National Comprehensive Cancer Network®

2026

NCCN Guidelines for Patients®

Recomendaciones de atención oncológica de los principales expertos de National Comprehensive Cancer Network® (NCCN®)

Linfomas cutáneos de células T



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 actualizada 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.

NCCN Guidelines for Patients se basa en NCCN Guidelines®
para linfomas cutáneos, versión 2.2026, 13 de febrero 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 elabora 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 orientación 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 NCCN Guidelines for Patients. Nuestras empresas colaboradoras no participan en la elaboración de NCCN Guidelines for Patients y no son responsables del contenido ni de las recomendaciones que allí se incluyen.



El camino hacia el futuro comienza aquí.

National Comprehensive Cancer Network® Foundation

Donar ahora

Contenido

4 Capítulo 1
Acerca del LCCT

8 Capítulo 2
Pruebas para detectar el LCCT

19 Capítulo 3
Estadificación del cáncer

25 Capítulo 4
Tipos de tratamiento

34 Capítulo 5
Micosis fungoide

45 Capítulo 6
Síndrome de Sézary

50 Capítulo 7
PCTLD CD30+

56 Capítulo 8
Linfoma subcutáneo de células T similar a paniculitis

62 Capítulo 9
TLP indolentes cutáneos primarios

65 Capítulo 10
Otros recursos

69 Palabras que debe conocer

72 Colaboradores de NCCN

73 Centros oncológicos de NCCN

74 Índice

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 que 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 mediante la financiación de médicos prometedores del país que se encuentran en el centro de la innovación en la 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.

TENGA EN CUENTA que al descargar o usar este contenido de NCCN, acepta los términos del Acuerdo de licencia de usuario final de NCCN (https://www.nccn.org/end-user-license-agreement) y NO PODRÁ distribuir este contenido ni usarlo con ningún sistema de inteligencia artificial, modelo de aprendizaje automático o gran modelo de lenguaje u otra herramienta de inteligencia artificial.

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

1
Acerca del LCCT

5 ¿Qué es el linfoma cutáneo de células T?

6 ¿Cómo se trata el LCCT?

7 ¿Cómo puedo recibir la mejor atención?

El linfoma cutáneo de células T (LCCT) se desarrolla cuando los linfocitos anormales, un tipo de glóbulo blanco, crecen en la piel. Esto puede causar enrojecimiento de la piel, manchas ásperas ligeramente elevadas o escamosas, placas y, a veces, tumores cutáneos. El LCCT es tratable, pero generalmente no se puede curar. Lea esta guía para obtener más información sobre los tipos de LCCT y cómo se diagnostican y tratan.

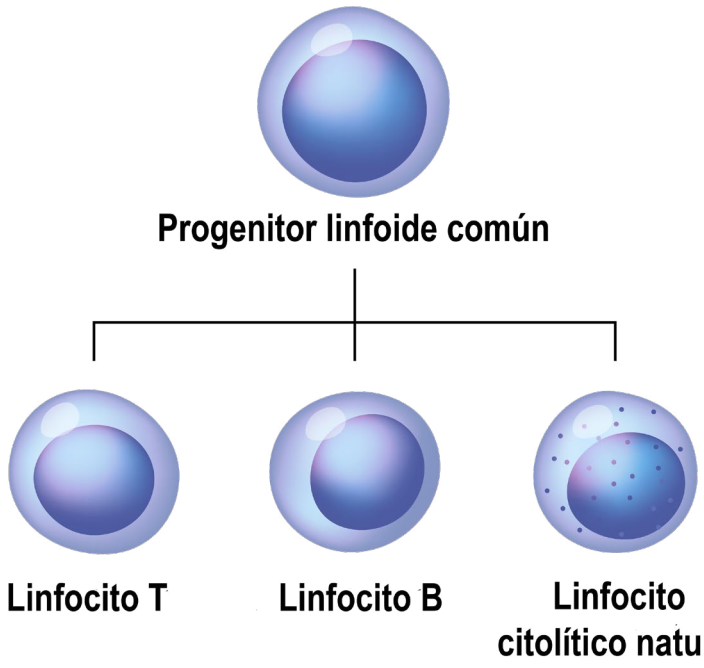
¿Qué es el linfoma cutáneo de células T?

El linfoma cutáneo de células T (LCCT) es un cáncer que afecta a los linfocitos. Los linfocitos forman parte del sistema inmunitario del organismo. Su función es proteger el cuerpo contra las infecciones y prevenir o combatir el cáncer. 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 linfomas. En el LCCT, las células anormales del linfoma se ven atraídas hacia la piel y se instalan en ella. Estas células anormales también pueden crecer en los ganglios linfáticos, la sangre y otras áreas del cuerpo. No es cáncer de piel. El cáncer de piel se desarrolla a partir de las células de la piel. Los linfomas cutáneos se desarrollan a partir de linfocitos B o T anormales.

El LCCT es uno de los numerosos tipos de linfomas de células T.

Linfocitos

Un linfocito es un tipo de glóbulo blanco. En el linfoma cutáneo de células T, los linfocitos anormales causan lesiones cutáneas.



Tipos de linfocitos

Hay 3 tipos principales de linfocitos:

- Los **linfocitos B**, o células B, 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, ayudan a combatir las infecciones y el cáncer, y a controlar las respuestas inmunitarias. Las personas tienen células T normales en todo el cuerpo, incluso en la piel.
- Los **linfocitos citolíticos naturales** pueden destruir células tumorales y células infectadas por virus, entre otras funciones.

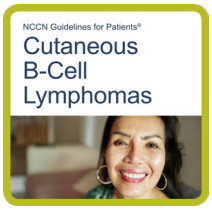
Los linfocitos se encuentran en los ganglios linfáticos, en la sangre y en todo el cuerpo, incluida la piel. Cuando el linfoma crece principalmente en la piel, se denomina linfoma cutáneo primario.

Hay 2 tipos de linfomas cutáneos:

- Linfomas cutáneos de células B
- Linfomas cutáneos de células T

Linfoma cutáneo de células B

El linfoma cutáneo de células B (LCCB) se desarrolla a partir de las células B anormales. Es el segundo tipo más común de linfoma cutáneo y representa aproximadamente 1 de cada 5 casos. Puede encontrar información sobre los tipos de LCCB, como el linfoma centrofolicular cutáneo primario y el linfoma de la zona marginal cutáneo primario, en *NCCN Guidelines for Patients: Linfomas cutáneos de células B*, disponible en NCCN.org/patientguidelines y en la aplicación NCCN Patient Guides for Cancer.



Linfoma cutáneo de células T

El linfoma cutáneo de células T (LCCT) se desarrolla a partir de las células T anormales. Es el tipo más común de linfoma cutáneo y representa aproximadamente 4 de cada 5 casos. En esta guía, se brinda información sobre los tipos de LCCT, como la micosis fungoide, el síndrome de Sézary y los trastornos linfoproliferativos cutáneos primarios de células T.

¿Cómo se trata el LCCT?

El LCCT es tratable, pero generalmente no se puede curar. Si bien el LCCT no suele ser potencialmente mortal, la enfermedad avanzada puede ser muy difícil de tratar, y en su tratamiento debe participar un equipo de especialistas con experiencia en LCCT.

En esta guía, se explica el tratamiento de los siguientes tipos de LCCT:

- Micosis fungoide y síndrome de Sézary (o simplemente MF/SS)
- Trastornos linfoproliferativos cutáneos primarios de células T CD30+
- Linfoma subcutáneo de células T similar a paniculitis
- Trastornos linfoproliferativos indolentes cutáneos primarios

En general, el tratamiento se centra en la piel y puede consistir en una combinación de terapias. Algunos tratamientos se colocan directamente sobre la lesión, mientras que otros actúan dentro del cuerpo. El objetivo es mejorar su afección y mantener esta mejora durante el mayor tiempo posible. El tratamiento se personalizará según su caso y su tipo de LCCT.

¿Cómo puedo recibir la mejor atención?

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

NCCN Guidelines for Patients le permitirá 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. Por eso 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 NCCN Guidelines for Patients. Esta guía utiliza un lenguaje claro y cotidiano para explicar las recomendaciones actuales sobre la atención oncológica 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 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 LCCT

9 Pruebas médicas generales

10 Examen cutáneo

11 Fertilidad (todos los géneros)

12 Análisis de sangre

12 Estudios de diagnóstico por imágenes

13 Biopsia

15 Inmunofenotipificación

16 Estudios para detectar biomarcadores y cambios genéticos del LCCT

18 Puntos clave

18 Preguntas para hacer

La planificación del tratamiento comienza con las pruebas. Se deben realizar estudios precisos para diagnosticar y tratar los linfomas cutáneos. En este capítulo, se presenta una descripción general de qué estudios pueden realizarle y qué puede esperar. Puede omitir la información que no le interese.

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. Se le preguntará sobre cirugías anteriores y afecciones de salud actuales. Lleve una lista de los medicamentos nuevos y antiguos, ungüentos tópicos e incluso medicamentos de venta libre, productos a base de hierbas o suplementos que esté tomando. Algunos suplementos interactúan con los medicamentos que su equipo de atención médica puede recetarle y afectan su acción. 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.

Examen físico

Durante un examen físico, el profesional de atención médica 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 al tocarlos;
- palpar para detectar si hay ganglios linfáticos agrandados en el cuello, la axila y la ingle;
- palpar para detectar si el bazo o el hígado están agrandados;
- realizar un examen cutáneo completo.

El linfoma cutáneo de células T (LCCT) puede aparecer en la piel de la siguiente manera:

- Pápulas (lesiones similares a granos)
- Nódulos (pápulas más grandes)
- Manchas (lesiones planas y escamosas)
- Placas (lesiones más gruesas y elevadas)
- Tumores (bultos elevados)
- Eritrodermia (erupción roja)

Detección de malestar emocional

Lidiar con un diagnóstico de cáncer puede ser estresante y provocar mucho malestar emocional. El malestar emocional es una experiencia desagradable de naturaleza mental, física, social o espiritual. Puede afectar cómo se siente, piensa y actúa. El malestar emocional puede incluir sentimientos de tristeza, miedo, impotencia, preocupación, ira y culpa. También puede sufrir depresión, ansiedad y problemas para dormir. Su equipo de tratamiento evaluará su nivel de malestar emocional. Esto es parte de su atención oncológica.

Examen cutáneo

El dermatólogo es un experto en enfermedades de la piel. Es importante buscar un dermatólogo con experiencia para realizar un examen cutáneo. El linfoma cutáneo de células T (LCCT) puede presentarse como una erupción, bultos, protuberancias o un tumor. Una erupción es una zona de piel irritada o hinchada. Muchas erupciones causan picazón, enrojecimiento o dolor.

La cantidad de linfoma se evalúa utilizando el tamaño de la mano. Una mano equivale al uno por ciento (1 %) del área de superficie corporal (ASC) total. Además, todos los tumores se medirán por su profundidad, altura, tamaño y región del cuerpo. Llevar un diario fotográfico puede ayudar a realizar un seguimiento de los cambios en la piel con el paso del tiempo.

Usted conoce su piel mejor que nadie. Informe a su médico sobre el color normal de su piel. Muéstrele qué zonas de su piel considera que lucen normales y cuáles nota diferentes. Describa cualquier cambio. ¿La zona pica o arde? ¿Está seca? ¿Está roja o cálida al tacto? ¿Hay protuberancias o es una zona elevada y lisa? ¿Tiene olor? Comparta alguna foto.

Lesiones cutáneas

La piel es el órgano más extenso del cuerpo humano. Una lesión cutánea es un cambio de color o textura en una zona de la piel. Las lesiones cutáneas pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, pero son más comunes en la parte inferior del abdomen, la parte superior de los muslos, las nalgas y los senos. Algunas palabras para describir las lesiones cutáneas son mancha, pápula, placa, eritrodermia, tumor o nódulo, y úlcera.

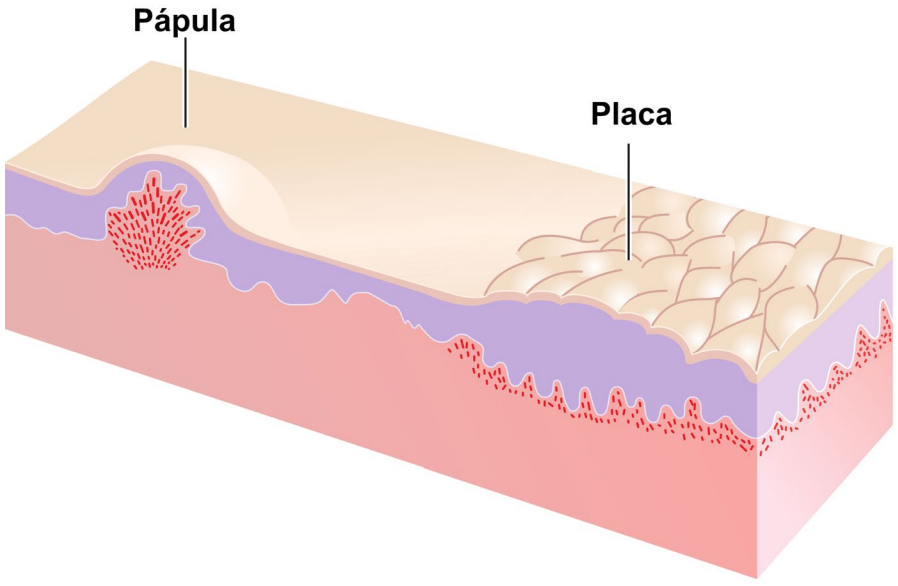
Mancha

Una mancha es una lesión plana, delgada, rosada o roja de cualquier tamaño que se forma en la piel. Las manchas pueden ser secas y escamosas, presentar picazón y

Lesiones cutáneas

Una pápula es una protuberancia muy pequeña y sólida. Una placa es una lesión elevada o endurecida que se forma en la piel, más grande que una pápula. Las placas a veces se convierten en tumores en la piel.

Crédito: https://commons.wikimedia.org/wiki/File:Papule_and_Plaque.svg



tener el aspecto de eccema o psoriasis. Pueden ser más claras o más oscuras que la piel circundante. En ocasiones, las manchas pueden convertirse en placas (lesiones elevadas o endurecidas) en la piel.

Pápula

Una pápula es un bulto muy pequeño y sólido que podría tener el aspecto de un grano muy pequeño. Por lo general, estas se encuentran en grupos. Las pápulas pueden ser rojas, moradas, marrones o rosadas.

Placa

Una placa es una lesión elevada o endurecida de cualquier tamaño que se forma en la piel. Las placas pueden ser rojas y escamosas, presentar costras, picazón y el aspecto de eccema o psoriasis. Las placas a veces se convierten en tumores en la piel.

Eritrodermia

La eritrodermia es el enrojecimiento de más del 80 por ciento (80 %) de la superficie de la piel del cuerpo. Es una parte importante para reconocer y tratar la micosis fungoide y el síndrome de Sézary. La eritrodermia puede tener el aspecto de una quemadura solar o grandes manchas en la piel.

Tumor o nódulo

Un tumor o nódulo es una masa firme con forma de cúpula de al menos 1 centímetro de tamaño (más elevada que una pápula).

Úlcera

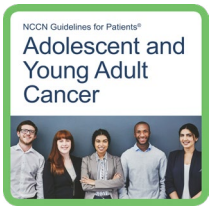
Una úlcera cutánea es una llaga abierta o una herida en la piel.

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 conservación 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 conservación de la fertilidad en *NCCN Guidelines for Patients: Cáncer en adolescentes y adultos jóvenes,* disponible 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, especialmente algunos de los tratamientos sistémicos, 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 embarazada 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.

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.

HTLV

Las pruebas del virus linfotrópico de células T humanas (HTLV) pueden ser útiles para evaluar otro tipo de linfoma de células T asociado a ciertas zonas geográficas de riesgo.

Lactato deshidrogenasa

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

Prueba de embarazo

Quienes puedan quedar embarazadas deberán realizarse una prueba de embarazo antes de comenzar el tratamiento.

Estudios de diagnóstico por imágenes

En los estudios de diagnóstico por imágenes, se toman imágenes del interior del cuerpo para detectar depósitos de cáncer. Un radiólogo, un experto en interpretar estudios de diagnóstico por imágenes, escribirá un informe y lo enviará a su equipo de atención médica.

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 se realice una TC de cuello, tórax, abdomen y pelvis para detectar el linfoma. En la mayoría de los casos, se utiliza un medio de contraste. El medio de contraste es una sustancia que se usa para mejorar la calidad de las imágenes de TC. Se puede tomar por boca (vía oral) o administrar por una vena (vía intravenosa o IV).

TEP

Una TEP utiliza una sustancia radiactiva llamada marcador. El radiomarcador fluorodesoxiglucosa (FDG) imita el comportamiento del azúcar una vez que se inyecta en una vena. La captación de FDG da una pista de dónde se encuentran las células del linfoma en el cuerpo y cuánta azúcar absorben. 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.

Biopsia

En una biopsia se extrae una muestra de tejido, como piel, ganglio linfático o médula ósea, para analizarla. Es una parte importante para realizar un diagnóstico preciso del linfoma. Un anatomopatólogo experto en linfoma debe analizar su muestra. El anatomopatólogo (o dermatopatólogo) 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 en las células obtenidas por biopsia para diagnosticar con precisión el linfoma cutáneo de células T (LCCT).

Biopsia de lesión cutánea

Se extraerá y analizará una muestra de su lesión cutánea para confirmar el tipo de LCCT. La biopsia puede ser por raspado o por punción.

Biopsia por raspado de la piel

En una biopsia por raspado de la piel, se extirpa la capa superior de la piel con una herramienta similar a una cuchilla de afeitar. No se necesitan puntos de sutura.

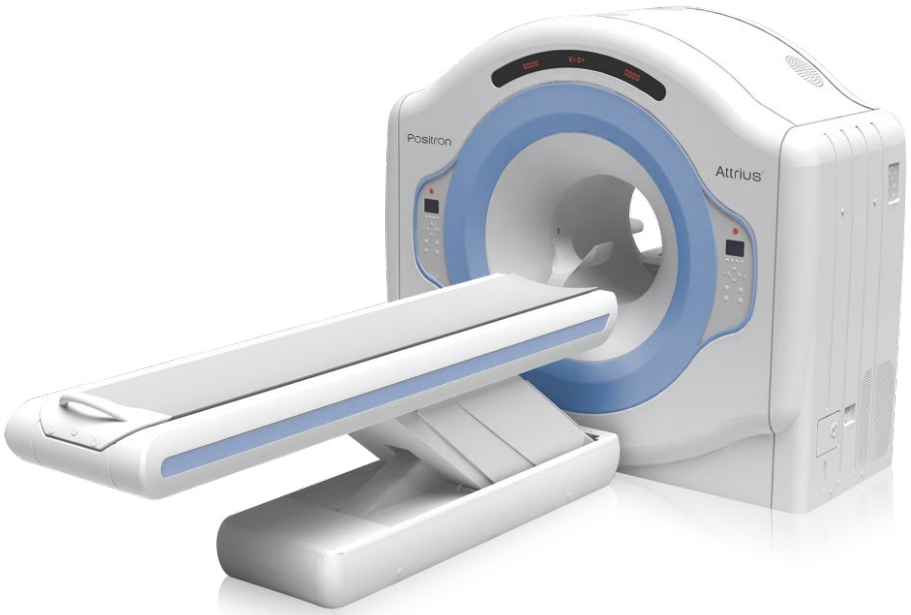
Biopsia de piel por punción

En la biopsia de piel por punción, se extrae una pequeña muestra de piel y tejido

TEP

Una TEP utiliza una sustancia radiactiva segura, llamada marcador, para buscar zonas con linfoma en el cuerpo.

Crédito: https://commons.wikimedia.org/wiki/File:Positron_emission_tomography.png



conectivo con un instrumento manual. Por lo general, se requieren puntos de sutura para cerrar la incisión en la piel.

Biopsia de ganglio linfático

Cuando el LCCT afecta a los ganglios linfáticos, estos pueden estar inflamados, agrandados o duros, o no moverse al presionarlos. La biopsia de ganglios linfáticos se realiza 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 2 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. En la aspiración, se extrae parte del líquido y de las células de la médula, y en la biopsia, se extrae un fragmento de la médula.

La aspiración y la biopsia de médula ósea suelen ser procedimientos que se realizan junto a la cama del paciente con anestesia local. No son cirugías y, por lo general, no requieren el uso de quirófano. Su equipo de atención médica tratará de que sienta la mayor comodidad posible durante los procedimientos. Cuando es necesario, la biopsia también puede estar a cargo de un radiólogo intervencionista.

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 fragmento de médula ósea. Puede sentir dolor en la cadera durante algunos días. Pueden aparecer moretones en la piel.

Si bien el linfoma cutáneo de células T (LCCT) no suele ser potencialmente mortal, la enfermedad avanzada puede ser muy difícil de tratar, y en su tratamiento debe participar un equipo de especialistas con experiencia en LCCT.



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.

Las agrupaciones específicas de antígenos son normales. Sin embargo, algunos patrones específicos de antígenos, llamados inmunofenotipo, se encuentran en las células anormales, incluidas las del LCCT.

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

- Las células de la **micosis fungoide y el síndrome de Sézary** suelen caracterizarse por el siguiente inmunofenotipo: CD2+, CD3+, CD5+, CD4+, CD8- y CD7- y CD26-. Las células del síndrome de Sézary pueden presentar un reordenamiento clonal del gen del receptor de células T (*TCR*) en la sangre.
- En los **trastornos linfoproliferativos cutáneos primarios de células T CD30+**, más del 75 % de las células T son CD30+.
- Las células del **linfoma subcutáneo de células T similar a paniculitis** suelen caracterizarse por el siguiente inmunofenotipo: CD3+, CD8+, betaF1+, CD2+, CD5+ y CD7+.
- Los **trastornos linfoproliferativos indolentes cutáneos primarios** pueden presentar un reordenamiento del gen *TCR* y son CD4+ o CD8+.

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 que se obtienen durante una biopsia de la piel.

CD4 y CD8 son proteínas que se encuentran en dos familias de linfocitos T. Las células T CD4 (células auxiliares) ayudan a regular las funciones del sistema inmunitario. Las células T CD8 (células citolíticas) descomponen o eliminan del cuerpo sustancias extrañas. La mayoría de los casos de LCCT provienen de células T CD4. El panel de IHQ buscará estas células y otras. El panel de IHQ de la biopsia de piel puede incluir el estudio de CD2, CD3, CD4, CD5, CD7, CD8, CD20 y CD30. Se pueden incluir otros.

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). En el LCCT, la citometría de flujo suele realizarse para contar la cantidad de células de Sézary o células de LCCT en la sangre.

Estudios para detectar biomarcadores y cambios genéticos del LCCT

Es posible que se realicen pruebas genéticas y de biomarcadores para obtener más información sobre su tipo de LCCT, guiar el tratamiento y determinar la trayectoria probable que tomará su linfoma (pronóstico). Esta prueba genética es diferente del análisis genético de antecedentes familiares o el de riesgo de cáncer. En esta prueba, se buscan cambios solo en las células del LCCT que se han desarrollado a lo largo del tiempo, y no 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: CD4. Los genes se escriben en cursiva de la siguiente manera: *TCR*. Cuando se encuentra (expresa) un gen o una proteína, se muestra con un signo más (+) de la siguiente manera: CD4+. Cuando no se encuentra un gen o una proteína, se muestra con un signo menos (-) de la siguiente manera: CD4-.

Análisis moleculares del LCCT

Los análisis moleculares que utilizan métodos como la hibridación fluorescente *in situ* (FISH), la reacción en cadena de la polimerasa (PCR), la secuenciación de alto rendimiento (HTS), la secuenciación de nueva generación (NGS) y las pruebas de panel multigénico detectan cambios o anomalías específicos de las células del LCCT. Es posible utilizar una muestra de piel, ganglio linfático, sangre o médula ósea para determinar si las células del LCCT tienen anomalías o mutaciones específicas.

“No deje de hacer las cosas que disfruta. Sean cuales sean sus pasatiempos, las actividades que disfruta hacer, siga haciéndolas. Lo ayudará a sentirse más como usted mismo y a mantener una actitud positiva durante un período estresante”.



Prueba del virus de Epstein-Barr

La hibridación *in situ* del ARN codificado por el virus de Epstein-Barr (EBER-ISH) se utiliza para detectar el virus de Epstein-Barr (VEB).

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. Como esta prueba no necesita células en crecimiento, se puede realizar en una muestra de médula ósea, de ganglios linfáticos o de 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, la 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. Por ejemplo, la FISH se utiliza para detectar los reordenamientos del gen *TP63* uniendo sondas a *TP63* (3q28) y *TBL1XR1/TP63.*

Reordenamiento genético

El reordenamiento genético es un proceso normal que ocurre a medida que maduran las células B y las células T. Los genes que codifican los anticuerpos o los receptores de células T se cortan y se reorganizan siguiendo un patrón específico para crear la gran diversidad de receptores que necesita el sistema inmunitario. Una población normal y sana de linfocitos está formada por muchas células diferentes con muchos patrones de reordenamiento distintos, lo que se denomina mezcla policlonal. En cambio, el linfoma surge cuando un único linfocito anormal se multiplica sin control. Esto significa que el linfoma tiene un único patrón de reordenamiento dominante

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

e idéntico que se repite en todas las células cancerosas, lo que se denomina población monoclonal. Estos estudios ayudan a distinguir un cáncer verdadero (monoclonal) de una respuesta inmunitaria reactiva y benigna (policlonal), que puede tener un aspecto muy similar al microscopio.

En el linfoma cutáneo de células T, se puede describir que un tumor presenta clonalidad. Las células T clonales deben tener el mismo receptor de células T y la misma secuencia genética del receptor de células T. La prueba del receptor de células T (TCR) determina si un grupo de células tumorales es clonal o no. Sin embargo, la clonalidad positiva o negativa del TCR debe ser interpretada en el contexto clínico por médicos con experiencia. En el síndrome de Sézary, se puede detectar un reordenamiento clonal del TCR en la sangre. Los reordenamientos genéticos dentro del *TCR*, como *TCRB* y *TCRG*, también se utilizan para diagnosticar otros tipos de LCCT.

Estudios genéticos para detectar mutaciones de *HAVCR2*

Las pruebas genéticas se realizan para buscar mutaciones genéticas heredadas de sus padres biológicos (de nacimiento), llamadas mutaciones de la estirpe germinal. Los estudios para detectar una mutación del gen *HAVCR2* pueden ayudar en el diagnóstico y las decisiones de tratamiento si se sospecha un linfoma subcutáneo de células T similar a paniculitis.

Puntos clave

- Los análisis de sangre y los estudios de diagnóstico por imágenes comprueban si hay signos de la enfermedad más allá de la piel, el funcionamiento de los órganos y los resultados del tratamiento.
- Las lesiones cutáneas pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo. Las lesiones pueden ser manchas, pápulas, placas, eritrodermia, tumores o nódulos, o úlceras.
- Por lo general, se necesita más de una biopsia de piel para diagnosticar el linfoma cutáneo de células T (LCCT). Las muestras de piel deben ser analizadas por un anatomopatólogo experto en linfomas cutáneos.
- La inmunofenotipificación se utiliza para distinguir el LCCT de otros tipos de linfoma.
- Pueden realizarse análisis de laboratorio a la muestra de su biopsia para obtener más información sobre su LCCT y elegir el mejor tratamiento para usted.
- Las pruebas genéticas y de biomarcadores se utilizan para obtener más información sobre su tipo de LCCT, guiar el tratamiento y determinar la trayectoria probable que tomará su linfoma (pronóstico).

Preguntas para hacer

- ¿Cómo se llama mi linfoma? ¿Podría escribirlo para mí?
- ¿Qué me puede decir sobre mi tipo de LCCT?
- ¿Qué sitios web sobre mi afección me recomienda? ¿Tiene alguna información que pueda llevarme a casa para leer?
- ¿A qué tipo de biopsia me someteré?
- ¿Qué tipos de pruebas genéticas y de biomarcadores se realizarán en la muestra de mi biopsia?

¿Cuál es el siguiente paso?

En el siguiente capítulo, se brinda información sobre la estadificación del cáncer y cómo se utiliza en los 2 tipos principales de LCCT.

3
Estadificación del cáncer

20 Clasificación TNMB

21 Estadios de MF/SS

24 Puntos clave

24 Preguntas para hacer

La estadificación del cáncer se utiliza para guiar las decisiones de tratamiento en la micosis fungoide (MF) y el síndrome de Sézary (SS). En MF/SS, la estadificación describe las zonas con linfoma que se encuentran en la piel, los ganglios linfáticos, la sangre u otros órganos.

Clasificación TNMB

La estadificación del cáncer sirve para guiar las decisiones de tratamiento en algunos linfomas. En la micosis fungoide (MF) y el síndrome de Sézary (SS), se utiliza el sistema de tumor, ganglio, metástasis y sangre (TNMB) para describir las zonas con linfoma que se encuentran en la piel, los ganglios linfáticos, la sangre u otros órganos. Según los resultados de la biopsia y de otros estudios, a cada letra del sistema TNMB se le asigna un número o una puntuación. Un ejemplo del sistema TNMB se vería así: T4N1M0B1 o T4, N1, M0, B1.

- La **T corresponde a la piel**: se refiere al tipo y la cantidad de lesiones que cubren la piel. En la estadificación, se busca la presencia de lesiones, manchas, pápulas, placas, tumores o enrojecimiento de la piel (eritema), y el área de superficie corporal (ASC) afectada.
- La **N corresponde a los ganglios**: se refiere a los linfocitos T anormales que se encuentran en los ganglios linfáticos.
- La **M corresponde a la metástasis**: se refiere al linfoma que se encuentra en los órganos internos (viscerales) o en la médula ósea.
- La **B corresponde a la sangre**: se refiere a los linfocitos T anormales que se encuentran en la sangre circulante (periférica).

T = Tumores en la piel

En MF/SS, la cantidad de linfoma se determina evaluando qué porcentaje de la piel se ve afectada por el linfoma. Una mano equivale al uno por ciento (1 %) del área de superficie corporal (ASC) total. Además, los tumores se miden por su profundidad, altura, tamaño y región del cuerpo. Los tumores o las zonas tumorales suelen medirse en centímetros (cm).

- **T1**: manchas, pápulas o placas que cubren menos del 10 % del ASC
- **T2**: manchas, pápulas o placas que cubren el 10 % o más del ASC
  - **T2a**: solo manchas
  - **T2b**: placas con o sin manchas
- **T3**: uno o más tumores de 1 cm o más de tamaño
- **T4**: enrojecimiento, engrosamiento o afectación de la piel (eritema) que cubre el 80 % o más del ASC

N = Ganglio linfático

En todo el cuerpo, hay cientos de ganglios linfáticos. Los ganglios linfáticos funcionan como filtros para ayudar a combatir las infecciones y eliminar las sustancias nocivas. También producen linfocitos. A medida que los linfocitos T anormales se multiplican, pueden distorsionar o invadir el ganglio linfático.

Los ganglios linfáticos anormales son aquellos que, en un examen físico, se notan firmes, irregulares, agrupados, fijos o con un diámetro de 1,5 cm o más. Los estudios de diagnóstico por imágenes se utilizan para confirmar los ganglios linfáticos anormales.

- **N0**: no se encuentran linfocitos T anormales en los ganglios linfáticos.
- **N1**: se encuentran algunos linfocitos T anormales en los ganglios linfáticos.
- **N2**: se encuentran muchos linfocitos T anormales o grupos de estos en los ganglios linfáticos.
- **N3**: los linfocitos T anormales han alterado la estructura de los ganglios linfáticos. Esto se denomina enfermedad de los ganglios linfáticos (ganglionar).

M = Metástasis

El linfoma que se ha extendido a partes distantes del cuerpo suele denominarse metastásico. En MF/SS, el linfoma se puede extender a la médula ósea o a órganos viscerales (órganos internos, sólidos), como el bazo, el hígado o los pulmones.

- **M0**: no se encuentra linfoma en la médula ósea ni en los órganos internos.
- **M1A**: se encuentra linfoma solo en la médula ósea.
- **M1B**: se encuentra linfoma solo en los órganos viscerales.

B = Sangre

La sangre periférica circula a través del cuerpo (torrente sanguíneo). Se estimará la cantidad de células T anormales detectadas en la sangre.

- **B0 (afectación sanguínea nula o muy baja)**: no hay afectación sanguínea o se encuentran cantidades muy pequeñas (menos de 250 células por microlitro o 250/µL) de células CD4+/CD26- o CD4+/CD7- en la sangre.
- **B1 (carga tumoral sanguínea baja)**: se encuentran más de 250/µL, pero menos de 1000/µL, de células CD4+/CD26- o CD4+/CD7- en la sangre.
- **B2 (carga tumoral sanguínea alta)**: se encuentran más de 1000/µL de células CD4+/CD26-, CD4+/CD7- u otras células T anormales en la sangre. El diagnóstico de SS requiere la afectación sanguínea B2.

Estadios de MF/SS

Los estadios van del 1 al 4, siendo el 4 el más avanzado. Es posible que vea estos estadios escritos como estadio I, estadio II, estadio III y estadio IV. No todos los tipos de cáncer se describen de esta manera. Los estadios están definidos por la clasificación TNMB.

Para conocer los estadios del cáncer en la micosis fungoide y el síndrome de Sézary (MF/SS), consulte la **Guía 1**.

Estadio 1A: afectación limitada de la piel

El estadio 1A corresponde a la micosis fungoide.

Manchas, pápulas o placas limitadas que cubren menos del 10 % de la piel (T1). No se encuentra linfoma en los ganglios linfáticos (N0) ni en los órganos viscerales (M0).

Estadio 1B: enfermedad solo de la piel

El estadio 1B corresponde a la micosis fungoide.

El estadio 1B tiene más afectación de la piel que el estadio 1A. Las manchas, pápulas o placas cubren el 10 % o más de la piel (T2). No se encuentra linfoma en los ganglios linfáticos (N0) ni en los órganos viscerales (M0).

Estadio 2A

El estadio 2A corresponde a la micosis fungoide.

Cualquier extensión de la superficie de la piel puede estar cubierta con manchas o placas (T1 o T2). Se encuentra linfoma en los ganglios linfáticos (N1 o N2).

Estadio 2B: enfermedad en estadio tumoral

El estadio 2B corresponde a la micosis fungoide.

Se encuentran uno o más tumores de 1 cm o de mayor tamaño en la piel (T3). El linfoma puede encontrarse (N1 o N2) o no (N0) en los ganglios linfáticos. Puede encontrarse (B1) o no (B0) en la sangre.

Estadio 3A: enfermedad eritrodérmica

El estadio 3A corresponde a la micosis fungoide.

En la enfermedad eritrodérmica, casi toda la piel (más del 80 %) se observa enrojecida (eritema) (T4), pero se encuentra poca enfermedad dentro del cuerpo. También pueden encontrarse manchas, placas o tumores en la piel. El linfoma puede presentarse (N1 o N2) o no (N0) en los ganglios linfáticos. No hay afectación visceral ni afectación sanguínea significativa.

Guía 1
Estadios del cáncer en la micosis fungoide y el síndrome de Sézary

Estadio 1 **Micosis fungoide**	**Estadio 1A** **Afectación limitada de la piel**	T1, N0, M0, B0 o B1
	Estadio 1B **Enfermedad solo de la piel**	T2, N0, M0, B0 o B1
Estadio 2 **Micosis fungoide**	**Estadio 2A**	T1 o T2, N1 o N2, M0, B0 o B1
	Estadio 2B **Enfermedad en estadio tumoral**	T3, N0 o N1 o N2, M0, B0 o B1
Estadio 3 **Micosis fungoide**	**Estadio 3A** **Enfermedad eritrodérmica**	T4, N0 o N1 o N2, M0, B0
	Estadio 3B **Enfermedad eritrodérmica**	T4, N0 o N1 o N2, M0, B1
Estadio 4 **Síndrome de Sézary (SS) o micosis fungoide (MF)**	**Estadio $4A_1$** **Síndrome de Sézary**	Cualquier T, N0 o N1 o N2, M0, B2
	Estadio $4A_2$ **Puede ser SS o MF**	Cualquier T, N3, M0, cualquier B
	Estadio 4B **Enfermedad visceral (SS o MF)**	Cualquier T, cualquier N, M1A o M1B, cualquier B

Estadio 3B: enfermedad eritrodérmica

El estadio 3B corresponde a la micosis fungoide.

Es igual al estadio 3A, pero se encuentra una pequeña cantidad de linfoma en la sangre (B1).

Estadio $4A_1$: síndrome de Sézary

El estadio $4A_1$ corresponde al síndrome de Sézary.

Hay un grado de enfermedad significativo en la sangre, incluida una gran cantidad de células de Sézary (B2). La piel puede estar en cualquier estadio (cualquier estadio T). El linfoma puede encontrarse (N1 o N2) o no (N0) en los ganglios linfáticos.

Estadio $4A_2$: síndrome de Sézary o micosis fungoide

El estadio $4A_2$ puede corresponder al síndrome de Sézary o a la micosis fungoide.

Hay un grado de enfermedad significativo en los ganglios linfáticos. La piel puede estar en cualquier estadio (cualquier estadio T). Los linfocitos T anormales han alterado la estructura del ganglio linfático (N3). Puede haber linfoma en la sangre. Para diagnosticar el síndrome de Sézary, se requiere una afectación sanguínea B2 (más de 1000/μL de células de Sézary en la sangre).

Estadio 4B: enfermedad visceral

El estadio 4B puede corresponder al síndrome de Sézary o a la micosis fungoide.

Hay un grado de enfermedad significativo en los órganos. La piel puede estar en cualquier estadio (cualquier estadio T). Los ganglios linfáticos pueden estar en cualquier estadio (cualquier estadio N). El linfoma se ha extendido a la médula ósea (M1A) o a los órganos internos (viscerales) (M1B). Puede haber afectación de la sangre (cualquier estadio B).

Eritrodermia

La micosis fungoide y el síndrome de Sézary suelen causar eritrodermia. La eritrodermia es la inflamación grave de la mayor parte de la superficie de la piel del cuerpo. Puede tener el aspecto de una quemadura solar o de manchas grandes.

Crédito: https://commons.wikimedia.org/wiki/File:Sezery2.jpg



Puntos clave

- La estadificación del cáncer se utiliza para guiar las decisiones de tratamiento en la micosis fungoide (MF) y el síndrome de Sézary (SS).
- La estadificación de MF/SS es un poco diferente de la de otros tipos de cáncer. Se utiliza el sistema TNMB (tumor, ganglio, metástasis y sangre).
- La T se refiere al tipo y la cantidad de lesiones que cubren la piel. La N describe si se encuentran linfocitos anormales en los ganglios linfáticos. La M describe el linfoma que se encuentra en los órganos internos o en la médula ósea. La B se refiere a los linfocitos anormales en la sangre.
- La estadificación puede cambiar a medida que avanza el cáncer.
- La MF puede estar en el estadio 1, 2, 3, $4A_2$ o 4B.
- En el SS, las células T cancerosas, llamadas células de Sézary, se encuentran en la piel, los ganglios linfáticos y la sangre. El SS puede estar en el estadio $4A_1$, $4A_2$ o 4B. Para recibir un diagnóstico de SS, se debe encontrar una determinada cantidad de células de Sézary en la sangre.

Preguntas para hacer

- ¿Tengo micosis fungoide o síndrome de Sézary?
- ¿En qué estadio se encuentra el linfoma y qué significa?
- ¿Cómo influye el estadio del cáncer en las opciones de tratamiento?
- ¿Hay linfoma más allá de la piel (en los ganglios linfáticos o en la sangre)?
- ¿En qué medida el tratamiento controlará o reducirá el linfoma?

¿Cuál es el siguiente paso?

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

4
Tipos de tratamiento

26 Su equipo de atención médica

27 Terapia dirigida a la piel

28 Radioterapia

29 Tratamiento sistémico

30 Ensayos clínicos

31 Trasplante de células hematopoyéticas

32 Tratamiento complementario

33 Puntos clave

33 Preguntas para hacer

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 el plan de tratamiento más adecuado para usted.

Su equipo de atención médica

El tratamiento del linfoma cutáneo de células T (LCCT) 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 especialidades que tengan conocimiento y experiencia sobre su tipo de LCCT. Este equipo trabaja en conjunto para planificar e implementar su tratamiento.

Se recomienda que su equipo de atención médica incluya a los siguientes expertos:

- **El dermatólogo** se especializa en el diagnóstico y tratamiento de enfermedades de la piel.
- **El hematólogo u oncólogo** se especializa en cánceres, como el linfoma.
- **El anatomopatólogo, dermatopatólogo o hematopatólogo** analiza las células y los tejidos extraídos durante una biopsia y aporta un diagnóstico de cáncer, estadificación e información sobre las pruebas de biomarcadores.
- **El radiooncólogo** trata el cáncer con radioterapia.

“Me alegra haber encontrado un equipo de atención médica con el que puedo hablar. Hablamos juntos sobre las opciones de tratamiento y me escucharon cuando les conté cómo me sentía. La toma de decisiones conjunta me hizo sentir que mi opinión sobre el tratamiento valía”.



Terapia dirigida a la piel

Los tipos de tratamiento que se centran en la piel incluyen la terapia tópica, la radioterapia local y la fototerapia.

Terapia tópica

Se coloca en la superficie de la piel. Puede ser una loción (crema), gel o ungüento. Los tipos de terapia tópica se describen a continuación.

- Los **inhibidores de la calcineurina** bloquean una enzima que causa inflamación y picazón. Solo se utilizan en algunos casos. Algunos ejemplos son el pimecrolimus (Elidel) y el tacrolimus (Protopic).
- La **carmustina** es una quimioterapia que detiene o retarda el crecimiento del cáncer. Se aplica carmustina tópica (BiCNU) en las lesiones.
- Los **corticosteroides (esteroides)** se utilizan para reducir la inflamación. Los esteroides pueden ser tópicos o intralesionales. Se inyecta un esteroide intralesional directamente en una lesión de la piel o justo debajo de ella.
- El **imiquimod** es una crema que se usa para tratar ciertos tipos de crecimientos planos y escamosos de la piel.
- El **gel de mecloretamina (mostaza nitrogenada)** (Valchlor) detiene o retrasa el crecimiento del cáncer.
- Los **retinoides** son productos relacionados con la vitamina A. El bexaroteno (gel Targretin) y el tazaroteno (gel Tazorac, crema Tazorac) son retinoides.

Radioterapia local

La radioterapia local trata directamente la lesión cutánea. La radioterapia dirigida al lugar afectado es un tipo de radiación local. Se puede administrar en ganglios linfáticos o lesiones cutáneas. El tipo de radiación suele ser la terapia con haz de electrones (EBT). Algunas personas con linfoma cutáneo de células T (LCCT) pueden tener resultados beneficiosos con dosis bajas de radiación.

Fototerapia

La fototerapia utiliza diferentes longitudes de onda de luz ultravioleta (UV) para tratar lesiones cutáneas o tumores.

Entre los distintos tipos se incluyen:

- La **luz ultravioleta B (UVB)** expone la piel a una fuente de luz UVB artificial durante un período determinado según un esquema regular. Se utiliza con menos frecuencia.
- La **luz ultravioleta B de banda estrecha (UVB-BE)** utiliza una longitud de onda UV muy específica. Se utiliza con más frecuencia.
- La **fotoquimioterapia o psoraleno más luz ultravioleta A (PUVA)** combina psoraleno con UVA. El psoraleno es un tipo de medicamento que se toma por boca (vía oral) y que hace que la piel sea sensible a la luz. Después de tomar psoraleno, la piel se expone a la luz UV de onda larga. Penetra más profundamente que la luz UVB.
- La **luz ultravioleta A1 (UVA1)** penetra aún más profundamente en la piel y provoca la muerte de las células T.

Con frecuencia, se usa UVB-BE para las manchas o las placas delgadas, y PUVA o UVA1 para las placas más gruesas.

En ciertos casos, los rayos UV pueden aumentar el riesgo de algunos tipos de cáncer de piel. Es posible que la fototerapia no sea la opción preferida en personas con antecedentes de melanoma u otros tipos de cáncer de piel.

Radioterapia

En la radioterapia (RT), se utiliza radiación de alta energía para destruir las células de linfoma y reducir el tamaño de los tumores. La mayoría de los linfomas cutáneos son muy sensibles a la radiación. Por este motivo, la RT suele ser el tratamiento inicial preferido para el linfoma limitado a la piel. La dosis de radioterapia que suele prescribirse para el LCCT es relativamente baja. Por lo general, en el tratamiento se usan haces de electrones o rayos X superficiales que solo se dirigen a la piel y a los tejidos que se encuentran a un par de milímetros de profundidad. Esto limita la cantidad de radiación que llega a los tejidos y órganos más profundos.

Antes de comenzar el tratamiento, tendrá una consulta de planificación llamada simulación (o mapeo). En la mayoría de las lesiones cutáneas, esto implica una simulación clínica. Su radiooncólogo le examinará la piel y delimitará la zona de tratamiento, incluido un pequeño margen alrededor del linfoma. Su equipo de tratamiento también buscará la mejor posición para usted durante el tratamiento. Por lo general, deberá regresar otro día para comenzar la RT, que se administra con una máquina situada fuera del cuerpo.

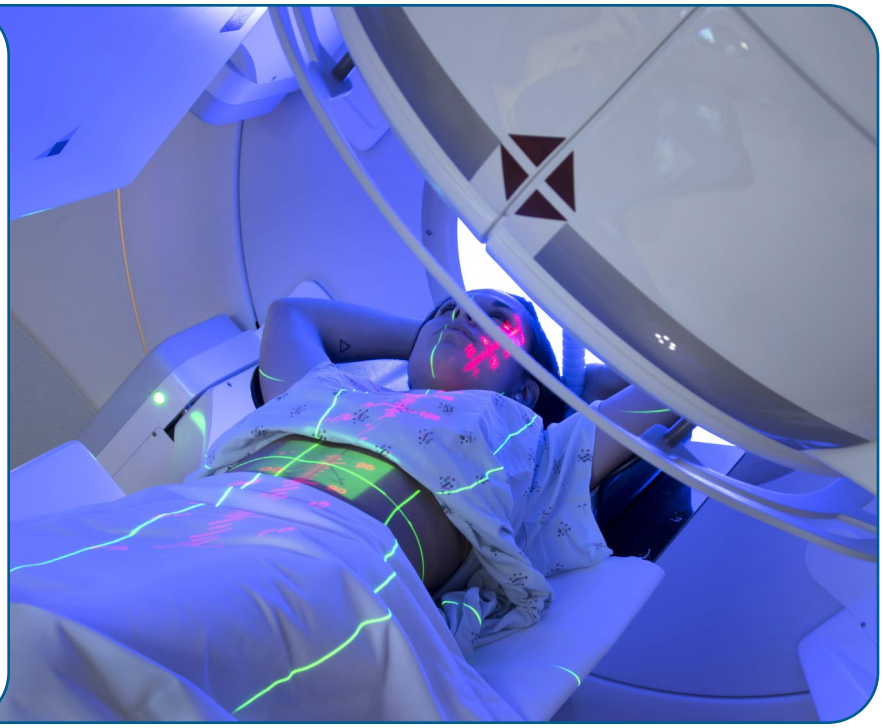
En algunos casos, según el tamaño, la profundidad o la ubicación del linfoma, puede ser necesaria una TC de planificación. Su radiooncólogo utilizará ese estudio y un programa informático para crear un plan de tratamiento en 3D.

Los tipos más comunes de radioterapia que se usan para tratar el LCCT son los siguientes:

- La **radioterapia dirigida al lugar afectado (RTDLA)** se dirige a una zona específica de la piel. También puede usarse para tratar ganglios linfáticos específicos con linfoma.
- La **terapia de haz de electrones en toda la piel (TSEBT)** trata toda la superficie de la piel. Para recibir este tratamiento, es posible que deba pararse en una plataforma que gira lentamente en sentido horizontal.

Radioterapia

La mayoría de los linfomas cutáneos de células T (LCCT) son extremadamente sensibles a la radiación. Por este motivo, la radioterapia se utiliza ampliamente para tratar el LCCT.



Tratamiento sistémico

El tratamiento sistémico actúa en todo el cuerpo y se utiliza con mayor frecuencia para tratar el linfoma en zonas fuera de la piel, como los ganglios linfáticos, la sangre o la médula ósea. A continuación, se describen los tipos que pueden utilizarse para tratar el LCCT.

Fotoféresis extracorpórea

La fotoféresis, también conocida como fotoféresis extracorpórea, es un tratamiento médico que extrae sangre del cuerpo mediante una máquina. La máquina separa los glóbulos blancos. Estos glóbulos blancos se exponen a un medicamento fotosensibilizante, llamado 8-metoxipsoraleno (8-MOP), y luego a radiación ultravioleta A. Luego, la sangre con los glóbulos blancos tratados regresa a su cuerpo.

Quimioterapia

Hay algunas quimioterapias que se utilizan para tratar el LCCT. Algunos ejemplos son la doxorrubicina liposomal (Doxil), el metotrexato (Jylamvo), la gemcitabina (Avgemsi), el pralatrexato (Folotyn) y la romidepsina (Istodax).

Inmunoterapia

La inmunoterapia ayuda a su sistema inmunitario a reconocer y combatir el linfoma. Algunos ejemplos son el interferón alfa-2a (Pegasys), la lenalidomida (Revlimid), el mogamulizumab (Poteligeo) y el pembrolizumab (Keytruda). La denileucina diftitox-cxdl (Lymphir) y el brentuximab vedotina (Adcetris) son conjugados de anticuerpo y fármaco que combinan las características de la inmunoterapia dirigida y la quimioterapia.

Inmunodepresores

Los inmunodepresores disminuyen la respuesta inmunitaria del cuerpo.

Acerca de las recomendaciones de NCCN para el tratamiento

Los linfomas cutáneos de células T (LCCT) se tratan con terapia dirigida a la piel, radioterapia y tratamiento sistémico.

Todos los tratamientos que se mencionan en esta guía están recomendados por los miembros del panel de NCCN para linfomas cutáneos y se consideran adecuados. Este panel 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.
- Los **tratamientos utilizados en determinados casos** son más eficaces para las personas cuyo cáncer tiene ciertas características o que se encuentran en circunstancias de salud específicas.

Retinoides

Los retinoides son productos relacionados con la vitamina A que pueden detener el crecimiento de células cancerosas. Cuando se toman por boca (vía oral), actúan en todo el cuerpo. El bexaroteno (Targretin), la acitretina y la isotretinoína son retinoides.

Tratamiento dirigido

El tratamiento dirigido se centra en una característica específica o única de las células cancerosas. Estos tratamientos buscan identificar de qué manera las células cancerosas crecen, se dividen y se desplazan en el cuerpo. Estos medicamentos detienen la acción de las moléculas que colaboran con el crecimiento o la supervivencia de las células cancerosas. El duvelisib (Copiktra) es un tratamiento dirigido.

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 los 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.

Dónde buscar ensayos clínicos

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

- 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. Durante el ensayo, continuará recibiendo la atención habitual contra el cáncer. Este tipo de atención a menudo está cubierto por el seguro.

Trasplante de células hematopoyéticas

El trasplante de células hematopoyéticas (TCH) 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.

Hay 2 tipos de TCH:

- **Autólogo**: las células madre provienen de su cuerpo. También se denomina tratamiento de dosis alta con rescate de células madre autólogas (TDA/RCMA). Antes de la quimioterapia en dosis altas, se extraen (rescatan) sus células madre sanas de la sangre o la médula ósea.
- **Alogénico**: las células madre provienen de un donante compatible. Estas células madre pueden ser capaces de detectar y eliminar las células del linfoma mejor que su propio sistema inmunitario.

En algunos casos, el TCH alogénico es una opción de tratamiento. Se utiliza para curar la micosis fungoide y el síndrome de Sézary. A continuación, se describen los pasos del TCH alogénico.

Antes de un TCH alogénico, se necesita un tratamiento llamado acondicionamiento para destruir las células de la médula ósea. El acondicionamiento crea espacio para las células madre trasplantadas del donante. También debilita el sistema inmunitario para que su cuerpo no destruya las células trasplantadas. Después del acondicionamiento, recibirá una transfusión de las células madre sanas de un donante compatible con usted.

Después del acondicionamiento

La transfusión es una inyección lenta de hemoderivados a través de una vena. Esto puede llevar varias horas. Las células madre trasplantadas de un donante llegan a la médula ósea y se multiplican. Se forman células sanguíneas nuevas y sanas. Esto se denomina injerto y suele tardar entre 2 y 4 semanas. Hasta entonces, tendrá poca o ninguna defensa inmunitaria. Es posible que deba permanecer en una habitación muy limpia en el hospital o que le den antibióticos para prevenir o tratar infecciones. También se pueden necesitar transfusiones. Las transfusiones de glóbulos rojos se realizan para prevenir el sangrado y para tratar la anemia (cantidad de glóbulos rojos por debajo de lo normal). La transfusión de plaquetas se realiza para tratar la baja cantidad de plaquetas o el sangrado. Mientras espera la incorporación del injerto, es probable que sienta cansancio y debilidad. Este tratamiento tiene efectos secundarios muy graves y posiblemente mortales.

El objetivo del trasplante es que el nuevo sistema inmunitario reconozca el linfoma como un cuerpo extraño y lo destruya, además de proporcionarle un sistema inmunitario nuevo y sano.

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 linfoma 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.

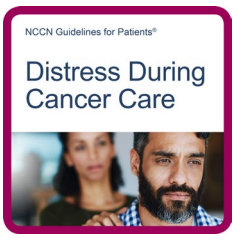
El tratamiento complementario proporciona ayuda con otras necesidades, por ejemplo:

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

Algunos profesionales de atención médica 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.

Lea más sobre los tipos de apoyo que puede recibir en *NCCN Guidelines for Patients: Cuidados paliativos* y en *NCCN Guidelines for Patients: Malestar emocional durante el tratamiento del cáncer,* disponible en NCCN.org/patientguidelines y en la aplicación NCCN Patient Guides for Cancer.





Puntos clave

- El tratamiento del linfoma cutáneo de células T (LCCT) requiere un equipo de profesionales con experiencia en su tipo de LCCT.
- La terapia dirigida a la piel se centra en la piel e incluye la terapia tópica, la radiación local y la fototerapia.
- En la radioterapia, se utilizan haces de alta energía para destruir las células de linfoma y reducir el tamaño de los tumores. En el LCCT, la radioterapia suele utilizar electrones, que solo se dirigen a la piel y a los tejidos que se encuentran justo debajo.
- El tratamiento sistémico actúa en todo el cuerpo. Incluye la fotoféresis extracorpórea, la quimioterapia, la inmunoterapia y el tratamiento dirigido.
- Los ensayos clínicos estudian la seguridad y la utilidad de las pruebas y tratamientos del cáncer para las personas.
- El trasplante de células hematopoyéticas (TCH) sustituye la médula ósea y el sistema inmunitario de una persona por sus propias células sanas o por células de un donante.
- El tratamiento complementario es atención médica que alivia los síntomas causados por el cáncer o su tratamiento y mejora la calidad de vida.

Preguntas para hacer

- ¿Qué experiencia tiene en el tratamiento del LCCT?
- ¿Hay algún hospital o centro oncológico cercano que se especialice en el tratamiento del LCCT?
- ¿Cuánto tiempo durará el tratamiento y en qué orden se administrará?
- ¿Puedo trabajar durante el tratamiento?
- ¿Pasaré algún tiempo en el hospital durante el tratamiento?

¿Cuál es el siguiente paso?

En el siguiente capítulo, se explican el diagnóstico y el tratamiento de la micosis fungoide.

5
Micosis fungoide

35 Descripción general

36 Pruebas

36 Objetivo del tratamiento

36 Estadio 1A

38 Estadios 1B y 2A

39 Estadio 2B

41 Estadio 3

42 Estadio 4

43 Transformación de células grandes

44 Puntos clave

44 Preguntas para hacer

La micosis fungoide es una enfermedad crónica que comienza en la piel, pero en estadios avanzados puede extenderse a los ganglios linfáticos, la sangre u otros órganos. El tratamiento puede ser una terapia dirigida a la piel o una combinación de tratamiento sistémico y terapia dirigida a la piel. El objetivo del tratamiento es mejorar su afección y mantener esta mejora durante el mayor tiempo posible.

Descripción general

La micosis fungoide (MF) es el tipo más común de linfoma cutáneo de células T (LCCT). La MF comienza en la piel, pero en estadios avanzados puede extenderse a los ganglios linfáticos, la sangre u otros órganos, como el bazo, el hígado o los pulmones. La MF suele tener un crecimiento lento (indolente) y se manifiesta como manchas, placas y tumores. Es posible que haya una combinación de manchas, placas y tumores con llagas abiertas (ulceración). Los síntomas incluyen erupciones y picazón en la piel.

Hay varios tipos distintos (variantes) de MF:

- La **MF foliculotrópica** afecta los folículos pilosos. Las lesiones se encuentran en la zona de la cabeza, las cejas o el cuello y, a menudo, con pápulas y placas foliculares. La pérdida de pelo en las zonas afectadas es común.
- La **reticulosis pagetoide o enfermedad de Woringer-Kolopp** se caracteriza principalmente por una placa única, persistente y escamosa, que comúnmente afecta las extremidades.
- La **piel laxa granulomatosa** es un tipo poco común de LCCT en el que se encuentran pliegues cutáneos colgantes y voluminosos en la axila o la ingle.

Micosis fungoide

Ejemplo de lesiones cutáneas de micosis fungoide que se encuentran en el brazo.
Crédito: https://commons.wikimedia.org/wiki/File:Mycosis_fungoide.JPG



- La **MF hipopigmentada** se caracteriza por manchas más claras que la piel circundante.

Pruebas

Se necesita una biopsia de piel para obtener el diagnóstico correcto. De hecho, en la mayoría de los casos se necesitan varias biopsias de piel. Se realizan pruebas en las células obtenidas por biopsia para confirmar el diagnóstico y obtener más información sobre su tipo de micosis fungoide. Para conocer los estudios para diagnosticar la micosis fungoide, consulte la **Guía 2**.

Además de las biopsias de piel, se necesitan otros estudios para planificar el tratamiento. Para conocer las pruebas para planificar el tratamiento, consulte la **Guía 3**.

Objetivo del tratamiento

El objetivo del tratamiento es mejorar su afección y mantener esta mejora durante el mayor tiempo posible. El tratamiento se basa en el estadio del cáncer, en los tratamientos que se hayan administrado antes, si los hubo, y en otros factores. Si se sospecha linfoma en la sangre, el tratamiento puede seguir el correspondiente al estadio 3 (enfermedad eritrodérmica). A continuación, se explica el tratamiento de la micosis fungoide según el estadio del cáncer.

Estadio 1A

En el estadio 1A, el cáncer se limita a una zona pequeña de la piel. La cantidad de cáncer se determina evaluando qué porcentaje de la piel se ve afectada por el linfoma. Una mano equivale al uno por ciento (1 %) del área de superficie corporal (ASC) total. En el estadio 1A, menos del 10 % de la piel (ASC) está cubierta por manchas, pápulas o placas.

Tratamiento

El tratamiento para la micosis fungoide en estadio 1A es la terapia dirigida a la piel. La terapia dirigida a la piel puede ser radioterapia, fototerapia, o cremas, geles o

Guía 2
Estudios para diagnosticar la micosis fungoide

Necesarios	• Biopsia de piel de las zonas con linfoma y revisión anatomopatológica • Inmunofenotipificación mediante un panel de inmunohistoquímica (IHQ) de la biopsia de piel que puede incluir: CD2, CD3, CD4, CD5, CD7, CD8, CD20, CD30 • Pruebas de biomarcadores para detectar reordenamientos clonales de los genes *TRB* y *TRG*
En algunos casos	• Citometría de flujo y otros estudios para detectar células de Sézary • Panel de IHQ de la biopsia de piel que puede incluir: CD25, CD56, TIA1, granzima B, TCR beta, TCR delta, CCR4, CXCL13, coestimulador inducible de linfocitos T (ICOS) y proteína de muerte celular programada 1 (PD-1) • Hibridación fluorescente *in situ* (FISH) y pruebas de panel multigénico • Prueba del virus linfotrópico de células T humanas (HTLV)

ungüentos tópicos, como esteroides tópicos, imiquimod, mecloretamina, retinoides o carmustina.

La respuesta al tratamiento se puede describir de las siguientes maneras:

- **Una respuesta completa** es una remisión o un período sin enfermedad.
- **En una respuesta parcial**, el tratamiento está funcionando, pero el linfoma sigue presente. Es probable que continúe con el mismo tratamiento hasta alcanzar una respuesta completa.

Enfermedad recidivante

Cuando el cáncer regresa después de un período sin enfermedad, esto se conoce como recidiva. El tratamiento se basa en el estadio del cáncer.

Progresión de la enfermedad

En la progresión de la enfermedad, la micosis fungoide está creciendo o extendiéndose. Si progresa más allá del estadio 1A, el tratamiento se basa en el nuevo estadio.

Enfermedad persistente

La enfermedad que persiste, pero que no ha progresado, puede tratarse con otra terapia dirigida a la piel.

Enfermedad resistente al tratamiento

Cuando la micosis fungoide parece resistir a diversos tratamientos, se dice que es resistente al tratamiento. El tratamiento puede ser una terapia dirigida a la piel con o sin tratamiento sistémico (consulte la siguiente sección, “Estadios 1B y 2A”), radioterapia si no se administró antes o un ensayo clínico.

Guía 3
Pruebas para planificar el tratamiento

Biopsia de piel con revisión anatomopatológica y pruebas del tumor/lesión

Antecedentes médicos y examen físico, incluido un examen cutáneo completo (con registro del área de superficie corporal afectada y del tipo de lesión cutánea, como mancha/placa, tumor o eritrodermia)

Hemograma completo con fórmula leucocitaria, perfil metabólico completo y lactato deshidrogenasa (LDH)

TEP/TC de cuerpo entero (preferida) con TC con medio de contraste de tórax, abdomen y pelvis

Detección de malestar emocional

Posibles:

- Biopsia de médula ósea
- Biopsia de ganglio linfático o de otras zonas
- TC de cuello con medio de contraste si no se realizó una TEP/TC de cuerpo entero
- Prueba de embarazo para personas en edad fértil
- Conversación sobre la conservación de la fertilidad

Estadios 1B y 2A

En el estadio 1B, las manchas, pápulas o placas cubren el 10 % o más de la piel. No hay linfoma en los ganglios linfáticos ni en los órganos viscerales.

En el estadio 2A, cualquier extensión de la superficie de la piel puede estar cubierta con manchas o placas. Hay cierta afectación de los ganglios linfáticos, pero no lo suficiente como para alterar su estructura. Si se detecta linfoma en la sangre, podría tratarse como una enfermedad eritrodérmica en estadio 3.

El tratamiento para los estadios 1B y 2A se basa en el grado de enfermedad de la piel, que se denomina carga. Cuanto menor sea el grado de enfermedad de la piel, más baja será la carga.

Carga de enfermedad cutánea baja

La carga de enfermedad cutánea baja corresponde, en su mayoría, a una enfermedad en manchas: hay una zona limitada de la piel afectada. Se trata con terapias dirigidas a la piel, que pueden utilizarse solas o en combinación con otras terapias dirigidas a la piel.

Carga de enfermedad cutánea alta

La carga de enfermedad cutánea alta es principalmente una enfermedad en placas. El objetivo del tratamiento es mejorar su afección y reducir la cantidad de cáncer.

Estas son las opciones de tratamiento:

- Terapias dirigidas a la piel para la afectación cutánea general.
- Tratamiento sistémico solo o con terapias dirigidas a la piel. Para ver las opciones de tratamiento sistémico, consulte la **Guía 4**.

Enfermedad recidivante

El tratamiento de la recidiva se basa en el estadio del cáncer, en los tratamientos que se administraron antes y en otros factores.

Progresión de la enfermedad

Si la micosis fungoide progresa más allá del estadio 1B o 2A, el tratamiento se basa en el nuevo estadio.

Enfermedad persistente

La enfermedad persistente puede tratarse con otra terapia dirigida a la piel.

Guía 4
Tratamientos sistémicos: estadios 1B y 2A

Tratamientos preferidos	• Bexaroteno • Brentuximab vedotina • Interferón alfa • Metotrexato • Mogamulizumab • Romidepsina • Vorinostat
Tratamientos utilizados en determinados casos	• Acitretina • Denileucina diftitox-cxdl • Fotoféresis extracorpórea (FEC) • Interferón gamma-1b • Isotretinoína • Alemtuzumab • Gemcitabina • Doxorrubicina liposomal • Pembrolizumab • Pralatrexato

Enfermedad resistente al tratamiento

Las opciones de tratamiento para la enfermedad resistente al tratamiento incluyen las siguientes:

- Ensayo clínico.
- Terapia de haz de electrones en toda la piel (TSEBT), si no se administró antes.
- Tratamientos que se mencionan en "Estadio 2B", explicados a continuación.

Estadio 2B

El estadio 2B también se denomina enfermedad en estadio tumoral. En este estadio, se encuentran uno o más tumores de 1 cm o más en la piel. El tratamiento se basa en si los tumores son limitados o generalizados. Se pueden encontrar células T anormales en los ganglios linfáticos o en la sangre.

Tumores limitados

Estas son las opciones de tratamiento:

- Radioterapia local (RT) o terapia dirigida a la piel.
- Tratamiento sistémico con o sin RT local. Se puede incorporar una terapia dirigida a la piel. Para ver las opciones de tratamiento sistémico, consulte la **Guía 5**.

Tumores generalizados

El objetivo es reducir la cantidad de cáncer en el cuerpo y prevenir su extensión.

Estas son las opciones de tratamiento:

- TSEBT.
- Tratamiento sistémico solo o con terapia dirigida a la piel, o tratamientos combinados.



¡Cuéntenos qué opina!

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

Guía 5
Tratamientos sistémicos: estadio 2B limitado

Tratamientos preferidos	• Bexaroteno • Brentuximab vedotina • Interferón alfa • Metotrexato • Mogamulizumab • Romidepsina
Otros tratamientos recomendados	• Vorinostat • Pembrolizumab
Tratamientos utilizados en determinados casos	• Acitretina • Denileucina diftitox-cxdl • Fotoféresis extracorpórea (FEC) • Interferón gamma-1b • Isotretinoína

- Para ver las opciones de tratamiento sistémico preferidas, consulte la **Guía 6**.

Enfermedad recidivante

Según el estadio del cáncer, se podría administrar el mismo tratamiento u otro.

Progresión de la enfermedad

Si el cáncer se propaga o avanza a un estadio más allá del 2B, el cáncer se reestadificará. El tratamiento se basará en el nuevo estadio.

Enfermedad persistente

La enfermedad persistente se trata con un tratamiento sistémico que no se haya administrado antes.

Enfermedad resistente al tratamiento

Cuando la micosis fungoide parece resistir a diversos tratamientos, se dice que es resistente al tratamiento.

Estas son las opciones de tratamiento:

- TSEBT.
- Opciones de tratamiento sistémico de “Transformación de células grandes” en la página 43.
- Otros tratamientos sistémicos que no se hayan administrado antes.
- Ensayo clínico.

Guía 6
Tratamientos sistémicos: estadio 2B con lesiones generalizadas

Tratamientos preferidos	• Bexaroteno • Brentuximab vedotina • Denileucina diftitox-cxdl • Gemcitabina • Interferón alfa	• Doxorrubicina liposomal • Metotrexato • Mogamulizumab • Pralatrexato • Romidepsina
	Tratamiento combinado: • Retinoide más interferón alfa	
Otros tratamientos recomendados	• Pembrolizumab • Vorinostat	
Tratamientos utilizados en determinados casos	• Acitretina • Fotoféresis extracorpórea (FEC) • Interferón gamma-1b • Isotretinoína	
	Tratamiento combinado: • FEC más interferón alfa o retinoide • FEC más interferón alfa más retinoide	

- Trasplante de células hematopoyéticas (TCH) alogénico.

El TCH no es una alternativa para todas las personas. Funciona mejor cuando el linfoma responde al tratamiento.

Estadio 3

El estadio 3 también se denomina enfermedad eritrodérmica. En la enfermedad eritrodérmica, casi toda la piel se observa enrojecida (eritema). El cáncer puede encontrarse en los ganglios linfáticos (cualquier estadio N) o en la sangre (B1). Se indica el tratamiento sistémico con terapia dirigida a la piel. La terapia dirigida a la piel puede incluir fototerapia, corticosteroides tópicos, mecloretamina tópica y terapia de haz de electrones en toda la piel (TSEBT). Para ver las opciones de tratamiento sistémico, consulte la **Guía 7**.

Guía 7
Tratamientos sistémicos para la micosis fungoide en estadio 4

Tratamientos preferidos	• Bexaroteno • Brentuximab vedotina • Fotoféresis extracorpórea (FEC)	• Interferón alfa • Metotrexato • Mogamulizumab • Romidepsina
	Tratamiento combinado: • FEC más interferón alfa o retinoide • FEC más interferón alfa más retinoide • Retinoide más interferón alfa	
Otros tratamientos recomendados	• Vorinostat	
Tratamientos utilizados en determinados casos	• Acitretina • Alemtuzumab • Denileucina diftitox-cxdl • Gemcitabina • Interferón gamma-1b	• Isotretinoína • Doxorrubicina liposomal • Pembrolizumab • Pralatrexato
	Terapia dirigida a la piel: • Fototerapia • TSEBT	

Enfermedad recidivante

La enfermedad recidivante se trata como el estadio 4.

Progresión de la enfermedad

Si el cáncer se propaga o avanza a un estadio superior al 3, se trata como el estadio 4.

Enfermedad persistente

En el caso de la enfermedad persistente, el tratamiento es un tratamiento sistémico que no se haya administrado antes.

Enfermedad resistente al tratamiento

La micosis fungoide resistente a diversos tratamientos se trata con un ensayo clínico, un tratamiento sistémico que no se haya administrado antes o un TCH.

Tratamientos sistémicos para la micosis fungoide en estadio 4

Tratamientos preferidos:

- Bexaroteno
- Gemcitabina
- Doxorrubicina liposomal
- Pralatrexato
- Romidepsina

Otros tratamientos recomendados:

- Mogamulizumab
- Tratamientos sistémicos para tratar los linfomas de células T

Estadio 4

A continuación, se explica el tratamiento de la micosis fungoide en estadio 4. El estadio $4A_1$ corresponde al síndrome de Sézary y se detalla en el *Capítulo 6*: *Síndrome de Sézary.*

Enfermedad no Sézary (estadio $4A_2$)

En la enfermedad no Sézary en estadio $4A_2$, los linfocitos T anormales han alterado la estructura de los ganglios linfáticos. Puede haber linfoma en la sangre. El tratamiento consiste en un tratamiento sistémico. Es posible sumar la radioterapia para tratar las lesiones cutáneas. Un ensayo clínico o un trasplante de células hematopoyéticas (TCH) alogénico son opciones posibles. El TCH no es una alternativa para todas las personas. Pregúntele a su equipo de atención médica por qué podría recomendarse un tratamiento en lugar de otro.

Enfermedad visceral (estadio 4B)

La enfermedad visceral es un linfoma que se ha extendido o ha hecho metástasis en un órgano sólido, como el bazo o el hígado. Los estudios de diagnóstico por imágenes se realizan para confirmar la enfermedad visceral y podrían usarse para determinar cómo responde el linfoma al tratamiento.

En el estadio 4B, el cáncer ha hecho metástasis en órganos internos (viscerales) o en la médula ósea. Se indica el tratamiento sistémico solo o con radioterapia.
El tratamiento sistémico actúa en todo el cuerpo para reducir la cantidad de linfoma en los órganos y la sangre. Incluye retinoides, quimioterapia, tratamiento dirigido e inmunoterapia. Es posible sumar la radioterapia para tratar las lesiones cutáneas. Un ensayo clínico o un TCH alogénico también son alternativas posibles.

Transformación de células grandes

La transformación de células grandes (TCG) se produce cuando un grupo específico de células tumorales de micosis fungoide presenta cambios moleculares o genéticos que hacen que aumenten de tamaño. La TCG puede producirse en cualquier estadio y se identifica cuando las células grandes representan más del 25 por ciento (25 %) de las células tumorales en una biopsia de piel o de ganglio linfático. Esto significa que se encuentra una célula grande en más de 1 de cada 4 células tumorales. Normalmente, la micosis fungoide crece y progresa lentamente, pero a veces se transforma en TCG y puede volverse más agresiva. El objetivo del tratamiento es ralentizar el crecimiento de las células transformadas.

Lesiones limitadas con TCG

Si hay una cantidad limitada de lesiones con TCG, pueden tratarse con radioterapia.

Lesiones generalizadas con TCG

Las opciones de tratamiento para las lesiones cutáneas generalizadas con TCG incluyen la terapia de haz de electrones en toda la piel o el tratamiento sistémico con terapia dirigida a la piel. El tratamiento sistémico ayuda a controlar la TCG que se encuentre en cualquier órgano y en las lesiones cutáneas. A menudo, se necesita quimioterapia combinada con varios fármacos más un trasplante de células hematopoyéticas (autólogo o alogénico) para lograr un control duradero de la enfermedad. Se deben realizar estudios de diagnóstico por imágenes y otros estudios para evaluar las respuestas.

Tratamientos sistémicos para la transformación de células grandes

Tratamientos preferidos:

- Bexaroteno
- Gemcitabina
- Doxorrubicina liposomal
- Pralatrexato
- Romidepsina
- Tratamientos sistémicos para tratar los linfomas de células T

Otros tratamientos recomendados:

- Pembrolizumab

Recidiva

Es posible que reciba el mismo tratamiento que antes, participe en un ensayo clínico o se someta a un trasplante de células hematopoyéticas (TCH) alogénico.

Enfermedad persistente

En el caso de la TCG que persiste, pero que no ha progresado, el tratamiento se centra en reducir la cantidad de linfoma. Es probable que sea un tratamiento sistémico diferente.

Enfermedad resistente al tratamiento

Cuando el cáncer parece resistir a diversos tratamientos, se dice que es resistente al tratamiento. El tratamiento puede ser un ensayo clínico, un tratamiento sistémico o un TCH alogénico.

Puntos clave

- En el estadio 1A, el cáncer se limita a una zona pequeña de la piel. Menos del 10 por ciento (10 %) de la piel (área de superficie corporal o ASC) está cubierta por manchas, pápulas o placas. El tratamiento es una terapia dirigida a la piel.
- El tratamiento para los estadios 1B y 2A se basa en el grado de enfermedad de la piel.
- El estadio 2B también se denomina enfermedad en estadio tumoral. El tratamiento se basa en si los tumores son limitados o generalizados.
- El estadio 3 también se denomina enfermedad eritrodérmica. En la enfermedad eritrodérmica, casi toda la piel se observa enrojecida (eritema). Se indica el tratamiento sistémico con terapia dirigida a la piel.
- En la enfermedad en estadio $4A_2$, los linfocitos T anormales han alterado la estructura de los ganglios linfáticos. Es posible encontrar cáncer en la sangre.
- En la enfermedad visceral en estadio 4B, el cáncer se encuentra en un órgano interno sólido, como el bazo o el hígado, o en la médula ósea.
- La transformación de células grandes puede producirse en cualquier estadio y se identifica por la presencia de células grandes en una biopsia de piel o ganglios linfáticos.

Preguntas para hacer

- ¿En qué estadio se encuentra la micosis fungoide? ¿Qué significa eso?
- ¿La enfermedad solo afecta mi piel? ¿Es limitada o generalizada?
- ¿Hay linfoma en los ganglios linfáticos, los órganos internos o la sangre?
- ¿Qué tratamiento recomienda y por qué? ¿Puedo hacer el tratamiento en casa o tengo que ir a la clínica?
- ¿Cuáles son los efectos secundarios del tratamiento recomendado?

¿Cuál es el siguiente paso?

En el siguiente capítulo, se explican el diagnóstico y el tratamiento del síndrome de Sézary.

6
Síndrome de Sézary

46 Descripción general

46 Tratamiento

49 Puntos clave

49 Preguntas para hacer

En el síndrome de Sézary, las células T cancerosas, llamadas células de Sézary, pueden encontrarse en la piel, la sangre y los ganglios linfáticos. Es posible encontrar cáncer en un órgano interno sólido, como el hígado o el bazo, o en la médula ósea. El tratamiento es una combinación de tratamiento sistémico y terapia dirigida a la piel.

Descripción general

El síndrome de Sézary (SS) es un tipo poco común de linfoma cutáneo de células T (LCCT). Está estrechamente relacionado con la micosis fungoide (MF), pero tiene características propias. El SS suele causar enrojecimiento de la piel (eritema) en la mayor parte del cuerpo, llamado eritrodermia. En el SS, se detectan células T anormales (llamadas células de Sézary) en la piel y en la sangre, y pueden causar inflamación y agrandamiento de los ganglios linfáticos (linfadenopatía). Una característica de las células de Sézary es su núcleo anormal con forma de cerebro, descrito como cerebriforme. En la piel, el SS y la MF pueden tener un aspecto similar. Se realiza un análisis de sangre con el fin de distinguirlos. Para que una persona tenga SS, las células de Sézary deben estar presentes en la sangre.

El SS utiliza el mismo sistema de estadificación que la micosis fungoide, pero se trata de manera diferente. El SS puede estar en el estadio $4A_1$, $4A_2$ o 4B. Para el diagnóstico de SS, se requiere una afectación sanguínea B2, lo que significa que hay un alto porcentaje de células de Sézary en la sangre. El cáncer se puede encontrar en la médula ósea o en órganos internos.

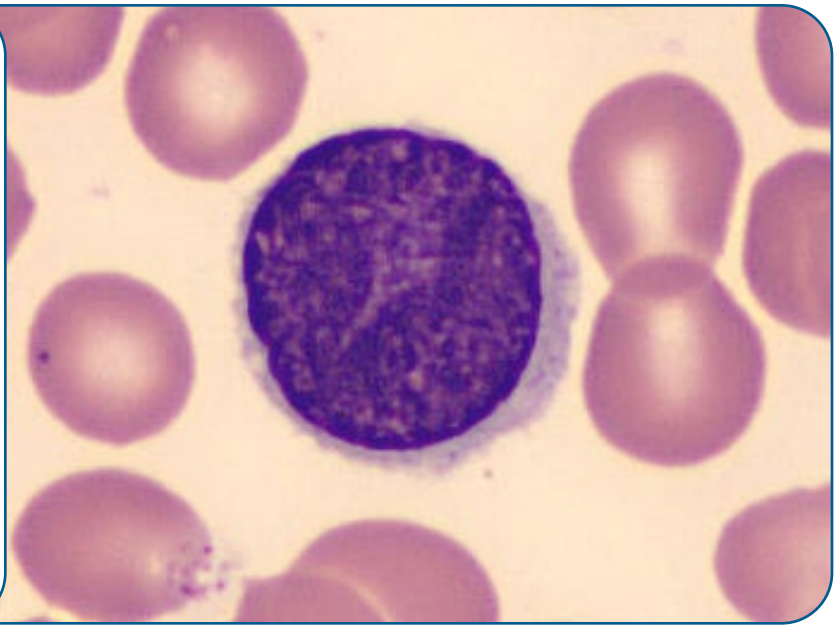
Tratamiento

El tratamiento se basa en si la carga de enfermedad es alta o baja. La carga se refiere a la cantidad de enfermedad en el cuerpo.

Síndrome de Sézary

Una característica de las células de Sézary es su núcleo anormal con forma de cerebro, descrito como cerebriforme. Para que una persona tenga síndrome de Sézary, las células de Sézary deben estar presentes en la sangre.

Crédito: https://commons.wikimedia.org/wiki/File:Hem1SezaryCell.jpg



- **Cuando la carga tumoral sanguínea es baja,** más de 250/µL, pero menos de 1000/µL, de los linfocitos de la sangre periférica (circulante) son células de Sézary.
- **Cuando la carga tumoral sanguínea es alta**, se encuentran más de 1000/µL de células de Sézary. El diagnóstico de SS requiere la afectación sanguínea B2.

El objetivo del tratamiento es reducir la carga de la enfermedad combinando la terapia dirigida a la piel con un tratamiento que actúa desde el interior del cuerpo (tratamiento sistémico). Las opciones de tratamiento se enumeran en la **Guía 8**.

Guía 8
Síndrome de Sézary: opciones de tratamiento según la carga de la enfermedad

	Carga baja a intermedia	Carga alta
Tratamiento preferido	• Bexaroteno • Fotoféresis extracorpórea (FEC) • Interferón alfa • Metotrexato • Mogamulizumab • Romidepsina • Vorinostat • FEC más interferón alfa o retinoide • FEC más interferón alfa más retinoides • Retinoide más interferón alfa	• Mogamulizumab • Romidepsina • FEC más interferón alfa o retinoide • FEC más interferón alfa más retinoides • Retinoide más interferón alfa
Otros tratamientos recomendados	• Alemtuzumab • Brentuximab vedotina • Gemcitabina • Doxorrubicina liposomal • Pembrolizumab • Pralatrexato	• Alemtuzumab • Bexaroteno • Brentuximab vedotina • FEC • Gemcitabina • Interferón alfa • Doxorrubicina liposomal • Metotrexato • Pembrolizumab • Pralatrexato • Vorinostat
Tratamientos utilizados en determinados casos	• Acitretina • Interferón gamma-1b • Isotretinoína	• Acitretina • Interferón gamma-1b • Isotretinoína

Recidiva

Cuando el cáncer regresa después de un período sin enfermedad, esto se conoce como recidiva. La recidiva puede presentarse después de una respuesta completa o parcial. El tratamiento se basa en la carga de la enfermedad. Puede ser el mismo tratamiento que antes o uno diferente que figure en la lista.

Enfermedad persistente

La enfermedad persistente debe tratarse con un tratamiento sistémico diferente al anterior.

Enfermedad resistente al tratamiento

Cuando el linfoma parece resistir a diversos tratamientos, se dice que es resistente al tratamiento.

Estas son las opciones de tratamiento:

- Ensayo clínico
- Tratamiento sistémico
- TCH alogénico

El TCH no es una alternativa para todas las personas. Pregúntele a su equipo de atención médica qué opción podría ser mejor para su tipo de SS. Sus deseos siempre son importantes.

Enfermedad visceral

La enfermedad visceral es un linfoma que se ha extendido o ha hecho metástasis en un órgano interno sólido, como el bazo o el hígado. El linfoma también podría haberse extendido a la médula ósea, los ganglios linfáticos o la sangre. Los estudios de diagnóstico por imágenes se realizan para confirmar la enfermedad visceral y podrían usarse para determinar cómo responde el cuerpo al tratamiento.

Se indica el tratamiento sistémico solo o con radioterapia. El tratamiento sistémico actúa en todo el cuerpo para reducir la cantidad de linfoma en los órganos y la sangre. La radioterapia puede utilizarse para tratar las lesiones cutáneas.

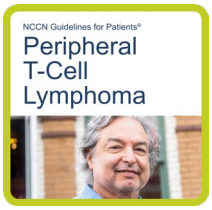
Opciones de tratamiento sistémico después de varios tratamientos

- Alemtuzumab
- Clorambucilo
- Ciclofosfamida
- Duvelisib
- Etopósido
- Lenalidomida
- Pembrolizumab
- Pentostatina
- Temozolomida
- Otras quimioterapias combinadas

Las opciones de tratamiento sistémico preferidas para la enfermedad visceral incluyen las siguientes:

- Brentuximab vedotina
- Gemcitabina
- Doxorrubicina liposomal
- Pralatrexato
- Romidepsina

Otras opciones de tratamiento sistémico recomendadas son el mogamulizumab y las que se mencionan en *NCCN Guidelines for Patients: Linfoma periférico de células T*, disponible en NCCN.org/patientguidelines y en la aplicación NCCN Patient Guides for Cancer.



La enfermedad visceral con recidiva puede tratarse con el mismo tratamiento que antes, un ensayo clínico o un TCH alogénico.

En el caso de la enfermedad visceral que persiste o que es resistente a diversos tratamientos, las opciones incluyen un ensayo clínico, un TCH alogénico o los tratamientos que se utilizan para el linfoma periférico de células T.

Puntos clave

- En el síndrome de Sézary (SS), las células T anormales, llamadas células de Sézary, se encuentran en la piel y la sangre.
- El SS suele causar enrojecimiento de la piel (eritema) en la mayor parte del cuerpo, llamado eritrodermia.
- Es frecuente el agrandamiento de los ganglios linfáticos (linfadenopatía).
- Se indica una combinación de tratamiento sistémico (con medicamentos) y una terapia dirigida a la piel.
- El objetivo del tratamiento es reducir la cantidad de linfoma en el cuerpo y mejorar su afección.
- Un ensayo clínico o un trasplante de células hematopoyéticas alogénico son opciones de tratamiento posibles.

Preguntas para hacer

- ¿Qué experiencia tiene con el tratamiento de los linfomas cutáneos?
- ¿Hay algún hospital o centro oncológico cercano que se especialice en el tratamiento de los linfomas cutáneos?
- ¿Cuánto tiempo durará el tratamiento y en qué orden se administrará?
- ¿Pasaré algún tiempo en el hospital?
- ¿Existen recursos que ayuden a pagar el tratamiento u otros cuidados que pueda necesitar?

¿Cuál es el siguiente paso?

En el siguiente capítulo, se explican el diagnóstico y el tratamiento de un grupo de enfermedades de la piel en las que las pruebas dan positivo para una proteína llamada CD30.

7
PCTLD CD30+

51 Descripción general

52 LACG cutáneo primario

53 Papulosis linfomatoide

54 Puntos clave

55 Preguntas para hacer

En los trastornos linfoproliferativos cutáneos primarios de células T CD30+ (PCTLD), las células T o los linfocitos T que son CD30 positivos (CD30+) crecen y causan lesiones o nódulos cutáneos. Los tipos de PCTLD incluyen el linfoma anaplásico de células grandes cutáneo, la papulosis linfomatoide y los casos límite.

Llevar un diario fotográfico puede ayudar a realizar un seguimiento de los cambios en la piel con el paso del tiempo.

Descripción general

Los trastornos linfoproliferativos cutáneos primarios de células T CD30+ (PCTLD) son un grupo de enfermedades cuyas células dan positivo para la proteína CD30 (CD30+). Estas células CD30+ crecen sin control (proliferan) y causan lesiones o nódulos cutáneos. Por lo general, más del 75 por ciento (75 %) de las células T en el PCTLD son CD30+. Esto significa que al menos 3 de cada 4 células T anormales tienen la proteína CD30.

Los tipos de PCTLD incluyen el linfoma anaplásico de células grandes (LACG) cutáneo, la papulosis linfomatoide (PL) y los casos límite con características superpuestas. Otros tipos de linfomas cutáneos, como la micosis fungoide, pueden ser CD30+. Los linfomas que no son cutáneos también pueden ser CD30+. Por lo tanto, se necesita un diagnóstico preciso para determinar el tratamiento adecuado. El diagnóstico se basa en el aspecto de las lesiones y en cómo se comporta la enfermedad a lo largo del tiempo. Puede realizarse una biopsia de piel.

Los tipos de PCTLD que se analizan en este capítulo incluyen los siguientes:

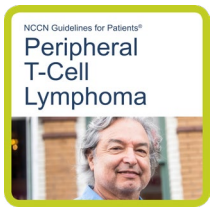
- El **linfoma anaplásico de células grandes cutáneo primario (LACG-CP)** se define por la presencia de células grandes anaplásicas. Las lesiones aparecen en la piel como una o más lesiones o nódulos rojos y elevados. Las células anaplásicas son células anormales de rápido crecimiento. El LACG-CP comienza en la piel y puede extenderse a los ganglios linfáticos.
- La **papulosis linfomatoide (PL)** es una afección benigna, crónica y recurrente que se cura sola. Las lesiones cutáneas papulonodulares aparecen en la piel como pequeñas protuberancias y nódulos.

La micosis fungoide o el síndrome de Sézary CD30+ no son lo mismo que el PCTLD. Además, una persona puede tener tanto PCTLD como micosis fungoide. Por eso es tan importante obtener un diagnóstico preciso.

LACG cutáneo primario

El linfoma anaplásico de células grandes (LACG) puede encontrarse en la piel, los ganglios linfáticos o en órganos de todo el cuerpo. Cuando el LACG aparece en la piel, se denomina LACG cutáneo primario (LACG-CP) o LACG cutáneo. El LACG-CP también se puede encontrar en los ganglios linfáticos cercanos (regionales). En ocasiones, el LACG cutáneo puede extenderse más allá de la piel y de los ganglios linfáticos a los órganos. Si esto ocurre, suele tratarse como un LACG sistémico.

Para el tratamiento del LACG sistémico, consulte *NCCN Guidelines for Patients: Linfoma periférico de células T* en NCCN.org/patientguidelines y en la aplicación NCCN Patient Guides for Cancer.



Tratamiento

El LACG-CP suele ser una enfermedad persistente de crecimiento lento (indolente), con lesiones que pueden desaparecer (remitir) en 2 de cada 5 casos. Las lesiones suelen reaparecer, pero responden bien al tratamiento. No todas las personas responden al tratamiento de la misma manera. El tratamiento del LACG-CP se basa en la cantidad de lesiones y su localización, y se personalizará según su caso.

Una lesión o varias agrupadas

El tratamiento busca eliminar la lesión. Esto se puede lograr mediante radioterapia dirigida al lugar afectado (RTDLA), cirugía (escisión) o ambas. La RTDLA es más común.

Después de una respuesta al tratamiento, se le realizarán controles para detectar una recurrencia. La recurrencia o recidiva es la reaparición de una o más lesiones. Si una lesión reaparece y se limita a la piel, es posible que se lo vuelva a tratar con RTDLA, cirugía o ambas. A veces, la observación (sin tratamiento) es una opción si las lesiones no causan síntomas (asintomáticas). Si no hay respuesta o las lesiones parecen resistentes al tratamiento, se lo tratará como se describe a continuación en “Lesiones múltiples”.

Lesiones múltiples

Cuando hay lesiones en varias zonas, el tratamiento preferido es un tratamiento sistémico llamado brentuximab vedotina (Adcetris). Se pueden administrar otros tratamientos sistémicos solos o con terapia dirigida a la piel.

LACG-CP con afectación de los ganglios linfáticos

El LACG-CP puede afectar la piel y los ganglios linfáticos cercanos (regionales). Se necesita una biopsia de ganglios linfáticos para confirmar la enfermedad. El tratamiento busca reducir la cantidad de lesiones cutáneas y enfermedad en los ganglios linfáticos. El tratamiento preferido es brentuximab vedotina (Adcetris) con o sin radioterapia dirigida al lugar afectado (RTDLA) en los ganglios linfáticos y las lesiones cutáneas primarias. En algunos casos, la RTDLA puede administrarse sola. Se pueden administrar otros tratamientos sistémicos.

Enfermedad recidivante o resistente al tratamiento

Después de una respuesta al tratamiento, se lo observará para detectar una recurrencia. La recurrencia o la recidiva es la reaparición

de la enfermedad. Cuando el cáncer parece resistir a diversos tratamientos, se dice que es resistente al tratamiento.

En caso de recidiva, falta de respuesta o lesiones que parecen resistentes al tratamiento, las opciones incluyen lo siguiente:

- Ensayo clínico.
- El mismo tratamiento que antes.
- Tratamiento diferente al anterior.
- Otros tratamientos sistémicos, como los que se explican en “Transformación de células grandes” en el *Capítulo 5: Micosis fungoide.*

Papulosis linfomatoide

La papulosis linfomatoide (PL) es una enfermedad benigna, crónica y recurrente del sistema inmunitario. Las lesiones aparecen en la piel como pequeñas protuberancias y nódulos, llamados lesiones cutáneas papulonodulares. La PL es un trastorno linfoproliferativo cutáneo primario de células T CD30+. Los trastornos linfoproliferativos suelen tratarse como cáncer, pero no lo son.

Tratamiento de lesiones limitadas

El tratamiento se basa en si las lesiones causan síntomas. Si no tiene síntomas, se dice que es asintomático. La observación es la opción preferida para las personas asintomáticas con lesiones limitadas. Los esteroides tópicos también son una opción. Si tiene síntomas, el tratamiento tiene como objetivo reducirlos con esteroides tópicos o fototerapia. La observación también es una opción.

- **Si la enfermedad responde al tratamiento**, continuará con el mismo tratamiento.
- **Si no hay respuesta o la enfermedad es resistente al tratamiento**, las opciones son un tratamiento diferente o un ensayo clínico. Resistente al tratamiento significa que la enfermedad no responde al 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 tratamiento 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 en un ensayo clínico.



Tratamiento de lesiones generalizadas

El tratamiento busca reducir la cantidad de lesiones y las molestias que puedan causar. Esto puede hacerse con metotrexato, fototerapia, retinoides sistémicos, esteroides tópicos o mostaza nitrogenada. Se prefiere la observación en las personas sin síntomas (asintomáticas).

- **Si la enfermedad responde al tratamiento**, se lo observará para detectar una recurrencia. La recurrencia o la recidiva es la reaparición de la enfermedad.
- **En caso de recidiva**, las opciones son un ensayo clínico, la observación, el mismo tratamiento que antes o un tratamiento diferente al anterior.
- **Si no hay respuesta o la enfermedad es resistente al tratamiento**, las opciones son un tratamiento que no se haya administrado antes o un ensayo clínico.

Control

Las personas con PL corren el riesgo de desarrollar otro tipo de linfoma. Se necesita un seguimiento de por vida. Su médico debe realizar un examen cutáneo minucioso durante cada visita de seguimiento. Pregunte cómo lo controlarán y con qué frecuencia debe hacerse un chequeo.

Puntos clave

- En los trastornos linfoproliferativos cutáneos primarios de células T CD30+ (PCTLD), las células T o los linfocitos T que son CD30 positivos (CD30+) crecen y causan lesiones o nódulos cutáneos.
- Por lo general, más del 75 por ciento (75 %) de las células T en el PCTLD son CD30+. Esto significa que al menos 3 de cada 4 células T anormales tienen la proteína CD30.
- Los tipos de PCTLD incluyen linfoma anaplásico de células grandes cutáneo primario, papulosis linfomatoide y casos límite.
- Otros tipos de linfomas cutáneos, como la micosis fungoide, pueden ser CD30+. Los linfomas que no son cutáneos también pueden ser CD30+. Por lo tanto, se necesita un diagnóstico preciso para determinar el tratamiento adecuado.
- El linfoma anaplásico de células grandes cutáneo primario (LACG-CP) es una enfermedad persistente de crecimiento lento que comienza en la piel y puede extenderse a los ganglios linfáticos.
- La papulosis linfomatoide (PL) es una enfermedad benigna, crónica y recurrente del sistema inmunitario. Las lesiones aparecen en la piel como pequeñas protuberancias y nódulos, llamados lesiones cutáneas papulonodulares.
- Las personas con PL corren el riesgo de desarrollar otro tipo de linfoma. Se necesita un seguimiento de por vida.

Preguntas para hacer

- ¿Qué tipo de trastorno linfoproliferativo CD30+ tengo? ¿Es cáncer o es benigno?
- ¿Puedo esperar para comenzar el tratamiento? ¿Qué tratamiento recomienda?
- ¿Qué efectos secundarios debo esperar de este tratamiento y cómo se tratarán?
- Si es una enfermedad crónica, ¿cómo se tratará con el paso del tiempo?
- ¿Con qué frecuencia debo consultar a un dermatólogo? ¿Hay algún dermatólogo que me recomiende?

¿Cuál es el siguiente paso?

En el siguiente capítulo, se explican el diagnóstico y el tratamiento de un tipo de linfoma de células T que crece en el tejido adiposo debajo de la piel y causa bultos que pueden confundirse con una inflamación y otras afecciones de salud.



¡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

8

Linfoma subcutáneo de células T similar a paniculitis

57 Descripción general

58 Pruebas

58 Tratamiento

61 Puntos clave

61 Preguntas para hacer

En el linfoma subcutáneo de células T similar a paniculitis (SPTCL), los linfocitos anormales crecen en el tejido adiposo debajo de la piel y causan nódulos profundos. El SPTCL suele encontrarse en las piernas, pero las lesiones pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo. El SPTCL es difícil de diagnosticar porque sus manifestaciones clínicas y su comportamiento son similares a los de otras afecciones.

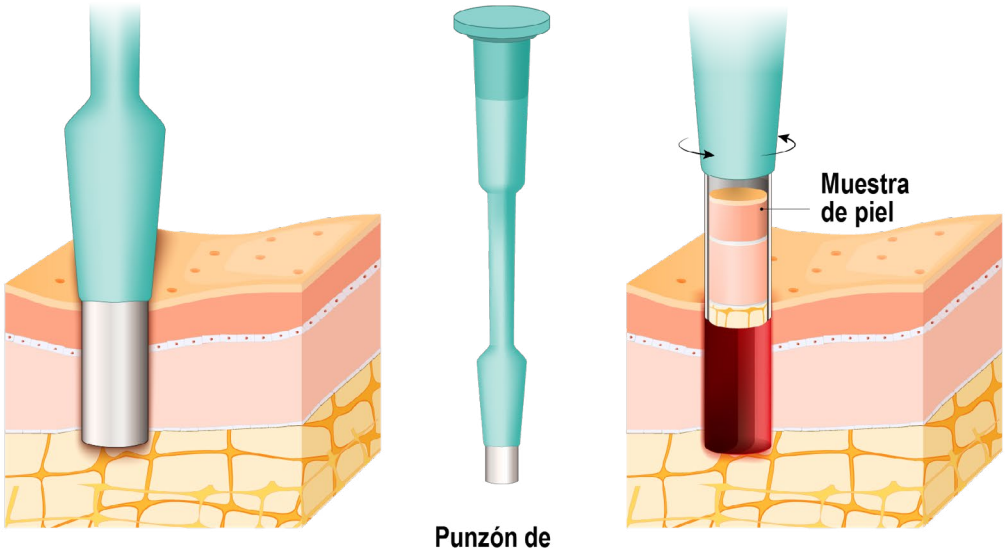
Descripción general

En el linfoma subcutáneo de células T similar a paniculitis (SPTCL), los glóbulos blancos anormales crecen en el tejido adiposo debajo de la piel y provocan la formación de bultos (nódulos). Es un linfoma de crecimiento lento que presenta características similares a las de la inflamación del tejido adiposo. Los nódulos y las placas suelen encontrarse en las piernas, pero las lesiones pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo. Los síntomas comunes (llamados síntomas B) incluyen fiebre, cansancio y sudoración excesiva durante el sueño.

Las personas con SPTCL suelen tener entre 30 y 39 años y pueden tener antecedentes personales o familiares de trastornos autoinmunitarios, como el lupus eritematoso sistémico.

Biopsia de piel por punción

Para diagnosticar el linfoma subcutáneo de células T similar a paniculitis (SPTCL), la biopsia de piel por punción debe ser lo suficientemente profunda como para obtener células adiposas debajo de la piel.



Pruebas

Diagnosticar el SPTCL con precisión es complejo y requiere varios métodos. Estos métodos incluyen una biopsia profunda de piel con inmunofenotipificación, análisis de sangre para descartar afecciones inmunitarias y reumatoides, y estudios de diagnóstico por imágenes.

Las personas con SPTCL suelen tener varios nódulos o placas indoloros, rojos u oscuros, en las piernas, los brazos o el torso. Se puede realizar una biopsia de una o más de estas zonas. La biopsia de piel debe ser lo suficientemente profunda como para obtener una muestra de las células adiposas. Se realizan pruebas, como la inmunofenotipificación, en las células obtenidas por biopsia. El SPTCL suele ser CD3+, CD8+, βF1+, CD2+, CD5+ y CD7+.

Los estudios para diagnosticar el SPTCL se encuentran en la **Guía 9**.

Tratamiento

Elaborar un plan de tratamiento para el SPTCL puede ser complejo. El SPTCL es un linfoma poco común que puede complicarse por la presencia de una afección inmunitaria llamada linfohistiocitosis hemofagocítica (LHH). Aproximadamente 1 de cada 4 personas con SPTCL también tiene este trastorno del sistema inmunitario, que es poco común, grave y potencialmente mortal. Las opciones de tratamiento se basan en la presencia de LHH y en si los tumores son limitados o generalizados.

En la LHH, el cuerpo reacciona de forma exagerada, lo que hace que los glóbulos blancos dañen órganos como el hígado y el bazo. La fiebre y el agrandamiento del bazo

Guía 9
Estudios para diagnosticar el SPTCL

Necesarios	• Biopsia profunda de piel (que incluya células adiposas) de 1 o más lesiones y revisión anatomopatológica • Inmunofenotipificación mediante un panel de inmunohistoquímica (IHQ) que puede incluir: TCR beta, TCR delta, CD2, CD3, CD20, CD4, CD5, CD7, CD8, CD30 y CD56 • Hibridación *in situ* del ARN codificado por el virus de Epstein-Barr (EBER-ISH) • Pruebas de biomarcadores para detectar reordenamientos clonales de los genes *TRB* y *TRG* o clonalidad
En algunos casos	• Panel adicional de IHQ para establecer el subtipo, que puede incluir Ki-67, CD123, TIA1, perforina, granzima B, CD1a, TdT, TCL1 • Citometría de flujo para descartar otros subtipos de linfoma de células T • Estudios de estirpe germinal para detectar mutaciones de *HAVCR2* • Pruebas de panel multigénico

son los síntomas más comunes de la LHH. Hay muchos otros síntomas posibles.

Si tiene LHH, ciertos glóbulos blancos (los histiocitos y los linfocitos) atacan a las demás células sanguíneas. Estas células sanguíneas anormales se acumulan en el bazo y el hígado, lo que hace que estos órganos se agranden. Si tiene SPTCL con LHH, recibirá tratamiento para ambos.

Las pruebas para planificar el tratamiento se encuentran en la **Guía 10**.

SPTCL con LHH o enfermedad generalizada

El SPTCL con LHH o el SPTCL generalizado se trata con ciclosporina, pralatrexato o romidepsina. Se podría agregar prednisona. Otra opción es la quimioterapia con etopósido.

- **Si la enfermedad responde al tratamiento**, se lo observará para detectar una recurrencia. También podrían administrarle ciclosporina, pralatrexato, romidepsina, metotrexato o bexaroteno en una dosis más baja.
- **Si la enfermedad no responde**, recibirá un tratamiento que no se haya administrado antes.

SPTCL sin LHH y enfermedad limitada

Las opciones de tratamiento para el SPTCL nuevo o que reaparece incluyen ciclosporina, metotrexato o bexaroteno. Se podría agregar prednisona. La radioterapia dirigida al lugar afectado o los esteroides intralesionales también son una opción.

Guía 10
Pruebas para planificar el tratamiento

Biopsia de piel con revisión anatomopatológica y pruebas del tumor/lesión
Antecedentes médicos, antecedentes familiares y examen físico, incluido un examen cutáneo completo
Hemograma completo con fórmula leucocitaria, perfil metabólico completo, lactato deshidrogenasa (LDH), hierro y otros análisis de sangre
TEP/TC con FDG de cuerpo entero
Detección de malestar emocional
Posibles: • Prueba de embarazo para personas en edad fértil • Prueba del virus de Epstein-Barr • Análisis de sangre para descartar afecciones autoinmunitarias • Biopsia de médula ósea • Biopsia de los ganglios linfáticos agrandados o de las zonas con sospecha de linfoma

- En el caso de las lesiones que no responden al tratamiento, es posible utilizar otro tratamiento que no se haya administrado antes, y pralatrexato o romidepsina con o sin prednisona.
- En el caso de las lesiones que crecen durante el tratamiento o que persisten, se considerará un ensayo clínico o una quimioterapia combinada con etopósido.

Después del tratamiento, es posible que se lo mantenga en observación. También es posible que siga tomando ciclosporina, metotrexato o bexaroteno, pero en una dosis más baja.

Recidiva

El SPTCL puede reaparecer más de una vez. En caso de recidiva, es posible que reciba el mismo tratamiento que antes u otro, según el tiempo que haya transcurrido desde su último tratamiento.

Después de varios tratamientos previos

Después de varias recidivas o si el SPTCL es resistente a diversos tratamientos, las opciones incluyen un ensayo clínico, un trasplante de células hematopoyéticas alogénico u otros tratamientos sistémicos.

Opciones de tratamiento sistémico después de varios tratamientos

Tratamientos preferidos:

- Belinostat
- Brentuximab vedotina si es CD30+
- Duvelisib
- Pralatrexato
- Romidepsina

Otros tratamientos recomendados:

- Alemtuzumab
- Bendamustina
- Ciclofosfamida o etopósido
- Gemcitabina
- Lenalidomida
- Ruxolitinib

Puntos clave

- El linfoma subcutáneo de células T similar a paniculitis (SPTCL) crece en el tejido adiposo debajo de la piel y provoca la formación de nódulos o placas indoloros, rojos u oscuros, en las piernas, los brazos o el torso. El SPTCL se parece a una inflamación del tejido adiposo y se comporta como tal, pero está formado por glóbulos blancos anormales.
- Una biopsia profunda de piel que incluya la capa de tejido adiposo debajo de la piel es una parte importante del diagnóstico.
- La inmunofenotipificación ayuda a distinguir el SPTCL de otros tipos de linfoma y de afecciones que no son linfomas.
- Una persona puede tener SPTCL y un trastorno del sistema inmunitario llamado linfohistiocitosis hemofagocítica (LHH). En la LHH, los glóbulos blancos reaccionan de forma exagerada y dañan órganos como el hígado y el bazo.
- Si tiene SPTCL con LHH, recibirá tratamiento para ambos al mismo tiempo.
- Para tratar el SPTCL, se utiliza el tratamiento sistémico (con medicamentos). La radioterapia o los esteroides intralesionales podrían utilizarse para tratar las lesiones pequeñas.

Preguntas para hacer

- ¿Tengo SPTCL con LHH? ¿Cómo afecta esto a mis opciones de tratamiento?
- ¿Qué orden de tratamientos recomienda y por qué?
- ¿Puedo trabajar durante el tratamiento?
- ¿Pasaré algún tiempo en el hospital durante el tratamiento?
- Después de terminar el tratamiento, ¿qué pruebas de seguimiento me harán?

¿Cuál es el siguiente paso?

En el siguiente capítulo, se brinda información sobre los trastornos cutáneos de crecimiento lento que no causan síntomas y que tienden a remitir (desaparecer) después de la biopsia.

9

TLP indolentes cutáneos primarios

63 Descripción general

63 Pruebas

63 Tratamiento

64 Puntos clave

64 Preguntas para hacer

Los trastornos linfoproliferativos (TLP) indolentes cutáneos primarios aparecen como una única pápula, nódulo o placa. Por lo general, no causan síntomas, tienden a remitir (desaparecer) después de la biopsia y rara vez reaparecen. Los trastornos linfoproliferativos suelen tratarse como cáncer, pero no lo son.

Descripción general

En los trastornos linfoproliferativos (TLP) indolentes cutáneos primarios, células anormales, pero no cancerosas, forman un único nódulo o placa aislado.

Hay 2 tipos principales de TLP indolentes cutáneos primarios:

- TLP cutáneo primario de células T pequeñas/medianas CD4+ (PCSM-TLPD)
- TLP cutáneo primario de células T CD8+ acral (PCA-TLPD)

Pruebas

Se necesitan estudios para diagnosticar los TLP indolentes cutáneos primarios y para distinguirlos de otros tipos de trastornos linfoides. Se tomará una muestra de piel mediante biopsia y se analizará.

Tratamiento

Los TLP indolentes cutáneos primarios tienden a desaparecer por sí solos después de la biopsia. Los médicos llaman a esto remisión

“Haga todo lo posible por conectarse con un grupo de apoyo. Tener una red de apoyo de personas con experiencias similares lo ayudará a afrontar su diagnóstico con confianza. Saber que no es la única persona que está pasando por esto no tiene precio”.



espontánea. Por lo general, estos tipos de TLP no causan síntomas. Si tiene síntomas, las opciones de tratamiento incluyen esteroides tópicos o intralesionales, radioterapia en dosis bajas o cirugía para extirpar la lesión. El tratamiento sistémico (con medicamentos) no es necesario y puede evitarse porque este tipo de lesión cutánea no se propaga y no es cáncer. Sin embargo, es importante realizarse exámenes cutáneos con regularidad e informar cualquier cambio a su profesional de atención médica.

Puntos clave

- Los trastornos linfoproliferativos (TLP) indolentes cutáneos primarios aparecen como una única pápula, nódulo o placa.
- Hay 2 tipos principales de TLP indolentes cutáneos primarios: el TLP cutáneo primario de células T pequeñas/medianas CD4+ y el TLP cutáneo primario de células T CD8+ acral.
- Una biopsia de piel es una parte importante del diagnóstico.
- La inmunofenotipificación ayuda a distinguir los TLP indolentes cutáneos primarios de otras enfermedades o afecciones.
- Los TLP indolentes cutáneos primarios tienden a desaparecer por sí solos después de la biopsia. Los médicos llaman a esto remisión espontánea.
- El tratamiento puede esperar hasta que presente síntomas. Si tiene síntomas, las opciones de tratamiento incluyen esteroides tópicos o intralesionales, radioterapia en dosis bajas o cirugía para extirpar la lesión.
- Estos tipos de TLP no se propagan a otras partes del cuerpo y rara vez reaparecen.

Preguntas para hacer

- ¿Puedo esperar para comenzar el tratamiento?
- ¿Cómo sabré que es momento de comenzar el tratamiento?
- ¿Qué tratamiento recomienda y por qué?
- ¿Con qué frecuencia debo consultar a un dermatólogo?
- ¿Mi TLP está relacionado con otra afección o trastorno?

¿Cuál es el siguiente paso?

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

10
Otros recursos

66 Qué más hay que saber

66 Qué más hacer

66 Dónde obtener ayuda

67 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 equipo de atención médica con experiencia en el tratamiento de los linfomas cutáneos.
- Entender las opciones de tratamiento, incluida la participación en un ensayo clínico.
- Lidiar con el estrés de tener linfoma.
- Obtener ayuda económica y otros tipos de apoyo.

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.

Blood Cancer United
bloodcancerunited.org/PatientSupport

Cancer*Care*
cancercare.org

Cutaneous Lymphoma Foundation
clfoundation.org

GRACE
cancergrace.org

Imerman Angels
imermanangels.org

Stupid Cancer
stupidcancer.org

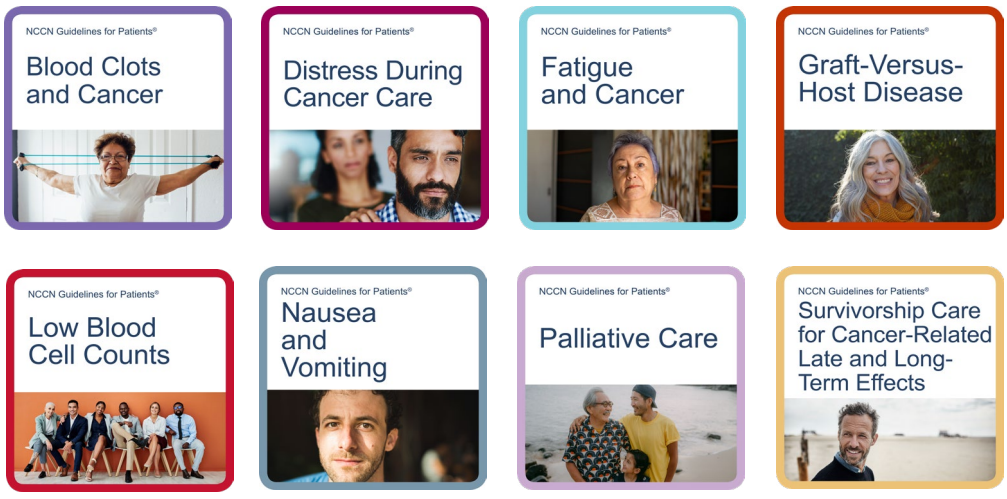
Triage Cancer
triagecancer.org

Preguntas para hacer

- ¿Con quién puedo hablar para recibir ayuda con la vivienda, la alimentación 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?

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.





Palabras que debe conocer

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

anatomopatólogo
Médico experto en el análisis de células y tejido para detectar enfermedades. También se denomina hematopatólogo.

área de superficie corporal (ASC)
Área medida o calculada de la superficie del cuerpo humano. Una mano equivale al uno por ciento (1 %) del área de superficie corporal total.

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

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.

cutáneo
Relacionado con la piel.

dermatólogo
Médico que se especializa en el diagnóstico y tratamiento de enfermedades de la piel.

efecto secundario
Respuesta física o emocional nociva o desagradable al tratamiento.

ensayo clínico
Tipo de investigación que evalúa pruebas o tratamientos de salud.

eritema
Enrojecimiento de la piel.

eritrodermia
Enrojecimiento de más del 80 por ciento (80 %) de la superficie de la piel del cuerpo.

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

fotoféresis extracorpórea (FEC)
Procedimiento en el que se extrae sangre del cuerpo y se trata con luz ultravioleta y medicamentos que se activan al exponerse a la luz. Luego, la sangre regresa al cuerpo.

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

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

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

histología
Estructura de las células, los tejidos y los órganos observada a través del 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 relacionadas con el crecimiento celular anormal.

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

linfocito
Un tipo de glóbulo blanco que forma parte del sistema inmunitario.

mancha
Lesión cutánea plana, delgada, rosada o roja de cualquier tamaño.

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.

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

nódulo
Masa firme con forma de cúpula de al menos 1 centímetro de tamaño (más elevada que una pápula). También se denomina tumor.

pápula
Bulto pequeño, sólido y elevado en la piel que puede parecerse a un pequeño grano. Las pápulas pueden ser rojas, moradas, marrones o rosadas.

papulonodular
Combinación de pápulas y nódulos que se encuentran en la piel.

placa
Lesión cutánea elevada o endurecida de cualquier tamaño.

progresión
Crecimiento o propagación del linfoma.

pronóstico
La evolución probable de una enfermedad.

pruebas de biomarcadores
Prueba de laboratorio de cualquier molécula del cuerpo. También se denominan análisis moleculares.

radioterapia (RT)
Tratamiento que utiliza rayos de alta energía o enfoques relacionados para eliminar las células del linfoma.

radioterapia dirigida al lugar afectado (RTDLA)
Radioterapia que trata el cáncer ubicado en una pequeña región o en una sola zona del cuerpo. También puede usarse para tratar ganglios linfáticos específicos con cáncer.

recidiva
Reaparición del linfoma.

remisión
Ausencia de signos de linfoma.

resistente al tratamiento
Linfoma que no responde a varios tratamientos.

retinoides
Tratamiento que utiliza vitamina A. Puede ser un tratamiento tópico o sistémico.

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

terapia de haz de electrones en toda la piel (TSEBT)
Tipo de radioterapia que utiliza electrones y que se dirige a toda la superficie del cuerpo.

Este tipo de radiación llega a las capas externas de la piel.

terapia dirigida a la piel
Tratamiento que se centra en la piel, como la terapia tópica y la radioterapia local.

tomografía computarizada (TC)
Estudio que usa rayos X desde varios ángulos para tomar imágenes del interior del cuerpo.

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

transformación de células grandes (TCG)
Cuando un grupo específico de células tumorales de micosis fungoide presenta cambios moleculares o genéticos que hacen que aumenten de tamaño.

translocación
Intercambio de partes entre 2 cromosomas.

tratamiento complementario
Atención médica que incluye el alivio de los síntomas, pero no el tratamiento del cáncer. También llamado cuidados paliativos o mejor tratamiento complementario.

tratamiento sistémico
Tratamiento que actúa en todo el cuerpo.

tumor
Masa firme con forma de cúpula de al menos 1 centímetro de tamaño (más elevada que una pápula). También se denomina nódulo.



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

NCCN.org/patients/comments

Colaboradores de NCCN

Esta guía para pacientes se basa en NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®) para linfomas cutáneos, versión 2.2026. 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 médica sénior

Susan Kidney
Especialista sénior en Diseño Gráfico

La elaboración de NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®) para linfomas cutáneos, versión 2.2026, estuvo a cargo de los siguientes miembros del panel de NCCN:

Dr. Steven M. Horwitz, presidente
Memorial Sloan Kettering Cancer Center

Dr. Stephen Ansell, doctor en Medicina, vicepresidente
Mayo Clinic Comprehensive Cancer Center

Dra. Weiyun Z. Ai, doctora en Medicina
UCSF Helen Diller Family Comprehensive Cancer Center

Dr. Jeffrey Barnes, doctor en Medicina
Mass General Cancer Center

Dr. Stefan K. Barta, miembro del Real Colegio de Médicos, máster en Ciencias
Abramson Cancer Center, University of Pennsylvania

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

Dr. Mark W. Clemens
The University of Texas MD Anderson Cancer Center

Dr. Utpal P. Davé
Indiana University Melvin and Bren Simon Comprehensive Cancer Center

* Dr. Changchun Deng, doctor en Medicina
Case Comprehensive Cancer Center/ University Hospitals Seidman Cancer Center and Cleveland Clinic Taussig Cancer Institute

Dr. Ahmet Dogan, doctor en Medicina
Memorial Sloan Kettering Cancer Center

Dra. Francine Foss
Yale Cancer Center/Smilow Cancer Hospital

Dr. Zachary Frosch, máster en Ciencias de Políticas de la Salud
Fox Chase Cancer Center

Dr. Joan Guitart
Robert H. Lurie Comprehensive Cancer Center of Northwestern University

Dr. Ahmad Halwani
Huntsman Cancer Institute, University of Utah

Dr. Bradley M. Haverkos, máster en Salud Pública, máster en Ciencias
University of Colorado Cancer Center

Dr. Richard T. Hoppe
Stanford Cancer Institute

Dr. Eric Jacobsen
Dana-Farber/Brigham and Women's Cancer Center

Dra. Deepa Jagadeesh, máster en Salud Pública
Case Comprehensive Cancer Center/ University Hospitals Seidman Cancer Center and Cleveland Clinic Taussig Cancer Institute

Dra. Ah-Reum Jeong
University of California, San Diego

* Dra. Allison Jones
St. Jude Children's Research Hospital/ The University of Tennessee Health Science Center

Dra. Youn H. Kim
Stanford Cancer Institute

Dr. Kiran Kumar, máster en Dirección de Empresas
UT Southwestern Simmons Comprehensive Cancer Center

Dra. Maria Estela Martinez Escala, doctora en Medicina
The UChicago Medicine Comprehensive Cancer Center

Dra. Neha Mehta-Shah, máster en Ciencias de Investigación Clínica
Siteman Cancer Center, Barnes-Jewish Hospital and WashU Medicine

Dra. Elise A. Olsen
Duke Cancer Institute

Chelsea Peterson, doctora en Medicina Osteopática
Roswell Park Comprehensive Cancer Center

Dra. Christina Poh
City of Hope National Medical Center

Dr. Saurabh A. Rajguru
University of Wisconsin Carbone Cancer Center

* Dra. Sima Rozati, doctora en Medicina
Johns Hopkins Kimmel Cancer Center

Dr. Jonathan Said
UCLA Jonsson Comprehensive Cancer Center

Dr. Aaron Shaver, doctor en Medicina
Vanderbilt-Ingram Cancer Center

Dra. Lauren Shea
O'Neal Comprehensive Cancer Center, UAB

Dra. Michi M. Shinohara
Fred Hutchinson Cancer Center

Dr. Matthew Stephany
Fred & Pamela Buffett Cancer Center

* Susan Thornton
Defensora de pacientes

Dr. Carlos Torres-Cabala
The University of Texas MD Anderson Cancer Center

Dr. Ryan Wilcox, doctor en Medicina
University of Michigan Rogel Cancer Center

Dra. Peggy Wu, máster en Salud Pública
UC Davis Comprehensive Cancer Center

Dra. Yumeng Zhang
Moffitt Cancer Center

NCCN

Mary Dwyer, máster en Ciencias
Directora sénior de Operaciones Clínicas

Nicholas Sansone, máster en Bellas Artes
Especialista en Maquetación de Guías

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

* Revisaron esta guía para pacientes. Para consultar las declaraciones de conflictos de intereses, 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 of
Northwestern University
Chicago, Illinois

Roswell Park Comprehensive Cancer Center
Búfalo, Nueva York

Siteman Cancer Center, Barnes-Jewish Hospital
and WashU 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

Índice

biomarcadores 15-17

biopsia 13-14

biopsia de ganglio linfático 14

biopsia de piel 13, 57

CD30+ 15, 51, 53

CD4+ 15, 21, 63

CD8+ 15, 63

célula T (o linfocito T) 5-6

clasificación de tumor, ganglio, metástasis y sangre (TNMB) 20-21

enfermedad visceral 23, 42, 48

ensayos clínicos 30-31

estadios del cáncer 21-23, 36-42

examen cutáneo 10-11

fertilidad 11

fotoféresis extracorpórea (FEC) 29

fototerapia 27

inmunofenotipo 15

inmunohistoquímica (IHQ) 15

linfocitos 5-6

linfohistiocitosis hemofagocítica (LHH) 58-60

linfoma anaplásico de células grandes (LACG) 51-52

linfoma cutáneo de células T (LCCT) 5-7, 15

linfoma subcutáneo de células T similar a paniculitis (SPTCL) 15, 57-60

malestar emocional 9

micosis fungoide (MF) 15, 21-23, 35-42

micosis fungoide foliculotrópica 35

micosis fungoide hipopigmentada 35

mutaciones 16-17

papulosis linfomatoide (PL) 51, 53-54

piel laxa granulomatosa 35

radioterapia (RT) 27-28

radioterapia dirigida al lugar afectado (RTDLA) 28

receptor de células T (TCR) 15, 17

reordenamiento genético 11

reticulosis pagetoide (enfermedad de Woringer-Kolopp) 35

retinoides 29

síndrome de Sézary (SS) 15, 23, 46-49

terapia de haz de electrones en toda la piel (TSEBT) 28

terapia dirigida a la piel 27

terapia tópica 27

transformación de células grandes (TCG) 43

trasplante de células hematopoyéticas (TCH) 31-32

trastornos linfoproliferativos (TLP) 15, 63-64

tratamiento sistémico 29-30

virus de Epstein-Barr 16



NCCN Guidelines for Patients®

Recomendaciones de atención oncológica de los principales expertos de National Comprehensive Cancer Network® (NCCN®)

Linfomas cutáneos de células T



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-2014-1126