medicamento para realizar su función. Los antiácidos, los medicamentos para el corazón o la presión y los antidepresivos son solo algunos de los medicamentos que pueden interactuar con el tratamiento sistémico o los medicamentos del tratamiento complementario que se dan durante el tratamiento farmacológico sistémico.

Por eso, es muy importante que informe a su equipo de atención médica sobre todos los medicamentos, vitaminas, medicamentos de venta libre, suplementos herbarios u otros que esté tomando.

Lleve una lista con usted a cada consulta.



Buscar un ensayo clínico

En los Estados Unidos

Centros oncológicos de NCCN
NCCN.org/cancercenters

The National Cancer Institute (NCI)
cancer.gov/about-cancer/treatment/clinical-trials/search

En el mundo

The U.S. National Library of Medicine (NLM)
clinicaltrials.gov

¿Necesita ayuda para buscar un ensayo clínico?

Servicio de Información de Cáncer
(Cancer Information Service, CIS) del NCI
+1 800.4.CANCER (+1 800.422.6237)
cancer.gov/contact

Ensayos clínicos

También podría recibir tratamiento mediante un ensayo clínico. Un ensayo clínico es un tipo de estudio de investigación médica. Después de desarrollar y analizar en un laboratorio nuevas formas posibles de tratar el cáncer, es necesario estudiarlas en las personas.

Si en un ensayo clínico se determina que un fármaco, un dispositivo o un método de tratamiento es seguro y eficaz, es posible que lo apruebe la FDA de Estados Unidos.

Todas las personas con cáncer deben considerar atentamente todas las opciones de tratamiento que existen para tratar su tipo de cáncer, incluidos los tratamientos habituales y los ensayos clínicos. Converse con su médico para evaluar si tiene sentido participar en un ensayo clínico.

Fases

La mayoría de los ensayos clínicos sobre el cáncer se centran en el tratamiento y se realizan por fases.

- En los ensayos de **fase 1**, se estudian la seguridad y los efectos secundarios de un fármaco en investigación o un método de tratamiento.
- En los ensayos de **fase 2**, se evalúa el grado en que un fármaco o método actúa contra un tipo de cáncer específico.
- En los ensayos de **fase 3**, se evalúa el fármaco o el método en comparación con el tratamiento habitual. Si los resultados son buenos, puede ser aprobado por la FDA.
- En los ensayos de **fase 4**, se estudian la seguridad y el beneficio de un tratamiento aprobado por la FDA.

¿Quién puede inscribirse?

Depende de las normas del ensayo clínico, denominadas criterios de elegibilidad. Las normas pueden referirse a la edad, el tipo y el estadio del cáncer, los antecedentes de tratamiento o el estado de salud general. Estas garantizan que los participantes se asemejen en formas específicas y que el ensayo sea lo más seguro posible para los participantes.

Consentimiento informado

Un equipo de investigación administra los ensayos clínicos. Este grupo de expertos revisará el estudio con usted en detalle, incluidos el propósito, y los riesgos y beneficios de participar. Toda esta información también se proporciona en un formulario de consentimiento informado. Lea el

formulario detenidamente y haga preguntas antes de firmarlo. Tómese el tiempo que necesite para conversar con personas de su confianza. Tenga en cuenta que puede abandonar el ensayo clínico y recibir un tratamiento fuera de este en cualquier momento.

¿Recibiré un placebo?

Los placebos (versiones inactivas de medicamentos reales) casi nunca se usan solos en los ensayos clínicos sobre el linfoma. Es común recibir un placebo o un nuevo medicamento, junto con un tratamiento habitual.

¿Los ensayos clínicos son gratuitos?

No tiene que pagar nada para inscribirse en un ensayo clínico. El patrocinador del estudio paga los costos relacionados con la investigación, incluido el fármaco del estudio. Pero es posible que tenga que pagar otros servicios, como transporte o servicios de cuidado infantil, debido a las consultas adicionales. La mayoría de los ensayos clínicos no cubren una TC ni otros estudios de diagnóstico por imágenes de rutina, salvo que se indiquen específicamente para el ensayo. Durante el ensayo, continuará recibiendo la atención habitual contra el cáncer. Esta atención suele estar cubierta por el seguro.

Puntos clave

- El linfoma de la zona marginal (LZM) es muy tratable y se puede curar en determinadas circunstancias.
- La elección del tratamiento tiene en cuenta varios factores, incluidos el estadio de la enfermedad, su edad y otros problemas de salud graves, y las posibilidades de tratamiento futuras.
- El LZM se trata con radioterapia, tratamiento sistémico o una combinación de ambos. El objetivo del tratamiento es lograr una respuesta completa o la remisión.
- En la radioterapia, se utilizan haces de alta energía para erradicar las células de linfoma y reducir el tamaño de los tumores.
- El tratamiento sistémico actúa en todo el cuerpo. Incluye quimioterapia, tratamiento dirigido e inmunoterapia.
- Un ensayo clínico es un tipo de investigación que estudia un tratamiento para determinar qué tan seguro es y qué tan bien funciona.

Preguntas para hacer

- ¿Qué tipo de LZM tengo y qué me puede decir sobre el estadio u otras características?
- ¿Cuánta experiencia tiene en el tratamiento del LZM u otros tipos de linfoma?
- ¿Cuánto tiempo durará el tratamiento y en qué orden se administrará?
- ¿Existen recursos que ayuden a pagar el tratamiento u otros cuidados que pueda necesitar?
- ¿Es un trasplante de células hematopoyéticas (TCH), un tratamiento con células T-CAR o un ensayo clínico una opción para mí?

¿Cuál es el siguiente paso?

Ahora que ha leído sobre los diferentes tipos de tratamiento y qué esperar, en el siguiente capítulo se mencionan algunos de los efectos secundarios generales de los tratamientos y qué se puede hacer para controlarlos.

4

Tratamiento complementario

30 ¿Qué es el tratamiento complementario?

31 Efectos secundarios

35 Puntos clave

35 Preguntas para hacer

El tratamiento complementario ayuda a controlar los síntomas del linfoma de la zona marginal (LZM) y los efectos secundarios de su tratamiento. En este capítulo, se describe el tratamiento complementario para los posibles efectos secundarios.

¿Qué es el tratamiento complementario?

El tratamiento complementario es una parte importante de su atención oncológica. Tiene como objetivo mejorar su calidad de vida durante el tratamiento del cáncer y después de este. El tratamiento complementario es para todas las personas con cáncer y sus familias, no solo para las que se encuentran al final de la vida.

El tratamiento complementario incluye una amplia variedad de servicios. Previene o trata los síntomas del cáncer y los efectos secundarios de su tratamiento, como el dolor y la fatiga relacionada con el cáncer. También aborda los problemas mentales, sociales, emocionales y espirituales a los que se enfrentan las personas con cáncer.

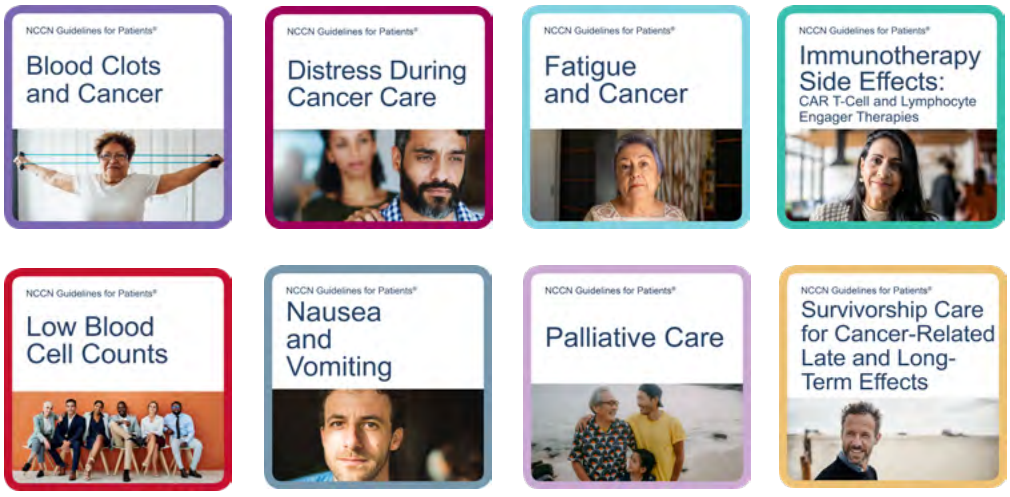
El tratamiento complementario proporciona ayuda con otras necesidades, por ejemplo:

- Toma de decisiones sobre el tratamiento
- Coordinación de la atención médica
- Pago de la atención médica
- Planificación anticipada de la atención y relacionada con el final de la vida

Algunos profesionales de la salud se refieren a los cuidados paliativos como tratamiento complementario. Consideran que estos tipos de tratamientos son similares o que se superponen. Otros creen que existen diferencias importantes, pero ambos ayudan a las personas con cáncer a vivir de la mejor manera posible. Su centro oncológico puede contar con especialistas en cuidados paliativos, que pueden darle asistencia adicional y coordinar sus necesidades de tratamientos complementarios.

Recursos sobre el tratamiento complementario

Puede encontrar más información sobre el tratamiento complementario en NCCN.org/patientguidelines y en la aplicación NCCN Patient Guides for Cancer.



Lea más sobre los tipos de apoyo que puede recibir en *NCCN Guidelines for Patients: Cuidados paliativos* en NCCN.org/patientguidelines y en la aplicación NCCN Patient Guides for Cancer.

Efectos secundarios

Todos los tratamientos para el linfoma causan problemas de salud no deseados llamados efectos secundarios. Los efectos secundarios dependen de muchos factores. Estos factores incluyen el tipo de medicamento y la dosis, la duración del tratamiento y la persona. Algunos efectos secundarios son muy graves. Avise a su equipo de atención médica si tiene síntomas nuevos o si los síntomas se agravan.

A continuación, se describen algunos posibles efectos secundarios. No se enumeran en orden de importancia.

Coágulos sanguíneos

El cáncer puede causar coágulos sanguíneos. Estos pueden obstruir el flujo sanguíneo y el oxígeno a las diferentes partes del cuerpo. Los coágulos sanguíneos pueden desprenderse y desplazarse a otras partes del cuerpo donde pueden causar problemas respiratorios, derrames cerebrales u otros problemas de salud.

Síndrome de liberación de citocinas

Este síndrome solo ocurre durante el tratamiento con células T-CAR o con anticuerpos biespecíficos. Es causado por una liberación grande y rápida de citocinas de las células inmunitarias. Las citocinas son proteínas que el cuerpo produce y libera en respuesta a infecciones, inflamación o algunos tratamientos. Los signos y síntomas son fiebre, dolores musculares, náuseas, dolores de cabeza, erupciones, taquicardia, hipotensión y dificultad para respirar.

Informe a su equipo de atención médica si tiene síntomas nuevos o si los síntomas se agravan para que se puedan tratar.

Diarrea o estreñimiento

La diarrea, evacuaciones intestinales regulares y acuosas, es un efecto secundario frecuente. Su equipo de atención médica le dirá cómo tratarla. Cuando se presenta, es importante beber mucho líquido.

El estreñimiento se refiere a evacuaciones menos frecuentes y más difíciles. El estreñimiento también es frecuente, especialmente si toma ciertos analgésicos y algunos medicamentos contra las náuseas. A menudo, se recomienda beber líquidos, mantenerse en actividad y tomar medicamentos para el estreñimiento.

Malestar emocional

Es frecuente tener depresión, ansiedad y problemas para dormir al recibir un diagnóstico de linfoma. Hable con su equipo de atención médica y con quienes se encuentra a gusto sobre cómo se siente. Hay servicios, personas y medicamentos que podrían ayudar a aliviar el malestar.

Fatiga

La fatiga es un estado de cansancio físico o mental que se siente por una falta de energía, motivación o resistencia. La fatiga es compleja. Puede ser provocada por el linfoma o por un efecto secundario del tratamiento. Hágale saber a su equipo de atención médica cómo se siente y si la fatiga le impide hacer las cosas que disfruta. Cumplir con una dieta equilibrada, hacer ejercicio, yoga, acupuntura y recibir masajes puede ayudar. Es posible que se solicite una derivación a un

nutricionista o un dietista para que le brinde ayuda con la fatiga. Es importante intentar mantenerse en actividad.

Caída del cabello

La quimioterapia puede causar caída del cabello (alopecia) en todo el cuerpo, no solo en el cuero cabelludo. Algunos medicamentos de quimioterapia tienen más probabilidades que otros de provocar caída del cabello. La dosis también podría afectar la cantidad de cabello que se caiga. La mayoría de las veces, la caída del cabello por la quimioterapia es temporal. El cabello a menudo vuelve a crecer de 3 a 6 meses después de finalizado el tratamiento. El cabello puede tener un tono o textura diferente al principio. El enfriamiento del cuero cabelludo (o hipotermia del cuero cabelludo) puede ayudar a disminuir la caída del cabello en las personas que reciben ciertos tipos de quimioterapia. Sin embargo, el enfriamiento del cuero cabelludo no se recomienda para el linfoma de la zona marginal (LZM).

Síndrome mano-pie

El síndrome mano-pie es un efecto secundario frecuente de la quimioterapia. Pequeñas cantidades de quimioterapia se filtran por vasos sanguíneos muy pequeños, llamados capilares, en las palmas de las manos y las plantas de los pies. Causan enrojecimiento, inflamación y dolor. En ocasiones, aparecen ampollas. Puede proteger las manos y los pies con una loción o crema hidratante.

Hipersensibilidad, alergia y anafilaxia

La hipersensibilidad es una respuesta exagerada del sistema inmunitario a un medicamento u otra sustancia. Esta respuesta puede incluir urticaria, ronchas en la piel y dificultad para respirar. La alergia es una reacción inmunitaria a una sustancia que normalmente es inofensiva o que no provocaría una respuesta inmunitaria en la mayoría de las personas. Una respuesta alérgica podría causar síntomas como picazón o inflamación (hinchazón). La anafilaxia o el shock anafiláctico es una reacción alérgica grave y potencialmente mortal.

Infecciones

Las infecciones son más frecuentes y graves en las personas con un sistema inmunitario debilitado. El tratamiento farmacológico para el linfoma puede reducir las defensas naturales del cuerpo contra las infecciones. Si no se tratan a tiempo, pueden ser mortales.

La neutropenia, una baja cantidad de glóbulos blancos, puede causar infecciones frecuentes o graves. Cuando una persona con neutropenia también presenta fiebre, se denomina neutropenia febril (NF). Con la NF, su riesgo de contraer infecciones puede ser más elevado de lo normal. Esto se debe a que una baja cantidad de glóbulos blancos reduce la capacidad de combatir infecciones. La NF es un efecto secundario de algunos tipos de tratamientos sistémicos. **Notifique inmediatamente a su equipo de atención médica la aparición de fiebre durante el período en el que pueda presentar neutropenia.**

Inapetencia

Los efectos secundarios del tratamiento del linfoma y el estrés de tener LZM pueden hacer que no tenga apetito o sienta malestar estomacal (náuseas). Es posible que tenga la boca dolorida o dificultades para tragar.

Comer de forma saludable es importante durante el tratamiento. Incluye consumir una alimentación equilibrada, ingerir la cantidad adecuada de comida y beber una cantidad suficiente de líquidos. Un nutricionista matriculado que sea experto en nutrición y alimentos puede ayudar.

Baja cantidad de células sanguíneas

Algunos tratamientos para el linfoma provocan baja cantidad de células sanguíneas.

- La **anemia** es una afección en la que su cuerpo no tiene una cantidad suficiente de glóbulos rojos sanos, lo que causa que se transporte menos oxígeno a los órganos. Puede cansarse fácilmente si tiene anemia.
- La **neutropenia** hace referencia a una disminución de neutrófilos, un tipo de glóbulo blanco. Esto implica un riesgo de sufrir infecciones.
- La **trombocitopenia** es una afección en la que no hay suficientes plaquetas. Esto implica un riesgo de sufrir sangrado.

Linfedema

El linfedema es una afección en la que se acumula líquido linfático en los tejidos y causa hinchazón. Puede producirse cuando parte del sistema linfático está dañado u obstruido. Los linfomas que obstruyen los vasos linfáticos también pueden provocar linfedema en los brazos o las piernas. La hinchazón en general aparece lentamente con el tiempo. Si presenta linfedema, es posible que lo deriven a un experto en el tratamiento de esta afección. La inflamación se puede reducir mediante ejercicios, masajes, dispositivos de compresión y demás.

Náuseas y vómitos

Las náuseas y los vómitos son efectos secundarios frecuentes del tratamiento. Puede que se le administren medicamentos para prevenirlos.

Neuropatía y neurotoxicidad

Algunos tratamientos pueden dañar el sistema nervioso (neurotoxicidad) y causar neuropatía y problemas de concentración, memoria y pensamiento (niebla mental). La neuropatía es un problema nervioso que causa dolor, entumecimiento, hormigueo, hinchazón o debilidad muscular en diferentes partes del cuerpo. Por lo general, comienza en las manos o los pies y empeora con ciclos adicionales de tratamiento. La mayoría de las veces, la neuropatía mejora

“Mi doctor me recordó que el estrés no puede ayudarme, ¡pero sí puede perjudicarme! Me ayudó a recordar que debía controlar aquello que sí estaba a mi alcance y relajarme frente aquello que escapaba de mi control”.



gradualmente y puede desaparecer después del tratamiento.

Problemas en los órganos

El tratamiento podría alterar el funcionamiento de los riñones, el hígado y el corazón.

Dolor

Informe a su equipo de atención médica si sufre dolores o molestias. Es posible que se reúna con un especialista en cuidados paliativos o un especialista en dolor para controlar el dolor.

Cuidados paliativos

Los cuidados paliativos son adecuados para todas las personas, independientemente de la edad, el estadio del cáncer o la necesidad de recibir otros tratamientos. Se enfoca en las necesidades físicas, emocionales, sociales y espirituales que afectan la calidad de vida.

Radiodermatitis

La radiodermatitis puede desarrollarse después de la radioterapia para el LZM, pero suele ser muy leve porque solo se usan dosis bajas. La radiodermatitis puede causar cambios de color en la piel, sequedad, picazón, dolor, descamación, ampollas o inflamación. El profesional de atención médica puede brindarle ayuda para encontrar el mejor tratamiento contra la radiodermatitis.

Tumores secundarios

La quimioterapia, la inmunoterapia, la radioterapia, el tratamiento con células T-CAR y el trasplante de células hematopoyéticas pueden aumentar el riesgo de desarrollar otro tipo de cáncer en el futuro. Por lo tanto, es muy importante continuar con las consultas de seguimiento con sus médicos.

¿Qué diferencia hay entre el signo y el síntoma?

Un signo es algo que puede ser visto por otra persona como un médico o enfermera. Un síntoma es algo que solo usted puede sentir.

Toxicidad relacionada con el tratamiento

Muchos de los tratamientos con medicamentos que se usan para tratar los linfomas pueden ser nocivos para el cuerpo. Se controlará de cerca su salud para controlar la toxicidad relacionada con el tratamiento.

Síndrome de lisis tumoral

El tratamiento del linfoma provoca la muerte celular. En el síndrome de lisis tumoral (SLT), los desechos expulsados por las células muertas se acumulan en el cuerpo y causan daño renal y trastornos electrolíticos graves en la sangre. Los cambios en los niveles de creatinina, ácido láctico, ácido úrico, fósforo, potasio y calcio pueden ser signos de SLT. El SLT puede ser potencialmente mortal.

Aumento de peso

El aumento de peso es un efecto secundario de los corticoides. Esto puede ser incómodo y causar angustia. Es importante mantener la masa muscular. Busque una actividad física que disfrute. Pregunte a su equipo de atención médica qué puede hacer para controlar el aumento de peso.

Puntos clave

- El tratamiento complementario es atención médica que alivia los síntomas causados por el tratamiento y mejora la calidad de vida.
- Todos los tratamientos para el linfoma causan problemas de salud no deseados llamados efectos secundarios. Los efectos secundarios dependen de muchos factores. Estos factores incluyen el tipo de medicamento y la dosis, la duración del tratamiento y la persona.
- Algunos efectos secundarios son muy poco frecuentes. Pregunte a su equipo de atención médica qué puede esperar.
- Avise a su equipo de atención médica si tiene síntomas nuevos o si los síntomas se agravan.
- Durante el tratamiento y después de este, se controlará su salud para detectar efectos secundarios y la reaparición del linfoma de la zona marginal (LZM).

Preguntas para hacer

- ¿Quién coordinará mi atención?
- ¿A quién debo llamar si tengo dudas o noto cambios en mi estado?
- ¿Cuánto debo esperar si noto cambios en mi estado?
- ¿Qué debo hacer los fines de semana y fuera del horario de atención?
- ¿Podrá mi equipo de atención médica comunicarse con el equipo del servicio de emergencias o de urgencias?

¿Cuál es el siguiente paso?

En el siguiente capítulo, se explica cómo se analiza y se trata el LZM que se encuentra en el estómago.

5

LZM extraganglionar (estómago únicamente)

37 Descripción general

39 Pruebas

39 LZMEG confinado al estómago

41 LZMEG que se ha extendido fuera del estómago

43 Recidiva

43 Puntos clave

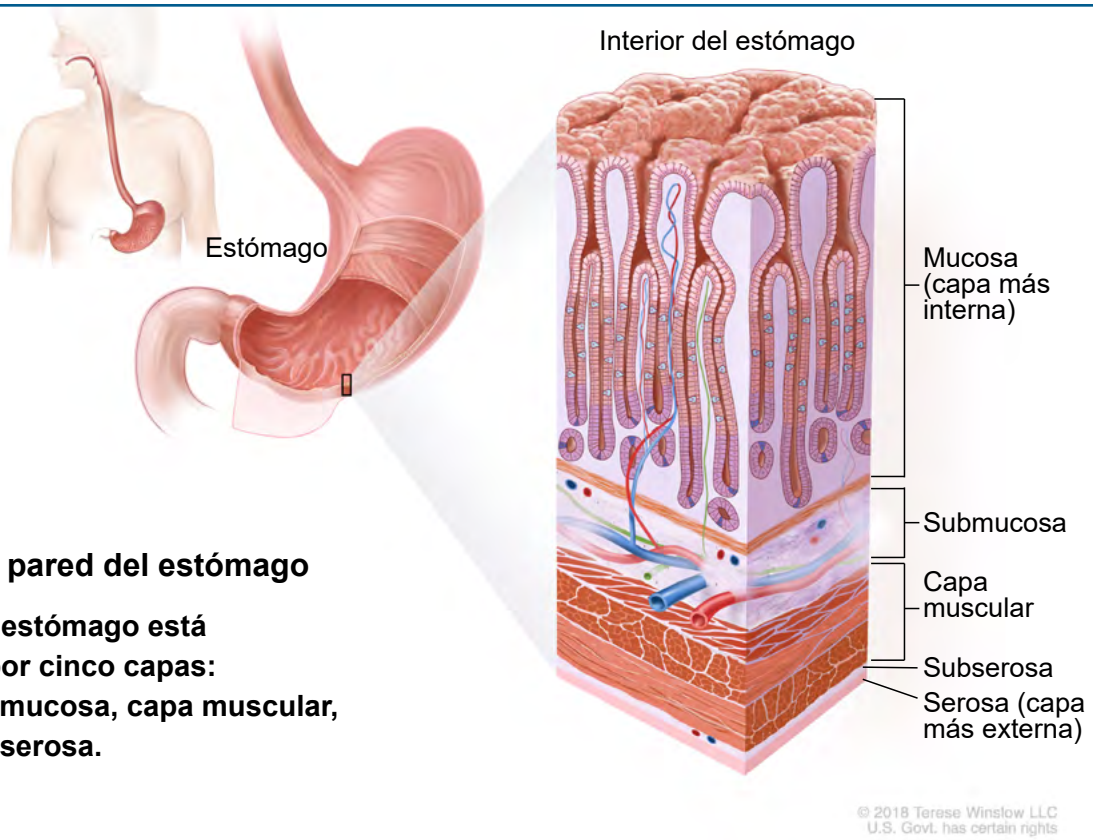
43 Preguntas para hacer

El linfoma de la zona marginal extraganglionar (LZMEG) se puede encontrar en casi cualquier parte del cuerpo. El estómago es el lugar más habitual. Este capítulo se centra en el LZMEG del estómago. Según el estadio del cáncer, el LZMEG podría tratarse con antibióticos, radioterapia o quimioinmunoterapia.

Descripción general

Los linfomas de la zona marginal extraganglionares (LZMEG) se encuentran fuera de los ganglios linfáticos (extraganglionares) en casi cualquier parte del cuerpo. El LZMEG del estómago comienza en la pared del estómago. El LZMEG del estómago también se llama LZMEG gástrico. La mayor parte de los LZMEG crecen de manera lenta y no suelen extenderse a otras partes del cuerpo.

El estómago forma parte del aparato digestivo o gastrointestinal (GI). El aparato GI también incluye el esófago, el intestino delgado, el colon y el recto. La capa más interna del aparato GI se llama mucosa. El linfoma de la zona marginal extraganglionar (LZMEG) del estómago se forma en las células de la mucosa que ayudan a producir anticuerpos. Los anticuerpos son proteínas que lo protegen cuando una infección o una sustancia



Capas de la pared del estómago

La pared del estómago está compuesta por cinco capas: mucosa, submucosa, capa muscular, subserosa y serosa.

no deseada ingresa al cuerpo. Las personas con LZMEG del estómago también pueden tener una infección en el estómago causada por *Helicobacter pylori (H. pylori)*.

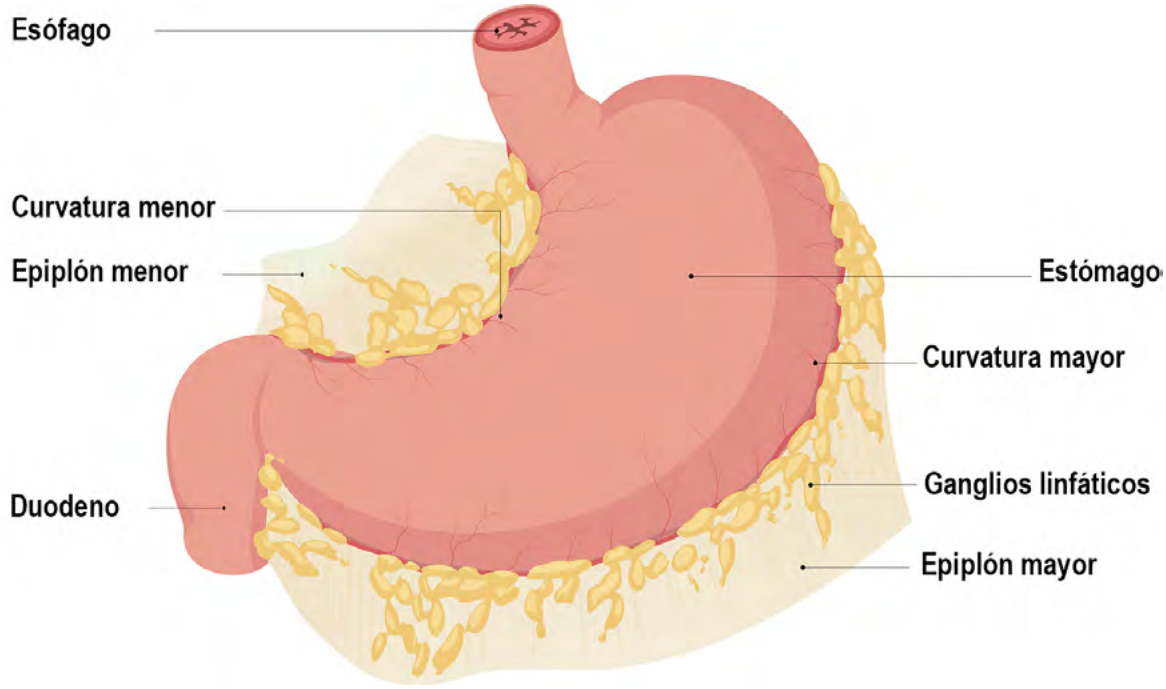
H. pylori

Helicobacter pylori (H. pylori) es un tipo de bacteria que causa inflamación y úlceras en el estómago o el intestino delgado. Las personas con infecciones causadas por *H. pylori* tienen más probabilidades de padecer cáncer de estómago, inclusive LZMEG. Se le harán pruebas para detectar *H. pylori* antes de iniciar el tratamiento.

Ganglios linfáticos

El LZMEG del estómago a veces se puede extender a los ganglios linfáticos cercanos. Los ganglios linfáticos funcionan como filtros para ayudar a combatir las infecciones y eliminar las sustancias nocivas del cuerpo. El líquido linfático se desplaza a través de los vasos linfáticos en la mucosa y la submucosa. Desde allí, circula hacia los ganglios linfáticos que se encuentran fuera del estómago.

El linfoma de la zona marginal extraganglionar del estómago a veces puede extenderse a los ganglios linfáticos, los tejidos y los órganos cercanos fuera del estómago.



Pruebas

Para diagnosticar el LZMEG del estómago, se toma una muestra de biopsia durante la endoscopia. En una endoscopía, se introduce un dispositivo por la garganta hasta llegar al estómago. Se realizan pruebas de biopsia para confirmar que tiene LZMEG del estómago, para tener más información sobre el cáncer y para planificar el tratamiento. El inmunofenotipo del LZMEG del estómago suele ser CD10-, CD5-, CD20+, ciclina D1- y BCL2-. Esto significa que las células B anormales expresan las proteínas CD20, pero no CD10, CD5, ciclina D1 ni BCL2.

La translocación se produce cuando 2 cromosomas intercambian partes. La translocación entre los cromosomas 11 y 18 se escribe t(11;18) o como reordenamiento del gen *MALT1*. Se presenta en algunos casos de LZMEG del estómago y es la anomalía genética que se encuentra con más frecuencia. Si se encuentra esta translocación, el tumor no suele responder al tratamiento con antibióticos en el LZMEG causado por la infección por *H. pylori*. Por lo tanto, además de los antibióticos, puede administrarse radioterapia o rituximab.

Las pruebas utilizadas para diagnosticar el LZMEG del estómago se encuentran en la **Guía 1**.

Las pruebas utilizadas para planificar el tratamiento se encuentran en la **Guía 2**.

LZMEG confinado al estómago

El LZMEG del estómago suele ser el resultado de una infección por *H. pylori*. Para el LZMEG positivo para *H. pylori*, el tratamiento inicial es la terapia con antibióticos, generalmente combinada con inhibidores de la bomba de protones (IBP). Los IBP reducen la producción de ácido del estómago para prevenir o curar las úlceras. Muchos de estos linfomas desaparecen después del tratamiento con antibióticos e IBP, aunque puede llevar varios meses.

Guía 1
Pruebas genéticas y de biomarcadores para diagnosticar el LZMEG del estómago

Necesarias	• Biopsia endoscópica con análisis hematopatológico • Perfil de IHQ: CD20, CD3, CD5, CD10, BCL2, kappa/lambda, CD21 o CD23, ciclina D1 y BCL6 • Prueba para detectar *H. pylori* • Si es positivo para *H. pylori*, pruebas para detectar reordenamientos de *MALT1*
En algunos casos	• Citometría de flujo: kappa/lambda, CD19, CD20, CD5, CD23 y CD10 • Pruebas de biomarcadores con el fin de detectar: reordenamientos genéticos de las inmunoglobulinas (Ig) y estado de la mutación del gen *MYD88* para diferenciar entre macroglobulinemia de Waldenström (MW) y linfoma de la zona marginal (LZM) • FISH: t(1;14), t(3;14), t(11;14), t(14;18)

Para el LZMEG negativo para *H. pylori*, el tratamiento podría incluir radioterapia o rituximab. La radioterapia dirigida al lugar afectado (RTDLA) trata el linfoma que se encuentra en el estómago o en los ganglios linfáticos o cerca de ellos (enfermedad de los ganglios).

El tratamiento lleva tiempo. En algunas personas, el linfoma remite muy lentamente, y puede tardar hasta 18 meses en lograr una respuesta completa después de los antibióticos o la RTDLA.

Después del tratamiento con antibióticos (*H. pylori* positivo)

Después de completar el tratamiento, le realizarán una biopsia endoscópica para comprobar si queda *H. pylori* o linfoma. También se realiza para descartar el desarrollo de un linfoma más agresivo, como el linfoma difuso de células B grandes. El tratamiento podría incluir más antibióticos si queda *H. pylori*. Podría considerarse la RTDLA.

Después del tratamiento con RTDLA o rituximab (*H. pylori* negativo)

Después de completar el tratamiento, le realizarán una biopsia endoscópica para comprobar si queda linfoma y para descartar el desarrollo de un linfoma más agresivo, como el linfoma difuso de células B grandes.

- Si queda linfoma después de la administración de rituximab, la RTDLA o el tratamiento sistémico de primera línea son opciones válidas.
- Si no hay signos de linfoma, entonces tendrá citas periódicas de seguimiento cada 3 a 6 meses durante 5 años y luego una vez al año según sea necesario.

Para ver las opciones de tratamiento sistémico, consulte la **Guía 3**.

Guía 2
Pruebas para planificar el tratamiento: LZMEG del estómago

Biopsia endoscópica con análisis hematopatológico
Inmunofenotipificación con inmunohistoquímica y citometría de flujo, y pruebas de biomarcadores, como la hibridación fluorescente *in situ* (FISH)
Examen físico con estado funcional
Hemograma completo con fórmula leucocitaria, perfil metabólico completo, lactato deshidrogenasa, pruebas de detección de *H. pylori,* pruebas de detección de hepatitis B y C, y análisis de sangre por electroforesis de proteínas séricas (EFPS)
TC con contraste de tórax, abdomen y zona pélvica o TEP/TC
Prueba de embarazo para personas en edad fértil
Posibles: • Biopsia de médula ósea con o sin aspiración • Pruebas cardíacas • Endoscopia con ecografía (si está disponible) con biopsias de múltiples ubicaciones • Charla sobre la conservación de la fertilidad

LZMEG que se ha extendido fuera del estómago

El LZMEG puede extenderse fuera del estómago hacia los órganos o tejidos que lo rodean. También puede diseminarse a otras áreas distantes del cuerpo.

Es probable que el tratamiento comience cuando tenga algunos de los siguientes:

- Síntomas.
- Sangrado gastrointestinal (GI).
- Amenaza a la función orgánica específica (se refiere al daño a los principales órganos alimentados por el sistema circulatorio, como el corazón, los riñones, el cerebro y los ojos).
- Cáncer con gran masa tumoral.
- Progresión constante o rápida del cáncer.

El tratamiento incluye RTDLA o tratamiento sistémico de primera línea. Un ensayo clínico siempre es una opción válida, incluso en personas sin signos ni síntomas. El tratamiento sistémico de primera línea es la primera serie de tratamientos farmacológicos que se administran. Para ver la lista de los tratamientos de primera línea, consulte la **Guía 3**.

Guía 3
Opciones de tratamiento sistémico de primera línea: LZMEG

Tratamientos preferidos	• Bendamustina con rituximab • CHOP (ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina, prednisona) más rituximab (RCHOP) • CVP (ciclofosfamida, vincristina, prednisona) con rituximab • Rituximab
	Para personas de más edad o que no están bien: • Rituximab • RTDLA
Otros tratamientos recomendados	• Lenalidomida con rituximab • Rituximab
	Para personas de más edad o que no están bien: • Ciclofosfamida con o sin rituximab

Un biosimilar aprobado por la FDA podría utilizarse en lugar de algunos tratamientos.

5 LZM extraganglionar (estómago únicamente)

El tratamiento de segunda línea es la siguiente serie de tratamientos farmacológicos que se administra si el cáncer no responde al tratamiento actual o recae (vuelve) durante o después del tratamiento sistémico. Después de dos o más líneas de tratamiento sistémico, puede administrarse tratamiento con células T-CAR (lisocabtagén maraleucel o axicabtagén ciloleucel). Para ver la lista de los tratamientos de segunda línea, consulte la **Guía 4**.

Guía 4
Opciones de tratamiento sistémico de segunda línea y posterior: LZMEG

Los tratamientos sistémicos que no se hayan utilizado anteriormente son opciones válidas.

Tratamientos preferidos	• Bendamustina con rituximab (no se recomienda si ya recibió bendamustina) • Zanubrutinib • CHOP (ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina, prednisona) más rituximab (RCHOP) • CVP (ciclofosfamida, vincristina, prednisona) con rituximab • Lenalidomida con rituximab
	Para personas de más edad o que no están bien: • Zanubrutinib • Lenalidomida con rituximab • Rituximab
Otros tratamientos recomendados	• Bendamustina con obinutuzumab (no se recomienda si ya recibió bendamustina) • Acalabrutinib • Pirtobrutinib • Lenalidomida con obinutuzumab • Rituximab
	Para personas de más edad o que no están bien: • Acalabrutinib • Pirtobrutinib • Ciclofosfamida con o sin rituximab

Un biosimilar aprobado por la FDA podría utilizarse en lugar de algunos tratamientos.

Recidiva

Si el linfoma regresa después del tratamiento (recurrencia o recidiva) o no responde al tratamiento actual (refractario), las opciones de tratamiento incluyen antibióticos, radioterapia, tratamiento sistémico de segunda línea o un ensayo clínico. El tratamiento de segunda línea es el siguiente tratamiento que se administra si el cáncer avanza durante o después del tratamiento sistémico. Después de dos o más líneas de tratamiento sistémico, puede administrarse tratamiento con células T-CAR (lisocabtagén maraleucel o axicabtagén ciloleucel). A veces, el trasplante de células hematopoyéticas (TCH) es una opción.

En la **Guía 4** puede encontrar una lista de todas las opciones de tratamiento de segunda línea y posterior.

Puntos clave

- El estómago es el lugar más habitual de ubicación del linfoma de la zona marginal extraganglionar (LZMEG).
- El LZMEG del estómago se forma en la capa interior del aparato digestivo llamada mucosa.
- El LZMEG del estómago puede ser el resultado de una infección por *Helicobacter pylori* (*H. pylori*).
- Si el LZMEG del estómago presenta *H. pylori*, entonces, el tratamiento inicial es un tratamiento con antibióticos.
- Si el LZMEG del estómago no presenta *H. pylori*, el tratamiento recomendado es la radioterapia dirigida al lugar afectado (RTDLA).
- Para la enfermedad que se ha extendido hacia zonas alejadas del cuerpo, o está causando síntomas, el tratamiento podría incluir tratamiento sistémico.
- Después de dos o más líneas de tratamiento sistémico, puede administrarse tratamiento con células T-CAR. A veces, el trasplante de células hematopoyéticas (TCH) es una opción.

Preguntas para hacer

- ¿Tengo *H. pylori* o el linfoma tiene la translocación t(11;18) (reordenamiento de *MALT1*)? ¿Cómo afecta esto a mis opciones de tratamiento?
- ¿Con qué frecuencia me realizarán una endoscopia y cómo debo prepararme?
- ¿Qué tratamiento recomienda y por qué? ¿Cuánto tiempo tomará el tratamiento?
- ¿Recomienda esperar hasta que tenga síntomas?
- ¿Qué efectos secundarios podría sufrir con este tratamiento?

¿Cuál es el siguiente paso?

En el próximo capítulo, se explican las opciones de tratamiento para el LZM que no se encuentra en el estómago. El tratamiento se basa en la ubicación.

6
LZM extraganglionar (otros lugares)

45 Descripción general

45 Pruebas

45 Tratamiento

47 Recidiva

48 Puntos clave

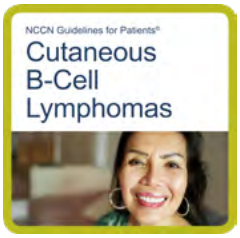
48 Preguntas para hacer

El linfoma de la zona marginal extraganglionar (LZMEG) se puede presentar en casi cualquier parte del cuerpo. Este capítulo es sobre el LZMEG que no se encuentra en el estómago (no gástrico). El tratamiento suele ser radioterapia, pero puede incluir cirugía o quimioinmunoterapia, según la ubicación del linfoma y si se trata de un estadio precoz o avanzado.

Descripción general

El linfoma de la zona marginal extraganglionar (LZMEG) se puede encontrar en casi cualquier parte del cuerpo. Cada tipo se basa en su ubicación. Las ubicaciones típicas incluyen los ojos, la glándula parótida, la glándula tiroides, el pulmón, la mama, la cabeza y el cuello. El LZMEG puede volver muchos años después del tratamiento.

No se incluye el LZMEG de la piel (cutáneo) en esta guía. Consulte más información sobre el linfoma de la zona marginal cutáneo primario (LZM-CP) en la *NCCN Guidelines for Patients: Linfomas cutáneos de células B*, en NCCN.org/patientguidelines y en la aplicación NCCN Patient Guides for Cancer.



Pruebas

Para diagnosticar el LZMEG se toma una muestra de biopsia y se analiza. El inmunofenotipo del LZMEG suele ser CD10-, CD5-, CD20+, CD23-/+, CD43-/+, ciclina D1- y BCL2-. Esto significa que las células B anormales expresan las proteínas CD20, pero no CD10, CD5, ciclina D1 ni BCL2. CD23 o CD43 pueden estar presentes.

La translocación se produce cuando 2 cromosomas intercambian partes. La translocación entre los cromosomas 11 y 18 se escribe t(11;18), t(11;18), se presenta específicamente en el LZMEG del estómago y es la anomalía genética que se encuentra con mayor frecuencia en este tumor.

Las pruebas utilizadas para diagnosticar el LZMEG de otras ubicaciones se encuentran en la **Guía 5**.

Tratamiento

El LZMEG puede aparecer en distintas zonas de todo el cuerpo. Por lo tanto, el tratamiento se basa en la ubicación y en la extensión. En los casos en que se piense que la ubicación primaria está en la cabeza, el cuello o en los pulmones, se debe considerar una endoscopia gastrointestinal superior. En una endoscopia gastrointestinal (GI) superior o en una esofagogastroduodenoscopia (EGD), se introduce un dispositivo por la garganta hacia el esófago, el estómago y la porción superior del intestino delgado (duodeno). La EGD se utiliza para inspeccionar la mucosa de estos órganos y para observar si hay signos de cáncer u otras anomalías como agrandamiento de vasos sanguíneos o úlceras. La EGD también se conoce como duodenoscopía.

6 LZM extraganglionar (otros lugares)

Las pruebas utilizadas para planificar el tratamiento se encuentran en la **Guía 6**.

Guía 5 **Pruebas genéticas y de biomarcadores para diagnosticar el LZMEG (que no está en el estómago)**	
Necesarias	• Biopsia con análisis hematopatológico • Perfil de IHQ: CD20, CD3, CD5, CD10, BCL2, kappa/lambda, CD21 o CD23, y ciclina D1 con o sin citometría de flujo: kappa/lambda, CD19, CD20, CD5, CD23 y CD10
En algunos casos	• Pruebas de biomarcadores con el fin de detectar: reordenamientos genéticos de las inmunoglobulinas (Ig), estado de la mutación del gen *MYD88* para diferenciar entre macroglobulinemia de Waldenström (MW) y linfoma de la zona marginal (LZM), FISH para reordenamiento de *MALT1* • FISH: t(11;18), t(1;14), t(3;14), t(14;18)

Guía 6 **Pruebas para planificar el tratamiento: LZMEG (que no está en el estómago)**
Biopsia con análisis hematopatológico
Inmunofenotipificación con inmunohistoquímica y citometría de flujo, y pruebas de biomarcadores, como la hibridación fluorescente *in situ* (FISH)
Examen físico con estado funcional
Hemograma completo con fórmula leucocitaria, perfil metabólico completo, lactato deshidrogenasa, pruebas de hepatitis B y C, y análisis de sangre por electroforesis de proteínas séricas (EFPS)
TEP/TC o TC con medio de contraste de tórax, abdomen y zona pélvica
Prueba de embarazo para personas en edad fértil
Posibles: • Pruebas cardíacas • Biopsia de médula ósea con o sin aspiración • Endoscopia con biopsias de múltiples ubicaciones • Otros estudios de diagnóstico por imágenes • Evaluación de enfermedad autoinmune • Charla sobre la conservación de la fertilidad

Estadio 1E y 2E adyacente

El estadio 1E es una lesión que no está en los ganglios linfáticos. En el estadio 2E adyacente, la enfermedad se ha extendido a un órgano o tejido circundante o a ganglios linfáticos cercanos en el mismo lado del diafragma. La radioterapia dirigida al lugar afectado (RTDLA) es el tratamiento recomendado para estos estadios del LZMEG. La cirugía podrá ser una alternativa para lugares como la piel, el pulmón, la mama (tumorectomía), la tiroides, el colon y el intestino delgado. La RTDLA puede aplicarse después de la cirugía. En algunos casos, rituximab u observación también podrían ser opciones.

LZMEG que se ha extendido a lugares distantes

El LZMEG que se ha extendido a lugares distantes se trata con RTDLA. La observación es una opción en algunos casos. Consulte otras opciones de tratamiento sistémico en “Estadios 3 y 4 (avanzado)” en el *Capítulo 7: LZM ganglionar*.

Atención de seguimiento

Después del tratamiento, se controlará que no haya signos ni síntomas de que el linfoma haya regresado. Durante este período, se le harán un examen físico con análisis de laboratorio cada 3 a 6 meses durante 5 años y, luego, una vez al año. Es posible que le recomienden estudios de diagnóstico por imágenes durante el período de vigilancia si tiene síntomas nuevos o empeoramiento de los síntomas.

Recidiva

Una recidiva local es cuando el linfoma reaparece en el mismo lugar o cerca de donde estaba. A menudo se trata con radioterapia dirigida al lugar afectado (RTDLA) si no la recibió antes. Consulte otras opciones de tratamiento sistémico en “Estadios 3 y 4 (avanzado)” en el *Capítulo 7: LZM ganglionar*.

En la recidiva sistémica, el linfoma se encuentra en la sangre, la médula ósea o en muchas zonas diferentes.

Es probable que se inicie un tratamiento para la recidiva sistémica si tiene alguno de los siguientes síntomas:

- Síntomas.
- Sangrado gastrointestinal (GI).
- Amenaza a la función orgánica específica (se refiere al daño a los principales órganos alimentados por el sistema circulatorio, como el corazón, los riñones, el cerebro y los ojos).
- Cáncer con gran masa tumoral.
- Progresión constante o rápida del cáncer.

Si no recibió tratamiento sistémico con anterioridad, entonces recibirá tratamiento de primera línea. Consulte la **Guía 3** en la página 41.

Si ya fue tratado con rituximab, entonces, recibirá un tratamiento de segunda línea. Consulte la **Guía 4** en la página 42.

Puntos clave

- El linfoma de la zona marginal extraganglionar (LZMEG) se puede encontrar en casi cualquier parte del cuerpo. A veces puede extenderse a los ganglios linfáticos.
- Las ubicaciones habituales no gástricas incluyen los ojos, la glándula parótida, la glándula tiroides, el pulmón, la mama, la cabeza y el cuello.
- El tratamiento se basa en la ubicación exacta y en la extensión.
- La radioterapia suele ser el tratamiento recomendado, especialmente si la enfermedad está localizada en una sola ubicación.
- El tratamiento sistémico suele utilizarse como complemento de la radioterapia.
- La cirugía puede ser una opción, según la ubicación del linfoma.
- También se pueden considerar la observación y los ensayos clínicos.

Preguntas para hacer

- ¿Qué tamaño tienen las áreas del linfoma y dónde se encuentran?
- ¿Qué tratamiento recomienda y por qué?
- ¿Recomienda esperar hasta que tenga síntomas?
- ¿Por qué se prefieren unas opciones de tratamiento en comparación con otras?
- ¿Algún tratamiento ofrece una cura? En caso negativo, ¿el tratamiento puede impedir que el linfoma se extienda?

¿Cuál es el siguiente paso?

En el siguiente capítulo, se explica el tratamiento del LZM que se encuentra en los ganglios linfáticos, llamado linfoma de la zona marginal ganglionar.



¡Cuéntenos qué opina!

Tómese un momento para completar una encuesta en línea sobre NCCN Guidelines for Patients.
NCCN.org/patients/response

7
LZM ganglionar

50 Descripción general

50 Pruebas

51 Tratamiento

51 Estadios 1 y 2 (limitado)

52 Estadios 3 y 4 (avanzado)

55 Atención de seguimiento

55 Puntos clave

55 Preguntas para hacer

El linfoma de la zona marginal ganglionar (LZMG) se forma en los ganglios linfáticos y se limita principalmente a esa zona. Sin embargo, el LZMG se puede encontrar fuera de los ganglios linfáticos en la médula ósea o la sangre. Algunas veces, el tratamiento puede esperar hasta que presente síntomas. El tratamiento suele ser radioterapia y tratamiento sistémico.

Descripción general

El linfoma de la zona marginal ganglionar (LZMG) se forma en los ganglios linfáticos y se limita principalmente a esa zona. Sin embargo, el LZMG se puede encontrar fuera de los ganglios linfáticos en la médula ósea o la sangre. Los ganglios linfáticos generan células inmunitarias que ayudan al cuerpo a combatir las infecciones. También filtran el líquido linfático y eliminan materiales extraños como bacterias y células cancerosas.

La mayoría de las personas con LZMG se diagnostican con la enfermedad en estadio avanzado (estadio 3 o 4). Este es el cáncer que se encuentra en los ganglios linfáticos a ambos lados del diafragma, el bazo y otros órganos además de los ganglios linfáticos. Al momento del diagnóstico, casi todas las personas con LZMG tienen ganglios linfáticos de tamaño o consistencia anormal. Esto se llama linfadenopatía. Muchas personas con linfadenopatía no tienen síntomas (asintomáticas).

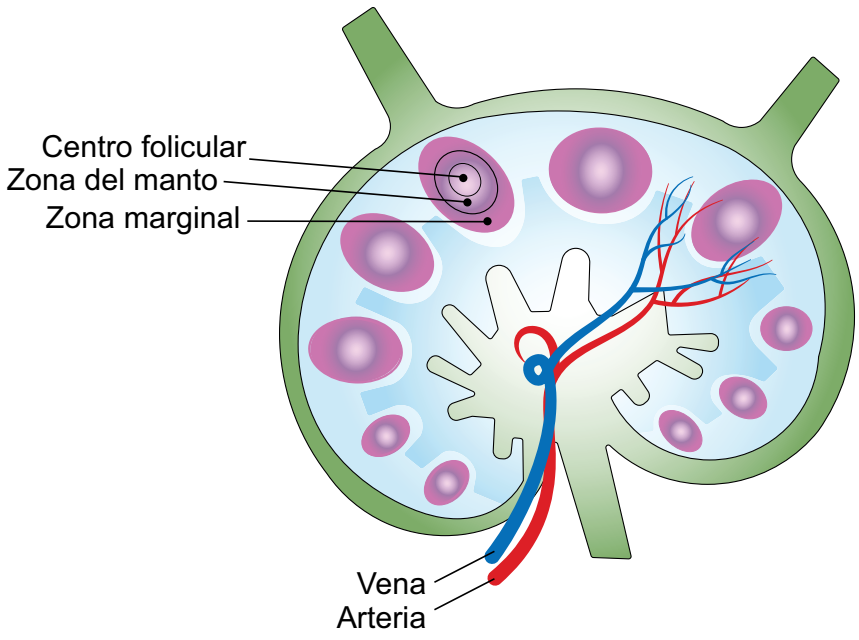
Pruebas

Las pruebas se utilizan para distinguir el LZMG del linfoma folicular ganglionar, el linfoma de células del manto, el linfoma linfoplasmocitario y la leucemia linfocítica crónica, todos los cuales son más frecuentes. El inmunofenotipo del LZMG suele ser CD10-, CD5-, CD20+, CD23-/+, CD43-/+, ciclina D1- y BCL2-.

Las pruebas utilizadas para diagnosticar el LZMG se encuentran en la **Guía 7.**

El ganglio linfático

El linfoma de la zona marginal ganglionar (LZMG) se encuentra en el área de la zona marginal del ganglio linfático.



Tratamiento

Dado que el LZM ganglionar suele ser un cáncer de crecimiento lento (escasa malignidad), su equipo de atención médica esperará hasta que aparezcan síntomas para iniciar el tratamiento. Esto se llama vigilancia activa, observación o conducta expectante. Durante la vigilancia activa, le harán controles para detectar síntomas. Cuando aparezcan signos o síntomas específicos, comenzará el tratamiento. Las opciones de tratamiento incluyen radioterapia y tratamiento sistémico. La radioterapia dirigida al lugar afectado (RTDLA) trata el linfoma ubicado en una pequeña zona del cuerpo.

Las pruebas utilizadas para planificar el tratamiento se encuentran en la **Guía 8**.

Estadios 1 y 2 (limitado)

Estadio 1 o estadio 2 adyacente

En el LZM de estadio 1, el cáncer se encuentra en 1 ganglio linfático. En el estadio 2 adyacente, el cáncer se encuentra en los grupos de ganglios linfáticos contiguos.

Para el cáncer de estadio 1 o estadio 2 adyacente, las opciones de tratamiento incluyen:

- RTDLA (preferida).
- RTDLA con tratamiento con anticuerpos monoclonales dirigidos a CD20 (AcM). Se puede incorporar quimioterapia.
- Tratamiento con anticuerpos monoclonales dirigidos a CD20 (rituximab u obinutuzumab) con o sin quimioterapia. El obinutuzumab no se utiliza solo como fármaco único.

Guía 7
Pruebas genéticas y de biomarcadores para diagnosticar el LZMG

Necesarias	• Biopsia con análisis hematopatológico • Perfil de IHQ: CD20, CD3, CD5, CD10, BCL2, kappa/lambda, CD21 o CD23, y ciclina D1 con o sin citometría de flujo: kappa/lambda, CD19, CD20, CD5, CD23 y CD10
En algunos casos	• Pruebas de biomarcadores con el fin de detectar: reordenamientos genéticos de las inmunoglobulinas (Ig), estado de la mutación de los genes *MYD88* y *CXCR4* para diferenciar entre macroglobulinemia de Waldenström (MW) y linfoma de la zona marginal (LZM), FISH para reordenamiento de *MALT1*. • FISH: t(11;18), t(1;14), del(13q), del(7q), t(14;18)

Estadio 2 no adyacente

En el LZM de estadio 2, el cáncer se encuentra en 2 o más grupos de ganglios linfáticos en el mismo lado del diafragma, pero los ganglios afectados no son contiguos. Las opciones de tratamiento incluyen tratamiento con AcM dirigido a CD20 con o sin quimioterapia. Podría administrarse radiación. La observación podría ser una alternativa en algunos casos.

Respuesta al tratamiento

En caso de respuesta completa o parcial, se recomienda observación y atención de seguimiento. Podría recibir radioterapia RTDLA, si no la recibió anteriormente.

En caso de falta de respuesta o progresión de la enfermedad, consulte “Tratamiento para estadios 3 y 4 (avanzado)” en la siguiente sección. Puede encontrar información sobre el tratamiento del LZM que se ha transformado en Linfoma difuso de células B grandes en el *Capítulo 9: LZM transformado*.

Estadios 3 y 4 (avanzado)

En el estadio 3, el cáncer se encuentra en los ganglios linfáticos a ambos lados del diafragma o en los ganglios linfáticos por encima del diafragma y en el bazo.

En el estadio 4, el cáncer se encuentra en distintas zonas fuera de los ganglios linfáticos.

Guía 8
Pruebas para planificar el tratamiento: LZMG

Biopsia con análisis hematopatológico
Inmunofenotipificación con inmunohistoquímica y citometría de flujo, y pruebas de biomarcadores, como la hibridación fluorescente *in situ* (FISH)
Examen físico con estado funcional
Hemograma completo con fórmula leucocitaria, perfil metabólico completo, lactato deshidrogenasa, pruebas de hepatitis B y C, y análisis de sangre por electroforesis de proteínas séricas (EFPS)
TEP/TC o TC con medio de contraste de tórax, abdomen y zona pélvica (T/A/P)
Prueba de embarazo para personas en edad fértil
Posibles: • Biopsia de médula ósea con aspiración. • Pruebas cardíacas • Otros estudios de diagnóstico por imágenes (en el LZMG, la enfermedad fuera de los ganglios linfáticos es frecuente) • Análisis de sangre por EFPS • Charla sobre la conservación de la fertilidad

Vigilancia

Su equipo de atención médica podría esperar hasta que aparezcan determinados signos o síntomas para iniciar el tratamiento. Esto se llama vigilancia activa u observación. Las consultas con su médico pueden realizarse cada 3 a 12 meses. Estas consultas suelen incluir análisis de sangre, un examen físico y una evaluación de los síntomas. Durante la vigilancia, los estudios de diagnóstico por imágenes, como la exploración por TC o por TEP/TC, solo se realizan si tiene síntomas.

Cuándo comenzar el tratamiento

Es probable que el tratamiento comience si tiene algunos de los siguientes síntomas:

- Síntomas.
- Amenaza a la función orgánica específica (se refiere al daño a los principales órganos alimentados por el sistema circulatorio, como el corazón, los riñones, el cerebro y los ojos).
- Baja cantidad de glóbulos rojos no relacionada con el LZMG.
- Cáncer con gran masa tumoral.
- Progresión constante o rápida del cáncer.

El tratamiento puede incluir tratamiento sistémico, radioterapia o un ensayo clínico.

El tratamiento sistémico de primera línea es la primera serie de tratamientos farmacológicos que se administran. Para ver la lista de los tratamientos de primera línea, consulte la **Guía 9**.

Guía 9
Opciones de tratamiento sistémico de primera línea: LZMG

Tratamientos preferidos	• Bendamustina con rituximab • CHOP (ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina, prednisona) más rituximab (RCHOP) • CVP (ciclofosfamida, vincristina, prednisona) con rituximab • Rituximab
	Para personas de más edad o que no están bien: • Rituximab • RTDLA
Otros tratamientos recomendados	• Lenalidomida con rituximab • Rituximab
	Para personas de más edad o que no están bien: • Ciclofosfamida con o sin rituximab

Un biosimilar aprobado por la FDA podría utilizarse en lugar de algunos tratamientos.

El tratamiento de segunda línea es la siguiente serie de tratamientos farmacológicos que se administra si el cáncer avanza durante o después del tratamiento sistémico. Consulte la **Guía 10**.

Después de dos o más líneas de tratamiento sistémico, puede administrarse tratamiento con células T-CAR (lisocabtagén maraleucel o axicabtagén ciloleucel).

Respuesta al tratamiento

En caso de respuesta completa, se recomienda observación y atención de seguimiento.
Si recibió rituximab solo, podría recibir terapia de mantenimiento con rituximab.

Guía 10
Opciones de tratamiento sistémico de segunda línea y posterior: LZMG

Los tratamientos sistémicos que no se hayan utilizado anteriormente son opciones válidas.

Tratamientos preferidos	• Bendamustina con rituximab (no se recomienda si ya recibió bendamustina) • Zanubrutinib • CHOP (ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina, prednisona) más rituximab (RCHOP) • CVP (ciclofosfamida, vincristina, prednisona) con rituximab • Lenalidomida con rituximab
	Para personas de más edad o que no están bien: • Zanubrutinib • Lenalidomida con rituximab • Rituximab
Otros tratamientos recomendados	• Bendamustina con obinutuzumab (no se recomienda si ya recibió bendamustina) • Acalabrutinib • Pirtobrutinib • Lenalidomida con obinutuzumab • Rituximab
	Para personas de más edad o que no están bien: • Acalabrutinib • Pirtobrutinib • Ciclofosfamida con o sin rituximab

Un biosimilar aprobado por la FDA podría utilizarse en lugar de algunos tratamientos.

En caso de respuesta parcial, se recomienda lo siguiente:

- Terapia de mantenimiento (rituximab) para pacientes tratados con rituximab solo.
- Observación.
- Tratamiento sistémico que no recibió antes.
- Si ya ha recibido dos o más líneas de tratamiento sistémico, puede administrarse tratamiento con células T-CAR.

En caso de que no haya respuesta o que exista progresión de la enfermedad, pueden hacerle otra biopsia y recibir otro ciclo de tratamiento sistémico con distintos fármacos (medicamentos) o se podría considerar un ensayo clínico. Si ya ha recibido dos o más líneas de tratamiento sistémico, puede administrarse tratamiento con células T-CAR.

Para el tratamiento con células T-CAR, se recomienda el lisocabtagén maraleucel, y el axicabtagén ciloleucel también es una opción.

Atención de seguimiento

Después del tratamiento, se le harán exámenes físicos y análisis de laboratorio cada 3 a 6 meses durante 5 años y luego una vez al año.

Los estudios de diagnóstico por imágenes de vigilancia podrían utilizarse para controlar a aquellos pacientes que no presentan síntomas (asintomáticos). Incluye TC con medio de contraste cada 6 meses durante 2 años, luego una vez al año.

Puntos clave

- El linfoma de la zona marginal ganglionar (LZMG) se forma en los ganglios linfáticos y se limita principalmente a esa zona. Sin embargo, se puede encontrar fuera de los ganglios linfáticos en la médula ósea o la sangre.
- Las opciones de tratamiento incluyen radioterapia, quimioterapia, inmunoterapia o un ensayo clínico.
- Dado que el LZMG suele ser un cáncer de crecimiento lento, su equipo de atención médica esperará hasta que aparezcan síntomas para iniciar el tratamiento. Esto se llama vigilancia activa, observación o conducta expectante.

Preguntas para hacer

- ¿Qué ganglios linfáticos tienen linfoma? ¿Alguna otra zona tiene linfoma?
- ¿Qué tratamiento recomienda y por qué?
- ¿El tratamiento puede esperar hasta que presente síntomas?
- ¿Algún tratamiento ofrece una cura? En caso negativo, ¿el tratamiento puede impedir que el linfoma se extienda?
- ¿Es un trasplante de células hematopoyéticas (TCH), un tratamiento con células T-CAR o un ensayo clínico una opción para mí?

¿Cuál es el siguiente paso?

En el siguiente capítulo, se explica el tratamiento del LZM que se encuentra en la sangre, la médula ósea y el bazo.

8
LZM esplénico

57 El bazo

58 Pruebas

59 Tratamiento

60 Recidiva

62 Puntos clave

62 Preguntas para hacer

El bazo produce células inmunitarias, filtra la sangre, almacena glóbulos y elimina los glóbulos envejecidos. El linfoma de la zona marginal esplénico (LZME) se encuentra en la sangre, la médula ósea y el bazo. El signo más frecuente de LZME es el agrandamiento del bazo.

El bazo

El bazo es un órgano del tamaño de un puño que se encuentra en el lado izquierdo del cuerpo cerca del estómago y el páncreas, justo debajo del diafragma. Filtra los antígenos (proteínas) y los microorganismos de la sangre y elimina los glóbulos rojos viejos, dañados o agotados. El bazo también contiene glóbulos blancos y controla el nivel de células sanguíneas (glóbulos blancos, glóbulos rojos y plaquetas) en el cuerpo.

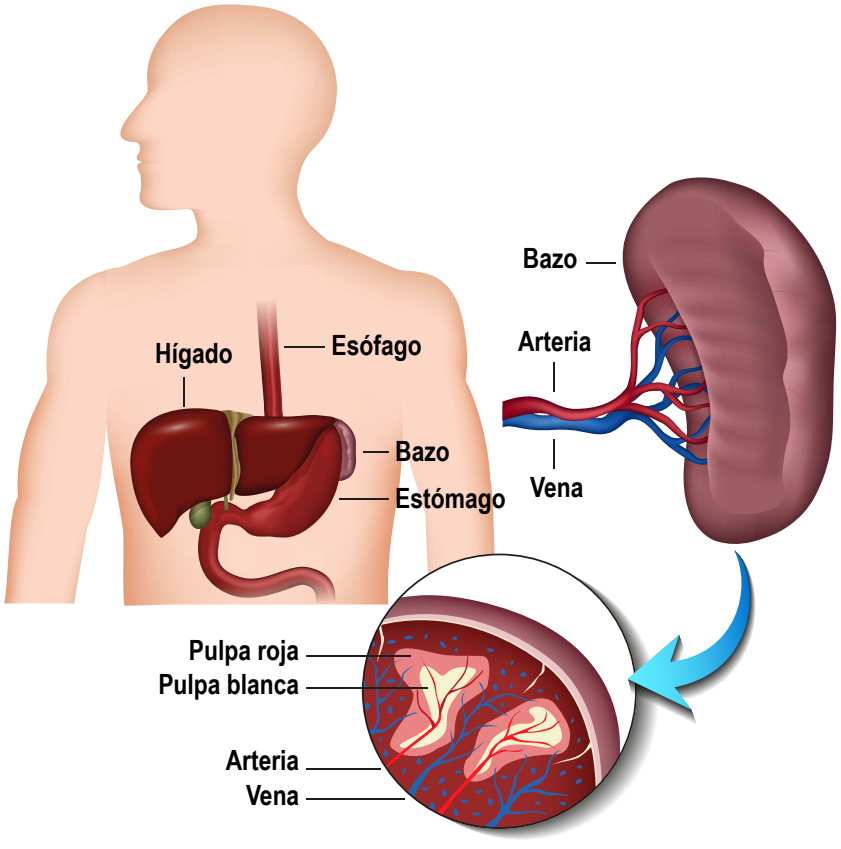
El bazo está compuesto por dos tipos de tejidos: pulpa roja, que filtra la sangre, y pulpa blanca, que contiene glóbulos blancos que regulan la inflamación y la respuesta del cuerpo a la infección.

Pulpa roja

La pulpa roja le da al bazo su color. Es un tejido flojo y esponjoso que contiene glóbulos blancos como linfocitos, macrófagos, granulocitos y células plasmáticas. La pulpa roja elimina los glóbulos rojos (que transportan oxígeno) cuando están envejecidos, dañados o infectados. Recoge el hierro de los glóbulos rojos viejos para reciclarlo y usarlo en los nuevos glóbulos rojos.

El bazo

El bazo está compuesto por pulpa roja y blanca. La pulpa roja es un tejido flojo y esponjoso que contiene linfocitos, macrófagos, granulocitos y células plasmáticas. La pulpa blanca es todo tejido linfático (linfoide). Contiene glóbulos blancos.



Pulpa blanca

La pulpa blanca es todo tejido linfático (linfoide). Se llama blanca porque se ve más clara que la pulpa roja que la rodea. La pulpa blanca del bazo tiene 3 secciones: la vaina linfática periarteriolar, los folículos y la zona marginal. La zona marginal es donde se controla la distribución del flujo sanguíneo entre las vías de circulación rápida y lenta.

Zona marginal

La zona marginal es la región en la intersección de la pulpa roja y la pulpa blanca. El linfoma de la zona marginal en esta zona afecta el movimiento de la sangre a través del bazo.

Pruebas

El linfoma de la zona marginal esplénico (LZME) es el tipo menos frecuente de linfoma de la zona marginal. El LZME puede ser diagnosticado mediante la extirpación del bazo (esplenectomía), biopsia de la médula ósea, análisis de sangre, estudios de diagnóstico por imágenes y otras pruebas. El inmunofenotipo del LZME suele ser CD10-, CD5-, CD20+, CD23-/+, CD43-/+ y ciclina D1-, BCL2-, anexina A1 y CD103- (distinción de la tricoleucemia) con expresión tanto de IgM como de IgD. El estado de las mutaciones de *NOTCH2* y *KLF2* puede ser útil para diferenciar el LZME de otros subtipos de linfomas de células B.

Las pruebas utilizadas para diagnosticar el LZME se encuentran en la **Guía 11**.

Guía 11
Pruebas genéticas y de biomarcadores para diagnosticar el LZME

Necesarias	• Biopsia con análisis hematopatológico • Perfil de IHQ: CD20, CD3, CD5, CD10, BCL2, κ/λ, CD21 o CD23, ciclina D1, IgD, CD43 y anexina A1 con o sin citometría de flujo: κ/λ, CD19, CD20, CD5, CD23, CD10, CD43 y CD103
En algunos casos	• Pruebas de biomarcadores con el fin de detectar: reordenamientos genéticos de las inmunoglobulinas (Ig), estado de la mutación del gen *MYD88* para diferenciar entre macroglobulinemia de Waldenström (MW) y linfoma de la zona marginal (LZM), estado de la mutación de *BRAF* para diferenciar el LZM de la tricoleucemia (TL), FISH para reordenamiento de *MALT1* • FISH: perfil de leucemia linfocítica crónica (LLC), t(11;18), t(11;14), del(7q), t(14;18)

Tratamiento

Las pruebas para planificar el tratamiento se encuentran en la **Guía 12**.

Observación.

El tratamiento a veces puede esperar si:

- no tiene dolor, malestar ni otros síntomas (asintomático);
- el bazo no está agrandado (esplenomegalia);
- no están empeorando los valores de glóbulos rojos o plaquetas.

Agrandamiento del bazo.

Si tiene un bazo agrandado (esplenomegalia), le analizarán la sangre para detectar hepatitis C. Si tiene hepatitis C, esta podría estar causando el LZME. Los medicamentos antivirales que se usan para tratar la hepatitis C también pueden tratar el LZME. Si continúa teniendo síntomas y baja cantidad de células sanguíneas, se prefiere el tratamiento con rituximab. La cirugía para extirpar el bazo (esplenectomía) es una opción, pero no se realiza casi nunca.

Puede vivir una vida normal y saludable sin el bazo. Si se extirpa el bazo, otros órganos, como el hígado, pueden suplir muchas de las funciones del bazo. Sin embargo, su equipo de atención médica probará otros tratamientos antes de extirparle el bazo.

Guía 12
Pruebas para planificar el tratamiento: LZME

Biopsia con análisis hematopatológico
Inmunofenotipificación con inmunohistoquímica y citometría de flujo, y pruebas de biomarcadores, como la hibridación fluorescente *in situ* (FISH)
Examen físico con estado funcional
Hemograma completo con fórmula leucocitaria, perfil metabólico completo, lactato deshidrogenasa, pruebas de hepatitis B y C, y análisis de sangre por electroforesis de proteínas séricas (EFPS)
TEP/TC o TC con medio de contraste de tórax, abdomen y zona pélvica (T/A/P)
Prueba de embarazo para personas en edad fértil
Posibles: • Biopsia de médula ósea con o sin aspiración • Otros estudios de diagnóstico por imágenes • Otros análisis de sangre • Charla sobre la conservación de la fertilidad

Atención de seguimiento

Después del tratamiento, se lo controlará para detectar si el cáncer vuelve a aparecer. Durante este período, se le hará un examen físico, con análisis de laboratorio y estudios de diagnóstico por imágenes cada 3 a 6 meses durante 5 años y luego una vez al año o cuando sea necesario.

Recidiva

Controles para detectar la reaparición del cáncer.

Es probable que el tratamiento comience si tiene algunos de los siguientes síntomas:

- Síntomas como malestar abdominal, dolor, baja cantidad de células sanguíneas o dificultad para respirar.
- Amenaza a la función orgánica específica (se refiere al daño que se presenta en los principales órganos alimentados por el sistema circulatorio como el corazón, los riñones, el cerebro y los ojos).
- Cáncer con gran masa tumoral.
- Progresión constante o rápida.

El tratamiento para la recidiva puede incluir tratamiento sistémico, cirugía para extirpar el bazo (esplenectomía) o radioterapia.

Si no recibió tratamiento sistémico con anterioridad, entonces recibirá tratamiento de primera línea. Consulte la **Guía 13**.

Guía 13
Opciones de tratamiento sistémico de primera línea: LZME

Tratamientos preferidos	• Bendamustina con rituximab • CHOP (ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina, prednisona) más rituximab (RCHOP) • CVP (ciclofosfamida, vincristina, prednisona) con rituximab • Rituximab
	Para personas de más edad o que no están bien: • Rituximab • RTDLA
Otros tratamientos recomendados	• Lenalidomida con rituximab • Rituximab
	Para personas de más edad o que no están bien: • Ciclofosfamida con o sin rituximab

Un biosimilar aprobado por la FDA podría utilizarse en lugar de algunos tratamientos.

Si ya fue tratado con rituximab, entonces, puede recibir tratamiento de segunda línea. Consulte la **Guía 14**.

Guía 14
Opciones de tratamiento sistémico de segunda línea y posterior: LZME

Los tratamientos sistémicos que no se hayan utilizado anteriormente son opciones válidas.

Tratamientos preferidos	• Bendamustina con rituximab (no se recomienda si ya recibió bendamustina) • Zanubrutinib • CHOP (ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina, prednisona) más rituximab (RCHOP) • CVP (ciclofosfamida, vincristina, prednisona) con rituximab • Lenalidomida con rituximab
	Para personas de más edad o que no están bien: • Zanubrutinib • Lenalidomida con rituximab • Rituximab
Otros tratamientos recomendados	• Bendamustina con obinutuzumab (no se recomienda si ya recibió bendamustina) • Acalabrutinib • Pirtobrutinib • Lenalidomida con obinutuzumab • Rituximab
	Para personas de más edad o que no están bien: • Acalabrutinib • Pirtobrutinib • Ciclofosfamida con o sin rituximab

Un biosimilar aprobado por la FDA podría utilizarse en lugar de algunos tratamientos.

Puntos clave

- El bazo es el órgano linfático más grande. Produce células inmunitarias, filtra la sangre, almacena glóbulos y elimina los glóbulos envejecidos.
- El linfoma de la zona marginal esplénico (LZME) se encuentra en la sangre, la médula ósea y la zona marginal del bazo.
- A veces se puede esperar para administrar un tratamiento hasta que tenga síntomas, el bazo agrandado o un empeoramiento de la cantidad de glóbulos rojos, glóbulos blancos o plaquetas.
- Si se detecta hepatitis C, puede tratarse. Los medicamentos antivirales que se usan para tratar el virus de la hepatitis C también pueden tratar el LZME.
- El rituximab suele ser el tratamiento recomendado para las personas con síntomas persistentes y baja cantidad de células sanguíneas.
- Después del tratamiento, se lo controlará para detectar si el cáncer vuelve a aparecer. La recidiva se trata con tratamiento sistémico, cirugía para extirpar el bazo (esplenectomía) y luego radioterapia dirigida al lugar afectado (RTDLA).

Preguntas para hacer

- ¿Qué tratamiento recomienda y por qué?
- ¿Me harán una cirugía para extirpar el bazo?
- ¿Tengo hepatitis C? Y de ser así, ¿cómo se tratará?
- ¿Algún tratamiento ofrece una cura? En caso negativo, ¿el tratamiento puede impedir que el linfoma se extienda?
- ¿Es importante el orden de los tratamientos?

¿Cuál es el siguiente paso?

En el siguiente capítulo, se describen las opciones de tratamiento para el LZM que se transforma en linfoma difuso de células B grandes. Esto puede producirse durante el tratamiento o antes o después de este.

9
LZM transformado

64 Descripción general

64 Después de poco o ningún tratamiento

65 Después de múltiples líneas de tratamiento

66 Puntos clave

67 Preguntas para hacer

El linfoma de la zona marginal (LZM) se puede transformar en linfoma difuso de células B grandes (LDLBG). Esto significa que el LZM de crecimiento lento se ha convertido en un linfoma agresivo y de rápido crecimiento.

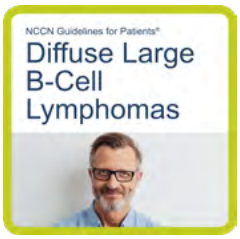
Descripción general

El linfoma de la zona marginal (LZM) se puede transformar en linfoma difuso de células B grandes (LDLBG). Esto puede producirse durante el tratamiento o antes o después de este. En el LDCBG, los tumores de células grandes y división rápida se encuentran comúnmente en los ganglios linfáticos, el bazo, el hígado, la médula ósea u otros tejidos y órganos. El riesgo de transformación en LDCBG es muy bajo. Sin embargo, el LZM transformado es muy grave.

En el LDCBG, se pueden encontrar ciertos reordenamientos genéticos o cambios cromosómicos. En los reordenamientos genéticos, se desprende parte de un gen de un cromosoma y se une a otro gen de un cromosoma diferente. Se realiza una hibridación fluorescente *in situ* (FISH) para detectar reordenamientos genéticos.

- Los reordenamientos genéticos *MYC*, *BCL2* y *BCL6* suelen encontrarse en el LDCBG.
- Los linfomas de células B de alto grado (LBAG) tienen mutaciones, reordenamientos genéticos (como *MYC*) u otras características de alto riesgo.

Consulte más información sobre el LDCBG y los LBAG en *NCCN Guidelines for Patients: Linfomas difusos de células B grandes* en NCCN.org/patientguidelines y en la aplicación NCCN Patient Guides for Cancer.



Después de poco o ningún tratamiento

Si el LZM se transformó en LDCBG después de poco o ningún tratamiento, se tratará con quimioinmunoterapia. Podría administrarse radioterapia. El objetivo del tratamiento es la remisión.

Estas son las quimioinmunoterapias preferidas para las personas que pueden tolerar este tratamiento intenso:

- RCHOP que consiste en rituximab, ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina y prednisona.
- Pola-R-CHP que consiste en polatuzumab vedotina-piiq, rituximab, ciclofosfamida.

Otras posibles opciones de quimioinmunoterapia:

- DA-EPOCH-R consiste en etopósido, prednisona, vincristina, ciclofosfamida, doxorrubicina y rituximab de dosis ajustada.
- RCDOP incluye rituximab, ciclofosfamida, doxorrubicina liposomal (Doxil), vincristina y prednisona.
- RCEOP incluye rituximab, ciclofosfamida, etopósido, vincristina y prednisona.

- RGCVP incluye rituximab, gemcitabina (Gemzar o Infugem), ciclofosfamida, vincristina y prednisona.
- R-mini-CHOP y sus variantes para las personas que no pueden recibir quimioinmunoterapia intensa.

Respuesta al tratamiento

Después del tratamiento, se harán estudios de diagnóstico por imágenes (TEP/TC) y pruebas de laboratorio para ver si todavía hay linfoma.

- En la respuesta completa, no queda nada de linfoma. La observación o un ensayo clínico son otras opciones. Si se produce una recidiva, se le hará una biopsia antes del tratamiento.
- Si hay respuesta parcial, le indicarán tratamiento con células T-CAR dirigidas a CD19. Es posible administrar otros tratamientos sistémicos.
- Si el linfoma no responde al tratamiento o ha avanzado, se le administrará tratamiento con células T-CAR dirigidas a CD19. Es posible administrar otros tratamientos sistémicos.

Después de múltiples líneas de tratamiento

Si el LZM se transformó en LDCBG después de múltiples líneas de tratamiento, las opciones de tratamiento incluyen:

- Ensayo clínico.
- Tratamiento sistémico. Las opciones se basan en los tratamientos anteriores, su situación y otros factores. Puede agregarse un tipo de radioterapia llamada radioterapia dirigida al lugar afectado (RTDLA) para tratar el linfoma ubicado en una pequeña región o en una zona del cuerpo.
- RTDLA.
- Mejor tratamiento complementario (mejora la calidad de vida y alivia el malestar).

“Lleve compañía a las consultas. No tiene que ser la misma persona cada vez. Pero pueden ayudar a tomar notas y mantener una lista de preguntas. Y lo más importante de todo, estarán ahí para brindarle consuelo y apoyo”.



Respuesta al tratamiento

Después del tratamiento, se harán estudios de diagnóstico por imágenes (TEP/TC) y pruebas de laboratorio para ver si todavía hay linfoma.

Respuesta completa

En la respuesta completa o la remisión total, no queda nada de linfoma. Podría entrar en observación. El trasplante autógeno de células hematopoyéticas (propias) o el trasplante alogénico de células hematopoyéticas (de un donante) son opciones en algunos casos. Después del tratamiento, entrará en un período de vigilancia y se le realizará un seguimiento para detectar posibles recidivas.

Respuesta parcial

En la respuesta parcial, las opciones de tratamiento se basan en los tipos de tratamiento que recibió antes. Las opciones enumeradas a continuación dependen de su situación individual:

- Tratamiento con células T-CAR dirigidas a CD19 (preferido si no se administró anteriormente).
- Trasplante alogénico de células hematopoyéticas en algunos casos. La RTDLA puede incorporarse si no se administró antes.
- La RTDLA (si no se administró antes y el linfoma está en una pequeña región o en una zona del cuerpo).
- Observación con pruebas de seguimiento.

Recidiva

Si se produce una recidiva, se le hará una biopsia antes del tratamiento. El tratamiento puede incluir un ensayo clínico, un tratamiento sistémico no utilizado con anterioridad, la RTDLA, el tratamiento con células T-CAR dirigidas a CD19, tratamiento con anticuerpos biespecíficos o el mejor tratamiento complementario. En el mejor tratamiento complementario, el foco está puesto en mejorar la calidad de vida y aliviar el malestar.

Sin respuesta o con progresión

Cuando el linfoma avanza durante el tratamiento o no responde a múltiples líneas terapéuticas, la atención se centra en brindar el mejor tratamiento complementario.

Puntos clave

- El linfoma de la zona marginal (LZM) se puede transformar en linfoma difuso de células B grandes (LDLBG). Esto significa que el LZM de crecimiento lento se ha convertido en un linfoma agresivo y de rápido crecimiento.
- El objetivo del tratamiento es lograr la remisión del LZM transformado.
- Si el LZM se transforma en LDCBG después de poco o ningún tratamiento, se trata con quimioinmunoterapia como RCHOP o Pola-R-CHP. Es posible que reciba radioterapia después de completar el tratamiento sistémico.
- Si el LZM se transforma en LDCBG después de múltiples líneas de tratamiento, las recomendaciones de tratamiento incluyen un ensayo clínico, tratamiento sistémico, radioterapia o el mejor tratamiento complementario. En el mejor tratamiento complementario, el foco está puesto en mejorar la calidad de vida y aliviar el malestar.
- El trasplante de células hematopoyéticas (TCH) podría ser una alternativa en algunos casos después de múltiples líneas de tratamiento sistémico. Si se considera realizar un TCH, suele decidirse al inicio de la planificación del tratamiento.
- El orden de los tratamientos es importante.
- El tratamiento con anticuerpos biespecíficos es una opción antes o después del TCH o

el tratamiento con células T-CAR dirigidas a CD19.

Preguntas para hacer

- ¿Por dónde cree que deberíamos comenzar con el tratamiento?
- ¿Qué orden de tratamientos está considerando y por qué?
- ¿Cuántos ciclos de tratamiento sistémico cree que necesitaré?
- ¿Está planificando un trasplante de células hematopoyéticas (TCH) o tratamiento con células T-CAR en el futuro?
- ¿Cumplo los requisitos para participar en un ensayo clínico?

¿Cuál es el siguiente paso?

En el siguiente capítulo, se ofrece información sobre los recursos y dónde puede recibir ayuda.



¡Nos interesan sus comentarios!

Nuestro objetivo es brindar información útil y fácil de entender sobre el cáncer. Complete nuestra encuesta para decirnos qué hicimos bien y qué podríamos mejorar.
NCCN.org/patients/feedback

10
Otros recursos

69 Qué más hay que saber

69 Qué más hacer

69 Dónde obtener ayuda

70 Preguntas para hacer

¿Quiere saber más? Aquí le explicamos cómo obtener ayuda adicional.

Qué más hay que saber

En esta guía, encontrará ayuda para conocer las opciones disponibles, de modo que pueda tomar decisiones informadas y mejorar su atención oncológica. Pero no es el único recurso que tiene.

Solicite toda la información posible y la ayuda que necesite. A muchas personas les interesa saber más sobre los siguientes temas:

- Encontrar un oncólogo experto en el tratamiento del linfoma.
- Tomar decisiones sobre el tratamiento, incluida la participación en un ensayo clínico.
- Conocer los detalles del tratamiento y sus posibles efectos secundarios.
- Obtener ayuda económica.
- Lidiar con el estrés de tener linfoma.

Qué más hacer

Su centro de salud puede ayudar con los próximos pasos. Generalmente, dispone de recursos *in situ* para ayudar a satisfacer sus necesidades y encontrar respuestas a sus preguntas. Los centros de salud también pueden informarle de los recursos existentes en su comunidad.

Además de la ayuda de sus profesionales de atención médica, los recursos enumerados en la siguiente sección proporcionan apoyo a muchas personas como usted.

Dónde obtener ayuda

Consulte la lista a continuación y visite los sitios web que se indican para obtener más información sobre estas organizaciones.

AnCan Foundation
ancan.org

Blood & Marrow Transplant Information Network
bmtinfonet.org

Blood Cancer United
bloodcancerunited.org

Cancer*Care*
cancercare.org

Imerman Angels
imermanangels.org

Lymphoma Research Foundation
lymphoma.org

National Bone Marrow Transplant Link (nbmtLINK)
nbmtlink.org

NMDP
nmdp.org

Stupid Cancer
stupidcancer.org

Triage Cancer
triagecancer.org

Preguntas para hacer

- ¿Con quién debo hablar sobre vivienda, preparación de comidas y otras necesidades básicas?
- ¿Qué ayudas existen para el transporte, el cuidado de los niños y la atención domiciliaria?
- ¿Qué otros servicios están a mi disposición y a la de mis cuidadores?
- ¿Cómo me conecto con otras personas para crear un sistema de apoyo?
- ¿Con quién puedo hablar si no siento seguridad en mi casa, el trabajo o mi barrio?

“Si algo he aprendido, es que nadie defenderá sus intereses como usted puede hacerlo. Merece el tiempo y la dedicación de su equipo de atención médica. Merece que le presten atención. También aprendí que las personas dan sorpresas. En mi momento más solitario, en mi peor momento, la gente salió de la nada para apoyarme. Algunos de ellos no eran los que esperaba. A otros, apenas los conocía, pero se acercaron y eso significó mucho”.





Términos que conviene conocer

ácido desoxirribonucleico (ADN)
Cadena de sustancias químicas de las células que contienen instrucciones codificadas para generar y controlar las células.

anatomopatólogo
Médico experto en el análisis de células y tejidos para detectar enfermedades.

aspiración de médula ósea
Procedimiento mediante el que se extrae una muestra líquida de médula ósea para detectar una enfermedad.

bazo
Órgano del sistema linfático. El bazo produce linfocitos, filtra la sangre, almacena células sanguíneas y destruye las células sanguíneas viejas. Se encuentra en el lado izquierdo del abdomen cerca del estómago.

biopsia
Procedimiento mediante el cual se toman muestras de fluidos o tejidos para analizarlas y detectar una enfermedad.

biopsia de médula ósea
Procedimiento que extrae muestras de hueso y médula ósea sólida para detectar una enfermedad.

biosimilar
Fármaco que es casi idéntico a uno fabricado por otro laboratorio. Ha sido autorizado por la Administración de Alimentos y Medicamentos de los Estados Unidos (FDA) y debe usarse de la misma manera y en la misma dosis que el otro fármaco.

cáncer refractario
Linfoma que no mejora con el tratamiento.

citometría de flujo
Análisis de laboratorio que evalúa sustancias en la superficie de las células para identificar el tipo de células que está presente.

cromosoma
Estructuras dentro de las células que contienen instrucciones codificadas para el comportamiento celular.

efecto secundario
Respuesta física o emocional insalubre o desagradable frente al tratamiento.

endoscopio
Tubo delgado y largo provisto de herramientas que se guía por la boca.

ensayo clínico
Investigación que evalúa pruebas o tratamientos de salud.

esplenectomía
Cirugía para extirpar el bazo.

estudio de diagnóstico por imágenes
Estudio que toma fotografías (imágenes) de zonas del interior del cuerpo.

ganglio linfático
Pequeña estructura en forma de frijol que combate las enfermedades.

gen
Serie de instrucciones codificadas en las células para crear nuevas células y controlar la forma en que se comportan.

glóbulo blanco (GB)
Tipo de célula sanguínea que ayuda a combatir las infecciones en el cuerpo. También se denominan leucocitos.

glóbulo rojo (GR)
Tipo de célula sanguínea que lleva oxígeno de los pulmones al resto del cuerpo. También llamado eritrocito.

Helicobacter pylori (***H. pylori***)
Tipo de bacteria que causa inflamación y úlceras en el estómago o el intestino delgado. Las personas con infecciones causadas por *H. pylori* tienen más probabilidades de padecer cáncer de estómago, inclusive linfoma de la zona marginal extraganglionar (LZMEG).

hematopatólogo
Médico que se especializa en el estudio de enfermedades de la sangre y cánceres con un microscopio.

hibridación fluorescente *in situ* (FISH)
Análisis de laboratorio que usa tintes especiales para detectar cromosomas y genes anormales.

histología
El estudio de tejidos y células con un microscopio.

inmunofenotipificación
Análisis de laboratorio que detecta el tipo de células presente según las proteínas de la superficie de las células.

inmunohistoquímica (IHQ)
Estudio de laboratorio de las células cancerosas para descubrir características específicas de las células involucradas en el crecimiento celular anormal.

lactato deshidrogenasa (LDH)
Una proteína en la sangre que ayuda a generar energía en las células.

linfa
Líquido transparente que contiene glóbulos blancos.

linfadenopatía
Ganglios linfáticos de tamaño o consistencia anormal.

linfedema
Hinchazón en el cuerpo debido a una acumulación de líquido llamado linfa.

linfocito
Tipo de glóbulo blanco que forma parte del sistema inmunitario.

medio de contraste
Sustancia que se coloca en el cuerpo para que las imágenes que se toman en los estudios de diagnóstico por imágenes sean más claras.

médula ósea
El tejido esponjoso en el centro de la mayoría de los huesos.

mejor tratamiento complementario
Tratamiento para mejorar la calidad de vida y aliviar las molestias.

monitorización
Período de pruebas para detectar cambios en el estado del linfoma.

mutación
Cambio anormal en las instrucciones de las células para fabricar y controlar las células.

plaqueta
Tipo de célula sanguínea que ayuda a controlar el sangrado. También llamada trombocito.

pronóstico
La evolución probable de una enfermedad.

pruebas de biomarcadores
Pruebas de laboratorio de cualquier molécula de su cuerpo que se pueda medir para evaluar su salud. También se denominan pruebas moleculares.

radioterapia (RT)
Tratamiento que utiliza rayos de alta energía.

radioterapia dirigida al lugar afectado (RTDLA)
Radioterapia que trata el cáncer ubicado en una pequeña región o en una sola zona del cuerpo.

reacción en cadena de la polimerasa (PCR)
Proceso de laboratorio que puede producir copias de partes del ADN.

recidiva
Reaparición del linfoma después de un período libre de cáncer.

recidiva
Reaparición o empeoramiento del linfoma después de un período de mejoría.

recuperación
El período sin tratamiento para permitir que los valores de células sanguíneas vuelvan a la normalidad.

remisión
Signos leves o inexistentes de cáncer.

resonancia magnética (RM)
Prueba que usa ondas de radio e imanes potentes para tomar imágenes de zonas del interior del cuerpo.

respuesta completa (RC)
Cuando no se detectan signos de linfoma. También se llama remisión completa.

respuesta parcial (RP)
El linfoma aún está presente, pero se ha reducido de tamaño.

sangre periférica (SP)
La sangre que circula por el cuerpo.

síndrome de lisis tumoral (SLT)
Afección poco frecuente causada cuando los desechos expulsados por las células muertas no se eliminan rápidamente del cuerpo.

sistema inmunitario
Defensa natural del cuerpo contra las infecciones y las enfermedades.

sistema linfático
Red de tejidos y órganos que combaten los microbios y que incluye la médula ósea, el bazo, el timo, los ganglios y los vasos linfáticos. Parte del sistema inmunitario.

tomografía computarizada (TC)
Prueba que usa rayos X desde muchos ángulos para tomar imágenes de zonas del interior del cuerpo.

tomografía por emisión de positrones (TEP)
Estudio que utiliza material radioactivo para ver la forma y la función de partes del cuerpo.

tracto gastrointestinal (GI)
El grupo de órganos que atraviesan los alimentos después de ingerirlos. También se llama tubo digestivo. Incluye el esófago, el estómago, el intestino delgado, el colon y el recto.

translocación
Intercambio de partes entre dos cromosomas.

trasplante alogénico de células hematopoyéticas (TCH alogénico)
Tratamiento que sustituye la médula ósea y el sistema inmunitario de una persona por células de un donante para combatir el linfoma.

trasplante autógeno de células hematopoyéticas (TCH autógeno)
Tratamiento que destruye la médula ósea de una persona y, luego, la reconstruye con sus propias células madre. También se llama terapia en dosis altas con rescate de células madre autógenas (TDA/RCMA).

trasplante de células hematopoyéticas (TCH)
Tratamiento del cáncer que sustituye la médula ósea y el sistema inmunitario de una persona por células sanas para combatir el linfoma.

tratamiento complementario
Tratamiento para los síntomas o las afecciones de salud causados por el linfoma o su tratamiento. A veces también se llama cuidados paliativos o mejor tratamiento complementario.

Colaboradores de NCCN

Esta guía para pacientes se basa en NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®) para el tratamiento de linfomas de células B, versión 4.2026. Fue adaptada, revisada y publicada con la colaboración de las siguientes personas:

Dorothy A. Shead, máster en Ciencias
Vicepresidenta adjunta
Información para el paciente

Tanya Fischer, máster en Educación, máster en Bibliotecología y Ciencias de la Información
Redactora médico sénior

Lisa Diehl
Diseñadora de Diseño de Producción

La elaboración de NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®) para el tratamiento de linfomas de células B, versión 4.2026, estuvo a cargo de los siguientes miembros del panel de NCCN:

Dr. Andrew D. Zelenetz, doctor en Medicina/presidente
Memorial Sloan Kettering Cancer Center

Dr. Leo I. Gordon, vicepresidente
Robert H. Lurie Comprehensive Cancer Center of Northwestern University

Dr. Jeremy S. Abramson, máster en Ciencias Médicas
Mass General Cancer Center

Dra. Ranjana H. Advani
Stanford Cancer Institute

Dr. Alaa Altahan
St. Jude Children's Research Hospital/ The University of Tennessee Health Science Center

Dr. Babis Andreadis, máster en Epidemiología Clínica
UCSF Helen Diller Family Comprehensive Cancer Center

Dra. Nancy L. Bartlett
Siteman Cancer Center, Barnes- Jewish Hospital and Washington University School of Medicine

Dra. L. Elizabeth Budde, doctora en Medicina
City of Hope National Medical Center

Dr. Paolo F. Caimi
Case Comprehensive Cancer Center/ University Hospitals Seidman Cancer Center and Cleveland Clinic Taussig Cancer Institute

Dr. Sven DeVos, doctor en Medicina
UCLA Jonsson Comprehensive Cancer Center

Dr. Bhagirathbhai Dholaria
Vanderbilt-Ingram Cancer Center

Dr. Luis E. Fayad
The University of Texas MD Anderson Cancer Center

Dr. Sameh Gaballa
Moffitt Cancer Center

Dr. Thomas M. Habermann
Mayo Clinic Comprehensive Cancer Center

Dr. Francisco Hernandez-Ilizaliturri
Roswell Park Comprehensive Cancer Center

Dr. Boyu Hu
Huntsman Cancer Institute, University of Utah

Dra. Manali Kamdar
University of Colorado Cancer Center

Dra. Yasmin Karimi
University of Michigan Rogel Cancer Center

* Dr. Christopher R. Kelsey
Duke Cancer Institute

Dra. Rebecca King
Mayo Clinic Comprehensive Cancer Center

Dr. Justin Kline
The UChicago Medicine Comprehensive Cancer Center

Susan Krivacic, máster en Asuntos Públicos
Defensora de pacientes

Dra. Ann S. LaCasce, máster en Ciencias Médicas
Dana-Farber/Brigham and Women's Cancer Center

Dr. Daniel Landsburg
Abramson Cancer Center, University of Pennsylvania

Dra. Megan Lim, doctora en Medicina
Memorial Sloan Kettering Cancer Center

Dr. Marcus Messmer
Fox Chase Cancer Center

Dra. Priyanka Pophali
University of Wisconsin Carbone Cancer Center

Dra. Rachel Rabinovitch
University of Colorado Cancer Center

Dr. Praveen Ramakrishnan, máster en Ciencias
UT Southwestern Simmons Comprehensive Cancer Center

Dra. Erin Reid
UC San Diego Moores Cancer Center

Dr. Peter Riedell
The UChicago Medicine Comprehensive Cancer Center

Dr. Kenneth B. Roberts
Yale Cancer Center/Smilow Cancer Hospital

* Dra. Aditi Saha
O'Neal Comprehensive Cancer Center, UAB

* Dr. Naoyuki G. Saito, doctor en Medicina
Indiana University Melvin and Bren Simon Comprehensive Cancer Center

Dr. Yazeed Sawalha
The Ohio State University Comprehensive Cancer Center - James Cancer Hospital and Solove Research Institute

Dr. Stephen D. Smith
Fred Hutchinson Cancer Center

Dr. Lode J. Swinnen, licenciado en Medicina y Cirugía
Johns Hopkins Kimmel Cancer Center

Dr. Joseph Tuscano
UC Davis Comprehensive Cancer Center

Dra. Julie M. Vose, máster en Dirección de Empresas
Fred & Pamela Buffett Cancer Center

NCCN

Mary Dwyer, máster en Ciencias
Directora ejecutiva de Operaciones Clínicas

Hema Sundar, doctora en Medicina
Gerente sénior de Contenido Clínico Global

* Revisaron esta guía para pacientes. Para divulgaciones, visite NCCN.org/disclosures.

Centros oncológicos de NCCN

Para obtener información de contacto, visite NCCN.org/cancercenters.

Abramson Cancer Center, University of Pennsylvania
Filadelfia, Pensilvania

Case Comprehensive Cancer Center/ University Hospitals Seidman Cancer Center and Cleveland Clinic Taussig Cancer Institute
Cleveland, Ohio

City of Hope National Medical Center
Duarte, California

Dana-Farber Cancer Institute
Boston, Massachusetts

Duke Cancer Institute
Durham, Carolina del Norte

Fox Chase Cancer Center
Filadelfia, Pensilvania

Fred & Pamela Buffett Cancer Center
Omaha, Nebraska

Fred Hutchinson Cancer Center
Seattle, Washington

Huntsman Cancer Institute, University of Utah
Salt Lake City, Utah

Indiana University Melvin and Bren Simon Comprehensive Cancer Center
Indianápolis, Indiana

Johns Hopkins Kimmel Cancer Center
Baltimore, Maryland

Mass General Brigham Cancer Institute
Boston, Massachusetts

Mayo Clinic Comprehensive Cancer Center
Phoenix/Scottsdale, Arizona
Jacksonville, Florida
Rochester, Minnesota

Memorial Sloan Kettering Cancer Center
Nueva York, Nueva York

Moffitt Cancer Center
Tampa, Florida

O'Neal Comprehensive Cancer Center, UAB
Birmingham, Alabama

Robert H. Lurie Comprehensive Cancer Center, Northwestern University
Chicago, Illinois

Roswell Park Comprehensive Cancer Center
Búfalo, Nueva York

Siteman Cancer Center, Barnes-Jewish Hospital and Washington University School of Medicine
San Luis, Misuri

St. Jude Children's Research Hospital/ The University of Tennessee Health Science Center
Memphis, Tennessee

Stanford Cancer Institute
Stanford, California

The Ohio State University Comprehensive Cancer Center - James Cancer Hospital and Solove Research Institute
Columbus, Ohio

The UChicago Medicine Comprehensive Cancer Center
Chicago, Illinois

The University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas

UC Davis Comprehensive Cancer Center
Sacramento, California

UC San Diego Moores Cancer Center
La Jolla, California

UCLA Jonsson Comprehensive Cancer Center
Los Ángeles, California

UCSF Helen Diller Family Comprehensive Cancer Center
San Francisco, California

University of Colorado Cancer Center
Aurora, Colorado

University of Michigan Rogel Cancer Center
Ann Arbor, Míchigan

University of Wisconsin Carbone Cancer Center
Madison, Wisconsin

UT Southwestern Simmons Comprehensive Cancer Center
Dallas, Texas

Vanderbilt-Ingram Cancer Center
Nashville, Tennessee

Yale Cancer Center/Smilow Cancer Hospital
New Haven, Connecticut

Notas

Índice

análisis de sangre 12-13

antibióticos 39

biopsia 13-15

cirugía 26

citometría de flujo 15

ensayos clínicos 27-28

exploración por TC 18

exploración por TEP 18

ganglios linfáticos 5-6, 9, 14, 38, 50, 52

Helicobacter pylori (***H. pylori***) 13, 38-40

hepatitis 13

hibridación fluorescente *in situ* (FISH) 16

inhibidores de la tirosina cinasa de Bruton (BTKi) 25

inmunofenotipo 15

inmunohistoquímica (IHQ) 15

inmunoterapia 25

linfocitos 6, 57-58

mantenimiento 22

medio de contraste 18

mutaciones 16-17

observación 22, 47, 51-55, 59, 66

pruebas cardíacas 19

pruebas de biomarcadores 15-17

pruebas genéticas 16-17

quimioinmunoterapia 24

quimioterapia 24

radioterapia (RT) 23

recidiva (recurrencia) 22, 43, 47, 60

refractario 22

remisión 22, 66

respuesta completa (RC) 22, 66

respuesta parcial (RP) 22, 66

RM 18

tipos de linfomas de la zona marginal 5-6, 9-10

trasplante de células hematopoyéticas (TCH) 26

tratamiento complementario 30-37

tratamiento con anticuerpos 25

tratamiento con anticuerpos biespecíficos 25

tratamiento con anticuerpos monoclonales (AcM) 25

tratamiento con anticuerpos monoclonales dirigidos a CD20 25

tratamiento con células T-CAR dirigidas a CD19 25

tratamiento con células T con receptor de antígeno quimérico (CAR) 25

tratamiento dirigido 25

tratamiento sistémico 23-25

vigilancia 22, 47, 51, 53, 55

vigilancia activa 22, 51, 53

zona marginal 6, 50, 58



NCCN Guidelines for Patients®

Recomendaciones sobre el tratamiento del cáncer de parte de los principales expertos de National Comprehensive Cancer Network® (NCCN®)

Linfomas de la zona marginal



El camino hacia el futuro comienza aquí.

Donar ahora

National Comprehensive Cancer Network® Foundation

National Comprehensive Cancer Network®

3025 Chemical Road, Suite 100
Plymouth Meeting, PA 19462
+1 215.690.0300

NCCN.org/patients - Para pacientes | NCCN.org - Para médicos

PAT-N-1991-1126