

# Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

## Linfoma cutáneo: guía del paciente

© 2019 Cutaneous Lymphoma Foundation, Lymphoma Action and Lymphoma Coalition Europe

Adapted, abridged and translated from *A Patient’s Guide to Understanding Cutaneous Lymphoma* (Cutaneous Lymphoma Foundation, 2<sup>nd</sup> edition, 2018, [www.clfoundation.org](http://www.clfoundation.org)).

This translation includes extracts amounting to about 20% of this guide which were originally published on Lymphoma Action’s webpages on skin lymphoma ([www.lymphoma-action.org.uk](http://www.lymphoma-action.org.uk)). Lymphoma Action has granted its approval for the extracts to be included in this publication and translated versions.



Translated and published by Lymphoma Coalition Europe in 31 languages.  
Website: [www.lymphomacoalition.org/europe](http://www.lymphomacoalition.org/europe)

# Linfoma cutáneo: guía del paciente

## 1 Introducción

### Finalidad y destinatarios de esta publicación

Esta guía está dirigida a personas con linfoma cutáneo (o de la piel). Es una versión resumida y adaptada de la información y de los materiales producidos originalmente por otras organizaciones, principalmente por la Cutaneous Lymphoma Foundation, con sede en los EE. UU., y también por Lymphoma Action, con sede en el Reino Unido. La finalidad es crear una guía estándar, accesible y universal, que esté disponible para el uso y traducida a múltiples idiomas europeos.

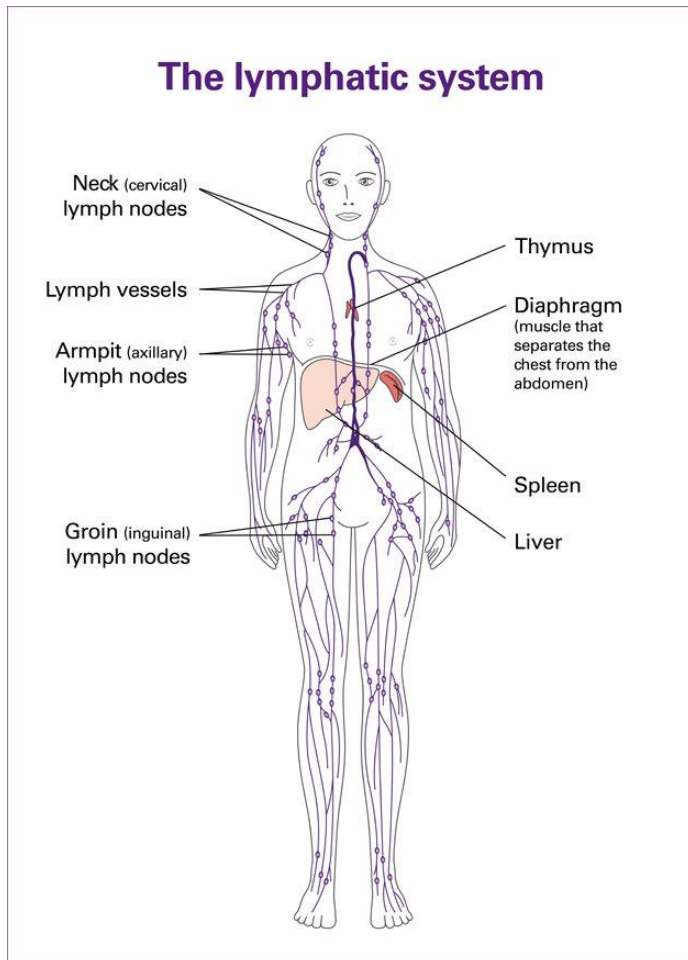
Aunque esta guía será útil en cualquier parte del mundo, los lectores deberían tener en cuenta que se ha diseñado principalmente para su uso en un contexto europeo. Los lectores europeos saben que los sistemas sanitarios, los diagnósticos y los tratamientos varían de un país a otro. Además, la filial europea de la Lymphoma Coalition ha añadido al texto y material original información sobre el contexto europeo. Sin embargo, no entra en la finalidad de esta publicación cubrir la situación de cada país europeo. Esta publicación aborda de manera general el linfoma cutáneo, e incluye la cobertura y el uso de los tratamientos y procedimientos médicos, que pueden variar en los distintos países.

Algunos tratamientos y procedimientos pueden estar disponibles de manera rutinaria en algunos países, mientras que otros no. A algunos se podrá acceder a través de ensayos clínicos o programas de uso compasivo, mientras que el uso de otros quizás no esté todavía aprobado en Europa. De igual forma, siempre que ha sido posible, se ha usado el nombre genérico de los medicamentos y productos de cuidado de la piel mencionados en esta publicación, aunque también se ha indicado una marca conocida. Los lectores deben tener en cuenta que las marcas pueden variar entre los países.

Para tener más información sobre el acceso a los tratamientos, aconsejamos a los lectores que se pongan en contacto con la organización local o nacional de linfoma o de cáncer de la sangre o con la Lymphoma Coalition.

### ¿Qué es el linfoma cutáneo (o de la piel)?

El linfoma es un cáncer que comienza en las células denominadas linfocitos, que forman parte del sistema inmunitario. Los linfocitos se encuentran normalmente en los ganglios linfáticos, aunque también en otros tejidos linfoides, como en el bazo, el intestino y la piel.



**Figura: El sistema linfático (los vasos linfáticos y los ganglios linfáticos se muestran en verde)  
(Reproducido con permiso de Lymphoma Action)**

The Lymphatic system	El sistema linfático
Neck (cervical) lymph nodes	Ganglios linfáticos del cuello (cervicales)
Lymph vessels	Vasos linfáticos
Armpit (axillary) lymph nodes	Ganglios linfáticos de la axila (axilares)
Groin (inguinal) lymph nodes	Ganglios linfáticos de la ingle (inguinales)
Thymus	Timo
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Diafragma (músculo que separa el tórax del abdomen)
Spleen	Bazo
Liver	Hígado

Si los linfocitos empiezan a crecer sin control o no se mueren después de su ciclo de vida normal, pueden acumularse y formar una colección cancerosa de células. Es lo que se llama linfoma. Si el linfoma empieza en los linfocitos de la piel, se denomina linfoma «cutáneo».

Los linfomas cutáneos son infrecuentes. Se estima que su incidencia anual es de 1 de cada 100 000 personas en los países occidentales. Aunque los linfomas cutáneos son una forma de cáncer, en muchos casos crecen muy lentamente y no afectan la esperanza de vida. Se comportan más como una enfermedad cutánea a largo plazo (crónica) que como un cáncer.

Recordemos que un linfoma que empieza en otra parte, por ejemplo, en los ganglios linfáticos, y después se extiende a la piel, no es un linfoma cutáneo. Para denominar un cáncer concreto, nos basamos en el tipo de células que afecta y el origen, no hacia dónde se desplaza. Por ejemplo, si un paciente tiene cáncer de mama y el cáncer migra a un ganglio linfático o al hueso, sigue siendo cáncer de mama, no es un linfoma o un cáncer de hueso.

## **Tipos de linfoma**

Existen muchos tipos distintos de linfoma cutáneo. Al igual que con el resto de formas de linfoma, es importante saber el subtipo y utilizar el nombre más específico posible, entender bien el tratamiento adecuado, qué esperar y los posibles resultados, así como para encontrar la mejor información y la ayuda más específica de su subtipo. Asegúrese de preguntar a su médico sobre el subtipo específico de linfoma que tiene para contar con la información más completa y actualizada posible.

## **Diagnóstico y tratamiento**

Los linfomas cutáneos suelen ser difíciles de diagnosticar, porque se desarrollan lentamente y se asemejan a trastornos cutáneos más frecuentes como eccema o psoriasis. Para algunas personas pueden pasar años hasta que se las diagnostica de linfoma cutáneo. Afortunadamente, el tratamiento temprano no es vital para la mayoría de estos linfomas y responden bien a los distintos tratamientos disponibles.

También es importante saber que el linfoma cutáneo no es contagioso: no es una infección y no puede transmitirse entre las personas.

## **Cómo usar esta publicación**

En esta guía abordamos los siguientes puntos:

- tipos de linfoma cutáneo;
- diagnóstico y estadiaje;
- el papel de los profesionales sanitarios;
- tipos de tratamiento y cómo prepararse para ellos;
- efectos secundarios del tratamiento;
- un resumen de las diferencias del linfoma cutáneo en niños y jóvenes adultos;
- cuidado de la piel;
- sexualidad.

Finalmente, al final de la guía encontrará un glosario de los principales términos médicos que se han usado en el texto.

#### **Advertencia**

Esta información no debería usarse para el diagnóstico, el tratamiento o como sustitución de la atención médica. Si tiene cualquier duda sobre la información contenida en este informe, debería consultar con su médico o asesor médico. Si sospecha que tiene linfoma, busque atención profesional rápidamente.

#### **Información sobre la Lymphoma Coalition**

La Lymphoma Coalition (LC), una organización sin ánimo de lucro, se formó en 2002 y se constituyó en 2010 con el objetivo expreso de ayudar a las organizaciones de pacientes con linfoma del mundo a crear una comunidad que apoye los esfuerzos conjuntos para ayudar a los pacientes con linfoma a recibir la mejor atención y apoyo. El compromiso de la Lymphoma Coalition es asegurarse de que haya igualdad de condiciones en cuanto a la información disponible a nivel mundial tanto para las organizaciones de pacientes con linfoma como para los pacientes, a través de actividades educativas, informativas y de apoyo. Se estableció la necesidad de centralizar la información actualizada, coherente y fiable, así como la necesidad de que las organizaciones de pacientes con linfoma compartieran recursos, mejores prácticas, políticas y procedimientos. La LC está formada por 76 organizaciones de pacientes de 50 países. La misión de la coalición es ser la fuente global de información y estadísticas sobre el linfoma, mejorar la concienciación y la comprensión de los linfomas, y desarrollar las capacidades de los grupos de linfomas tanto nuevos como ya existentes.

## 2 Tipos de linfoma cutáneo o de la piel

### Introducción

Existen dos tipos de linfocitos: linfocitos B y linfocitos T. Tienen una función distinta en el sistema inmunitario. Los linfomas cutáneos pueden desarrollarse a partir de linfocitos tanto T como B, de modo que los linfomas cutáneos se clasifican en dos grupos principales, de la manera siguiente:

- **linfomas cutáneos de linfocitos T (LCLT)**, el tipo más frecuente de linfoma cutáneo. Los LCLT suelen tener una apariencia roja y seca, como una erupción de eccema, y pueden afectar amplias zonas del cuerpo;
- **linfomas cutáneos de linfocitos B (LCLB)**, que causan normalmente bultos en la piel, en una o dos zonas del cuerpo.

De acuerdo con la Guía de práctica clínica sobre linfoma cutáneo primario de la Sociedad Europea de Oncología Médica (publicada en junio de 2018), los LCLT representan entre el 75 % y el 80 % de todos los linfomas cutáneos primarios (entre los cuales la micosis fungoide [MF] es el tipo más común) y los LCLB, entre el 20 % y el 25 %, en el mundo occidental. No obstante, se encuentran distintas distribuciones en otras partes del mundo. Por ejemplo, en el Sudeste asiático, los LCLT que no son MF son mucho más frecuentes que en los países occidentales y los LCLB, mucho más infrecuentes.

### Linfomas cutáneos de linfocitos T (LCLT)

Los dos tipos más frecuentes de LCLT son:

- micosis fungoide (MF) y
- síndrome de Sézary (SS).

Otras formas de LCLT incluyen:

- síndromes linfoproliferativos cutáneos primarios CD30+ (linfocitos T que expresan CD30);
- linfoma de linfocitos T de tipo paniculitis subcutánea;
- linfoma de linfocitos T NK extraganglionar de tipo nasal (muy raro en los países occidentales, pero más frecuente en Asia y América del Sur y Central);
- linfoma cutáneo primario de linfocitos T periféricos no especificado de otra manera.

La mayoría de los LCLT son indolentes (es decir, crónicos), no curables, pero tratables y normalmente no ponen en peligro la vida.

En los LCLT, los linfocitos T malignos se desplazan a las capas superiores de la piel y provocan una erupción, lo que conduce al diagnóstico. El LCLT se denomina erróneamente en ocasiones cáncer de piel, porque afecta a la piel, pero no es un uso preciso del término «cáncer de piel». Cáncer de piel es la denominación general de los cánceres que se desarrollan en células no linfoides de la piel, como las células epidérmicas (que provocan carcinoma epidermoide o de células escamosas) y los melanocitos o células pigmentarias (que provocan melanoma).

### **Micosis fungoide (MF) clásica**

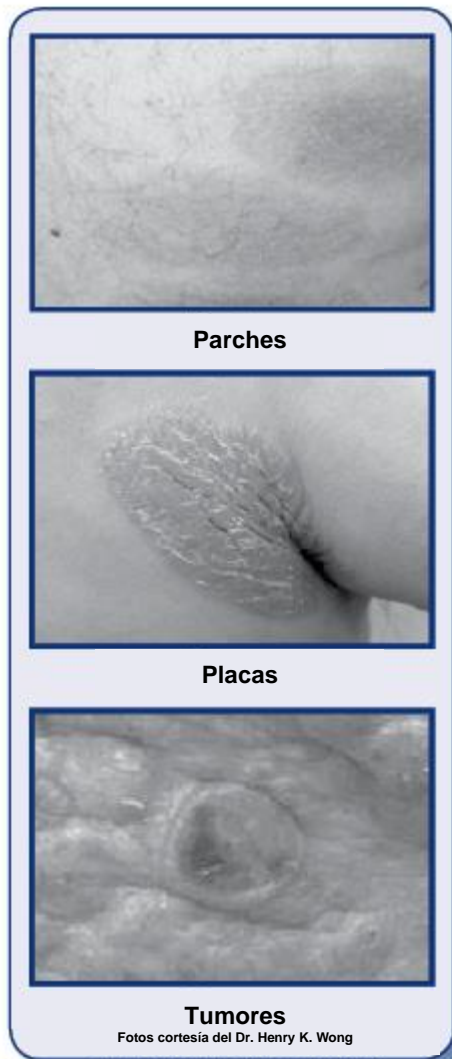
La micosis fungoide es la forma más frecuente de LCLT. Es de tipo indolente, con un crecimiento lento y crónico, a menudo durante varios años o décadas, y en muchas ocasiones, no se extiende más allá de la piel. Con el tiempo, puede progresar a otros órganos que no son la piel en alrededor de un 10 % de los casos. La mayoría de las personas presentarán la forma clásica de MF, pero existen varias formas más infrecuentes. Muchos pacientes llevan vidas normales durante el tratamiento de la enfermedad y algunos permanecen en remisión durante largos periodos.

La MF puede aparecer en cualquier parte del cuerpo, pero tiende a afectar áreas de la piel protegidas del sol por la ropa. La MF clásica suele empezar en forma de parches secos o escamosos de forma irregular, ovalada o anular (normalmente planos y más bien descoloridos o pálidos). Los parches varían en su comportamiento: desaparecen de repente, permanecen con la misma forma y tamaño, o se agrandan gradualmente. Pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, pero generalmente se encuentran en el torso o las nalgas.

También pueden aparecer zonas de la piel más gruesas y ligeramente sobreelevadas, denominadas placas, que pueden provocar picor y a veces ulcerarse (romperse y supurar). Ese tipo tiende a aparecer en las nalgas o en los pliegues de la piel, y puede provocar caída del pelo en las zonas afectadas. En casos más raros, pueden aparecer nódulos mayores o bultos sobreelevados, denominados tumores, que pueden ulcerar o supurar y provocar dolor.

En unas pocas personas, puede desarrollarse eritrodermia: enrojecimiento, engrosamiento y ulceración generalizados de la piel.

Aunque es posible tener todos los tipos de lesiones al mismo tiempo, la mayoría de las personas que han padecido la enfermedad durante muchos años solo han tenido uno o dos tipos de lesiones, generalmente parches y placas (véase la fotografía).



Aunque suele ser una enfermedad indolente y crónica, la evolución de la MF es impredecible en cada paciente. Puede ser lenta, rápida o estática. La mayoría de los pacientes solo tendrán signos y síntomas cutáneos con complicaciones graves. Alrededor del 10 % verá cómo la enfermedad evoluciona con complicaciones graves. A diferencia de los tipos de cáncer de piel, principalmente melanoma, la MF casi nunca evoluciona a los ganglios linfáticos y órganos internos sin mostrar signos muy obvios de progresión en la piel.



### *Formas más raras de micosis fungoide*

Además de la forma clásica de micosis fungoide, existen otras 3 formas más infrecuentes que se comportan de manera ligeramente distinta y se diferencian bajo el microscopio:

- La **micosis fungoide foliculotropa** afecta a los folículos pilosos en particular. Suele afectar a la cabeza y el cuello, y puede causar caída del cabello. Puede haber un único parche, placa o tumor, pero la mayoría de las personas tienen varios. Se pueden observar pequeños quistes o poros obstruidos, que se denominan en ocasiones «comedones» (puntos blancos) o «milia» (manchas blancas), ya que parecen bultos blancos en la piel. Los tratamientos tópicos, como PUVA y las pomadas de quimioterapia, no tienen buenos resultados con este tipo de linfoma cutáneo. El tratamiento recomendado es la irradiación cutánea total con electrones, PUVA junto con fármacos retinoides, interferón o radioterapia.
- La **reticulosis pagetoide (enfermedad de Woringer-Kolopp)** suele manifestarse como una única placa escamosa, normalmente en un brazo o pierna. Nunca se extiende más allá de la piel. Puede tratarse con cirugía o con una dosis baja de radioterapia.
- La **cutis laxa granulomatosa (CLG)** es una forma sumamente rara de micosis fungoide. Se desarrollan pliegues laxos de piel en las axilas y las ingles. No existe ningún tratamiento estándar acordado para este tipo de LCLT. Se puede probar cirugía, radioterapia, PUVA, cremas con corticoides o interferón.

Para tener más información sobre los tratamientos, véase la Sección 5 de esta guía.

### **Síndrome de Sézary (SS)**

El síndrome de Sézary es un tipo de LCLT menos frecuente, pero más agresivo, que se relaciona con la MF, aunque se presenta con un picor muy intenso, enrojecimiento generalizado del cuerpo (eritrodermia), descamación intensa de la piel y frecuente caída del pelo. Las personas con SS suelen perder grandes cantidades de piel durante la noche y pueden encontrar las sábanas cubiertas de escamas por la mañana. También presentan cansancio, fiebre y aumento de tamaño de los ganglios linfáticos. Los linfocitos T malignos que se encuentran en la piel también circulan por el torrente sanguíneo.

El SS es el único tipo de LCLT que siempre afecta a la piel y a la sangre. Se puede observar una piel caliente, con úlceras, con mucho picor, en ocasiones con escamas y sensación de quemazón. Es frecuente observar supuración cutánea de un líquido

transparente. Como se pierde mucho calor a través de la piel, la gente suele tener frío. Los síntomas pueden acompañarse de cambios en las uñas, el pelo o los párpados.

### **Síndromes linfoproliferativos cutáneos primarios CD30+ (SLP-CP CD30+)**

Existen dos tipos principales de síndromes que representan casi un tercio de todos los LCLT diagnosticados:

- papulosis linfomatoide (PL), y
- linfoma cutáneo primario anaplásico de células grandes (LCPCG).

En ambos tipos se encuentra una proteína CD30 en la superficie de los linfocitos patológicos. Ambos trastornos pueden tratarse bien y tienen un pronóstico excelente con una supervivencia a los 10 años del 100 % para la PL y del 90 % para el LCPCG.

#### *Papulosis linfomatoide (PL)*

La papulosis linfomatoide (PL) se manifiesta con unos pequeños bultos de color rojo-marrón que se curan solos y manchas en la piel (pápulas) que aparecen y desaparecen. Las lesiones pueden pasar desapercibidas o cursar con picor y dolor, y tardar 2-3 meses en seguir su curso. Pueden ser persistentes con erupciones frecuentes y recurrentes o pueden desaparecer durante un largo periodo antes de aparecer de nuevo. El estrés parece ser un desencadenante de los brotes.

La PL suele clasificarse como no maligna o como un precursor del LCLT (es decir, cerca de una de cada 20 personas con PL pasará a desarrollar otro linfoma como LCPCG, MF o linfoma de Hodgkin), aunque algunos expertos dicen que es una forma de LCLT de grado muy bajo.

La enfermedad puede aparecer en cualquier momento de la vida, tanto en niños pequeños como en personas de mediana edad, y afecta a los dos sexos por igual. Las personas de piel negra parecen menos afectadas que otros grupos raciales.

#### *Linfoma cutáneo primario anaplásico de células grandes (LCPCG)*

El LCPCG es un tipo de LCLT indolente y de crecimiento lento, con características típicas como nódulos y lesiones cutáneas rojas, sobreelevadas, únicas o múltiples, que no suelen formar costra y tienen tendencia a ulcerarse. Estas lesiones pueden aparecer en cualquier

parte del cuerpo y crecer muy lentamente, por lo que pueden estar presentes durante mucho tiempo antes de diagnosticarse.

## **Tipos infrecuentes de linfoma cutáneo de linfocitos T**

Existen varios tipos infrecuentes de LCLT, como:

- El **linfoma subcutáneo de linfocitos T paniculítico (LSCTP)** crece lentamente y puede aparecer a cualquier edad. Es ligeramente más frecuente en mujeres. Comienza en la capa grasa de la piel, justo debajo de la superficie, como una o más placas o nódulos, con frecuencia en las piernas. Pueden observarse otros signos más generales, como fiebre, recuentos bajos de células sanguíneas y pérdida de peso. Este trastorno responde muy bien a los comprimidos de corticoides, que pueden ser el único tratamiento necesario. Si se necesita más tratamiento, puede ser en forma de radioterapia local (solo en la zona afectada) o quimioterapia con doxorubicina. Si el LSCTP crece rápidamente, el tratamiento sugerido es una combinación de quimioterapia como CHOP o incluso trasplante de células madre.
- El **linfoma de linfocitos T NK extraganglionar de tipo nasal** es un tipo de linfoma de crecimiento rápido, muy raro en los países occidentales, pero más frecuente en Asia y América del Sur y Central. Se observa a veces en la piel, pero también puede comenzar en otras partes y afectar a la piel. Las personas con este tipo de linfoma suelen dar positivo en las pruebas para el virus de Epstein-Barr (VEB). En la mayoría de los casos, este tipo de linfoma se trata con quimioterapia sistémica (del cuerpo entero), como SMILE (dexametasona, metotrexato, ifosfamida, L-asparaginasa y etopósido), combinada con radioterapia para la enfermedad localizada.

*Linfoma cutáneo primario de linfocitos T periféricos, no especificado de otra manera*

Las Guías de práctica clínica de la ESMO incluyen los siguientes subgrupos de linfoma cutáneo dentro de la categoría de linfoma cutáneo primario de linfocitos T, no especificado de otra manera:

- El **linfoma cutáneo primario de linfocitos T CD4-positivos de pequeño y mediano tamaño** es un linfoma de crecimiento lento con un buen pronóstico. Suele aparecer como un nódulo o una placa única en la cara, cuello o parte superior del torso. El tratamiento consiste normalmente en eliminar la placa o el nódulo con cirugía o utilizar

radioterapia. Si el linfoma está más extendido, se recomienda el tratamiento con quimioterapia (ciclofosfamida) o con inmunoterapia (interferón  $\alpha$ ).

- El **linfoma cutáneo primario de linfocitos T  $\gamma\delta$  (gamma/delta)** es un tipo de linfoma cutáneo de crecimiento más rápido que suele producirse en adultos. Se manifiesta normalmente con parches y placas en brazos y piernas. Los síntomas también pueden incluir sudores nocturnos, fiebre y pérdida de peso. En algunas personas se observan recuentos bajos de células sanguíneas y un aumento del tamaño del hígado y del bazo. Suele recomendarse un tratamiento con una combinación de fármacos de quimioterapia o, en algunos casos, trasplante de células madre.
- El **linfoma primario cutáneo agresivo y epidermotropo de linfocitos T CD8-positivos** es un linfoma de crecimiento más rápido que se observa principalmente en adultos, en forma de manchas (pápulas), placas y tumores en la piel. Las zonas afectadas pueden ulcerarse. También puede afectar a la mucosa (revestimiento) de la boca. Es probable que su médico recomiende un tratamiento con una combinación de fármacos de quimioterapia o, en algunos casos, trasplante de células madre.

Para tener más información sobre los tratamientos, véase la Sección 5 de esta guía.

## **Linfomas cutáneos de linfocitos B (LCLB)**

Los tres principales tipos de LCLB son:

- linfoma cutáneo primario del centro folicular (LCPCF);
- linfoma cutáneo primario de linfocitos B de la zona marginal (LCPZM); y
- linfoma cutáneo primario difuso de células grandes tipo pierna (también conocido como LCPDCG-TP).

El LCPCF y el LCPZM son de crecimiento lento, indolentes y tienen buen pronóstico (la supervivencia a los 10 años supera el 90 %), mientras que el LCPDCG-TP tiene un pronóstico más desfavorable (con una supervivencia a los 5 años relacionada con la enfermedad de alrededor del 50 %).

### **Linfoma cutáneo primario del centro folicular (LCPCF)**

El LCPCF es el tipo más frecuente de LCLB y suele encontrarse en la cabeza, el cuello o en la parte superior del torso. Las lesiones son nódulos rosas o rojos, o tumores de desarrollo lento. Es raro que se ulceren. Algunos pacientes presentan nódulos en muchas

localizaciones del cuerpo, pero la mayoría de las veces es un tumor único o un pequeño grupo de nódulos.

El LCPCF responde bien a la radiación, si solo está afectada una zona o unas pocas zonas de la piel. En ocasiones, se puede optar por la cirugía si el linfoma está confinado a una zona. Ambos tratamientos tienen buenos resultados.

Si el linfoma está más extendido, el tratamiento depende de cuánta piel esté afectada. Si solo hay unas pocas zonas dispersas de piel afectada, el especialista puede controlarlas y esperar a administrar el tratamiento cuando sea necesario. Es lo que se denomina «ver y esperar», una técnica que suele poner nerviosas a las personas, porque creen que no se hace nada para tratarlas. No se preocupe. Los médicos saben que las desventajas de un tratamiento inicial pueden superar a las ventajas.

Si tiene linfoma en varias zonas de la piel, es posible que le administren rituximab (inmunoterapia) por vía intravenosa (con un gotero en la vena). La administración puede ser mediante inyección subcutánea (inyección debajo de la piel) en el caso de algunas personas. En unos pocos casos, se administra tratamiento con varios fármacos de quimioterapia, normalmente junto con rituximab.

Los fármacos de la inmunoterapia no matan directamente el linfoma, sino que estimulan su sistema inmunitario para que reconozca las células del linfoma como extrañas y las mate. El interferón  $\alpha$  es otro fármaco de inmunoterapia que pueden administrarle alguna vez.

Si el linfoma cutáneo primario del centro folicular recidiva (se reproduce), se puede tratar con éxito con el mismo tratamiento que se utilizó para la primera vez.

Para tener más información sobre los tratamientos, véase la Sección 5 de esta guía.

### **Linfoma cutáneo primario de linfocitos B de la zona marginal (LCPZM)**

El LCPZM es la segunda forma más frecuente de LCLB y está relacionado con un tipo de linfoma no Hodgkin conocido como linfoma extraganglionar del tejido linfoide asociado a mucosas (MALT). Los pacientes presentan pápulas rosas o rojas, nódulos o, con menor frecuencia, tumores. Puede aparecer en cualquier parte de la piel, aunque tiende a hacerlo en los brazos, piernas y torso.

Es uno de los pocos linfomas cutáneos con una causa conocida. Algunas personas con un linfoma MALT tienen infección bacteriana de *Borrelia burgdorferi*. Si tiene esta infección, primero debe recibir un tratamiento con antibióticos. Cuando no hay infección, el tratamiento suele consistir en radioterapia o cirugía, especialmente si el linfoma está solo en una zona.

Por lo demás, el enfoque terapéutico del LCPZM será el mismo que para el LCPCF (véase anteriormente), tal como recomiendan las Guías de práctica clínica de la ESMO.

Para tener más información sobre los tratamientos, véase la Sección 5 de esta guía.

### **Linfoma cutáneo primario difuso de células grandes tipo pierna (también conocido como LCPDCG-TP)**

El LCPDCG-TP es un tipo infrecuente y más peligroso de LCLB que parece muy distinto bajo el microscopio, y la mayoría de las veces se localiza en la parte inferior de las piernas, sobre todo en mujeres mayores, en las que puede alcanzar un gran tamaño.

El LCPDCG-TP suele formar tumores grandes que se extienden por el interior de la grasa del cuerpo, crecen rápidamente y se transforman en úlceras abiertas. A diferencia de los tipos de linfoma de crecimiento lento, este tipo tiene una alta probabilidad de extenderse fuera de la piel.

El tratamiento suele consistir en quimioterapia, con o sin radioterapia. La quimioterapia que más se utiliza es R-CHOP (rituximab junto con ciclofosfamida, hidroxidaunorubicina, vincristina (Oncovin®) y prednisolona). También puede recibir solo rituximab. Si el linfoma recidiva, es posible que el médico recomiende más quimioterapia.

## **3 Diagnóstico**

### **Introducción**

Uno de los desafíos para el diagnóstico definitivo del linfoma cutáneo es que los signos y síntomas varían de un paciente a otro, además de que algunos de los síntomas, sobre todo cuando son leves, se suelen confundir con trastornos como eccema o psoriasis, reacciones cutáneas fúngicas (como tiña) o varias reacciones cutáneas a los fármacos, algunas sustancias o alergias.

### **Síntomas principales**

Parches, placas, pápulas y tumores son los nombres clínicos para una variedad de presentaciones cutáneas (también conocidas como lesiones) que pueden conducir al diagnóstico.

Los parches suelen ser planos, con posibles escamas, y se parecen a una erupción. Las placas son lesiones sobreelevadas, más gruesas. Las pápulas son zonas pequeñas de piel sólidas y sobreelevadas que se parecen a una erupción. Los tumores son bultos o nódulos sobreelevados que pueden ulcerar o no. Para llamarlo tumor, el tamaño de un nódulo debe ser como mínimo de 1 cm. Puede estar presente uno o todos los tipos de lesiones a la vez. Algunas personas tienen la enfermedad durante años y solo presentan una de las lesiones.

Otras también presentan inflamación de los ganglios linfáticos, normalmente en el cuello, axilas o ingles.

Un síntoma común es el picor, aunque algunos pacientes no lo experimentan.

### **Proceso de diagnóstico**

#### **En atención primaria**

El diagnóstico de los distintos subtipos de linfoma cutáneo puede variar y a veces se tarda bastante en confirmarlo. Independientemente de esto último, el proceso de diagnóstico es similar para todos los tipos.

Los sistemas sanitarios varían de un país a otro, por lo que el proceso o sistema de diagnóstico exacto puede ser distinto según el país de residencia. No obstante, lo habitual es que una persona con linfoma cutáneo acuda al médico de familia (médico de atención primaria) si presenta parches rojos o con picor en la piel o bultos en algún lado. Muchos

linfomas cutáneos se parecen a trastornos cutáneos más frecuentes como eccema o psoriasis. Muchos de ellos también se desarrollan muy lentamente, algunas incluso durante un periodo de 10 a 40 años. Es posible que el médico de atención primaria tarde en descartar otros trastornos y entonces remita al especialista. Puede ser un especialista en enfermedades de la piel (dermatólogo) o un especialista en enfermedades de la sangre y del sistema linfático (hematólogo).

## **Evaluación**

En el hospital o en la clínica, el especialista preguntará cuándo y cómo se desarrolló el problema cutáneo y cómo le afecta. Hará una exploración física y se detendrá en los parches o bultos de la piel. Es posible que un fotógrafo médico haga fotos de las zonas afectadas de la piel. El especialista también le preguntará sobre su estado de salud general y cualquier otro síntoma, como pérdida de peso o fiebre.

## **Biopsia**

Aunque el médico sospeche el diagnóstico, deberá confirmarlo con una biopsia cutánea. En una biopsia, el médico adormece una zona de la piel afectada con anestésico local y extrae una muestra pequeña de la piel. Las muestras se analizan con el microscopio y se hacen pruebas especializadas para estudiar en detalle las células, los genes y las proteínas. A veces estas pruebas se hacen en un laboratorio externo. Los resultados de la biopsia pueden tardar de 2 a 3 semanas.

El diagnóstico de linfoma cutáneo no es siempre sencillo, incluso para un especialista. Es posible que se necesiten más biopsias cutáneas en las siguientes semanas o meses. En el caso de algunas personas, la erupción cutánea no es la típica del linfoma, por lo que pueden ser necesarias varias biopsias durante varios años antes de tener un diagnóstico definitivo. Puede resultar frustrante y angustiante. Es importante tener un diagnóstico preciso y tener la máxima información sobre el trastorno cutáneo para adaptar lo mejor posible el tratamiento.

## **Pruebas, imágenes y exploraciones**

Para ayudar a diagnosticar el linfoma, el equipo médico cuenta con la información sobre cómo y cuándo se desarrolló el problema, la exploración física y los resultados de las biopsias. También puede ser necesario hacer una exploración física completa y pruebas sanguíneas para tener más información y saber cómo está afectando el linfoma a su cuerpo. Estas pruebas son necesarias para establecer el «estadio» (fase) del linfoma.



Durante la exploración física, el médico palpará el cuello, las axilas y las ingles para analizar la presencia o no de ganglios linfáticos con aumento de tamaño. No es necesario realizar exploraciones internas. Las pruebas sanguíneas incluirán hemogramas (recuentos de células sanguíneas) y mediciones de los niveles de algunas sustancias químicas que se encuentran en la sangre, como la lactato deshidrogenasa (LDH). Es una enzima del cuerpo que se utiliza en el proceso de conversión del azúcar en energía.

Existen pruebas adicionales que dependerán del tipo de linfoma diagnosticado y del estado de salud general del paciente. Si el diagnóstico es del linfoma cutáneo de linfocitos T más frecuente, la micosis fungoide, y tanto la exploración física como las pruebas sanguíneas son normales, solo se necesita una radiografía.

Las pruebas de imágenes para los linfomas cutáneos de linfocitos T no se realizan con tanta frecuencia como para otros tipos de linfoma no Hodgkin. Pueden ser necesarias si otras investigaciones sugieren que existen células del linfoma en la sangre o en los ganglios linfáticos.

La prueba de imagen más frecuente para el linfoma cutáneo es la tomografía computarizada (TC) del tórax, abdomen y la pelvis (área entre las caderas). También se puede hacer una tomografía por emisión de positrones (PET), que puede combinarse con la TC y convertirse en PET/TC. Estas pruebas capturan imágenes de los órganos internos con gran detalle. Suelen hacerse de modo ambulatorio y pueden durar entre 30 minutos y 2 horas. La PET/TC no se hace en todos los hospitales o centros de tratamiento, de modo que puede ser necesario acudir a un centro médico mayor.

En algunos casos de sospecha de linfoma cutáneo, se hace una biopsia de médula ósea. Esta prueba consiste en tomar una pequeña muestra de la médula ósea (el tejido esponjoso del centro de algunos huesos largos del cuerpo donde se forman las células sanguíneas) del hueso de la cadera con una aguja. El médico adormece la piel que está sobre el hueso con un anestésico local. La muestra se examina entonces bajo el microscopio para ver si contiene células del linfoma. Se pueden tomar analgésicos para ayudar con el malestar después del procedimiento.

Si los ganglios linfáticos presentan aumento de tamaño, se puede hacer una biopsia de los ganglios: consiste en extirpar un ganglio con anestesia local o general. En ocasiones se denomina una «biopsia por escisión». El ganglio se envía entonces al laboratorio donde se examinará bajo el microscopio.

En algunos casos, también se hace una aspiración con aguja fina (AAF) de un ganglio linfático: se utiliza una aguja fina para extraer algunas células del ganglio linfático con aumento de tamaño sin extirparlo. A veces se hace una AAF antes de remitir al especialista. Sin embargo, después de una AAF, es probable que siga siendo necesario realizar una biopsia del ganglio linfático, puesto que la AAF solo toma muestras de algunas células del ganglio linfático. Eso significa que puede pasar por alto algunas células patológicas.

Todas esas pruebas se hacen para ver qué partes del cuerpo están afectadas por el linfoma. También se hacen para confirmar que el linfoma comenzó realmente en la piel y no que se extendió hasta allí desde otra parte del cuerpo. Es importante, porque los linfomas que comienzan en el interior del cuerpo se comportan de manera distinta a los linfomas cutáneos y requieren un tratamiento diferente. Una vez que se tienen todos los resultados, el equipo médico puede elegir el tratamiento más adecuado.

El aspecto de la piel, la exploración física y el resto de resultados de las pruebas suelen proporcionar:

- un diagnóstico del tipo exacto de linfoma cutáneo: si es linfoma cutáneo de linfocitos T o linfocitos B y el subtipo exacto;
- información sobre si el linfoma es de crecimiento lento (bajo grado o «indolente») o de crecimiento rápido (alto grado o «agresivo»);
- una indicación del estadio (fase) de la enfermedad.

El tipo, grado y estadio de un linfoma ayudan a los médicos a predecir su posible comportamiento futuro y decidir el mejor tratamiento.

### **¿Qué significa «estadio»?**

El estadio del linfoma describe hasta dónde ha crecido y guía al equipo médico a la hora de decidir el tratamiento necesario. Existen dos maneras de determinar el estadio del linfoma cutáneo durante el diagnóstico. La primera es la que se ha utilizado anteriormente para la micosis fungoide y el síndrome de Sézary. Al igual que para muchos otros cánceres, tiene cuatro estadios:

#### *Estadio 1*

El linfoma solo afecta a la piel (parches o placas):

- En el estadio 1A, menos del 10 % de la piel está afectado.
- En el estadio 1B, el 10 % o más de la piel está afectado.

#### *Estadio 2*

- En el estadio 2A, hay parches o placas en la piel y aumento de tamaño de los ganglios linfáticos, pero estos no contienen células del linfoma patológicas.
- En el estadio 2B, hay uno o más bultos sobreelevados o tumores en la piel y puede haber o no aumento de tamaño de los ganglios linfáticos, pero no contienen células del linfoma.

#### *Estadio 3*

Está afectado el 80 % o más de la piel, con enrojecimiento generalizado, inflamación, picor y en ocasiones, dolor (eritrodermia). Puede haber aumento de tamaño de los ganglios linfáticos, pero no contienen células del linfoma patológicas. Además:

- En el estadio 3A, el torrente sanguíneo no contiene células del linfoma o solo unas pocas (micosis fungoide eritrodérmica).
- En el estadio 3B, el torrente sanguíneo contiene una cantidad moderada de células del linfoma (síndrome de Sézary).

#### *Estadio 4*

Además de los problemas cutáneos:

- En el estadio 4A, el torrente sanguíneo contiene grandes cantidades de células del linfoma patológicas (síndrome de Sézary) o los ganglios linfáticos contienen células del linfoma.
- En el estadio 4B, el linfoma está presente en otros órganos.

También es frecuente ver los estadios con números romanos: I, II, III o IV.

Se denomina estadio «inicial» a cualquier estadio hasta el 2A. La mayoría de las personas se encuentran en esa fase del linfoma cutáneo cuando se las diagnostica. En algunos pocos casos, la enfermedad está más avanzada (estadios 2B, 3 y 4). En casos muy raros, la sangre está afectada en el momento del diagnóstico (estadios 3B o 4A, también denominado síndrome de Sézary).

#### *Estadíaje TNMB*

Se utilizan distintos sistemas de estadiaje para otros tipos más infrecuentes de linfoma cutáneo. Estos sistemas suelen basarse en el sistema de estadiaje TNMB. TNMB son las siglas en inglés de tumor, ganglio, metástasis y sangre. En sus Guías de Práctica Clínica, la ESMO dice que el sistema TNMB también debería usarse para la micosis fungoide y para el síndrome de Sézary.

Es una manera de establecer los estadios del cáncer y describe:

- la cantidad de zonas con cambios en la piel, el tamaño que tienen y dónde se encuentran (indicado por una «T» y un número entre 1 y 3);
- la cantidad de ganglios linfáticos afectados (en caso de haberlos) y cuáles están afectados (indicado por una «N» y un número entre 0 y 3);
- la existencia o no de otras partes del cuerpo afectadas (es decir, partes que no son piel o ganglios linfáticos, indicadas por una «M» y un 0 o un 1);
- la medida en que la sangre se ve afectada en el momento del diagnóstico por células de Sézary circulantes (indicadas por una «B» y un número entre 0 y 2).

El sistema TNMB es útil, porque es detallado y permite detectar cambios en el estadio con el paso del tiempo. Puede ayudar a los médicos a controlar la enfermedad del paciente y a determinar el tratamiento más adecuado.

## 4 Los profesionales sanitarios

Según el país de residencia, son varios los profesionales sanitarios los que pueden estar implicados en su diagnóstico, tratamiento y cuidados, como:

- **Dermatólogos:** especialistas de las enfermedades de la piel, algunos de ellos especializados en linfoma cutáneo.
- **Hematólogos u oncólogos:** especialistas en cánceres de la sangre o cánceres en general.
- **Histopatólogos, hematopatólogos o dermatopatólogos:** médicos especializados en analizar los tejidos a nivel microscópico/celular en el laboratorio.
- **Radiooncólogos o radiólogos:** médicos especializados en radiación para tratar el cáncer.
- **Personal de enfermería especializado:** personal de enfermería con formación específica que puede ayudar a los médicos a tratar la enfermedad, los síntomas y los efectos secundarios.
- **Especialistas de enfermería clínica:** personal de enfermería especializado centrado en el cuidado de los pacientes en determinadas condiciones o tratamientos.
- **Coordinadores clínicos, personal de apoyo a los pacientes o personal de apoyo de cuidados:** personal sanitario encargado de la logística, de ayudar a los pacientes a planear su tratamiento y ofrecer ayuda a los pacientes a moverse por el sistema sanitario.
- **Trabajadores sociales:** personal formado que evalúa y planifica las necesidades sociales, emocionales, ambientales, financieras y de apoyo de los pacientes y cuidadores.
- **Farmacéuticos:** expertos en medicación que conocen y asesoran sobre el uso y las interacciones de los fármacos, y ayudan a los médicos a revisar las alergias y las interacciones entre los fármacos.
- **Psicólogos, terapeutas o consejeros:** profesionales formados que ofrecen asesoramiento y apoyo psicológico a los pacientes para que puedan hacer frente a cualquier problema de salud emocional o mental derivado del diagnóstico.
- **Nutricionistas:** expertos en dieta y salud nutricional que trabajan con los pacientes para encontrar las estrategias adecuadas relacionadas con la comida, bebida y nutrientes.

En algunos países y hospitales, estos profesionales (o la mayoría de ellos) trabajarán estrechamente y formarán parte de un equipo multidisciplinar para coordinar y cuidar de los pacientes.

Para algunos pacientes es reconfortante contar con un consejero espiritual de su comunidad religiosa en el equipo de apoyo.

## 5 Tratamiento

### Antes de comenzar el tratamiento

Cuanto más conocimiento se tenga de lo que cabe esperar antes del tratamiento, más posibilidades habrá para determinar (con los médicos, el equipo de tratamiento, familiares y amigos) las opciones que se tiene, los beneficios y las desventajas de los distintos tratamientos, y finalmente, qué es lo mejor para usted. Aunque no hay ninguna varita mágica para hacer que las cosas desaparezcan, es probable que una combinación de tratamientos, medicaciones y otros enfoques, además de una gran dosis de paciencia, sea su remedio personal. Tenga en cuenta sus propias capacidades, estilo de vida, exigencias laborales y otros detalles diarios antes de decidirse por un tratamiento.

El objetivo del tratamiento del linfoma cutáneo es conseguir la remisión y eliminar todos los parches, placas o tumores; reducir la cantidad de linfocitos T en la sangre (para el síndrome de Sézary), y aliviar los síntomas como dolor, picor, quemazón y enrojecimiento. Sin embargo, existen muy pocos estudios que comparen la eficacia de un tratamiento para el linfoma cutáneo con otro, de modo que es una cuestión individual de prueba y error hasta que el equipo de profesionales sanitarios encuentre la combinación adecuada para su tratamiento. Además, los pacientes tienden a soportar mejor los tratamientos cuando siguen una dieta saludable, hacen ejercicio e informan de cualquier nuevo síntoma o cambio a sus médicos durante el tratamiento.

Los tratamientos varían de un paciente a otro, según los síntomas, fase de la enfermedad, tratamientos previos y estado de salud general (edad, estilo de vida y antecedentes).

Los tratamientos se pueden clasificar en dos categorías según si se dirigen:

- a la piel (tratamientos dirigidos a la piel), y
- al cuerpo entero (tratamientos sistémicos).

Para muchos pacientes en las fases iniciales, los tratamientos dirigidos a la piel resultan eficaces. Los pacientes con linfoma cutáneo resistente o con afectación de la sangre y de órganos internos requieren tratamientos sistémicos. Los tratamientos más agresivos se vuelven necesarios en fases más avanzadas de la enfermedad, cuando los linfocitos T malignos dependen menos de la piel y la enfermedad se extiende a otras partes del cuerpo.

En el tratamiento de los linfomas cutáneos, a diferencia de la mayoría de los demás tipos de cáncer, los profesionales de la salud suelen utilizar el mismo tratamiento más de una vez, como la fototerapia y la radiación. Lo que ha funcionado una vez suele funcionar de nuevo. Aunque sus médicos deben llevar un registro de los tratamientos administrados, puede resultar útil que lleve sus propios registros.

Para ayudarle a decidir qué opción de tratamiento es la adecuada para usted, puede formular algunas preguntas al equipo de atención médica, además de «¿cuáles son los efectos secundarios?» y «¿qué tal funciona este tratamiento?». Por ejemplo:

- ¿Está realmente seguro del diagnóstico de linfoma cutáneo?  
*[Cuanto menos seguro esté el médico con su diagnóstico, menos debe arriesgarse con los tratamientos.]*
- ¿Qué tipo de linfoma cutáneo tengo?  
*[Conocer el subtipo es importante. Los pacientes con micosis fungoide deberían esperar tratamientos distintos a los pacientes con síndrome de Sézary o linfoma cutáneo de linfocitos B.]*
- ¿En qué fase está mi linfoma cutáneo y cuál es el pronóstico?  
*[Es una pregunta importante. En general, los pacientes con linfoma en las fases iniciales deben considerar los medicamentos por vía tópica o el tratamiento con luz ultravioleta en lugar de los comprimidos y los medicamentos intravenosos, ya que por lo general son muy eficaces, tienen menos efectos secundarios y el pronóstico suele ser muy bueno. Como los pacientes con linfoma en fases más avanzadas tienen un pronóstico peor, estos pacientes pueden pensar en arriesgarse más con la elección del tratamiento.]*
- ¿Cuáles son los efectos secundarios a corto y largo plazo? ¿Cuál es la probabilidad de que se produzcan? ¿Son reversibles y cuánto duran?  
*[Las decisiones de muchos pacientes sobre la elección del tratamiento se basan principalmente en las respuestas a estas preguntas.]*
- ¿Tienen inconvenientes las opciones de tratamiento? (¿Con qué frecuencia? ¿Dónde? ¿Durante cuánto tiempo?)  
*[Desafortunadamente, todos los tratamientos tienen algunos inconvenientes para los pacientes, pero cada paciente verá los detalles de su protocolo de manera diferente en relación a cómo encaja en su vida.]*



Una manera de ayudarlo a obtener todos los detalles e información es crear una tabla con sus opciones y los factores que son importantes para usted. Los consejos siguientes también pueden ser útiles:

- Si es posible, busque un médico o un centro de tratamiento especializado en linfoma cutáneo o que pueda trabajar o comunicarse con especialistas de otro lugar.
- Puede ser difícil recordar las preguntas que debe formular cuando está en la clínica. Escríbalas con antelación y anote las respuestas después de cada visita para no olvidarlas.
- Vaya con alguien para recordar lo que ha dicho el médico.
- Busque una segunda opinión. A muchas personas les gusta tener información de varias fuentes para estar seguras a la hora de tomar decisiones sobre el tratamiento.
- Tómese su tiempo para analizar las opciones y no crea que debe decidirse rápidamente por una.
- Asegúrese de que el equipo de profesionales le comprende. Comparta todos los detalles personales de su estilo de vida, horarios, rutinas y preocupaciones para que sepan todo lo posible sobre usted y los factores que pueden determinar la elección del tratamiento. Según la situación, un tratamiento puede ser mejor que otro. Pregunte por todas las posibles opciones de tratamiento para disponer de la información completa antes de tomar decisiones.

## **Confiar en amigos y familiares**

En el caso de los tratamientos dirigidos a la piel, no es necesario que le acompañe un amigo o familiar. Sin embargo, es posible que se sienta mejor si le acompañan para las fototerapias, los tratamientos por vía tópica o la radioterapia.

Cuando se trata de los tratamientos sistémicos, especialmente en el caso del primer ciclo antes de saber cómo puede reaccionar, es conveniente llevar a alguien. Un acompañante puede aliviar los nervios o los temores y, en caso de que tenga una reacción alérgica al tratamiento y deban administrarle un antihistamínico como Benadryl, con posibles efectos sedantes, es mejor ir acompañado para que otra persona pueda ayudarlo durante el tratamiento y le lleve a casa.

Las reacciones al tratamiento no suelen ser inmediatas, incluso en el caso de la quimioterapia. Las náuseas, vómitos y otros efectos que suelen asociarse tardan varios días

en aparecer, pero siempre es reconfortante contar con alguien al lado para controlar la ansiedad de la situación.

## **Control de la ansiedad**

Algunos tratamientos pueden ser claustrofóbicos al administrarse en espacios pequeños, por lo que puede sentir ansiedad antes o durante el tratamiento. Los procesos integradores como la hipnoterapia pueden ayudar a mantener la calma y el equilibrio en esos momentos. Los cuidados complementarios suelen ayudar a lograr un equilibrio entre sus emociones y los síntomas físicos. No descarte consultar con un nutricionista, un especialista en reiki, un masajista, un experto en hipnoterapia, en acupuntura, en masajes de acupresión, un maestro de yoga, un instructor de xi gong u otros especialistas que pueden ayudar a dominar el estrés y mantener el control.

## **Limitaciones físicas durante el tratamiento**

Muchos pacientes experimentan fatiga o depresión durante el tratamiento. Saber que es una posibilidad real le ayuda a prepararse buscando la ayuda de un terapeuta para hablar durante el tratamiento y modificar las rutinas para ahorrar energía. Controle el ritmo. No sobrecargue su horario con compromisos. Intente posponer cualquier cita no esencial hasta que haya terminado el tratamiento.

Puede que los médicos y el personal de enfermería le pregunten si le cuesta dormir, si tiene pesadillas y si siente tristeza, enfado o cansancio. Vale la pena saber que algunos tratamientos pueden inducir depresión, por lo que no debe tener miedo a tomar antidepresivos u otras medicaciones para aliviar esos efectos secundarios.

## **Opciones de tratamiento**

**Nota introductoria: como el acceso a los tratamientos varía de un país a otro, tenga en cuenta que no todos los tratamientos mencionados en esta sección estarán disponibles en todos los países europeos.**

### **Tratamientos dirigidos a la piel**

Los tratamientos dirigidos a la piel o por vía tópica son los que se aplican directamente sobre la piel. Suelen usarse para el linfoma cutáneo en sus fases iniciales, para controlarlo, controlar los síntomas y minimizar los efectos secundarios. Esos tratamientos incluyen:

- corticoides;
- quimioterapia;

- fototerapia o tratamiento con luz (PUVA y UVB);
- radioterapia.

Para la mayoría de tratamientos por vía tópica, es necesario que los pacientes laven y preparen la piel. La penetración a través de la piel es mejor si la piel está bien hidratada con antelación. Una posibilidad es bañarse o ducharse antes de aplicar la medicación para que la piel esté bien hidratada. Muchos pacientes asocian piel seca con su enfermedad; los hidratantes funcionan mejor si la piel se humedece primero y después se sella con un emoliente.

#### *Corticoides por vía tópica*

Los corticoides por vía tópica son la piedra angular del tratamiento para una gran cantidad de trastornos de la piel. No son cosméticos, sino que realmente matan linfocitos. Estos fármacos poseen múltiples efectos antiinflamatorios y de control inmunitario. En las fases iniciales de la enfermedad, los corticoides por vía tópica pueden inducir la desaparición de las lesiones y mantener ese estado durante largos periodos. El uso de estos fármacos mejora notablemente el picor. Los corticoides por vía tópica se presentan en diversas formas como cremas, pomadas, lociones, soluciones y geles. Cada país clasifica la potencia de los corticoides por vía tópica de manera distinta, de modo que su equipo médico le informará de si el tratamiento es leve, moderado, fuerte, muy fuerte, etc. Algunos productos pueden comprarse sin receta, mientras que otros solo están disponibles con receta médica.

#### *Fototerapia/terapia con luz*

Uno de los tratamientos más recomendados para el linfoma cutáneo, sobre todo en las fases iniciales, es el tratamiento con luz ultravioleta (fototerapia). La parte ultravioleta de la luz solar ralentiza el crecimiento de las células cutáneas, reduce la inflamación y se sabe desde hace tiempo que ayuda en muchos trastornos de la piel, como el linfoma cutáneo. Los pacientes con afectación más extensa de la piel (más del 30 % de la superficie corporal total) suelen recibir fototerapia cuando no es posible administrarles tratamientos por vía tópica.

La fototerapia se administra con luz ultravioleta B (UVB) o luz ultravioleta A (UVA), que se combina con frecuencia con un comprimido de sensibilización a la luz denominado psoraleno. El psoraleno, combinado con UVA, suele denominarse PUVA. El tratamiento con UVB suele estar disponible en casi todos los centros, mientras que el PUVA suele estarlo en centros de tratamiento de mayor tamaño o más especializados.

- La radiación UVB (también conocida como UVB de banda estrecha y UVB de banda ancha) se refiere a un espectro más corto de luz ultravioleta que provoca quemaduras solares. En un entorno controlado, la fototerapia con UVB puede producir notables mejorías en las lesiones en fase de parche y placa, además de controlar el picor. Esta forma de luz UV no requiere la administración de medicación oral. Los rayos UVB pueden administrarse en clínicas dermatológicas privadas o en hospital. La mayoría de los pacientes reciben 3 tratamientos a la semana, con una duración creciente que va desde unos pocos segundos a unos pocos minutos. Cuando se consigue la mejoría y la remisión de la enfermedad, la frecuencia de los tratamientos con UVB disminuye a una vez por semana.
- PUVA hace referencia a radiación ultravioleta A (el espectro más largo de la luz ultravioleta) y psoraleno, un compuesto que activa desde el punto de vista biológico la luz UVA en las células cutáneas. El tratamiento con PUVA penetra en mayor profundidad en la piel y es útil para tratar a los pacientes con placas más gruesas o con afectación del linfoma cutáneo a nivel del folículo piloso. Al igual que el tratamiento con UVB, el PUVA se administra en una clínica dermatológica o en un hospital. Los pacientes toman el psoraleno una hora antes de la exposición a la luz UVA. Deben usar protección ocular durante un periodo de 12 a 24 horas después de finalizar el tratamiento. Una vez el paciente ha logrado una mejoría con PUVA, se disminuye gradualmente la frecuencia de los tratamientos hasta llegar al objetivo de un tratamiento cada 4-8 semanas.

### Preparación para PUVA

El cuidado de los ojos es fundamental en los pacientes que van a recibir tratamiento con PUVA. Existe un riesgo teórico, aunque mínimo, de desarrollar cataratas debido a la exposición a la luz UVA. Teniendo eso en cuenta, se recomienda hacer una exploración ocular antes de comenzar el tratamiento para determinar la salud de los ojos. Asimismo, no debe olvidarse usar protección ocular con gafas de sol que cubran bien y que bloqueen los rayos UVA los días de tratamiento con PUVA hasta la puesta de sol.

Como es posible que note sensibilidad a la luz después de someterse al tratamiento con PUVA, quizás quiera organizar las sesiones de tratamiento teniendo esto en cuenta: no parece una decisión inteligente recibir PUVA a primera hora de la mañana, puesto que el resto del día tendrá que ir ocultándose de la luz solar. Comente sus rutinas diarias con el médico para establecer cuándo es la mejor hora del día para programar la fototerapia.

Comente también con el médico los posibles efectos secundarios de este tratamiento o de cualquiera (entre los que están las náuseas), porque determinados remedios naturales pueden aliviar ese tipo de síntomas.

#### *Quimioterapia por vía tópica*

La mecloretamina (Mustargen®), también conocida como mostaza nitrogenada, es un fármaco de quimioterapia citotóxico (que mata células) usado por vía tópica en las fases iniciales del linfoma cutáneo. Este fármaco ha demostrado muy buenos resultados cuando se usa en pacientes con afectación limitada o extensa de la piel y enfermedad resistente después de haber intentado otros tratamientos dirigidos contra la piel. Un farmacéutico especializado en formulaciones prepara la mostaza nitrogenada normalmente mezclándola con una pomada o gel. También se puede recetar Valchlor® o Ledaga®, un gel de mostaza nitrogenada previamente formulado. La mostaza nitrogenada tópica no se absorbe a nivel sistémico, de modo que no provoca náuseas o caída del pelo. Puede hacer que las lesiones sean más visibles, pero no es un signo de empeoramiento de la enfermedad. No debería aplicarse en la cara o los genitales. Con frecuencia causa irritación o reacción alérgica. Puede probar la medicación en una zona pequeña durante 7-10 días para comprobar los efectos secundarios antes de aplicarla en una zona mayor.

#### *Gel de bexaroteno (Targretin®)*

El gel de bexaroteno (Targretin®) es un fármaco derivado de la vitamina A que pertenece a una clase más amplia de medicamentos denominados retinoides, que activan los receptores retinoides. Los receptores X para retinoides (RXR) conducen a los linfocitos C patológicos hacia la muerte celular. El gel de bexaroteno (Targretin®) se aplica como un fármaco tópico para el tratamiento de las lesiones resistentes de las fases iniciales. Durante las primeras semanas de tratamiento con este fármaco, se suele utilizar un corticoide tópico al mismo tiempo que Targretin® para disminuir la irritación local.

#### *Tazaroteno (Tazorac®)*

La crema de tazaroteno es otro retinoide, que se une a los receptores del ácido retinoico (RAR), con posibles efectos antiinflamatorios. Esta crema puede causar irritación local y piel seca.

#### *Crema de imiquimod (Aldara®)*

La crema de imiquimod es un fármaco que activa el sistema inmunitario para desarrollar una respuesta que identifica y destruye las células patológicas. La crema solo puede aplicarse

en zonas pequeñas de la piel, por lo que es mejor para lesiones aisladas o resistentes. Puede causar inflamación de la piel y en algunos casos, síntomas gripales.

### *Efudix*

Efudix es una crema que se utiliza en el tratamiento del cáncer de piel y las investigaciones indican que pueden ayudar a algunas personas con linfoma cutáneo.

### *Tacrolimus*

Tacrolimus es una pomada inmunomoduladora, clasificada como tratamiento no esteroideo para su uso en el eccema. Puede reducir la inflamación en el linfoma cutáneo y puede utilizarse cuando preocupan los efectos secundarios de los corticoides.

### *Radioterapia*

La radioterapia tiene una larga historia en el tratamiento del linfoma cutáneo y se remonta a los comienzos del siglo XX. Se utilizan rayos X o más frecuentemente, radiación con electrones. En la actualidad hay dos formas de radiación:

- localizada (también conocida como «focalizada»), o
- irradiación cutánea total con electrones (ICTE).

Ambas formas solo emiten radiación profunda en la piel con efectos secundarios limitados.

La radiación localizada, que emite radiación a una zona limitada de la superficie de la piel, puede darse en forma de haces de electrones irradiados desde una fuente distante o en forma de braquiterapia, que es una forma de radiación que se emite desde un aplicador que se coloca en la piel y se ajusta en esta. Suelen administrarse entre 2 y 15 ciclos de radioterapia localizada.

La irradiación cutánea total con electrones (ICTE) ha sufrido muchas modificaciones y avances con el paso de los años con el objetivo de emitir la radiación al tejido objetivo (piel) y minimizar el daño de los tejidos de alrededor. La ICTE se administra de forma ambulatoria bajo la dirección de un radiólogo experto. Los pacientes suelen recibir ICTE a diario durante un ciclo de tratamiento de unas 3-10 semanas. La ICTE es un tratamiento dirigido a la piel y por tanto, es muy eficaz en los pacientes con afectación extensa de la piel con lesiones en fase de placas o tumores.

## **Tratamientos sistémicos**

Los tratamientos sistémicos afectan a todo el cuerpo y suelen utilizarse en linfomas cutáneos en fase avanzada o cuando no responden a los tratamientos tópicos.

### *Fotoféresis o fotoquimioterapia extracorpórea (FEC)*

La fotoféresis o fotoquimioterapia extracorpórea (FEC) es una inmunoterapia recomendada en los pacientes con linfoma cutáneo con una población patológica de linfocitos T circulantes, detectados en sangre periférica. Durante la FEC, se extraen los leucocitos o glóbulos blancos y se exponen (fuera del cuerpo) a luz UVA y psoraleno, y después se vuelven a introducir en el cuerpo. Se cree que los leucocitos expuestos a UVA producen un efecto tipo vacuna contra los linfocitos T malignos. Junto a la FEC, también se usan otros tratamientos (interferones, Targretin®).

El personal de enfermería administra los tratamientos de fotoféresis dos días consecutivos cada 2-4 semanas de forma ambulatoria.

Cuanto más informado está un paciente sobre la fotoféresis, mejor irá el procedimiento. Se recomienda realizar algunas pruebas sanguíneas antes de comenzar con la fotoféresis. Los médicos suelen comprobar los linfocitos T del paciente, el recuento de hematíes o glóbulos rojos y la coagulación de la sangre para tener una referencia antes de comenzar el tratamiento.

Es fundamental proteger los ojos durante el tratamiento con fotoféresis. Cuanto más hidratada esté una persona, más fácil será acceder a las venas para el tratamiento, de modo que los pacientes deberían intentar hidratarse bien durante los días previos a cada sesión de tratamiento. Muchos médicos recomiendan que los pacientes visiten la unidad de fotoféresis antes de someterse al tratamiento y que se les realice un control de las venas para ver si son fácilmente accesibles.

El tratamiento dura un tiempo, por lo que se recomienda llevar lectura o películas para que el tiempo pase más rápido. También puede hacer amigos en la unidad de tratamiento, puesto que muchas personas se dan cita en el mismo horario y es fácil reconocer algunas caras.

### *Corticoides en comprimidos*

Los corticoides son medicamentos que se utilizan para tratar una gran variedad de enfermedades cutáneas. En el caso del linfoma cutáneo, los corticoides en comprimidos

que se toman por vía oral pueden usarse para disminuir las células inflamatorias cuando la enfermedad cutánea es extensa y se asocia con síntomas marcados.

Ejemplos de corticoides en comprimidos son la cortisona, la prednisona y la metilprednisolona. La prednisona se receta en dosis decrecientes para pasar de 40-60 mg a 5 mg durante el transcurso de varias semanas. En otras situaciones, se pueden administrar dosis bajas de prednisona (10-20 mg) diarias a largo plazo. Algunos de los efectos secundarios que suelen aparecer con la administración a largo plazo son retención de líquidos, aumento de peso, aumento de la presión arterial, aumento del azúcar en sangre, aumento del apetito, irritación del estómago, exaltación del estado de ánimo, alteración del sueño, acné, cicatrización lenta, debilitamiento de los huesos y músculos, y aumento de las infecciones.

#### *Tratamientos biológicos/inmunoterapias, tratamientos específicos*

Los tratamientos biológicos (inmunoterapias) utilizan el propio sistema inmunitario para luchar con el linfoma cutáneo.

#### Interferones

El interferón es una proteína de origen natural del cuerpo con propiedades antivirales, antitumorales e inmunológicas. Se puede fabricar en grandes cantidades para su uso como fármaco. Los médicos buscan efectos inmunoestimuladores en el tratamiento del LCLT en fases avanzadas. El interferón  $\alpha$  2b (Intron A®) y el interferón  $\gamma$  1b (Actimmune®) representan dos categorías distintas de interferones sintéticos para el tratamiento de esta enfermedad. El interferón se administra al paciente mediante inyección subcutánea normalmente 3 días por semana. Se necesitan pruebas de laboratorio para controlar el recuento de todas las células sanguíneas y la función del hígado. Lo más frecuente es que el interferón se utilice en combinación con otras modalidades terapéuticas como la fotoféresis.

#### Retinoides

Las cápsulas de **bexaroteno (Targretin®)** son un fármaco derivado de la vitamina A que pertenece a una clase más amplia de medicamentos denominados retinoides. Los receptores X para retinoides (RXR) conducen a los linfocitos C patológicos hacia la muerte celular. El bexaroteno por vía oral es un fármaco sistémico aprobado para todas las fases del linfoma cutáneo de linfocitos T. Es necesario hacer controles de laboratorio (pruebas sanguíneas) de lípidos (grasas) y de la hormona tiroidea durante el tratamiento.



### Inhibidores de la HDAC

El **vorinostat (Zolinza®)** es un inhibidor de la histona desacetilasa (HDAC) por vía oral para pacientes con manifestaciones progresivas o persistentes del linfoma cutáneo. Al inhibir la HDAC, el ADN de una célula se transcribe, de modo que las células del cáncer mueren. Con esta medicación, es necesario hacer análisis de sangre, controlar los electrolitos, el recuento de las plaquetas y hacer electrocardiogramas (ECG) durante las semanas iniciales del tratamiento. El vorinostat se utiliza en solitario o en combinación con otros tratamientos.

La **romidepsina (Istodax®)** es otro inhibidor de la HDAC disponible para pacientes con linfoma cutáneo que han recibido al menos un tratamiento sistémico previo. La romidepsina se administra por infusión intravenosa durante 4 horas cada semana, durante 3 semanas, seguidas de una semana de descanso. Al igual que para otros inhibidores de la HDAC, es fundamental hacer análisis de sangre para controlar los electrolitos, el magnesio y las plaquetas.

### Inhibidores del proteasoma

El **bortezomib (Velcade®)** es un inhibidor de los proteasomas, normalmente usados por las células para destruir proteínas no deseadas. En algunos cánceres, las proteínas que, en otras ocasiones podrían matar las células cancerosas, se eliminan demasiado rápido. Se administra por vía intravenosa cada 4 días, los días 1 a 11 de un ciclo de 21 días. Los posibles efectos secundarios incluyen hormigueo en las manos y pies o cambios en el recuento de las células sanguíneas.

### Anticuerpos monoclonales

El **alemtuzumab (Campath®)** se dirige contra el antígeno CD52 (marcador superficial) que se encuentra tanto en los linfocitos B como en los T. Suelen administrarse dosis bajas mediante inyección subcutánea o en ocasiones intravenosa 3 días a la semana durante un ciclo de 8 a 12 semanas. A los pacientes que reciben alemtuzumab también se les recetan antibióticos orales y medicación antiviral para proteger el sistema inmunitario durante el tratamiento y durante los siguientes 6 meses.

El **brentuximab vedotin (Adcetris®)** se dirige contra el antígeno CD30 (marcador superficial) que se encuentra en algunos linfocitos T y en otras células inmunitarias. Contiene un fármaco de quimioterapia que se libera en las células cancerosas. Se administra mediante infusión intravenosa cada 3 semanas. Los efectos secundarios más

frecuentes son el hormigueo de manos y pies, náuseas, recuentos bajos de células sanguíneas y diarrea.

El **pembrolizumab (Keytruda®)** se une al receptor PD-1 expresado (presente) en los linfocitos T y otras células inmunitarias y bloquea su actividad. Las señales de PD-1 inhiben la función de los linfocitos T que podrían atacar las células cancerosas. El pembrolizumab es una forma de inmunoterapia, ya que funciona liberando los frenos del sistema inmunitario. Se administra mediante infusión intravenosa cada 3 semanas.

El **rituximab (MabThera®)** se utiliza en el tratamiento de muchos tipos de linfomas no Hodgkin y también actúa en los linfomas cutáneos de linfocitos B. Está cada vez más disponible como biosimilar (una versión genérica del tratamiento original que es similar desde el punto de vista biológico).

El objetivo del **mogamulizumab (Poteligeo®)** es el receptor 4 de quimiocina CC y se utiliza para la micosis fungoide o el síndrome de Sézary que ha recidivado (reproducido) o que es refractario (es resistente y se vuelve inmune a un tratamiento concreto).

### *Quimioterapia*

Para tratar las manifestaciones del linfoma cutáneo avanzado puede utilizarse quimioterapia de un solo fármaco o combinada. La quimioterapia combinada o de múltiples fármacos suele reservarse para las fases avanzadas de la enfermedad. Los fármacos que se utilizan en solitario para la quimioterapia y que se describen a continuación se conocen como «más suaves», porque no causan caída del pelo ni vómitos. Con la mayoría de estos fármacos, los médicos controlarán los recuentos de células sanguíneas y la función de los riñones y del hígado.

El **metotrexato (Matrex®)** es un antimetabolito utilizado para una gran cantidad de enfermedades con base inmunitaria. Interfiere con el metabolismo del ácido fólico en las células cancerosas. En el linfoma cutáneo, se administra por vía oral con un comprimido semanal.

El **pralatrexato (Folotyn®)** se utiliza para el tratamiento de la micosis fungoide transformada y otros linfomas no Hodgkin agresivos como el linfoma periférico de linfocitos T. Es un inhibidor del metabolismo del folato que actúa en la misma vía que el metotrexato. Los pacientes a los que se les administra pralatrexato toman una dosis diaria de ácido fólico

y reciben inyecciones de vitamina B12 cada 8 a 12 semanas. Se administra por vía intravenosa cada 3 semanas, seguidas de una semana de descanso.

La **doxorubicina liposomal (Doxil®)** es una formulación especial de doxorubicina, un fármaco que interfiere con la actividad del ADN en las células cancerosas. El liposoma, o esfera microscópica de grasa que rodea la doxorubicina, minimiza los efectos secundarios y mejora la actividad. La doxorubicina se administra mediante infusión intravenosa cada 2-4 semanas. A algunos pacientes se les hace un estudio de la función del corazón antes de comenzar el tratamiento.

La **gemcitabina (Gemzar®)** es un fármaco de quimioterapia que interfiere en la producción de ADN de las células cancerosas. Se administra por vía intravenosa con varias pautas.

#### *Quimioterapia combinada de múltiples fármacos*

Se debería desaconsejar el uso de la combinación de fármacos de quimioterapia para el linfoma cutáneo, porque nunca se ha demostrado que sea más eficaz que el uso de fármacos en solitario consecutivos y siempre es mucho más tóxica. Cuando no hay ningún otro tratamiento disponible, o en casos infrecuentes para provocar respuestas breves para preparar un trasplante de médula ósea, se pueden utilizar combinaciones intravenosas como CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona), ESHAP (etopósido, solumedrol, altas dosis de ara-C y cisplatino) y GND (gemcitabina, navelbina y doxil) o tratamiento por vía oral con PEP-C (clorambucilo, ciclofosfamida, etopósido, prednisona).

#### *Trasplante de células madre*

El trasplante de médula ósea o de células madre se tiene en cuenta en los pacientes con enfermedad avanzada y se recomienda el trasplante alogénico de células madre. Sin embargo, muchos pacientes con linfomas cutáneos nunca tendrán que plantearse esta opción. El trasplante alogénico de células madre es un procedimiento en el que se trasplantan células madre sanas de un individuo a otro. Las fuentes de células madre son la médula ósea, la sangre periférica o la sangre de cordón umbilical. Las células madre hematopoyéticas pueden desarrollarse en cualquier de las células que se encuentran en el torrente sanguíneo. Forman células sanguíneas y los componentes necesarios para que el sistema inmunitario funcione. Durante el trasplante, el cuerpo recibe células madre sanas por vía sanguínea y estas crecen y producen todos los elementos de la sangre que necesitan tanto el cuerpo como el sistema inmunitario.

## **Ensayos clínicos**

La mejor forma de identificar fármacos eficaces y de encontrar nuevas maneras de tratar el linfoma cutáneo es a través de la investigación y de los estudios, como los ensayos clínicos. Como esta enfermedad es menos frecuente que otras formas de cáncer, los médicos dependen de que se ofrezcan voluntarios para participar en los estudios. Los ensayos clínicos son fundamentales para identificar estrategias para mejorar el pronóstico y para identificar dosis óptimas para los pacientes.

Si tiene interés en participar en un ensayo clínico, hable con su médico sobre los que serían adecuados para su caso.

## 6 Afrontar los efectos secundarios del tratamiento

La finalidad de los tratamientos es aliviar los síntomas de la enfermedad, pero en ocasiones, los efectos secundarios de los tratamientos pueden provocar malestar y dificultar la vida diaria. Si nota cualquier efecto secundario como los siguientes, hable con su médico:

- irritación e inflamación de la piel;
- enrojecimiento, erupción y picor;
- calor, sensibilidad o sensación de quemazón (como una quemadura solar);
- fatiga o depresión;
- síntomas gripales.

Muchos medicamentos por vía oral y fármacos de quimioterapia por vía intravenosa también provocan cambios en el apetito o pérdida completa del apetito. Si nota náuseas crónicas, vómitos o pérdida de peso, consulte a un nutricionista para ver las opciones para aumentar la ingesta de nutrientes de manera que su cuerpo los tolere y los conserve. También se producen efectos secundarios en el tubo digestivo (vía gastrointestinal o GI), por ejemplo, diarrea y estreñimiento. Intente cambiar la hora del día a la que toma la medicación para aliviar los efectos secundarios sobre el apetito o el tubo digestivo.

Muchos pacientes con linfoma cutáneo padecen una fatiga extrema como efecto secundario del tratamiento. Si fuera el caso, intente anticiparse y controle el ritmo: busque periodos de descanso durante el día cuando los necesite y ajuste su programación de trabajo siempre que pueda. Es importante reorganizar la vida para adaptarse a los cambios procedentes de la enfermedad y sus tratamientos. También es fundamental centrarse en comer bien, dormir lo suficiente y tratarse bien en lugar de intentar hacerlo todo y complacer a los demás. Cuidarse es esencial y repercutirá en los resultados del tratamiento y el proceso de curación.

Si nota que tiene depresión inducida por el tratamiento, hable con el médico y no dude en pedir antidepresivos que le ayuden a animarse y a recuperar la energía.

Mantenga siempre una buena hidratación. Los suplementos de la dieta y las bebidas proteicas pueden ayudar a mantener la ingesta de nutrientes y a prevenir la pérdida de peso.

Por lo general, los efectos secundarios pueden ser más o menos intensos según el momento, algunos concentran los efectos secundarios y en otros empeoran cuando aumentan los tratamientos. Los pacientes deberían comprender que cada protocolo de tratamiento se asocia con unos efectos secundarios, por lo que deberían hablar con los médicos.

Los problemas relacionados con la piel pueden tratarse con emolientes calmantes, hidratación adicional y aumento de la cantidad de líquidos ingeridos para mantener la piel húmeda. Después del baño, aplique productos hidratantes enseguida. Lleve ropa que no irrite y proteja la piel del sol. Si aparece algún signo de infección, notifíquelo de inmediato. La ropa de protección o las vendas pueden ayudar si hay zonas problemáticas o con dolor.

En caso de picor excesivo, los antihistamínicos por vía oral y otros medicamentos que ayudan con el picor de origen nervioso pueden servir de ayuda. Un buen cuidado de la piel se asocia a curación. Aplique fármacos tópicos recetados por el personal sanitario, evite rascar las lesiones y tome los antihistamínicos si así se lo han dicho.

Si nota calor o sensación de quemazón en la piel, existen remedios: compresas frías, hidratación y productos refrescantes con mentol. Además, en las áreas muy afectadas puede aplicar compresas frías o hielo.

Compruebe siempre con el médico o el farmacéutico o con ambos antes de usar productos sin receta o suplementos para confirmar que no contengan ingredientes nocivos.

## 7 Niños y adultos jóvenes

El linfoma cutáneo es una enfermedad rara en general y todavía lo es más en niños. En Europa y Estados Unidos, solo el 5 % de todos los casos se diagnostican antes de los 20 años. Sin embargo, en algunas partes del mundo como las poblaciones árabes de Oriente Medio, los niños representan hasta el 60 % de los pacientes con micosis fungoide. Las tasas de prevalencia difieren enormemente entre las regiones geográficas y las poblaciones.

Muchos investigadores creen que la micosis fungoide, en gente joven en particular, puede tener un componente genético y puede estar activada por factores medioambientales. De hecho, puede haber una relación entre el tipo de piel y la incidencia temprana de la enfermedad. Por ejemplo, el diagnóstico de micosis fungoide antes de los 40 años es mucho más frecuente entre los afroamericanos que en la raza caucásica.

A pesar de la poca frecuencia de esta enfermedad en niños, los principios del diagnóstico son los mismos independientemente de la edad. No obstante, hay que hacer unas consideraciones especiales para este grupo de edad. Por ejemplo, los médicos dedican una atención especial a determinar el tratamiento para los pacientes más jóvenes y sopesan el beneficio del tratamiento con cualquier posible complicación a largo plazo más prevalente en la edad pediátrica que entre los adultos. La fototerapia es el tratamiento preferido para la micosis fungoide, pero si el paciente es muy joven, no es adecuado desde el punto de vista técnico.

Entre los niños, las características de la enfermedad pueden despistar y complicar todavía más el diagnóstico de linfoma cutáneo. Otro factor que complica las cosas es que la comunidad científica suele dudar a la hora de hacer biopsias a niños a menos que sea una indicación absoluta de la presencia de enfermedad, y la biopsia es la mejor manera de confirmar el diagnóstico de linfoma cutáneo. Por esas razones, el diagnóstico en niños suele retrasarse mucho más que en adultos. El pronóstico es similar al de los adultos.

Cuando los niños tienen dermatitis inflamatoria crónica, es decir, enfermedades de la piel que no se clasifican con ningún diagnóstico concreto (presentación inusual de psoriasis, eccema o dermatitis atópica), los médicos deben considerar la posibilidad de micosis fungoide. Los retos del diagnóstico y tratamiento de esas enfermedades complejas y a menudo ambiguas se magnifican con las preocupaciones de los padres, las expectativas y el nivel de comprensión del propio paciente.

Solo en estos últimos años, los investigadores han comenzado a comprender de verdad las características de las presentaciones pediátricas del linfoma cutáneo, ya que ha aumentado la información disponible.

Las decisiones sobre el tratamiento en pacientes pediátricos son difíciles de tomar, porque los pacientes son más sensibles a los efectos adversos de determinados tratamientos. Es especialmente preocupante el hecho de que los pacientes pediátricos tienen más tiempo para desarrollar y padecer los efectos adversos a largo plazo de los tratamientos contra el cáncer. Cuando se tratan con fototerapia con UVB de banda estrecha o con psoraleno por vía oral/tópica y rayos ultravioleta A (PUVA), con radioterapia local o irradiación cutánea total con electrones, los pacientes más jóvenes presentan un mayor riesgo inherente de desarrollar cáncer de piel, porque tienen una esperanza de vida más larga.

De forma similar, los pacientes pediátricos que necesitan quimioterapia sistémica pueden desarrollar leucemia más adelante y los pacientes que toman retinoides como isotretinoína (Accutane®) corren riesgo de retraso prematuro del crecimiento de los huesos. Los corticoides tópicos y la mostaza nitrogenada parecen ser los tratamientos más seguros en las fases iniciales de la enfermedad y tienen menor riesgo de cáncer. Al final, el tratamiento de cada linfoma cutáneo pediátrico debe individualizarse para adaptarse a cada caso y a sus necesidades.

Aunque es infrecuente, algunos adultos jóvenes son diagnosticados de linfoma cutáneo. Para los pacientes con actividad sexual, puede ser un diagnóstico terrible. La parte más dura, según algunos pacientes, es la presentación física de la enfermedad, sobre todo si se está en un entorno de trabajo o desarrollando amistades. Una erupción facial u otros brotes evidentes pueden avergonzar.

*«Te sientes como una persona rota, como si ya no estuvieras completa».*

*Paciente*

Hay que tratar el diagnóstico como cualquier otro diagnóstico grave: después de todo es cáncer y si se dice con esos términos a los compañeros de trabajo, amigos y parejas, puede haber más comprensión.



## 8 Cuidado de la piel

El linfoma cutáneo, al igual que algunos tratamientos para la enfermedad, puede reseca la piel, provocar picor y descamaciones. Como el linfoma cutáneo se produce en la piel, con efectos que pueden irritar la piel, las recomendaciones de cuidados de la piel son similares a las de los pacientes con otras enfermedades cutáneas crónicas como eccema. Lo siguiente puede ayudar con el cuidado diario de la piel.

### Hidratación

Una hidratación adecuada es una parte muy importante para mantener una piel sana, porque refuerza la función de barrera y mantiene una sensación de confort en la piel. Mantener una piel hidratada y disminuir la sequedad también puede aliviar el picor. Una manera sencilla y eficaz para combatir la piel seca es aplicar con frecuencia productos hidratantes o emolientes.

Con tantos productos hidratantes distintos en el mercado actualmente, puede resultar difícil decantarse por uno. Algunos consejos a la hora de comparar los productos:

- Las pomadas y las cremas son los hidratantes más potentes, porque contienen un alto contenido en aceite que penetra mejor y resiste más.
- Evite las lociones, porque la mayoría contiene agua y poco aceite. Evite los geles, porque contienen alcohol o acetona que puede reseca la piel. Evite los hidratantes que contienen perfume y tintes.
- Aplique productos hidratantes con frecuencia, al menos 2 o 3 veces al día, para mantener hidratada la piel.
- Es posible que tenga que probar varios productos antes de encontrar el que mejor le va.

Hidrate la piel cuando está húmeda, porque las lociones hidratantes y las pomadas lubricantes pueden atrapar el agua en la piel y ofrecen un efecto más duradero. Cuando la piel se seca y descama, humedezca la piel con agua y aplique una pomada hidratante con lanolina como vaselina. Es frecuente que los pacientes tengan que lubricar e hidratar la piel varias veces. La asociación local o nacional sobre el eccema de su país puede tener información sobre productos hidratantes adecuados. No dude en ponerse en contacto.

### Sequedad

La sequedad acompaña a casi todas las presentaciones de linfoma cutáneo. Por esa razón, la sequedad (también denominada xerosis) es la causa más frecuente de picor, lo que contribuye en gran medida al malestar del paciente.

La aparición de esa sequedad en los pacientes con linfoma cutáneo es muy variable. Algunos pacientes tienen parches secos sobre todo durante los meses fríos cuando la humedad es baja. Otros presentan descamación de la piel durante todo el año a medida que la enfermedad progresa y afecta cada vez más a la superficie de la piel. En los pacientes con gran afectación cutánea, especialmente aquellos con enrojecimiento (la denominada eritrodermia), puede producirse una descamación difusa de la piel.

Puede ser angustiante para los pacientes. Algunos se sienten avergonzados cuando las escamas se ven en público o en casa. Esas sensaciones son comprensibles y completamente normales. Los pacientes pueden tratar esos síntomas de muchas maneras como lubricar la piel con gruesas capas de pomadas como Vaseline®, que puede reducir la descamación durante al menos 2-5 horas antes de requerir una nueva aplicación.

En algunos pacientes, puede ser útil añadir aceites de baño no perfumados al agua y ponerse a remojo durante 10 minutos varias veces por semana. Cuidado al salir de la bañera, porque la piel estará muy resbaladiza.

Los productos sin receta que contienen ácido láctico pueden ayudar a eliminar las escamas de la piel. La mayoría de estos productos contienen un 12 % de ácido láctico o un 10 % de urea.

## **Picor**

La mayoría de las personas con linfoma cutáneo tienen picor (también denominado prurito) y es frecuente que no encuentren alivio a este síntoma crónico y molesto. Hasta hace pocos años no se sabía mucho o no se había investigado mucho sobre los mecanismos básicos detrás del picor.

Los pacientes con picor comenzarán a rascarse la zona que pica, lo que envía una señal al cerebro y de nuevo a la piel para iniciar un frenesí de picor. Puede ayudar aplicar bolsas de hielo o de verduras congeladas, o hielo picado en una bolsa de plástico sellada cubierta con una toallita de papel sobre la zona afectada durante un máximo de 10 minutos. Digamos que esto «apagará el fuego». Hay que pensar en el picor de esta enfermedad como un

fuego salvaje: si se puede eliminar el foco del picor, se puede prevenir la diseminación al resto de la piel.

Para la mayoría de pacientes con linfoma cutáneo, el picor puede oscilar entre una irritación menor hasta una sensación abrumadora que puede disminuir notablemente la calidad de vida del paciente. El picor asociado al linfoma cutáneo es especialmente molesto, porque puede empezar en una zona pequeña y extenderse al resto del cuerpo. En un estudio llevado a cabo por la fallecida Dra. Marie-France Demierre de la Boston University School of Medicine (EE. UU.), el 88 % de los pacientes con linfoma cutáneo indicaron que el picor estaba entre las principales causas de malestar asociado con la enfermedad.

El prurito es un trastorno fisiológico originalmente y se recetará un tratamiento adecuado si se explica bien el grado de padecimiento al médico. Intente describirle la gravedad del picor en una escala del 1 a 10, en la que 1 es poco o ausencia de picor y 10 es un picor insoportable que impide una vida diaria normal.

Aunque todavía no se conozca una causa definitiva para el picor, existen algunos tratamientos. Un tratamiento de primera línea frecuente son los antihistamínicos. Algunas opciones son la fexofenadina (Allegra®) y loratadina (Clarityne®) para el uso diario o la difenhidramina (Benadryl®) e hidroxicina (Atarax®), que suelen usarse más por la noche porque tienen propiedades sedantes. Algunos de estos medicamentos pueden obtenerse sin receta, mientras que otros necesitan una. Bloquean el enrojecimiento, la hinchazón y el picor. Para los que padecen picor, este suele ser mayor justo antes de dormir, por lo que los antihistamínicos sedantes pueden ser especialmente eficaces.

También hay remedios caseros que alivian el picor. Sumérgase durante 15 minutos en un baño de avena. Aplique una compresa fría en una zona con mucho picor para calmar la irritación y disminuir la necesidad de rascar. Aplique vendas húmedas, un medio sencillo, seguro y eficaz para aliviar el picor y para disminuir el enrojecimiento, la sensación de quemazón y la supuración de las lesiones de la piel. Pida las instrucciones detalladas para aplicar esas vendas cuando vea a su médico.

Existen también medicamentos que ayudan a aliviar el picor, como por ejemplo:

- La gabapentina (Neurontin®) es un fármaco anticonvulsivante recetado a personas con convulsiones y que se ha mostrado eficaz para tratar el picor.

- La mirtazapina (Remeron®) es un fármaco antidepresivo que se receta a los pacientes que tienen dificultades para dormir debido al picor.
- El aprepitant (Emend®) es un fármaco utilizado para prevenir las náuseas y los vómitos inducidos por la quimioterapia, y se ha mostrado eficaz para disminuir el picor.
- La fototerapia es una opción viable para aquellos pacientes con micosis fungoide y con picores.
- Los corticoides tópicos tienen eficacia cuando se usan junto con otros tratamientos, pero no son prácticos cuando hay que tratar casos graves que afectan a grandes superficies.
- Las lociones sin receta más eficaces para los casos menos graves son aquellas que contienen pramoxina, un anestésico que disminuye la transmisión de la sensación de picor de los nervios de la piel, o mentol, porque sus propiedades refrescantes dominan la sensación de picor. Tenga cuidado al usar analgésicos, porque se ha visto que empeoran los episodios de picor.

Además, se ha descrito cierto alivio del picor con métodos alternativos como la acupuntura o la biorretroalimentación (biofeedback).

## **Fisuras**

Una fisura es una grieta recta o lineal en la piel, que suele extenderse a la segunda capa de esta y causa dolor considerable y malestar. La localización más habitual es la palma de la mano y esa cara de los dedos. Las grietas dificultan el uso de los dedos para actividades motoras finas como vestirse, escribir, cocinar o comer. Pueden aparecer en cualquier momento, a cualquiera, sobre todo durante el invierno y especialmente en personas con piel gruesa y escamosa en las palmas debido a una enfermedad como el linfoma cutáneo.

La mayoría de los médicos creen que se produce en pacientes con piel escamosa debido a una pequeña grieta en la piel que se infecta con bacterias que provocan la ampliación de esta y el aumento del dolor. Se produce con más frecuencia en invierno que en verano, debido a que las condiciones húmedas del verano minimizan la formación de grietas.

Los pacientes pueden tomar medidas preventivas para evitar las fisuras hidratando bien durante el día las manos y los pies con piel gruesa y escamosa con cremas no perfumadas o una buena capa de vaselina. Incluso se puede aplicar una capa espesa a la hora de acostarse en las palmas y plantas de los pies, y dormir con guantes o calcetines de algodón.

Una vez se forman las fisuras, es importante limpiarlas al menos dos veces al día con jabón y agua, y aplicar una pomada con antibiótico para que las grietas o fisuras curen antes. La mayoría de los dermatólogos desaconsejan a los pacientes el uso de pomadas con tres antibióticos (como Neosporin®), porque la neomicina que contienen puede ser un alérgeno que provoca erupción. Si las fisuras no mejoran, los pacientes deberían consultar con el médico para que les recete antibióticos tópicos más fuertes.

En ocasiones, la fisura es tan profunda y ancha que los médicos indican al paciente que utilice un adhesivo de contacto para pegarla. En ese caso, el paciente debe limpiar la fisura con jabón y agua, y poner una gotita de adhesivo en la fisura y pellizcar la piel de alrededor durante 60-90 segundos para ayudar a que se cierre. Se seca muy rápido. Cuidado con no pegarse los dedos.

Además, se puede utilizar un producto como New Skin®, una solución antibiótica que contiene un adhesivo suave que también proporciona una barrera sobre las fisuras y una mezcla de productos químicos que crea una capa polimérica que se une a la piel, manteniendo la suciedad y los gérmenes alejados y reteniendo la humedad. Busque productos denominados apósito o tirita líquida o cosas parecidas.

## **Infección**

Las infecciones de la piel son frecuentes en los pacientes con linfoma cutáneo. En algunos pacientes con afectación más extensa de la piel, una bacteria llamada *Staphylococcus aureus* coloniza la piel. Aunque en nuestra piel existen de forma natural algunas bacterias estafilocócicas, esta versión es la que infecta con más frecuencia la piel de los pacientes con linfoma cutáneo. Cuando se produce la infección, suele darse en las lesiones del linfoma cutáneo. Es el mayor problema de los pacientes con linfoma cutáneo, porque, si no se trata, sus consecuencias pueden poner en riesgo la vida.

Con este en mente, es importante reconocer los signos de infección cutánea y saber cuándo ponerse en contacto con el médico. Los signos de infección cutánea pueden ser algunos de los siguientes:

- una zona enrojecida en la piel, dolorosa, inflamada, con posible costra o que supura líquido;
- enrojecimiento sensible a la palpación que rodea a la lesión cutánea;
- una lesión cutánea que no pica, sino que quema;

- lesiones que desarrollan una fina costra amarillenta.

Debería ponerse inmediatamente en contacto con el médico si nota algo de lo siguiente (podría indicar el comienzo de una celulitis o infección de la sangre):

- aparecen fiebre y escalofríos asociados con un inicio brusco de fatiga y debilidad;
- todas las lesiones de la piel duelen de repente a la palpación y se vuelven rojas, normalmente con estrías rojas que se extienden de las lesiones hacia el tronco (axilas o ingles).

## **Baños y duchas**

A la hora de bañarse o ducharse, asegúrese de utilizar agua templada (no caliente), porque el agua caliente tiende a fundir los aceites naturales de la piel que la mantienen hidratada y puede dejar la piel más seca que antes. El agua caliente también hace que la sangre fluya hasta la piel, lo que puede incrementar el picor cuando los pacientes salen de la ducha o del baño. Un agua demasiado caliente puede aliviar temporalmente el picor, pero no se recomienda porque puede agravar el estado de la piel y empeorar el picor a largo plazo.

Los baños y las duchas deben ser breves, de no más de 15 minutos. Además, el mejor tiempo para aplicar los emolientes es después del baño, cuando la piel sigue húmeda. La aplicación de un producto hidratante (o medicación tópica en un emoliente) sobre la piel húmeda ayuda a sellar la hidratación de las capas externas de la piel.

Puede reducir la cantidad de picor y de infecciones cutáneas usando «baños de lejía», que es como convertir la bañera en una piscina. Los baños de lejía consisten en sumergirse durante 15 minutos en una bañera llena hasta las  $\frac{3}{4}$  partes con agua caliente y  $\frac{1}{4}$  de taza de lejía para el hogar (no perfumada, hipoclorito sódico al 6 %-8 %) tres veces por semana. Los baños de lejía no solo reducen el riesgo de infección, sino que han demostrado ser antiinflamatorios.

## **Jabones**

Con respecto al jabón, cuanto menos, mejor. Cuando los pacientes sientan la necesidad de utilizar jabón, deben usar uno que sea hidratante y que contenga aceites adicionales. Evite los jabones muy perfumados, porque para perfumar un producto hay que disolverlo previamente con alcohol, lo que significa sequedad para la piel. Los perfumes pueden ser irritantes y posibles alérgenos. Elija jabones y productos hidratantes que no estén

perfumados. Evite los jabones antibacterianos o desodorantes, porque pueden reseca demasiado.

## **Detergentes de ropa**

Los detergentes para la ropa también pueden afectar a la piel. Compruebe que utiliza un detergente no perfumado. Los suavizantes para la ropa suelen estar perfumados, así que busque uno que no lo esté. Las láminas de suavizante añadidas a la secadora son el peor producto para los pacientes con piel sensible, porque los perfumes se impregnan directamente en la ropa, que está en contacto directo con la piel y pueden ser una fuente constante de irritación.

## **Protección solar**

Demasiado sol daña la piel. Utilice protectores solares, use sombrero con ala y piense en usar manga larga y pantalones largos durante todo el año. Si recibe fototerapia, el médico le indicará que utilice gafas de sol con protección UV. Sin embargo, para algunas personas con linfoma cutáneo, periodos breves (15-20 minutos) de sol pueden ser beneficios para la piel. Coméntelo con el equipo de profesionales para determinar el protocolo que más se adecua a su caso.

## **Otros consejos**

Puede cuidar su piel siguiendo estos útiles consejos:

- Lleve ropa suelta y telas cómodas, que dejen «respirar» a la piel. El algodón es lo mejor. Evite las telas rígidas y ásperas como la lana. Evite la ropa ajustada.
- No se frote o restriegue la piel con dureza.
- Córtese con frecuencia las uñas de los dedos para evitar la infección y evitar el daño de la piel.
- Evite acalorarse; el sudor empeora el picor.
- Busque formas de controlar el estrés, ya que puede activar erupciones del linfoma cutáneo y aumentar el picor.

# Capítulo 14 – Sexualidad

## Intimidad

Intimar puede suponer todo un reto cuando tiene linfoma cutáneo por la sencilla razón de que las placas, lesiones y erupciones pueden ser tan molestas que no quiera que las toquen. Además, algunas personas con linfoma cutáneo se avergüenzan o pierden el interés por intimar por los cambios en su aspecto físico. Algunos síntomas hacen que la piel se sienta en carne viva, de modo que cualquier experiencia física empeoraría todavía más la situación. Desde el picor, pasando por la sensación de quemazón, hasta los enjabonamientos con pomada después del baño; los detalles de esta enfermedad pueden ser todo un obstáculo para intimar.

Las parejas lo superan. Habrá veces en que no apetezca mantener una relación sexual y lo normal es que la pareja lo entienda. En otras ocasiones, cuando no hay brote, probablemente se sienta tan sexual como lo es normalmente. Algunos pacientes jóvenes incluso deciden tener hijos a pesar de la enfermedad.

Al igual que necesita un sistema de apoyo sólido a su alrededor para ayudarlo en los momentos buenos y malos de la enfermedad, también necesita una pareja, cuyo amor y comprensión trasciendan lo físico.

*«Cuando se tiene una enfermedad, cualquier tipo de enfermedad terrible, se necesita una pareja que sea muy comprensiva. Es frustrante, desde el punto de vista de los cuidados, no saber lo que puedes hacer para que la persona que amas se sienta mejor».*

*Paciente*

La comunicación es fundamental durante todo el transcurso de la enfermedad. Dígale a su pareja cuándo puede tocar y cuándo no, explicando con cariño que no es un rechazo hacia la otra persona, sino un síntoma de la enfermedad de la piel.

*«Tienes que decirle a tu pareja, "Te quiero con todo mi corazón, pero no puedo explicarte lo que estoy pasando", y seguro que lo entenderá si el amor está presente».*

*Paciente*

Vivir la montaña rusa de una enfermedad crónica puede ayudar a fortalecer el amor de una pareja.

## Fertilidad



Los linfomas cutáneos son, en su mayoría, enfermedades crónicas. Por tanto, los tratamientos se suelen administrar de manera continua durante varios meses hasta años. Tanto médicos como pacientes buscan tratamientos suaves, seguros, que se toleren bien y eficaces, que puedan tratar y controlar el linfoma durante un largo periodo. De hecho, cuando se estudian nuevos tratamientos, los médicos tienen en cuenta tanto la duración de la respuesta (la duración de la eficacia del tratamiento) como la cantidad de personas que mejoran para decidir si un nuevo tratamiento es eficaz.

Cuando se trata de planificación familiar, el uso de tratamientos incluso suaves durante un periodo largo puede ser problemático. Como muchos tratamientos solo funcionan cuando se administran, los aspectos de la planificación familiar deben tenerse en cuenta en ocasiones a la hora de elegir el tratamiento. Esos aspectos incluyen la fertilidad (la capacidad o la posibilidad de quedarse embarazada o de embarazar a alguien), la concepción (el proceso de embarazo en sí o de embarazar), el embarazo y la lactancia después del embarazo. Deberían tenerse en cuenta si un paciente o su pareja quieren tener un hijo pronto o incluso en un futuro.

La mayoría de los tratamientos no se estudian en mujeres embarazadas. Gran parte de lo que sabemos sobre cómo funcionan los fármacos procede de estudios en animales, o unos pocos casos en los que los pacientes concibieron o se quedaron embarazadas durante uno de esos tratamientos. Como hay poca información y las necesidades de tratamiento de cada paciente son únicas, utilice esto como información general para comentarlo con su médico y no como una recomendación específica para su tratamiento.

# Glosario

## **Alemtuzumab (o Campath®)**

Anticuerpo monoclonal dirigido contra CD52, un antígeno (o marcador) encontrado tanto en los linfocitos B como T. El fármaco se usa en el tratamiento del LCLT avanzado.

## **Anatomopatólogo**

Médico especializado en estudiar la enfermedad analizando bajo el microscopio los tejidos y órganos del cuerpo (biopsia). Ante cualquier tejido sospechoso de ser canceroso, el anatomopatólogo debe examinarlo primero para confirmar el diagnóstico.

## **Anticuerpo**

Proteína compleja formada por linfocitos B que reacciona con antígenos de la superficie de las toxinas, bacterias y algunas células cancerosas para matarlas o marcarlas para su eliminación posterior.

## **Anticuerpos monoclonales**

Anticuerpos que actúan específicamente contra un antígeno particular. Los científicos pueden crear grandes cantidades de un anticuerpo que pueden dirigirse contra un objetivo único (o antígeno) de la superficie celular. Los anticuerpos monoclonales se utilizan para clasificar los linfomas identificando las proteínas de superficie en los linfocitos.

## **Antiemético**

Fármaco que disminuye o previene las náuseas y los vómitos.

## **Antígeno**

Proteínas identificadoras ubicadas en la superficie de todas las células. El sistema inmunitario utiliza antígenos para determinar si las células son una parte necesaria del cuerpo o deben ser destruidas.

## **BCNU**

Fármaco de quimioterapia que se usa por vía tópica en el LCLT (también conocido como carmustina).

## **Bexaroteno (o Targretin®)**

Medicamento tanto en cápsula como en forma de gel que ha demostrado su eficacia en el tratamiento del LCLT.

## **Biomarcador**

Compuesto (normalmente una proteína) utilizado para medir la presencia de una enfermedad.

## **Biopsia**

Extracción de tejido para su análisis bajo el microscopio con fines diagnósticos.

**Campath®** - (véase alemtuzumab).

## **Cáncer**

Crecimiento anómalo de células que las defensas naturales del cuerpo no pueden controlar. Las células cancerosas pueden crecer y finalmente formar tumores.

## **Carmustina**

Fármaco de quimioterapia que se usa por vía tópica en el LCLT (también conocido como BCNU).

**Ciclo de quimioterapia**

Término usado para describir el proceso en el que se administra la quimioterapia, seguido de un periodo de descanso en el que el cuerpo debe reponerse.

**Corticoides por vía tópica**

Corticoides tópicos de alta eficacia que han demostrado actividad en el LCLT y que inducen la eliminación de la enfermedad en las fases iniciales (estadios IA y IB). Los corticoides tópicos son sencillos de aplicar y no se asocian con muchas complicaciones como las que se ven con otros tratamientos basados en la piel para el LCLT.

**Dermatólogo**

Médico especializado en el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades de la piel.

**Enfermedad localizada**

Cáncer que solo está presente en una zona limitada del cuerpo, por ejemplo, el cuello o las axilas.

**Ensayo clínico**

Estudio de investigación en el que un nuevo tratamiento se administra a pacientes para determinar si es seguro, más eficaz o menos tóxico que los tratamientos actuales. Los ensayos clínicos son una parte importante del proceso de comprensión de las enfermedades y han sido esenciales para aportar información a los reguladores de los fármacos para la aprobación de nuevos tratamientos.

**Estadio**

Extensión del cáncer en el momento del diagnóstico; establece si está localizado en su lugar de origen, se ha diseminado a las regiones de alrededor o a lugares distantes del cuerpo.

**Fatiga**

Capacidad disminuida para hacer algo, acompañada a menudo de las sensaciones de cansancio, somnolencia o irritabilidad.

**Ganglio linfático**

Glándula en forma de judía pequeña ubicada en los vasos del sistema linfático. Hay miles repartidos por todo el cuerpo y algunos se agrupan en el cuello, en las axilas, el tórax, el abdomen y las ingles. Los ganglios linfáticos filtran la linfa, atrapan y destruyen posibles bacterias y virus nocivos.

**Grado**

Método para clasificar un tumor según lo agresivo que crezca.

**Hematólogo**

Médico especializado en el tratamiento de las enfermedades de la sangre y los tejidos que forman las células sanguíneas.

**Histología**

Estudio de las características de los tejidos que puede identificar el tipo específico de un tumor.

**ICTE (irradiación cutánea total con electrones)**

Forma de radioterapia que solo trata las partes superficiales de la piel. Es muy eficaz para eliminar todas las formas de lesiones del LCLT de la piel. También conocida como radiación con electrones.

**Inmunoterapia**

Véase tratamiento biológico.

**Interferón (o Intro® o Roferon®)**

Tratamiento sistémico que ha demostrado ser muy eficaz en el tratamiento del LCLT.

**Interferones**

Compuestos naturales que estimulan el sistema inmunitario en el caso de infecciones e inflamación. Las formas sintéticas se utilizan para tratar infecciones virales, enfermedades autoinmunitarias y cánceres.

**Intron®A** - (véase Interferón).

**Lactado deshidrogenasa (LDH)**

Enzima medida en la sangre y utilizada como biomarcador para medir la extensión o diseminación del cáncer.

**Linfocito**

Tipo de glóbulo blanco o leucocito. Los linfocitos, transportados por la linfa, forman parte del sistema inmunitario y luchan contra las infecciones.

**Linfoma de bajo grado** - (véase Linfoma indolente).

**Linfa**

Fluido acuoso del sistema linfático que contiene glóbulos blancos (linfocitos).

**Linfoma indolente**

Linfoma de crecimiento lento y con pocos síntomas. También denominado linfoma de bajo grado.

**Linfoma no Hodgkin (LNH)**

Grupo de varios cánceres estrechamente relacionados que se originan en el sistema linfático. Aunque los distintos tipos de LNH tienen cosas en común, difieren en el aspecto de las células cancerosas bajo el microscopio, en la forma en que crecen las células y cómo afecta el tumor al cuerpo. Los LCLT son un tipo de LNH.

**Linfoma**

Cáncer de linfocitos que afecta a los ganglios linfáticos, órganos y tejidos del sistema linfáticos (sistema inmunitario), generalmente clasificado como linfoma Hodgkin o linfoma no Hodgkin.

**Linfomas agresivos**

Linfomas de crecimiento rápido y que generalmente requieren tratamiento inmediato; también se conocen como linfomas de alto grado.

**Maligno**

Que tiende a empeorar y poner en riesgo la vida a menos que se trate correctamente.

**Matrex®** - (véase Metotrexato).

**Mecloretamina**

Medicamento utilizado por vía tópica para tratar el LCLT. También conocido como mostaza nitrogenada tópica.

**Médula ósea**

Material esponjoso que se encuentra en el interior de los huesos y que contiene células

madre que se desarrollan en los tres tipos de células de la sangre: eritrocitos o glóbulos rojos que aportan el oxígeno al cuerpo y se llevan el dióxido de carbono; leucocitos o glóbulos blancos que protegen el cuerpo de las infecciones, y las plaquetas que ayudan a coagular la sangre.

**Metotrexato (o Matrex®)**

Quimioterapia que se administra como tratamiento para algunos tipos de cáncer.

**Mostaza nitrogenada (MN)**

Medicamento utilizado por vía tópica para tratar el LCLT (también conocido como mecloretamina).

**Mucositis**

Inflamación del revestimiento de los tejidos y órganos. En la boca, se caracteriza por llagas (aftas o úlceras) o inflamación.

**Mustargen**

Medicamento utilizado por vía tópica para tratar el LCLT (también conocido como mecloretamina).

**Oncólogo médico**

Médico especializado en utilizar la quimioterapia, hormonoterapia y muchos otros tipos de tratamientos biológicos para tratar el cáncer.

**Oncólogo**

Médico especializado en el tratamiento del cáncer. Algunos se especializan en quimioterapia (oncólogo médico), radioterapia (radiooncólogo) o cirugía (oncólogo quirúrgico).

**Ontak®**

Medicamento utilizado en el tratamiento del LCLT.

**Pauta (o régimen) de quimioterapia**

Combinaciones de fármacos contra el cáncer administrados a una determinada dosis en una secuencia específica según un programa estricto.

**Pentostatina**

Medicamento utilizado en el tratamiento del LCLT.

**Progresión de la enfermedad**

Término usado si la enfermedad empeora a pesar del tratamiento (también denominado fallo del tratamiento).

**Pruebas inmunológicas**

Pruebas sanguíneas para detectar la presencia de proteínas diagnósticas o antígenos en un tumor.

**PUVA**

Tratamiento combinado de UVA y psoraleno, un fármaco que promueve la sensibilidad a la luz.

**Quimioterapia combinada**

Varios fármacos administrados juntos para aumentar la tasa de respuesta de determinados tumores.

**Quimioterapia sistémica**

Quimioterapia con fármacos únicos junto con quimioterapia combinada normalmente reservada para las fases avanzadas (estadio III y IV) que son resistentes a otras formas de tratamiento y que se administra por vía oral o intravenosa.

**Quimioterapia**

Tratamiento con fármacos para detener el crecimiento de las células cancerosas que se dividen rápido, incluidas las células del linfoma.

**Radioterapia con electrones**

Forma de radioterapia que solo trata las partes superficiales de la piel. Es muy eficaz para eliminar todas las formas de lesiones del LCLT de la piel. Puede utilizarse para tratar zonas de la piel o toda la superficie cutánea. Cuando se usa para tratar toda la piel se denomina irradiación cutánea total con electrones (ICTE).

**Rayos X**

Radiación que se utiliza en dosis bajas para ofrecer imágenes del interior del cuerpo y en altas dosis para tratar el cáncer.

**RM (resonancia magnética)**

La RM utiliza imanes y ondas de radiofrecuencia para producir imágenes del interior del cuerpo. La RM puede ofrecer información de los tejidos y órganos que no está disponible a partir de otras técnicas de imagen.

**Sistema inmunitario**

Mecanismo de defensa del cuerpo implicado en la lucha contra las infecciones y el reconocimiento de los tejidos extraños. Todos los LCLT y los linfomas son enfermedades del sistema inmunitario.

**Sistema linfático**

Conductos, tejidos y órganos que almacenan y transportan linfocitos que luchan contra las infecciones y otras enfermedades.

**Targretin®** - (véase Bexaroteno).

**Trombocitopenia**

Disminución de la cantidad de plaquetas en la sangre, lo que reduce la capacidad de coagulación de la sangre.

**TC o TAC (tomografía [axial] computarizada)**

Esta prueba de imagen aporta una serie de imágenes detalladas del interior del cuerpo mediante una máquina de rayos X asociada a un ordenador.

**Timo**

Glándula ubicada detrás del esternón (hueso del pecho) que estimula la reproducción y el desarrollo de linfocitos. Los linfocitos T se procesan en el timo.

**Tópico**

Medicamento o tratamiento que se aplica sobre la piel.

**Toxicidades**

Efectos secundarios no deseados de los tratamientos contra el cáncer, como disminución de las células sanguíneas, náuseas, vómitos y caída del pelo.

**Trasplante alogénico (de células madre)**

Procedimiento en el cual un paciente recibe médula ósea o células madre donadas por otra persona.

**Trasplante autólogo (de células madre)**

Tipo de trasplante de médula ósea o de células madre en el que un paciente recibe sus propias células madre.

**Tratamiento biológico**

Tratamiento que utiliza o estimula el sistema inmunitario dirigiendo una respuesta contra una infección o enfermedad.

**Tratamiento dirigido**

Tratamiento que está dirigido a genes específicos o proteínas (objetivos) únicas o que se expresan de manera anómala en una célula cancerosa.

**Tumor**

Masa anómala o hinchazón de un tejido. Los tumores pueden producirse en cualquier lugar del cuerpo. Un tumor puede ser benigno (sin riesgo para la vida) o maligno (empeora y puede poner en riesgo la vida a menos que se trate con éxito).

**UVB, de banda ancha**

Forma de fototerapia que utiliza luz ultravioleta de todo el intervalo de longitudes de onda UVB.

**UVB, de banda estrecha**

Forma de fototerapia que concentra la luz ultravioleta en un intervalo estrecho de longitudes de onda UVB. Puede ser un tratamiento eficaz para el LCLT en la fase de parches, así como en otras enfermedades de la piel.

**Vacuna**

Sustancia o grupos de sustancias que estimulan la respuesta del sistema inmunitario. Una vacuna puede ayudar a que el cuerpo reconozca y destruya las células cancerosas. Las vacunas para el linfoma combinan a veces antígenos del cáncer con una sustancia para estimular las defensas naturales propias del paciente para luchar contra la enfermedad. Estas vacunas se personalizan a partir de una muestra de tumor obtenida de los ganglios linfáticos del paciente.