

Linfoma de la zona marginal



2022

Esta publicación fue
apoyada por:



Narraciones sobre la vida con cáncer de la sangre de pacientes en nuestra Comunidad de LLS

Sé fuerte y sigue avanzando. Encuentra lo positivo en cada día. Sé tu mejor defensor. Esta experiencia ha cambiado mi vida para lo mejor. **Acepta, aprende y céntrate en el presente. Aprendo a vivir una vida distinta. Repentino y transformador: mantente positivo. Espera, preocupación, ansiedad, ¡feliz de estar vivo! Acoge una nueva normalidad cada día. 5 años, 41 infusiones intravenosas, fatiga constante. Paciencia, actitud positiva, esperanza y fe. Una prueba tras otra, ¡sobreviviré! Tratamiento, fatiga, tratamiento, fatiga y supervivencia. Ama la vida, vive mejor cada día. No miro atrás, solo adelante. Por ahora, todo bien, vive la vida. Meditación, atención plena, bienestar, fe, nutrición y optimismo. Encuentro la alegría mientras vivo en la incertidumbre. Observar, esperar, recibir tratamiento, reorganizarse, descansar, recuperar la energía. ¡Afortunado de sentirme tan bien! Experiencia reveladora, aprendizaje necesario y curación. Me siento bien, pero los planes de viaje inciertos me molestan. Fe renovada, meditación, dieta, atención plena, gratitud.** La espera vigilante puede resultar en una preocupación vigilante. Da miedo, caro, agradecido, bendiciones, esperanza, fe. **¡Gracias a Dios por los trasplantes de células madre! No sé qué esperar. Extraordinariamente agradecido, amo mi vida. Diagnosticado, asustado, evaluado, en tratamiento, a la espera, esperanzado. Soy más generoso, menos impaciente. Acoge tu tratamiento día tras día. Vive el día de hoy, acepta el mañana, olvida el pasado. Fortaleza que nunca supe que tenía.** Desafío para nuestros corazones y mentes. La vida es lo que nosotros creamos. **Vive la vida de una manera hermosa.**



Descubra lo que otros miles ya han descubierto en www.LLS.org/Community

Únase a nuestra red social por Internet para las personas que viven con cáncer de la sangre y quienes las apoyan. (El sitio web está en inglés). Los miembros encontrarán:

- Comunicación entre miles de pacientes y cuidadores que comparten sus experiencias e información, con el apoyo de personal experto
- Actualizaciones precisas y de vanguardia sobre las enfermedades
- Oportunidades para participar en encuestas que contribuirán a mejorar la atención médica

Contenido de este librito

- 2** Glosario de siglas
- 4** Introducción
- 5** Información básica sobre el linfoma
- 6** Información sobre el linfoma de la zona marginal
- 8** Linfoma extraganglionar de la zona marginal o linfoma tipo MALT
- 8** Linfoma tipo MALT gástrico
- 20** Linfoma tipo MALT extragástrico
- 29** Linfoma ganglionar de la zona marginal
- 39** Linfoma esplénico de la zona marginal
- 48** Ensayos clínicos para pacientes con cáncer de la sangre
- 50** Efectos secundarios del tratamiento
- 50** Atención de seguimiento
- 52** Medicamentos empleados en el tratamiento del linfoma de la zona marginal
- 56** Información y recursos
- 60** Términos médicos
- 66** Referencias bibliográficas

Agradecimiento

La Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma (LLS, por sus siglas en inglés) agradece la revisión de la versión en inglés de este material realizada por:

Lori A. Leslie, MD

Directora de los programas de investigación de formas indolentes de linfoma y leucemia linfocítica crónica
Centro oncológico John Theurer del Centro Médico de la Universidad Hackensack, Hackensack NJ

Codirectora médica de oncología, Centro Médico Mountainside, Montclair NJ

Profesora adjunta de medicina, Facultad de medicina Hackensack Meridian, Nutley NJ

Es posible que se hayan aprobado tratamientos nuevos después de la impresión de este librito. Consulte en www.LLS.org/actualizaciones o llame al (800) 955-4572.

Esta publicación tiene como objetivo brindar información precisa y confiable con respecto al tema en cuestión. Es distribuida por la Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma (LLS, por sus siglas en inglés) como un servicio público, entendiéndose que LLS no se dedica a prestar servicios médicos ni otros servicios profesionales. El personal de LLS revisa cuidadosamente el contenido para comprobar su exactitud y confirma que todas las opciones diagnósticas y terapéuticas se presentan de una manera razonable y balanceada, sin tendencia particular a favor de cualquier opción.

Glosario de siglas

Al leer esta publicación, usted notará que se incluyen una serie de siglas y abreviaturas en inglés. A continuación hay una lista de las mismas en orden alfabético, seguidas de los términos que representan en inglés y en español, para ayudarlo a entender su significado y uso. Los profesionales médicos en los Estados Unidos usan siglas y abreviaturas a menudo cuando hablan de enfermedades y tratamientos, organizaciones de atención médica, así como de servicios y recursos de apoyo al paciente.

| Sigla | Término en inglés | Término en español |
|--------------|--|--|
| BTK | Bruton's tyrosine kinase | tirosina quinasa de Bruton |
| CBC | complete blood count | hemograma; conteo sanguíneo completo |
| CD | cluster of differentiation | cúmulo de diferenciación |
| CT | computed tomography | tomografía computarizada |
| FDA | Food and Drug Administration | Administración de Alimentos y Medicamentos |
| LDH | lactate dehydrogenase | deshidrogenasa láctica |
| LLS | The Leukemia & Lymphoma Society | Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma |
| MALT | mucosa-associated lymphoid tissue | tejido linfoide asociado a las mucosas |
| MZL | marginal zone lymphoma | linfoma de la zona marginal |
| NCCN | National Comprehensive Cancer Network | Red Nacional Integral del Cáncer |

| Sigla | Término en inglés | Término en español |
|--------------|-------------------------------------|---------------------------------------|
| NHL | non-Hodgkin lymphoma | linfoma no Hodgkin |
| NIMH | National Institute of Mental Health | Instituto Nacional de la Salud Mental |
| NK | natural killer [cell] | [célula] asesina natural |
| PET | positron emission tomography | tomografía por emisión de positrones |
| PI3K | phosphoinositide 3-kinase | fosfatidilinositol 3-quinasa |
| t | translocation | translocación |

Introducción

Este librito ofrece información destinada a los pacientes y sus familias sobre los linfomas de la zona marginal, un grupo de linfomas no Hodgkin que se originan en una parte del tejido linfático denominado la “zona marginal”. Estos linfomas suelen ser de crecimiento lento. Hay tres subtipos principales de linfoma de la zona marginal que se clasifican en función del lugar en donde se forman, ya sea en el bazo, en los ganglios linfáticos o en otros tejidos linfoides fuera de los ganglios linfáticos.

Este librito ofrece información sobre el diagnóstico, la estadificación y el tratamiento de los tres principales subtipos de linfoma de la zona marginal: extraganglionar, ganglionar y esplénico. También incluye un glosario de términos médicos relacionados con el linfoma de la zona marginal. Consulte la publicación gratuita de LLS titulada *Sangre y médula ósea normales y el sistema linfático* para obtener información sobre el funcionamiento de dichos componentes del cuerpo en condiciones normales.

Los avances en el tratamiento del linfoma de la zona marginal han producido mejoras en las tasas de remisión, la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes. Esto se debe a los nuevos tratamientos que han sido aprobados, y hay aún más tratamientos en fase de estudio en ensayos clínicos.

Todas las publicaciones de LLS que se mencionan en este librito son gratuitas y se pueden consultar, descargar o pedir por Internet en www.LLS.org/materiales.

Comentarios. Visite www.LLS.org/comentarios para ofrecer sugerencias sobre esta publicación.

Es posible que se hayan aprobado tratamientos nuevos después de la impresión de este librito. Consulte en www.LLS.org/actualizaciones o llame al (800) 955-4572.

Información básica sobre el linfoma

“Linfoma” es el nombre general que designa muchos tipos distintos de cáncer que se originan en el sistema linfático, la red de órganos y tejidos que protege al cuerpo contra las enfermedades e infecciones y elimina los desechos y toxinas. El sistema linfático comprende los ganglios linfáticos, el bazo, el timo, las amígdalas y la médula ósea.

Todos los tipos de linfoma se originan en el sistema linfático, en un tipo de glóbulo blanco denominado “linfocito”. Cuando ocurre una mutación en el ADN de un linfocito, esto hace que el mismo se convierta en una célula anormal y cancerosa (que suele denominarse célula “del linfoma” o “linfomatosa”). La célula del linfoma se divide una y otra vez, con lo que se producen más y más células anormales. Con el tiempo, estas células anormales desplazan a las células sanas y forman tumores, por lo general en los ganglios linfáticos o en el tejido linfático que se encuentra en ciertos órganos, tales como el estómago, los intestinos, la piel o el bazo. Un linfoma puede presentarse en cualquier parte del cuerpo en la que haya linfocitos. Si bien algunos tipos de linfoma pueden detectarse por medio de análisis habituales de sangre, la mayoría se diagnostica mediante un examen al microscopio de una muestra de tejido linfático obtenida por biopsia.

Los linfomas se agrupan en dos categorías principales: linfoma de Hodgkin y linfoma no Hodgkin. Los linfomas de Hodgkin se distinguen por la presencia de células de Reed-Sternberg, que tienen un aspecto característico cuando se las observa al microscopio. Estas células son linfocitos anormales excepcionalmente grandes que pueden tener más de un núcleo. Los linfomas no Hodgkin son un grupo variado de linfomas en los que las células de Reed-Sternberg, que son características de los linfomas de Hodgkin, no están presentes.

Hay más de 60 subtipos distintos de linfoma no Hodgkin. Estos linfomas pueden originarse en cualquiera de los tres tipos de linfocitos: linfocitos B (células B), linfocitos T (células T) y células asesinas naturales (NK, en inglés). Las células B producen anticuerpos para combatir las infecciones; las células T ayudan a combatir las infecciones y atacan las células cancerosas; y las células NK atacan las células cancerosas y eliminan los virus. Los linfomas de células B son más comunes que los de células T y NK.

Los especialistas además clasifican los subtipos de linfoma no Hodgkin según la tasa de progresión de la enfermedad, ya sea agresiva (de crecimiento rápido) o “indolente” (de bajo grado de malignidad y crecimiento lento). Al momento del diagnóstico inicial, la mayoría de los pacientes con linfomas indolentes tienen menos síntomas que los pacientes con subtipos agresivos de linfoma. El tratamiento adecuado para cada paciente se determina según el diagnóstico del subtipo, ya sea agresivo o indolente, por lo que es muy importante obtener

un diagnóstico acertado. En algunos casos, las formas indolentes de linfoma no Hodgkin pueden transformarse con el tiempo en una forma más agresiva de la enfermedad.

Si desea obtener más información sobre el linfoma no Hodgkin, visite www.LLS.org/materiales para consultar las publicaciones gratuitas de LLS tituladas *Linfoma no Hodgkin* y *La guía sobre el linfoma: información para pacientes y cuidadores*.

Información sobre el linfoma de la zona marginal

El linfoma de la zona marginal (MZL, por sus siglas en inglés) es un subtipo de linfoma no Hodgkin poco frecuente y de crecimiento lento. Representa alrededor del 7 por ciento de todos los casos de linfoma no Hodgkin. Se estimó que, en el 2016, había 7,460 pacientes con diagnóstico reciente de linfoma de la zona marginal en los Estados Unidos.

Los linfomas de la zona marginal se desarrollan en los linfocitos B (células B), un tipo de glóbulo blanco que forma parte del sistema inmunitario. Si bien hay muchos tipos de cáncer que se originan en las células B, el linfoma de la zona marginal se inicia específicamente en células B de la zona marginal del tejido linfático.

El tejido linfático contiene muchos linfocitos y, como forma parte del sistema inmunitario, ayuda a proteger al cuerpo de bacterias y otros organismos extraños. Este tejido se encuentra en los ganglios linfáticos, el bazo y otras partes del cuerpo, tales como el tubo digestivo, las vías respiratorias y las vías urinarias.

Dentro del tejido linfático hay pequeñas estructuras esféricas, denominadas folículos, que contienen mayormente células B. El área que rodea el centro del folículo linfoide se denomina “zona del manto”. Las células del manto son células de linaje B que están dentro de dicha zona. La zona marginal rodea a la zona del manto. Las células de la zona marginal son células de linaje B que están dentro de la zona marginal de un folículo linfoide. Las mismas se ven pequeñas al microscopio.

Los linfomas de la zona marginal son tipos de cáncer que se forman en las células B de la zona marginal. Cuando una célula B de la zona marginal sufre una mutación genética, la misma puede convertirse en una célula anormal y maligna. Entonces dicha célula podría proliferar y multiplicarse sin control para producir muchas células malignas (las “células del linfoma”). A medida que estas células se multiplican, pueden acumularse y formar tumores. En algunos casos, también pueden diseminarse a otras partes del cuerpo.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) clasifica a los linfomas de la zona marginal en tres subtipos, según la zona de afectación:

- Extraganglionar (en el tejido linfoide asociado a las mucosas o MALT, por sus siglas en inglés), cuando el linfoma se presenta en áreas u órganos fuera de los ganglios linfáticos, tales como el estómago, los pulmones, el intestino delgado, las glándulas salivales, la tiroides, los anejos oculares (tejido que rodea el ojo) y la piel
- Ganglionar, cuando se presenta en los ganglios linfáticos
- Esplénico, cuando se presenta principalmente en el bazo

Estos linfomas se presentan de forma predominante en los adultos. Alrededor de la mitad de las personas que los padecen tienen más de 60 años al momento del diagnóstico.

Si bien los pacientes con linfoma de la zona marginal generalmente tienen largos períodos de supervivencia, la enfermedad suele ser incurable. Es común que se presente una recaída, y en ocasiones esto ocurre varias veces a lo largo de muchos años. En una pequeña proporción de los casos de linfoma de la zona marginal, la enfermedad se transforma en linfoma difuso de células B grandes, un tipo de linfoma de crecimiento más rápido. En los casos con transformación, los pacientes suelen recibir regímenes terapéuticos que se concibieron para este tipo más agresivo de linfoma.

Para lograr el mejor resultado posible, se recomienda que los pacientes con linfoma de la zona marginal reciban tratamiento en un centro que cuente con médicos especializados, denominados hematólogos-oncólogos, que tengan experiencia específica en el diagnóstico y la atención de pacientes con linfoma.

Linfoma extraganglionar de la zona marginal o linfoma tipo MALT

El linfoma extraganglionar de la zona marginal, también denominado “linfoma de tejido linfoide asociado a las mucosas” (MALT, por sus siglas en inglés) puede presentarse en varios órganos distintos. La expresión “extraganglionar” significa que se encuentra fuera de los ganglios linfáticos. Este es el tipo más común de linfoma de la zona marginal: representa aproximadamente del 60 al 70 por ciento de todos los casos de la enfermedad. Generalmente, los linfomas tipo MALT permanecen en el área en el que se originan y no se extienden. No obstante, en algunos casos pueden diseminarse a otras partes del cuerpo o transformarse en una forma agresiva de linfoma de células B.

Estos linfomas se originan en el “tejido linfoide asociado a las mucosas” (MALT, por sus siglas en inglés). La “mucosa” es el revestimiento interno y húmedo de algunos órganos y cavidades corporales, tales como la nariz, la boca, los pulmones, el tubo digestivo y las vías urinarias. El “tejido linfoide” está formado por un conjunto de linfocitos. El tejido linfoide asociado a las mucosas está formado por una acumulación de linfocitos en la mucosa. El mismo es rico en células B y puede formarse en la mucosa en respuesta a la inflamación para ayudar a proteger al cuerpo de las enfermedades e infecciones. Los linfomas tipo MALT pueden presentarse si los linfocitos anormales se acumulan en el tejido linfoide.

En muchos casos, la causa del linfoma tipo MALT es una infección crónica o un trastorno autoinmunitario. Si ocurre una mutación en una de las células B de la zona marginal del tejido MALT, la misma puede convertirse en una célula linfomatososa.

Un linfoma tipo MALT puede presentarse casi en cualquier parte del cuerpo donde haya tejido linfoide, pero en la mayoría de los casos la enfermedad se presenta en el estómago. Los linfomas tipo MALT suelen clasificarse en dos grupos:

- Gástrico (del estómago)
- Extragástrico, que puede afectar los pulmones, las glándulas salivales, el seno, la tiroides, los pulmones, la piel, los intestinos o los anejos oculares (tejido que rodea el ojo)

Linfoma tipo MALT gástrico

Este linfoma se presenta en el estómago, que es el sitio más común de aparición de un linfoma tipo MALT. Se origina en las células B ubicadas dentro del tejido linfoide del revestimiento interior (mucosa) del estómago. Este tejido linfoide normalmente no se encuentra en el estómago, sino que se desarrolla a

consecuencia de una inflamación crónica que puede deberse a una infección crónica o a una afección autoinmunitaria.

La mayoría de los linfomas tipo MALT gástrico son lesiones (áreas de tejido anormal) que por lo general crecen lentamente y no suelen diseminarse a otras áreas del cuerpo. Los casos gástricos suelen estar asociados a una infección crónica por *H. pylori*, un tipo de bacteria que infecta el estómago. Esta bacteria puede dañar el tejido del estómago y producir úlceras (llagas) en el revestimiento interior de dicho órgano. Los pacientes que dan positivo en las pruebas de detección de *H. pylori* reciben tratamiento con antibióticos para erradicar la infección, lo cual puede provocar una remisión del linfoma en algunos pacientes.

Signos y síntomas

Estos términos se refieren a cambios en el cuerpo que pueden indicar la presencia de una enfermedad. Un “signo” es un cambio en el cuerpo que el médico observa en un examen o en el resultado de una prueba. Un “síntoma” es un cambio en el cuerpo que el paciente puede ver o sentir. Entre los signos y síntomas de linfoma tipo MALT gástrico pueden incluirse:

- Acidez e indigestión
- Dolor abdominal
- Náuseas
- Vómitos
- Pérdida del apetito
- Pérdida de peso sin explicación
- Sangrado gástrico
- Tumor o irregularidad que se detecta durante una endoscopia realizada por otros motivos médicos

Diagnóstico

Si bien ciertos signos y síntomas pueden sugerir que una persona tiene linfoma, es necesario realizar una serie de pruebas para confirmar el diagnóstico e identificar el subtipo específico de la enfermedad. Un diagnóstico acertado ayuda al médico a:

- Estimar la manera en que progresará la enfermedad
- Determinar el tratamiento adecuado

Hable con su médico sobre:

- Las pruebas diagnósticas que se van a realizar
- El significado de los resultados
- Cómo obtener copias de los resultados

Antecedentes médicos y examen físico. Si el médico sospecha que usted podría tener linfoma, le preguntará acerca de sus antecedentes de salud y le hará un examen físico en busca de signos de la enfermedad. Él o ella lo examinará y prestará especial atención a los ganglios linfáticos y a otras áreas del cuerpo que podrían estar afectadas, entre ellas, la piel, el bazo y el hígado.

Endoscopia superior. Si usted tiene problemas en la parte superior del tubo digestivo, por ejemplo, acidez o sensación de saciedad prematura, o si tiene tos o vómitos con sangre, es posible que el médico realice una endoscopia superior. Este procedimiento, que se realiza con un instrumento denominado “endoscopio”, sirve para examinar la parte superior del sistema digestivo. El endoscopio es un tubo largo, delgado y flexible con una fuente de luz y una pequeña cámara en el extremo. A fin de examinar el esófago, el estómago y el intestino delgado, se introduce el tubo por la boca y la garganta. El endoscopio permite al médico observar la pared del tubo digestivo. Si hay algún área sospechosa que podría ser tejido canceroso, el médico realiza una biopsia para extraer muestras del tejido a fin de que las células del mismo puedan examinarse.

Análisis celular. Un hematopatólogo examina las muestras de biopsia al microscopio para ver el tamaño, la forma y el tipo de células presentes. El hematopatólogo es un médico que cuenta con capacitación especial en la identificación de las enfermedades de la sangre. Este especialista también podría realizar otras pruebas con la muestra, entre ellas:

- **Análisis de detección de *H. pylori*.** En esta prueba se examina al microscopio la muestra de tejido en busca de la bacteria *H. pylori*.
- **Citometría de flujo.** Esta prueba de laboratorio sirve para identificar los antígenos (o proteínas) presentes en la superficie y en el interior de las células cancerosas. La presencia o ausencia de ciertas proteínas puede ayudar al hematopatólogo a determinar el tipo de linfoma que tiene el paciente. El perfil de las proteínas de la superficie celular se denomina “inmunofenotipo”.

En los casos de linfoma de la zona marginal hay un perfil común de proteínas. El inmunofenotipo clásico del linfoma de la zona marginal es CD20+, CD5- y CD10-. Esto significa que, si en la muestra de células del linfoma de una persona se detecta el antígeno CD20, pero no el CD5 ni el CD10, se le diagnostica linfoma de la zona marginal. (CD es la abreviatura de “cúmulo de diferenciación”, el término que designa estos marcadores de la superficie celular).

- **Pruebas moleculares.** En estas pruebas se examinan cuidadosamente los cromosomas y el ADN de las células cancerosas en busca de anomalías cromosómicas y mutaciones genéticas específicas. En el caso de algunos tipos de cáncer, estas pruebas podrían realizarse con fines diagnósticos y para planificar el tratamiento.

Se recomienda la evaluación de la muestra de biopsia de la endoscopia superior en busca de una translocación que afecta a los cromosomas 11 y 18, la cual se abrevia como t(11;18). La translocación es un cambio genético en el cual un fragmento de un cromosoma se desprende y se une a otro cromosoma. Aproximadamente del 15 al 40 por ciento de los pacientes con linfoma tipo MALT gástrico presentan la anomalía t(11;18). Las personas con esta translocación tienen menos probabilidades de responder a la terapia con antibióticos.

Estadificación

Cuando una persona recibe el diagnóstico de linfoma tipo MALT gástrico, se realizan una serie de pruebas para determinar la etapa de la enfermedad. La estadificación brinda información importante sobre cuánto se ha diseminado la enfermedad en el cuerpo y ayuda a determinar cuál será el mejor enfoque de tratamiento.

Entre las pruebas realizadas para determinar la etapa de la enfermedad podrían encontrarse las siguientes:

Pruebas de sangre. Ciertas pruebas de sangre a veces pueden ayudar a determinar qué tan avanzado está el linfoma. Entre ellas pueden incluirse:

- **Conteo sanguíneo completo (CBC, por sus siglas en inglés).** Esta prueba, que también se denomina hemograma, sirve para medir la cantidad de glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas en la sangre. Los conteos bajos de células sanguíneas pueden indicar que el linfoma se ha diseminado a la médula ósea y está afectando la formación de células sanguíneas nuevas.
- **Perfil metabólico completo.** Este es un grupo de pruebas con las que se miden los niveles de hasta 14 sustancias químicas en la sangre. Las pruebas brindan información importante sobre el grado de funcionamiento de los riñones, el hígado y otros órganos de la persona. La presencia de cáncer u otros problemas de salud puede hacer que los niveles de estas sustancias químicas sean anormales.
- **Prueba de la deshidrogenasa láctica (LDH, por sus siglas en inglés).** Esta prueba sirve para medir el nivel sanguíneo de deshidrogenasa láctica, una proteína que se encuentra en la mayoría de las células. La deshidrogenasa láctica se libera en el torrente sanguíneo cuando una célula sufre daño. Un nivel elevado de deshidrogenasa láctica en la sangre puede deberse al cáncer y también puede constituir un signo de que la enfermedad está extendida.

- Pruebas de detección de la hepatitis. La hepatitis es una enfermedad del hígado que puede presentarse a causa de los virus de la hepatitis C y B. Las pruebas de detección de la hepatitis C deberían realizarse a todos los pacientes, ya que este tipo de virus ha sido asociado a la aparición del linfoma de la zona marginal. Las pruebas de detección de la hepatitis B deberían realizarse a los pacientes para quienes se está considerando el uso de regímenes terapéuticos que contienen rituximab, ya que este medicamento puede causar la reactivación de la hepatitis B.

Aspiración y biopsia de médula ósea. Estas dos pruebas sirven para extraer y examinar una muestra de médula ósea, el tejido esponjoso del interior de los huesos. Generalmente se realizan en la misma consulta, ya sea en el consultorio del médico o en un hospital.

La médula ósea consta de una parte sólida y una parte líquida. En una aspiración de médula ósea, se introduce una aguja hueca especial en la médula ósea, a través del hueso de la cadera, para aspirar (extraer) una muestra líquida de células. En una biopsia de médula ósea, se usa una aguja más ancha para extraer una muestra de hueso sólido que contiene médula ósea. Ambas muestras se envían a un laboratorio, donde se examinan al microscopio.

La aspiración y la biopsia de médula ósea se realizan para determinar si la médula ósea está sana y produce cantidades normales de células sanguíneas. Sin embargo, la evaluación de la médula ósea puede ser útil también para averiguar si el linfoma se ha diseminado a dicho tejido.

Pruebas de imagenología. Por medio de estas pruebas se crean imágenes del interior del cuerpo. Varios tipos de pruebas de imagenología, tales como los estudios de tomografía computarizada y tomografía por emisión de positrones (CT y PET scans, en inglés), pueden indicar la ubicación del linfoma en el cuerpo y brindar información que ayude al médico a determinar la etapa del mismo.

Visite www.LLS.org/materiales para consultar las publicaciones gratuitas de LLS tituladas *Pruebas de laboratorio y de imagenología* y *La genética*.

Sistema de estadificación. En la estadificación del cáncer se emplean los números romanos del I al IV (1 a 4) para representar la extensión de la enfermedad en el cuerpo. Un cáncer en etapa I está menos avanzado y con frecuencia tiene un mejor pronóstico. Un cáncer en etapa más avanzada generalmente está más extendido en el cuerpo y puede exigir un tratamiento diferente o más intensivo. Los médicos emplean los hallazgos de las pruebas de laboratorio e imagenología para determinar la etapa del cáncer.

El sistema de estadificación de Lugano para los linfomas gástricos, que es una modificación del sistema más antiguo de Ann Arbor, es uno de los sistemas más empleados para el linfoma tipo MALT gástrico. Vea la **Tabla 1** en la página 13 para consultar una descripción de las etapas en dicho sistema.

Tabla 1. Sistema de estadificación de Lugano para los linfomas tipo MALT gástrico

Etapa I: el tumor se limita al tubo gastrointestinal. Puede tratarse de una lesión primaria única o de varias lesiones que no son contiguas.

Etapa II: el tumor se ha diseminado al abdomen. En esta etapa, la enfermedad se clasifica además según la ubicación de los ganglios afectados.

- Etapa II₁: afectación de ganglios locales
- Etapa II₂: afectación de ganglios alejados
- Etapa II_E: el tumor penetra la serosa (recubrimiento externo del abdomen y el pecho, incluyendo el estómago) y afecta órganos o tejidos contiguos

Etapa III: no existe una etapa III en este sistema de estadificación.

Etapa IV: hay afectación extraganglionar o afectación ganglionar supradiaphragmática (por arriba del diafragma) concomitante.

Rohatiner A, d'Amore F, Coiffier B, et al. Report on a workshop convened to discuss the pathological and staging classification of gastrointestinal tract lymphoma. *Annals of Oncology*. 1994;5(5):397-400.

Tratamiento

Es posible que se hayan aprobado tratamientos nuevos después de la impresión de este librito. Consulte en www.LLS.org/actualizaciones o llame al (800) 955-4572.

Antes de que empiece el tratamiento, usted y su médico hablarán acerca de sus opciones de tratamiento. Una opción puede ser la de participar en un ensayo clínico. Como todas las opciones de tratamiento, los ensayos clínicos tienen posibles riesgos y beneficios. Al tomar en consideración todas sus opciones de tratamiento, incluyendo los ensayos clínicos, estará participando activamente en una decisión muy importante que lo afecta directamente. Vea la página 48 para obtener más información sobre los ensayos clínicos.

El enfoque de tratamiento en los casos de linfoma tipo MALT gástrico depende de la etapa de la enfermedad y de si el paciente está infectado por la bacteria *H. pylori*.

Presencia de infección por *H. pylori*, etapa I o etapa II₁. La terapia de erradicación del *H. pylori*, que incluye el uso de antibióticos, se recomienda para todos los pacientes con la enfermedad en etapa I o II₁ que tienen una infección por *H. pylori*. Este tratamiento se recomienda en todos los casos, ya sea que las células del linfoma tengan o no la anomalía cromosómica t(11;18), una mutación que reduce las probabilidades de que el paciente responda a la terapia con antibióticos. Para obtener más información sobre t(11;18), vea la página 11.

Terapia de erradicación del *H. pylori*. Los antibióticos pueden ser una terapia de primera línea eficaz y brindar un resultado excelente a largo plazo en los pacientes con linfoma tipo MALT gástrico en etapa inicial que dan positivo por *H. pylori*. Los resultados de algunos estudios han mostrado que el linfoma tipo MALT gástrico puede curarse usando solo antibióticos. La terapia de erradicación del *H. pylori* generalmente consiste en el uso de un inhibidor de la bomba de protones junto con una combinación de antibióticos, entre los que se incluyen la claritromicina y la amoxicilina (o el metronidazol para los pacientes alérgicos a la amoxicilina), que se administra durante 10 a 14 días.

Los pacientes que reciben dicha terapia son evaluados después de haberla completado para determinar si la infección por *H. pylori* fue erradicada con éxito y si el tumor ha respondido al tratamiento.

- Al menos cuatro semanas después de completada la terapia de erradicación del *H. pylori*, se deberían realizar pruebas para confirmar la erradicación de la infección. Hasta el 20 por ciento de los pacientes necesitan recibir un segundo régimen terapéutico para eliminar por completo la infección bacteriana.
- Después de una erradicación exitosa de la infección por *H. pylori*, los pacientes deberían someterse a endoscopias superiores periódicas para evaluar la respuesta que se ve en el tumor y vigilar la posible presencia de signos de recaída, ya que el linfoma tipo MALT gástrico puede reaparecer. En las pautas de la Red Nacional Integral del Cáncer (NCCN, por sus siglas en inglés) se recomienda un seguimiento cada 3 a 6 meses durante 5 años y, luego, de forma anual (o según se indique desde el punto de vista clínico).

En alrededor del 20 al 30 por ciento de los casos, los pacientes no responden a la terapia de erradicación del *H. pylori* o se halla que el paciente ha sufrido una recaída. En estos casos, el médico tomará muestras de biopsia para confirmar si el paciente tiene un linfoma tipo MALT gástrico o una forma más agresiva de linfoma, por ejemplo, linfoma difuso de células B grandes.

Entre las otras opciones de tratamiento disponibles para los pacientes con la anomalía cromosómica t(11;18) y afectación persistente del linfoma tras la terapia con antibióticos se incluyen las que se enumeran a continuación:

Radioterapia. En este tratamiento se emplean rayos X de alta energía para matar las células cancerosas. La radioterapia puede ser muy eficaz si el linfoma solo afecta algunas zonas del cuerpo, por lo cual es el enfoque de tratamiento preferido en los casos de enfermedad localizada tras el fracaso de la terapia con antibióticos contra el *H. pylori*.

Rituximab (Rituxan®). El rituximab, un tipo de terapia con anticuerpos monoclonales, es una opción cuando la terapia con antibióticos ha fracasado y la radioterapia no está indicada desde el punto de vista médico. El medicamento

se une a una proteína de las células del linfoma, denominada CD20, y de este modo ayuda al sistema inmunitario a encontrarlas y destruirlas.

En las pautas de la NCCN se recomienda que, para la atención de seguimiento después del tratamiento con radioterapia o rituximab, se realice una endoscopia superior y biopsia cada 3 a 6 meses durante 5 años y, luego, de forma anual (o según se indique desde el punto de vista clínico).

Ausencia de infección por *H. pylori*, etapa I o etapa II. Entre las opciones de tratamiento para los pacientes con la enfermedad en etapa I o II que no tienen una infección por *H. pylori* podrían incluirse las que se enumeran a continuación:

Radioterapia. En este tratamiento se emplean rayos X de alta energía para matar las células cancerosas. La radioterapia puede ser muy eficaz si el linfoma solo afecta unos cuantos lugares del cuerpo, por lo cual es el enfoque preferido en los casos de enfermedad localizada.

Rituximab (Rituxan®). El rituximab es un tipo de terapia con anticuerpos monoclonales. El medicamento se une a una proteína de las células del linfoma, denominada CD20, y de este modo ayuda al sistema inmunitario a encontrarlas y destruirlas.

En las pautas de la NCCN se recomienda que, para la atención de seguimiento después del tratamiento con radioterapia o rituximab, se realice una endoscopia superior y biopsia cada 3 a 6 meses durante 5 años y, luego, de forma anual (o según se indique desde el punto de vista clínico).

Etapa IIe, IIz o IV. En el caso de pacientes con enfermedad avanzada que tienen una infección activa por *H. pylori*, el tratamiento podría comenzar con la terapia de erradicación del *H. pylori* (vea la página 14). Por lo general, luego los pacientes son sometidos a observación hasta que presenten síntomas. En el caso de pacientes sin una infección activa por *H. pylori*, puede que el tratamiento también se posponga hasta después de que aparezcan síntomas.

Muchos médicos consideran que la observación (o sea el enfoque de “espera vigilante”), que consiste en vigilancia atenta y atención de seguimiento, es una forma activa de tratamiento. Este enfoque permite evitar los efectos secundarios del tratamiento durante tanto tiempo como sea posible. Los pacientes deben hablar con sus médicos sobre los posibles beneficios del enfoque de espera vigilante en comparación con el de iniciar la quimioterapia y/u otros tipos de terapia justo después del diagnóstico.

Suele ser necesario iniciar el tratamiento cuando se presentan síntomas relacionados con el linfoma. No todas las personas con linfoma tipo MALT gástrico reciben el mismo tipo de tratamiento. La selección del tratamiento que se va a recibir es una decisión muy importante. Usted y su médico adaptarán su tratamiento en función de varios factores distintos, tales como la etapa del cáncer, su edad y estado de salud general y sus preferencias personales.

Los tratamientos actuales para el linfoma tipo MALT gástrico en etapa avanzada puede incluir el uso de quimioinmunoterapia, que es una combinación de quimioterapia e inmunoterapia. En la quimioterapia se emplean varios medicamentos para matar o retrasar la proliferación de las células cancerosas. En la inmunoterapia se emplea el sistema inmunitario del propio paciente para encontrar y matar las células cancerosas. La inmunoterapia que se emplea en los casos de linfoma de la zona marginal suele consistir en un anticuerpo monoclonal denominado rituximab (Rituxan®). Vea la **Tabla 2** a continuación para consultar una lista de las terapias de primera línea que se sugieren para los casos de linfoma tipo MALT gástrico en etapa avanzada (adaptada a partir de las pautas de la NCCN).

Tabla 2. Regímenes sugeridos de tratamiento de primera línea

| Terapia de primera línea* | Terapia de primera línea para personas de edad avanzada o muy enfermas (débiles)* |
|---|---|
| <p><u>Regímenes preferidos</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Bendamustina + rituximab ○ CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona) + rituximab ○ CVP (ciclofosfamida, vincristina, prednisona) + rituximab <p><u>Otros regímenes recomendados</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Lenalidomida + rituximab ○ Rituximab | <p>(si el médico cree que el paciente no puede tolerar ninguna de las terapias enumeradas a la izquierda)</p> <p><u>Régimen preferido</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Rituximab <p><u>Otros regímenes recomendados</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Clorambucilo ± rituximab ○ Ciclofosfamida ± rituximab |

*Los regímenes preferidos y los otros regímenes recomendados se enumeran en orden alfabético.

Abreviatura: ± significa más o menos (es decir, con o sin).

National Comprehensive Cancer Network (NCCN) Clinical Practice Guidelines in Oncology. B-Cell Lymphomas. 2022.

Vea las páginas 52 a 55 para consultar información sobre las clasificaciones de los medicamentos y las indicaciones aprobadas para estas terapias.

En las pautas de la NCCN se recomienda que, para la atención de seguimiento después de completado el tratamiento, se realice una endoscopia superior y biopsia cada 3 a 6 meses durante 5 años y, luego, de forma anual o según se indique desde el punto de vista clínico.

Opciones de tratamiento para casos de recaída y refractarios

Algunos pacientes con linfoma tipo MALT gástrico no responden a la terapia inicial. Cuando esto sucede, se dice que la enfermedad es “refractaria”. En otros pacientes, el linfoma reaparece después de haber estado en remisión. En estos casos, se dice que la enfermedad está “en recaída”.

En los casos de recaída o refractarios, muchos pacientes con linfoma tipo MALT gástrico pueden lograr otro período de remisión si reciben más tratamiento. Este enfoque con frecuencia puede controlar el linfoma por muchos años. Vea la **Tabla 3** en la página 18 para consultar una lista de tratamientos que se sugieren para los casos de recaída y refractarios de linfoma tipo MALT gástrico (adaptada a partir de las pautas de la NCCN).

Tabla 3. Regímenes sugeridos de tratamiento para casos de recaída o refractarios

| Terapias de segunda línea y posteriores* | Terapia de segunda línea para personas de edad avanzada o muy enfermas (débiles)* |
|--|---|
| <p><u>Regímenes preferidos</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Bendamustina + obinutuzumab (no está recomendado si se trató antes con bendamustina) ○ Bendamustina + rituximab (no está recomendado si se trató antes con bendamustina) ○ CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona) + rituximab ○ CVP (ciclofosfamida, vincristina, prednisona) + rituximab ○ Ibrutinib ○ Lenalidomida + rituximab ○ Zanubrutinib (casos de recaída o refractarios tras al menos un régimen previo con anticuerpos monoclonales anti-CD20) <p><u>Otros regímenes recomendados</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona) + obinutuzumab ○ Copanlisib (casos de recaída o refractarios tras dos terapias previas) ○ CVP (ciclofosfamida, vincristina, prednisona) + obinutuzumab ○ Ibritumomab tiuxetán ○ Lenalidomida + obinutuzumab ○ Rituximab | <p>(si el médico cree que el paciente no puede tolerar ninguna de las terapias enumeradas a la izquierda)</p> <p><u>Regímenes preferidos</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Ibrutinib ○ Lenalidomida + rituximab ○ Rituximab ○ Zanubrutinib (casos de recaída o refractarios tras al menos un régimen previo con anticuerpos monoclonales anti-CD20) <p><u>Otros regímenes recomendados</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Clorambucilo ± rituximab ○ Ciclofosfamida ± rituximab <p>*Los regímenes preferidos y los otros regímenes recomendados se enumeran en orden alfabético. Abreviatura: ± significa más o menos (es decir, con o sin). National Comprehensive Cancer Network (NCCN) Clinical Practice Guidelines in Oncology, B-Cell Lymphomas. 2022.</p> <p>Vea las páginas 52 a 55 para consultar información sobre las clasificaciones de los medicamentos y las indicaciones aprobadas para estas terapias.</p> |

Resultados del tratamiento

Algunos pacientes con linfoma tipo MALT gástrico pueden curarse con la terapia de erradicación del *H. pylori*. Otros logran una remisión pero luego sufren una recaída, en ocasiones varias veces a lo largo de muchos años. Sin embargo, a menudo es posible tratar estas recaídas, y los pacientes con linfomas tipo MALT tienen un pronóstico relativamente bueno, con una mediana de supervivencia de más de 10 años. Debido a que los resultados del tratamiento pueden variar ampliamente, es importante que hable con su médico sobre los posibles resultados del tratamiento en su caso específico.

También es importante recordar que las estadísticas relativas a la supervivencia solo son estimaciones y se determinan con base en los pacientes que recibieron un diagnóstico de linfoma tipo MALT gástrico hace algún tiempo. Desde que se recopilaban los datos, se han aprobado nuevos tratamientos y otros están en fase de estudio en ensayos clínicos. Como consecuencia, las perspectivas pueden ser mejores para las personas diagnosticadas de esta enfermedad hoy en día.

Linfoma tipo MALT extragástrico

El linfoma tipo MALT extragástrico puede originarse en diversas áreas por todo el cuerpo. Puede presentarse en la zona marginal del tejido MALT en los pulmones, las glándulas salivales, el seno, la tiroides, la piel, el hígado y el tejido que rodea el ojo.

Signos y síntomas

Estos términos se refieren a cambios en el cuerpo que pueden indicar la presencia de una enfermedad. Un “signo” es un cambio en el cuerpo que el médico observa en un examen o en el resultado de una prueba. Un “síntoma” es un cambio en el cuerpo que el paciente puede ver o sentir.

Debido a que los linfomas tipo MALT suelen ser de crecimiento lento, puede que los pacientes no tengan ningún síntoma al momento del diagnóstico. Es posible que el linfoma se descubra durante las pruebas médicas que se realizan ante un problema que no está relacionado con el cáncer.

En los pacientes con síntomas, estos se presentan en la parte del cuerpo en la cual se desarrolla el linfoma. Por ejemplo, el linfoma tipo MALT puede provocar:

- Síntomas como enrojecimiento del ojo, hinchazón alrededor del ojo, irritación ocular, visión doble y/o párpado caído cuando afecta los conductos lacrimógenos o los tejidos que rodean el ojo
- Tos, falta de aliento, expectoración con sangre o dolor en el pecho cuando afecta los pulmones
- Hinchazón de las glándulas salivales que se encuentran frente a las orejas, debajo de la barbilla y/o en la boca, cuando afecta las glándulas salivales
- Lesiones cutáneas rosadas, rojas o púrpuras, o bultos en la piel cuando afecta la piel
- La formación de un bulto en la parte frontal del cuello y/o síntomas de hipotiroidismo (una deficiencia de hormonas tiroideas que puede producir fatiga, sensibilidad al frío, sequedad en la piel y aumento de peso sin explicación) cuando afecta la glándula tiroides

Diagnóstico

Si bien ciertos signos y síntomas pueden sugerir que una persona tiene linfoma, es necesario realizar una serie de pruebas para confirmar el diagnóstico e identificar el subtipo específico de la enfermedad. Un diagnóstico acertado ayuda al médico a:

- Estimar la manera en que progresará la enfermedad
- Determinar el tratamiento adecuado

Hable con su médico sobre:

- Las pruebas diagnósticas que se van a realizar
- El significado de los resultados
- Cómo obtener copias de los resultados

Antecedentes médicos y examen físico. Si el médico sospecha que usted podría tener linfoma, le preguntará acerca de sus antecedentes de salud y le hará un examen físico en busca de signos de la enfermedad. Él o ella lo examinará y prestará especial atención a los ganglios linfáticos y a otras áreas del cuerpo que puedan estar afectadas, entre ellas, la piel, el bazo y el hígado.

Biopsia. El linfoma tipo MALT suele diagnosticarse por medio de una biopsia, un procedimiento que sirve para extraer y examinar una muestra de tejido o células. En los casos de linfoma tipo MALT extragástrico, la muestra se extrae del área del cuerpo afectada por la enfermedad.

Análisis celular. Un hematopatólogo examina la muestra de biopsia al microscopio para ver el tamaño, la forma y el tipo de células presentes. El hematopatólogo es un médico que cuenta con capacitación especial en la identificación de las enfermedades de la sangre. Este especialista también podría realizar otras pruebas con la muestra, entre ellas:

- **Citometría de flujo.** Esta prueba de laboratorio sirve para identificar los antígenos (o proteínas) presentes en la superficie y en el interior de las células cancerosas. La presencia o ausencia de ciertas proteínas puede ayudar al hematopatólogo a determinar el tipo de linfoma que tiene el paciente. El perfil de las proteínas de la superficie celular se denomina “inmunofenotipo”.

En los casos de linfoma de la zona marginal hay un perfil común de proteínas. El inmunofenotipo clásico del linfoma de la zona marginal es CD20+, CD5- y CD10-. Esto significa que, si en la muestra de células del linfoma de una persona se detecta el antígeno CD20, pero no el CD5 ni el CD10, se le diagnostica linfoma de la zona marginal. (CD es la abreviatura de “cúmulo de diferenciación”, el término que designa estos marcadores de la superficie celular).

Estadificación

Cuando una persona recibe un diagnóstico de linfoma tipo MALT, se realizan una serie de pruebas para determinar la etapa de la enfermedad. La estadificación brinda información importante sobre cuánto se ha diseminado la enfermedad en el cuerpo y ayuda a determinar cuál será el mejor tratamiento. Entre las pruebas realizadas para fines de estadificación podrían encontrarse las siguientes:

Pruebas de sangre. Ciertas pruebas de sangre son útiles en la planificación del tratamiento. Entre ellas pueden incluirse:

- **Conteo sanguíneo completo (CBC, por sus siglas en inglés).** Esta prueba, que también se denomina hemograma, sirve para medir la cantidad de glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas en la sangre. Los conteos bajos de células sanguíneas pueden indicar que el linfoma se ha diseminado a la médula ósea y está afectando la formación de células sanguíneas nuevas.
- **Perfil metabólico completo.** Este es un grupo de pruebas con las que se miden los niveles de hasta 14 sustancias químicas en la sangre. Las pruebas brindan información importante sobre el grado de funcionamiento de los riñones, el hígado y otros órganos de la persona. La presencia de cáncer u otros problemas de salud puede hacer que los niveles de estas sustancias químicas sean anormales.
- **Prueba de la deshidrogenasa láctica (LDH, por sus siglas en inglés).** Esta prueba sirve para medir el nivel sanguíneo de deshidrogenasa láctica, una proteína que se encuentra en la mayoría de las células. Cuando una célula sufre daño, se libera deshidrogenasa láctica en el torrente sanguíneo. Un nivel elevado de deshidrogenasa láctica en la sangre puede deberse al cáncer y también constituir un signo de que la enfermedad está extendida.
- **Pruebas de detección de la hepatitis.** La hepatitis es una enfermedad del hígado que puede presentarse a causa de los virus de la hepatitis C y B. Las pruebas de detección de la hepatitis C deberían realizarse a todos los pacientes, ya que este tipo de virus ha sido asociado a la aparición del linfoma de la zona marginal. Las pruebas de detección de la hepatitis B deberían realizarse a los pacientes para quienes se está considerando el uso de regímenes terapéuticos que contienen rituximab, ya que este medicamento puede causar la reactivación de la enfermedad en los pacientes que han tenido hepatitis B.

Aspiración y biopsia de médula ósea. Estas dos pruebas sirven para extraer y examinar una muestra de médula ósea, el tejido esponjoso del interior de los huesos. Generalmente se realizan en la misma consulta, ya sea en el consultorio del médico o en un hospital.

La médula ósea consta de una parte sólida y una parte líquida. En una aspiración de médula ósea, se introduce una aguja hueca especial en la médula ósea, a través del hueso de la cadera, para aspirar (extraer) una muestra líquida de células. En una biopsia de médula ósea, se usa una aguja más ancha para extraer una muestra de hueso sólido que contiene médula ósea. Ambas muestras se envían a un laboratorio, donde se examinan al microscopio.

En ciertas circunstancias, la evaluación de la médula ósea puede ser útil para averiguar si el linfoma se ha diseminado a dicho tejido. Esta información ayuda al médico a evaluar el posible beneficio de ciertas terapias.

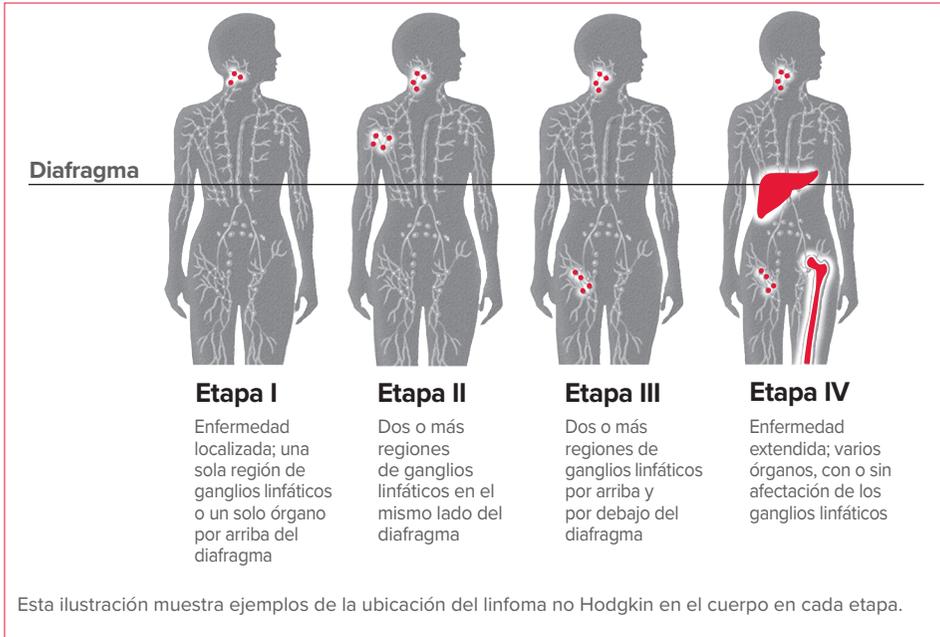
Pruebas de imagenología. Por medio de estas pruebas se crean imágenes del interior del cuerpo. Varios tipos de pruebas de imagenología, tales como los estudios de tomografía computarizada y tomografía por emisión de positrones (CT y PET scans, en inglés), pueden indicar la ubicación del linfoma en el cuerpo y brindar información que ayude al médico a determinar la etapa del mismo.

Visite www.LLS.org/materiales para consultar las publicaciones gratuitas de LLS tituladas *Pruebas de laboratorio y de imagenología* y *La genética*.

Sistema de estadificación. En la estadificación del cáncer se emplean los números romanos del I al IV (1 a 4) para representar la extensión de la enfermedad en el cuerpo. Un cáncer en etapa I está menos avanzado y con frecuencia tiene un mejor pronóstico (desenlace clínico previsto). Un cáncer en etapa más avanzada generalmente está más extendido en el cuerpo y puede exigir un tratamiento diferente o más intensivo. Los médicos emplean los hallazgos de las pruebas de laboratorio e imagenología para determinar la etapa del cáncer.

El sistema de Lugano, una modificación del sistema más antiguo de Ann Arbor, es uno de los sistemas de estadificación más empleados para el linfoma no Hodgkin (NHL, por sus siglas en inglés). Vea la **Figura 1** a continuación para consultar una descripción de las etapas en dicho sistema.

Figura 1. Etapas del linfoma no Hodgkin



Tratamiento

Es posible que se hayan aprobado tratamientos nuevos después de la impresión de este librito. Consulte en www.LLS.org/actualizaciones o llame al (800) 955-4572.

Antes de que empiece el tratamiento, usted y su médico hablarán acerca de sus opciones de tratamiento. Una opción puede ser la de participar en un ensayo clínico. Como todas las opciones de tratamiento, los ensayos clínicos tienen posibles riesgos y beneficios. Al tomar en consideración todas sus opciones de tratamiento, incluyendo los ensayos clínicos, estará participando activamente en una decisión muy importante que lo afecta directamente. Vea la página 48 para obtener más información sobre los ensayos clínicos.

El enfoque de tratamiento para el linfoma tipo MALT extragástrico depende de la etapa de la enfermedad.

Etapas I o II. Entre los tratamientos actuales para la enfermedad en las etapas I y II pueden incluirse los que se enumeran a continuación:

Radioterapia. En este tratamiento se emplean rayos X de alta energía para matar las células cancerosas. La radioterapia puede ser muy eficaz si el linfoma solo afecta algunas zonas del cuerpo, por lo cual es el enfoque de tratamiento preferido en los casos de enfermedad localizada.

Rituximab (Rituxan®). El rituximab, un tipo de terapia con anticuerpos monoclonales, es una opción para determinados pacientes con la enfermedad en etapa I o II. El medicamento se une a una proteína de las células del linfoma, denominada CD20, y de este modo ayuda al sistema inmunitario a encontrarlas y destruirlas.

Cirugía. En el caso de los pacientes con la enfermedad en etapa I o II, la extirpación quirúrgica de la masa tumoral puede ser apropiada cuando hay afectación de ciertas zonas extraganglionares, tales como los pulmones, la tiroides, el colon, el seno y el intestino delgado. Se recomienda luego la observación del paciente, si es que no hay signos de enfermedad residual tras la cirugía.

Atención de seguimiento. En las pautas de la NCCN se recomienda que se haga un seguimiento clínico, incluyendo pruebas de laboratorio y de imagenología, cada 3 a 6 meses durante 5 años y, luego, de forma anual (o según se indique desde el punto de vista clínico). Una recurrencia de la enfermedad con afectación localizada puede tratarse con radioterapia (si el paciente no la ha recibido previamente), o bien manejarse según las recomendaciones para la enfermedad en etapa avanzada (vea la sección que sigue en la página 25).

Etapa III o IV. Los tratamientos actuales para el linfoma tipo MALT extragástrico en etapa avanzada puede incluir el uso de quimioinmunoterapia, que es una combinación de quimioterapia e inmunoterapia. En la quimioterapia se emplean varios medicamentos para matar o retrasar la proliferación de las células cancerosas. En la inmunoterapia se emplea el sistema inmunitario del propio paciente para encontrar y matar las células cancerosas. En la inmunoterapia para el linfoma de la zona marginal suele emplearse un anticuerpo monoclonal denominado rituximab (Rituxan®). Vea la **Tabla 4** a continuación para consultar una lista de terapias de primera línea que se sugieren para los casos de linfoma tipo MALT extragástrico en etapa avanzada (adaptada a partir de las pautas de la NCCN).

Tabla 4. Regímenes sugeridos de tratamiento de primera línea

| Terapia de primera línea* | Terapia de primera línea para personas de edad avanzada o muy enfermas (débiles)* |
|---|---|
| <p><u>Regímenes preferidos</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Bendamustina + rituximab ○ CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona) + rituximab ○ CVP (ciclofosfamida, vincristina, prednisona) + rituximab <p><u>Otros regímenes recomendados</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Lenalidomida + rituximab ○ Rituximab | <p>(si el médico cree que el paciente no puede tolerar ninguna de las terapias enumeradas a la izquierda)</p> <p><u>Régimen preferido</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Rituximab <p><u>Otros regímenes recomendados</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Clorambucilo ± rituximab ○ Ciclofosfamida ± rituximab |

*Los regímenes preferidos y los otros regímenes recomendados se enumeran en orden alfabético.

Abreviatura: ± significa más o menos (es decir, con o sin).

National Comprehensive Cancer Network (NCCN) Clinical Practice Guidelines in Oncology. B-Cell Lymphomas. 2022

Vea las páginas 52 a 55 para consultar información sobre las clasificaciones de los medicamentos y las indicaciones aprobadas para estas terapias.

Opciones de tratamiento para casos de recaída y refractarios

Algunos pacientes con linfoma tipo MALT extragástrico no responden a la terapia inicial. Cuando esto sucede, se dice que la enfermedad es “refractaria”. En otros pacientes, el linfoma reaparece después de una remisión. En estos casos, se dice que la enfermedad está “en recaída”.

En los casos de recaída o refractarios, muchos pacientes con linfoma tipo MALT extragástrico pueden lograr otro período de remisión si reciben más tratamiento. Este enfoque con frecuencia puede controlar el linfoma por muchos años. Vea la **Tabla 5** en la página 27 para consultar una lista de tratamientos que se sugieren para los casos de recaída o refractarios de linfoma tipo MALT extragástrico (adaptada a partir de las pautas de la NCCN).

Tabla 5. Regímenes sugeridos de tratamiento para casos de recaída o refractarios

| Terapias de segunda línea y posteriores* | Terapia de segunda línea para personas de edad avanzada o muy enfermas (débiles)* |
|--|---|
| <p><u>Regímenes preferidos</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Bendamustina + obinutuzumab (no está recomendado si se trató antes con bendamustina) ○ Bendamustina + rituximab (no está recomendado si se trató antes con bendamustina) ○ CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona) + rituximab ○ CVP (ciclofosfamida, vincristina, prednisona) + rituximab ○ Ibrutinib ○ Lenalidomida + rituximab ○ Zanubrutinib (casos de recaída o refractarios tras al menos un régimen previo con anticuerpos monoclonales anti-CD20) <p><u>Otros regímenes recomendados</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona) + obinutuzumab ○ Copanlisib (casos de recaída o refractarios tras dos terapias previas) ○ CVP (ciclofosfamida, vincristina, prednisona) + obinutuzumab ○ Ibritumomab tiuxetán ○ Lenalidomida + obinutuzumab ○ Rituximab | <p>(si el médico cree que el paciente no puede tolerar ninguna de las terapias enumeradas a la izquierda)</p> <p><u>Regímenes preferidos</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Ibrutinib ○ Lenalidomida + rituximab ○ Rituximab ○ Zanubrutinib (casos de recaída o refractarios tras al menos un régimen previo con anticuerpos monoclonales anti-CD20) <p><u>Otros regímenes recomendados</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Clorambucilo ± rituximab ○ Ciclofosfamida ± rituximab <p>*Los regímenes preferidos y los otros regímenes recomendados se enumeran en orden alfabético. Abreviatura: ± significa más o menos (es decir, con o sin). National Comprehensive Cancer Network (NCCN) Clinical Practice Guidelines in Oncology. B-Cell Lymphomas. 2022.</p> <p>Vea las páginas 52 a 55 para consultar información sobre las clasificaciones de los medicamentos y las indicaciones aprobadas para estas terapias.</p> |

Resultados del tratamiento

Es común que los pacientes con linfoma tipo MALT extragástrico presenten una recaída, en ocasiones varias veces a lo largo de muchos años, pero a menudo es posible tratar estas recaídas con éxito. En general, los pacientes con linfomas tipo MALT tienen un pronóstico relativamente bueno, con una mediana de supervivencia de más de 10 años. Debido a que los resultados del tratamiento pueden variar ampliamente, es importante que hable con su médico sobre los posibles resultados del tratamiento en su caso específico.

También es importante recordar que las estadísticas relativas a la supervivencia solo son estimaciones y se determinan con base en los pacientes que recibieron un diagnóstico de linfoma tipo MALT extragástrico hace algún tiempo. Desde que se recopilieron los datos, se han aprobado nuevos tratamientos y otros están en fase de estudio en ensayos clínicos. Como consecuencia, las perspectivas pueden ser mejores para las personas diagnosticadas de esta enfermedad hoy en día.

Linfoma ganglionar de la zona marginal

Este es un tipo de linfoma de la zona marginal poco frecuente y de crecimiento lento. Representa aproximadamente el 30 por ciento de todos los casos de linfoma de la zona marginal. Esta enfermedad se desarrolla en las células B de los ganglios linfáticos.

Signos y síntomas

Los términos signos y síntomas se refieren a cambios en el cuerpo que pueden indicar la presencia de una enfermedad. Un “signo” es un cambio en el cuerpo que el médico observa en un examen o en el resultado de una prueba. Un “síntoma” es un cambio en el cuerpo que el paciente puede ver o sentir. La mayoría de los pacientes con linfoma ganglionar de la zona marginal no tienen síntomas al momento del diagnóstico. Esta enfermedad suele detectarse durante un examen o prueba de laboratorio de rutina.

Entre los signos y síntomas del tipo ganglionar de la enfermedad pueden incluirse:

- Hinchazón de uno o más ganglios linfáticos. Es posible que el paciente o el médico puedan palpar el ganglio linfático hinchado, o tal vez este se descubra durante pruebas que se realizan por otro motivo (por ejemplo, una mamografía de rutina, o bien otra prueba realizada para evaluar síntomas que no están relacionados con el linfoma).
- Algunas personas con linfoma ganglionar de la zona marginal tienen lo que se conoce como “síntomas B”. Entre ellos se incluyen:
 - Fiebre
 - Sudores nocturnos intensos
 - Pérdida de peso sin explicación

Diagnóstico

Si bien ciertos signos y síntomas pueden sugerir que una persona tiene linfoma, es necesario realizar una serie de pruebas para confirmar el diagnóstico e identificar el subtipo específico de la enfermedad. Un diagnóstico acertado ayuda al médico a:

- Estimar la manera en que progresará la enfermedad
- Determinar cuándo empezar el tratamiento y cuál es el tratamiento adecuado

El linfoma ganglionar de la zona marginal es poco frecuente, así que puede resultar difícil diferenciarlo de los casos avanzados de linfoma tipo MALT o de linfoma esplénico. Por lo tanto, un “hematopatólogo” debería examinar las muestras de biopsia. Este es un tipo de médico que cuenta con capacitación especial en la identificación de las enfermedades de la sangre mediante el análisis de las células al microscopio y la realización de otras pruebas especializadas.

Hable con su médico sobre:

- Las pruebas diagnósticas que se van a realizar
- El significado de los resultados
- Cómo obtener copias de los resultados

Antecedentes médicos y examen físico. Si el médico sospecha que usted podría tener linfoma, le preguntará acerca de sus antecedentes de salud y le hará un examen físico en busca de signos de linfoma. Él o ella lo examinará y prestará especial atención a los ganglios linfáticos y a otras áreas del cuerpo que puedan estar afectadas, entre ellas, la piel, el bazo y el hígado.

Conteo sanguíneo completo (CBC, por sus siglas en inglés). Esta prueba, que también se denomina hemograma, sirve para medir la cantidad de glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas en la sangre. Los conteos bajos de células sanguíneas pueden indicar que el linfoma se ha diseminado a la médula ósea y está afectando la formación de células sanguíneas nuevas. Los pacientes con linfoma ganglionar de la zona marginal pueden tener deficiencias de glóbulos rojos y plaquetas.

Biopsia. Puede ser necesario someterse a una biopsia para determinar si sus signos y síntomas se deben a un linfoma o a otra afección. Este es el procedimiento que sirve para extraer una muestra de tejido o células del cuerpo a fin de examinarla al microscopio. Para diagnosticar el linfoma ganglionar de la zona marginal se extrae todo un ganglio linfático afectado, o una parte de él, y el tejido de dicho ganglio se examina al microscopio en busca de células cancerosas.

El método preferido para una biopsia de ganglio linfático suele ser la escisión o la incisión, ya que de este modo se garantiza que haya suficiente tejido para lograr un diagnóstico acertado. En la biopsia por escisión se extirpa todo el ganglio linfático, mientras que en la biopsia por incisión se extirpa solo una parte del mismo. Si el ganglio linfático está directamente debajo de la piel, el procedimiento suele ser simple y a veces puede realizarse con un anestésico local (un medicamento administrado para adormecer la zona de la biopsia). Si el ganglio linfático está ubicado en lo profundo del pecho o del abdomen (área del estómago), podría ser necesario recibir un sedante o anestesia general.

En ciertas situaciones, si es muy difícil acceder al ganglio linfático, podría ser necesario realizar una biopsia por punción con aguja gruesa. En este método, se emplea una aguja ancha para extraer una muestra de tejido del ganglio linfático, la que tiene forma de columna. El procedimiento se realiza con anestesia local para adormecer la zona. Hay otro tipo de biopsia por punción, denominada aspiración con aguja fina, que generalmente no es adecuado para diagnosticar

un linfoma. Esto se debe a que la aguja larga y delgada que se emplea para extraer líquidos y células no suele extraer una cantidad suficiente de células para lograr un diagnóstico acertado.

Análisis celular. Un hematopatólogo examina la muestra de biopsia al microscopio para ver el tamaño, la forma y el tipo de células presentes. El hematopatólogo también podría realizar otras pruebas con la muestra, entre ellas:

- **Citometría de flujo.** Esta prueba de laboratorio sirve para identificar los antígenos (o proteínas) presentes en la superficie y en el interior de las células cancerosas. La presencia o ausencia de ciertas proteínas puede ayudar al hematopatólogo a determinar el tipo de linfoma que tiene el paciente. El perfil de las proteínas de la superficie celular se denomina “inmunofenotipo”.

En los casos de linfoma de la zona marginal hay un perfil común de proteínas. El inmunofenotipo clásico del linfoma de la zona marginal es CD20+, CD5- y CD10-. Esto significa que, si en la muestra de células del linfoma de una persona se detecta el antígeno CD20, pero no el CD5 ni el CD10, se le diagnostica linfoma de la zona marginal. (CD es la abreviatura de “cúmulo de diferenciación”, el término que designa estos marcadores de la superficie celular).

Visite www.LLS.org/materiales para consultar las publicaciones gratuitas de LLS tituladas *Pruebas de laboratorio y de imagenología* y *La genética*.

Estadificación

Luego de establecer un diagnóstico de linfoma, se realizan una serie de pruebas para determinar la etapa de la enfermedad. La estadificación brinda información importante sobre la extensión del cáncer en el cuerpo y la manera en que el paciente responderá al tratamiento.

Pruebas de estadificación. Entre las pruebas que sirven para recopilar información para la estadificación podrían encontrarse las siguientes:

Pruebas de sangre. Ciertas pruebas de sangre a veces pueden ayudar a determinar qué tan avanzado está el linfoma. Entre ellas pueden incluirse:

- Perfil metabólico completo. Este es un grupo de pruebas con las que se miden los niveles de hasta 14 sustancias químicas en la sangre. Las pruebas brindan información importante sobre el grado de funcionamiento de los riñones, el hígado y otros órganos de la persona. La presencia de cáncer u otros problemas de salud puede hacer que los niveles de estas sustancias químicas sean anormales.

- Prueba de la deshidrogenasa láctica (LDH, por sus siglas en inglés). Esta prueba sirve para medir el nivel sanguíneo de deshidrogenasa láctica, una proteína que se encuentra en la mayoría de las células. Cuando una célula sufre daño, se libera deshidrogenasa láctica en el torrente sanguíneo. Un nivel elevado de deshidrogenasa láctica en la sangre puede deberse al cáncer y también puede constituir un signo de que la enfermedad está extendida.
- Pruebas de detección de la hepatitis. La hepatitis es una enfermedad del hígado que puede presentarse a causa de los virus de la hepatitis C y B. Las pruebas de detección de la hepatitis C deberían realizarse a todos los pacientes, ya que este tipo de virus ha sido asociado a la aparición del linfoma de la zona marginal. Las pruebas de detección de la hepatitis B deberían realizarse a los pacientes para quienes se está considerando el uso de regímenes terapéuticos que contienen rituximab, ya que este medicamento puede causar la reactivación de la hepatitis B.

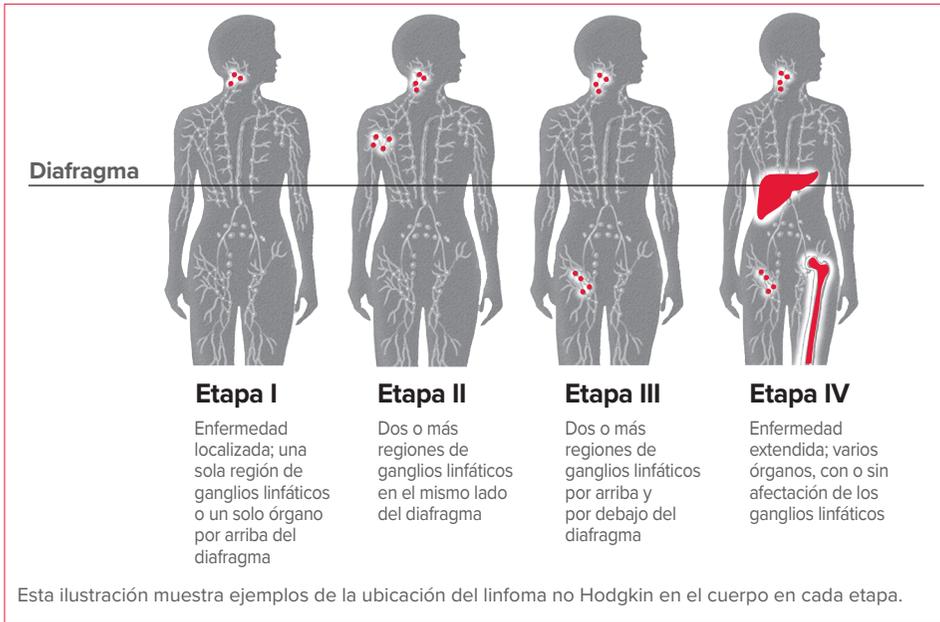
Pruebas de imagenología. Por medio de estas pruebas se crean imágenes del interior del cuerpo. Varios tipos de pruebas de imagenología, tales como los estudios de tomografía computarizada y tomografía por emisión de positrones (CT y PET scans, en inglés), pueden indicar la ubicación del linfoma en el cuerpo y brindar información que ayude al médico a determinar la etapa del mismo.

Visite www.LLS.org/materiales para consultar las publicaciones gratuitas de LLS tituladas *Pruebas de laboratorio y de imagenología* y *La genética*.

Sistema de estadificación. En la estadificación del cáncer se emplean los números romanos del I al IV (1 a 4) para representar la extensión de la enfermedad en el cuerpo. Un cáncer en etapa I está menos avanzado y con frecuencia tiene un mejor pronóstico. Un cáncer en etapa más avanzada generalmente está más extendido en el cuerpo y puede exigir un tratamiento diferente o más intensivo.

El sistema de Lugano, una modificación del sistema más antiguo de Ann Arbor, es uno de los sistemas de estadificación más empleados para el linfoma no Hodgkin (NHL, por sus siglas en inglés). Vea la **Figura 2** en la página 33 para consultar una descripción de las etapas en dicho sistema.

Figura 2. Etapas del linfoma no Hodgkin



Tratamiento

Es posible que se hayan aprobado tratamientos nuevos después de la impresión de este librito. Consulte en www.LLS.org/actualizaciones o llame al (800) 955-4572.

Antes de que empiece el tratamiento, usted y su médico hablarán acerca de sus opciones de tratamiento. Una opción puede ser la de participar en un ensayo clínico. Como todas las opciones de tratamiento, los ensayos clínicos tienen posibles riesgos y beneficios. Al tomar en consideración todas sus opciones de tratamiento, incluyendo los ensayos clínicos, estará participando activamente en una decisión muy importante que lo afecta directamente. Vea la página 48 para obtener más información sobre los ensayos clínicos.

El enfoque de tratamiento para el linfoma ganglionar de la zona marginal depende de la etapa de la enfermedad.

Etapa I o II. Entre las opciones de tratamiento en la etapa I o II se incluyen:

El enfoque de espera vigilante. En el caso de los pacientes que no tienen síntomas, el médico podría recomendar un período de observación denominado “espera vigilante”. Muchos médicos consideran que la observación, que consiste en vigilancia atenta y atención de seguimiento, es una forma activa de tratamiento. Este enfoque permite evitar los efectos secundarios del tratamiento durante tanto tiempo como sea posible. Los pacientes deben hablar con sus médicos sobre los posibles beneficios del enfoque de espera vigilante en

comparación con otras opciones de tratamiento. Se debería iniciar el tratamiento cuando el paciente empiece a presentar síntomas relacionados con el linfoma o si hay signos de progresión de la enfermedad según las pruebas de laboratorio.

Radioterapia. En este tratamiento se emplean rayos X de alta energía para matar las células cancerosas. La radioterapia puede ser muy eficaz si el linfoma solo afecta algunas zonas del cuerpo, En el caso de los pacientes con linfoma ganglionar de la zona marginal que se limita a una sola región de ganglios linfáticos, la radioterapia potencialmente podría curar la enfermedad.

Rituximab (Rituxan®). Podría recomendarse el uso del rituximab, con o sin quimioterapia. El rituximab es un tipo de terapia con anticuerpos monoclonales. El medicamento se une a una proteína de las células del linfoma, denominada CD20, y de este modo ayuda al sistema inmunitario a encontrarlas y destruirlas.

Atención de seguimiento. En las pautas de la NCCN se recomienda que se haga un seguimiento clínico, incluyendo pruebas de laboratorio y de imagenología, cada 3 a 6 meses durante los primeros 5 años de haberse completada la terapia y, luego, de forma anual (o según se indique desde el punto de vista clínico). Los pacientes cuya enfermedad no responde a la radioterapia ni al rituximab deberían recibir tratamiento con regímenes empleados para la enfermedad en etapa III o IV (vea a continuación).

Etapa III o IV. Los tratamientos estándar por lo general no curan a los pacientes con linfoma ganglionar de la zona marginal en etapa III o IV. A pesar de que la mayoría de los pacientes pueden lograr una remisión, es común que se presenten recaídas reiteradas. El tratamiento de estos pacientes se enfoca en aliviar los síntomas y mejorar la calidad de vida.

Entre las opciones de tratamiento para la enfermedad en las etapas III o IV se incluyen los siguientes enfoques:

El enfoque de espera vigilante. En el caso de los pacientes que no tienen síntomas, el médico podría recomendar un período de observación denominado “espera vigilante”. Muchos médicos consideran que la observación, que consiste en vigilancia atenta y atención de seguimiento, es una forma activa de tratamiento. Este enfoque permite evitar los efectos secundarios del tratamiento durante tanto tiempo como sea posible. Los pacientes deben hablar con sus médicos sobre los posibles beneficios del enfoque de espera vigilante en comparación con otras opciones de tratamiento. Se debería iniciar el tratamiento cuando el paciente empiece a presentar síntomas relacionados con el linfoma o si hay signos de progresión de la enfermedad según las pruebas de laboratorio.

Quimioinmunoterapia. Los tratamientos actuales para el linfoma ganglionar de la zona marginal en etapa avanzada puede incluir el uso de quimioinmunoterapia, que es una combinación de quimioterapia e inmunoterapia. En la quimioterapia se emplean varios medicamentos para matar o retrasar la proliferación de las células

cancerosas. En la inmunoterapia se emplea el sistema inmunitario del propio paciente para encontrar y matar las células cancerosas. En la inmunoterapia para el linfoma de la zona marginal suele emplearse un anticuerpo monoclonal denominado rituximab (Rituxan®). Vea la **Tabla 6** a continuación para consultar una lista de terapias de primera línea que se sugieren para el linfoma ganglionar de la zona marginal en etapa avanzada (adaptada a partir de las pautas de la NCCN).

Tabla 6. Regímenes sugeridos de tratamiento de primera línea

| Terapia de primera línea* | Terapia de primera línea para personas de edad avanzada o muy enfermas (débiles)* |
|---|---|
| <p><u>Regímenes preferidos</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Bendamustina + rituximab ○ CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona) + rituximab ○ CVP (ciclofosfamida, vincristina, prednisona) + rituximab <p><u>Otros regímenes recomendados</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Lenalidomida + rituximab ○ Rituximab | <p>(si el médico cree que el paciente no puede tolerar ninguna de las terapias enumeradas a la izquierda)</p> <p><u>Régimen preferido</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Rituximab <p><u>Otros regímenes recomendados</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Clorambucilo ± rituximab ○ Ciclofosfamida ± rituximab |

*Los regímenes preferidos y los otros regímenes recomendados se enumeran en orden alfabético.

Abreviatura: ± significa más o menos (es decir, con o sin).

National Comprehensive Cancer Network (NCCN) Clinical Practice Guidelines in Oncology. B-Cell Lymphomas. 2022

Vea las páginas 52 a 55 para consultar información sobre las clasificaciones de los medicamentos y las indicaciones aprobadas para estas terapias.

Opciones de tratamiento para casos de recaída y refractarios

Algunos pacientes con linfoma no responden a la terapia inicial. Cuando esto sucede, se dice que la enfermedad es “refractaria”. En otros pacientes, el linfoma reaparece después de una remisión. En estos casos, se dice que la enfermedad está “en recaída”.

En los casos de recaída o refractarios, muchos pacientes con linfoma ganglionar de la zona marginal pueden lograr otro período de remisión si reciben más tratamiento. Vea la **Tabla 7** en la página 36 para consultar una lista de tratamientos que se sugieren para los casos de recaída y refractarios de linfoma ganglionar de la zona marginal (adaptada a partir de las pautas de la NCCN).

Tabla 7. Regímenes sugeridos de tratamiento para casos de recaída o refractarios

| Terapias de segunda línea y posteriores* | Terapia de segunda línea para personas de edad avanzada o muy enfermas (débiles)* |
|--|---|
| <p><u>Regímenes preferidos</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Bendamustina + obinutuzumab (no está recomendado si se trató antes con bendamustina) ○ Bendamustina + rituximab (no está recomendado si se trató antes con bendamustina) ○ CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona) + rituximab ○ CVP (ciclofosfamida, vincristina, prednisona) + rituximab ○ Ibrutinib ○ Lenalidomida + rituximab ○ Zanubrutinib (casos de recaída o refractarios tras al menos un régimen previo con anticuerpos monoclonales anti-CD20) <p><u>Otros regímenes recomendados</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona) + obinutuzumab ○ Copanlisib (casos de recaída o refractarios tras dos terapias previas) ○ CVP (ciclofosfamida, vincristina, prednisona) + obinutuzumab ○ Ibritumomab tiuxetán ○ Lenalidomida + obinutuzumab ○ Rituximab | <p>(si el médico cree que el paciente no puede tolerar ninguna de las terapias enumeradas a la izquierda)</p> <p><u>Regímenes preferidos</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Ibrutinib ○ Lenalidomida + rituximab ○ Rituximab ○ Zanubrutinib (casos de recaída o refractarios tras al menos un régimen previo con anticuerpos monoclonales anti-CD20) <p><u>Otros regímenes recomendados</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Clorambucilo ± rituximab ○ Ciclofosfamida ± rituximab <p>*Los regímenes preferidos y los otros regímenes recomendados se enumeran en orden alfabético. Abreviatura: ± significa más o menos (es decir, con o sin). National Comprehensive Cancer Network (NCCN) Clinical Practice Guidelines in Oncology, B-Cell Lymphomas. 2022.</p> <p>Vea las páginas 52 a 55 para consultar información sobre las clasificaciones de los medicamentos y las indicaciones aprobadas para estas terapias.</p> |

Trasplantes de células madre. Un trasplante de células madre puede considerarse como una opción de tratamiento para determinados pacientes con linfoma ganglionar de la zona marginal en recaída o refractario.

La meta del trasplante de células madre es curar el cáncer del paciente con dosis muy altas de quimioterapia. Aunque la administración de dosis tan altas de medicamentos quimioterapéuticos puede matar más células cancerosas, también puede dañar gravemente a las células madre de la médula ósea y causar deficiencias peligrosas de células sanguíneas. Esto a su vez puede ocasionar anemia, infecciones graves y sangrados descontrolados. El trasplante de células madre permite a los médicos administrar dosis mayores de quimioterapia que las que normalmente pueden emplearse. Esto se debe a que, después de la quimioterapia intensiva, el paciente recibe una infusión de células madre para reemplazar las que fueron destruidas por la dicha terapia.

Los tipos principales de trasplante de células madre son:

- El autotrasplante, en el que se extraen las células madre del propio paciente antes de la quimioterapia. Dichas células se almacenan y luego se devuelven al cuerpo del paciente una vez completada la quimioterapia.
- El alotrasplante, en el que el paciente recibe las células madre de un donante compatible o parcialmente compatible, ya sea emparentado o no con él o ella.

En pacientes con linfomas indolentes, entre ellos algunos tipos de linfoma de la zona marginal, el autotrasplante de células madre se emplea principalmente para casos de recaída. El alotrasplante puede considerarse en algunos casos, especialmente en los pacientes más jóvenes cuyo cáncer tiene un curso agresivo o presenta características de alto riesgo.

Los trasplantes de células madre pueden causar efectos secundarios serios y potencialmente mortales, por lo que tal vez no sean una opción de tratamiento para la mayoría de los pacientes con linfoma ganglionar de la zona marginal. Siempre deberían considerarse los riesgos y beneficios de los trasplantes, y la decisión de someterse a cualquier tipo de trasplante es un asunto que se debería analizar con el médico. Él o ella tendrá en cuenta muchos factores, entre ellos, la edad del paciente, su estado de salud general, ciertos factores pronósticos, los tratamientos previos que ha recibido y si cuenta con un donante con compatibilidad adecuada.

Para obtener más información sobre los trasplantes de células madre, consulte la publicación gratuita de LLS titulada *Trasplantes de células madre sanguíneas y de médula ósea*.

Resultados del tratamiento

Los tratamientos estándar por lo general no curan a los pacientes con linfoma ganglionar de la zona marginal. Si bien pueden lograr remisiones, las recaídas son comunes y en ocasiones ocurren varias veces a lo largo de muchos años. Sin embargo, a menudo es posible tratar estas recaídas con éxito. La supervivencia general varía del 55 al 80 por ciento a los cinco años a partir del diagnóstico. Debido a que los resultados del tratamiento pueden variar ampliamente, es importante que hable con su médico sobre los posibles resultados del tratamiento en su caso específico.

También es importante recordar que las estadísticas relativas a la supervivencia solo son estimaciones y se determinan con base en los pacientes que recibieron un diagnóstico de linfoma ganglionar de la zona marginal hace algún tiempo. Desde que se recopilaron los datos, se han aprobado nuevos tratamientos y otros están en fase de estudio en ensayos clínicos. Como consecuencia, las perspectivas pueden ser mejores para las personas diagnosticadas de esta enfermedad hoy en día.

Linfoma esplénico de la zona marginal

Este es un tipo de linfoma no Hodgkin poco frecuente y de crecimiento lento que se presenta con más frecuencia en el bazo, la médula ósea y a veces en la sangre. Representa alrededor del 9 por ciento de todos los casos de linfoma de la zona marginal que se diagnostican cada año en los Estados Unidos. El linfoma esplénico de la zona marginal es poco común antes de los 50 años de edad; la mediana de edad al momento del diagnóstico es de 65 a 70 años.

El bazo es un órgano blando y esponjoso, con un tamaño aproximado de un puño, que está ubicado en el costado izquierdo, por arriba del estómago y debajo de las costillas. El bazo forma parte del sistema linfático y realiza varias funciones esenciales, entre ellas:

- Filtrar y destruir las células sanguíneas viejas y dañadas
- Almacenar glóbulos rojos y plaquetas
- Producir linfocitos (un tipo de glóbulo blanco) que combaten las infecciones y enfermedades

En la mayoría de los casos no se sabe cuál es la causa del linfoma esplénico de la zona marginal. Es más común en personas que han tenido una infección por el virus de la hepatitis C o que tienen una afección autoinmunitaria.

Signos y síntomas

Los términos signos y síntomas se refieren a cambios en el cuerpo que pueden indicar la presencia de una enfermedad. Un “signo” es un cambio que el médico observa durante un examen o en el resultado de una prueba. Un “síntoma” es un cambio que el paciente puede ver o sentir.

El linfoma esplénico de la zona marginal se desarrolla lentamente y puede que no produzca síntomas por muchos años. Es posible que se descubra durante un examen físico, cuando el médico note que el bazo es más grande de lo debido, o durante la realización de una prueba de sangre. Muchos pacientes no tienen ningún síntoma al momento del diagnóstico.

En la mayoría de los pacientes, el linfoma esplénico de la zona marginal provoca el agrandamiento del bazo. Esto se denomina “esplenomegalia”. Entre los síntomas del agrandamiento del bazo se incluyen:

- Dolor en la parte superior izquierda del abdomen que puede irradiarse al hombro izquierdo
- Sensación de estar lleno después de haber comido solo una pequeña cantidad de alimento (ya que el bazo agrandado presiona el estómago)
- Disminución del apetito
- Pérdida de peso sin explicación

El linfoma esplénico de la zona marginal suele diseminarse a la médula ósea, el tejido blando que se encuentra dentro de ciertos huesos. La médula ósea es el lugar en el que se producen las células sanguíneas nuevas. Si el cáncer se disemina a la médula ósea, las células cancerosas pueden desplazar a las células sanguíneas sanas del cuerpo y ocasionar una deficiencia de glóbulos rojos y plaquetas. Esto puede hacer que los pacientes no tengan suficientes células sanguíneas sanas y, a menudo, que presenten síntomas relacionados con las deficiencias de células sanguíneas.

Entre los síntomas de anemia (deficiencia de glóbulos rojos) se incluyen:

- Fatiga
- Falta de aliento durante las actividades físicas habituales
- Mareos, en particular al levantarse rápidamente
- Palidez
- Palpitaciones (ritmo cardíaco acelerado)

Entre los síntomas de trombocitopenia (deficiencia de plaquetas) se incluyen:

- Moretones que aparecen con facilidad
- Sangrados prolongados por cortaduras pequeñas
- Sangrados nasales frecuentes o intensos
- Encías sangrantes

Diagnóstico

Si una persona tiene signos o síntomas de linfoma, puede ser necesario que se someta a una biopsia para determinar si los mismos se deben al linfoma o a otra afección. La biopsia es el procedimiento para extraer una muestra de células del cuerpo a fin de examinarla al microscopio. Para establecer un diagnóstico definitivo de linfoma esplénico de la zona marginal, sería necesario realizar una esplenectomía (cirugía para extirpar el bazo). Sin embargo, es poco frecuente que se realice este procedimiento debido a los riesgos para la salud que conlleva la extirpación del bazo. La mayoría de los casos de linfoma esplénico de la zona marginal se diagnostican mediante pruebas de sangre y médula ósea.

Conteo sanguíneo completo (CBC, por sus siglas en inglés). Esta prueba, que también se denomina hemograma, sirve para medir la cantidad de glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas en la sangre. Los pacientes con linfoma esplénico de la zona marginal suelen tener linfocitosis (o sea una cantidad elevada de glóbulos blancos) al momento del diagnóstico. Con frecuencia esto se debe a que el sistema inmunitario está actuando para combatir una infección u otra enfermedad. Además, suelen tener niveles bajos de glóbulos rojos y plaquetas.

Perfil metabólico completo. Este es un grupo de pruebas con las que se miden los niveles de hasta 14 sustancias químicas en la sangre. Las pruebas brindan información importante sobre el grado de funcionamiento de los riñones, el hígado y otros órganos de la persona. La presencia de cáncer u otros problemas de salud puede hacer que los niveles de estas sustancias químicas sean anormales.

Prueba de la deshidrogenasa láctica (LDH, por sus siglas en inglés). Esta prueba sirve para medir el nivel sanguíneo de deshidrogenasa láctica, una proteína que se encuentra en la mayoría de las células. Cuando una célula sufre daño, se libera deshidrogenasa láctica en el torrente sanguíneo. Un nivel elevado de deshidrogenasa láctica en la sangre puede deberse al cáncer y también constituir un signo de que la enfermedad está extendida.

Pruebas de detección de la hepatitis. La hepatitis es una enfermedad del hígado que puede presentarse a causa de los virus de la hepatitis C y B. Las pruebas de detección de la hepatitis C deberían realizarse a todos los pacientes, ya que este tipo de virus ha sido asociado a la aparición del linfoma de la zona marginal. Las pruebas de detección de la hepatitis B deberían realizarse a los pacientes para quienes se está considerando el uso de regímenes terapéuticos que contienen rituximab, ya que este medicamento puede causar la reactivación de la hepatitis B.

Aspiración y biopsia de médula ósea. Estas dos pruebas sirven para extraer y examinar una muestra de médula ósea, el tejido esponjoso del interior de los huesos, en busca de células cancerosas. Las pruebas generalmente se realizan en la misma consulta, ya sea en el consultorio del médico o en un hospital.

La médula ósea consta de una parte sólida y una parte líquida. En una aspiración de médula ósea, se introduce una aguja hueca especial en la médula ósea, a través del hueso de la cadera, para aspirar (extraer) una muestra líquida de células. En una biopsia de médula ósea, se usa una aguja más ancha para extraer una muestra de hueso sólido que contiene médula ósea. Ambas muestras se envían a un laboratorio, donde se examinan al microscopio.

En ciertas circunstancias, la evaluación de la médula ósea puede ser útil para averiguar si el linfoma se ha diseminado a dicho tejido.

Análisis celular. Un hematopatólogo examina las muestras de sangre y médula ósea al microscopio para ver el tamaño, la forma y el tipo de células presentes. El hematopatólogo es un médico que cuenta con capacitación especial en la identificación de las enfermedades de la sangre. Este especialista también podría realizar otras pruebas con las muestras, entre ellas, una citometría de flujo y un análisis citogenético.

- **Citometría de flujo.** Esta prueba de laboratorio sirve para identificar los antígenos (o proteínas) presentes en la superficie y en el interior de las

células cancerosas. La presencia o ausencia de ciertas proteínas puede ayudar al hematopatólogo a determinar el tipo de linfoma que tiene el paciente. El perfil de las proteínas de la superficie celular se denomina “inmunofenotipo”.

En los casos de linfoma de la zona marginal hay un perfil común de proteínas. El inmunofenotipo clásico del linfoma de la zona marginal es CD20+, CD5- y CD10-. Esto significa que, si en la muestra de células del linfoma de una persona se detecta el antígeno CD20, pero no el CD5 ni el CD10, se le diagnostica linfoma de la zona marginal. (CD es la abreviatura de “cúmulo de diferenciación”, el término que designa estos marcadores de la superficie celular).

- **Análisis citogenético.** Esta prueba se realiza para buscar cambios anormales en los cromosomas de las células cancerosas. Las células humanas normales contienen 23 pares de cromosomas, lo que totaliza 46 cromosomas. Cada par de cromosomas tiene un determinado tamaño, forma y estructura. En algunos casos de linfoma, los cromosomas de las células linfomatosas tienen cambios anormales que pueden verse al microscopio, tales como un cromosoma adicional, una delección o una translocación.

Las células malignas presentes en la muestra se cultivan en el laboratorio de modo que se multipliquen y, antes del examen, se tiñen con un colorante especial. La muestra se examina luego al microscopio y se toman fotografías que muestran la disposición de los cromosomas, lo que se denomina “cariotipo”. El cariotipo muestra si hay algún cambio anormal en cuanto al tamaño, la forma, la estructura o el número de cromosomas presentes en las células del linfoma. Muchos pacientes con linfoma esplénico de la zona marginal tienen un cariotipo anormal, a menudo con cambios cromosómicos complejos. El “cariotipo complejo” se caracteriza por la presencia de tres o más anomalías cromosómicas no relacionadas que se presentan en más de una célula.

Pruebas de imagenología. Por medio de estas pruebas se crean imágenes del interior del cuerpo. Varios tipos de pruebas de imagenología, tales como los estudios de tomografía computarizada y tomografía por emisión de positrones (CT y PET scans, en inglés), pueden indicar la ubicación del linfoma en el cuerpo.

Visite www.LLS.org/materiales para consultar las publicaciones gratuitas de LLS tituladas *Pruebas de laboratorio y de imagenología* y *La genética*.

Tratamiento

Es posible que se hayan aprobado tratamientos nuevos después de la impresión de este librito. Consulte en www.LLS.org/actualizaciones o llame al (800) 955-4572.

Antes de que empiece el tratamiento, usted y su médico hablarán acerca de sus opciones de tratamiento. Una opción puede ser la de participar en un ensayo clínico. Como todas las opciones de tratamiento, los ensayos clínicos tienen posibles riesgos y beneficios. Al tomar en consideración todas sus opciones de tratamiento, incluyendo los ensayos clínicos, estará participando activamente en una decisión muy importante que lo afecta directamente. Vea la página 48 para obtener más información sobre los ensayos clínicos.

Las opciones de tratamiento dependen de si el paciente tiene o no síntomas de linfoma al momento del diagnóstico.

Pacientes asintomáticos (sin síntomas de linfoma). El linfoma esplénico de la zona marginal suele ser de crecimiento lento. No todos los pacientes necesitan recibir tratamiento de inmediato tras el diagnóstico. Los pacientes tal vez no necesiten recibir tratamiento para el linfoma a menos que empiecen a tener síntomas.

Tratamiento para la hepatitis C. En el caso de los pacientes con una infección por el virus de la hepatitis C, el médico podría recomendar un tratamiento antivírico. Los tratamientos recientes para la hepatitis C son menos intensivos y más eficaces que los que se empleaban en el pasado. El tratamiento para la hepatitis C puede ayudar a disminuir el nivel de glóbulos blancos y el grado de esplenomegalia (agrandamiento del bazo). A veces, esta terapia también puede tratar el linfoma.

Enfoque de espera vigilante. En el caso de los pacientes sin síntomas, el médico podría recomendar un período de observación denominado “espera vigilante”. Muchos médicos consideran que la observación, que consiste en vigilancia atenta y atención de seguimiento, es una forma activa de tratamiento. Este enfoque permite evitar los efectos secundarios del tratamiento durante tanto tiempo como sea posible. Los pacientes deben hablar con sus médicos sobre los posibles beneficios del enfoque de espera vigilante en comparación con otras opciones de tratamiento.

Pacientes sintomáticos. Se debería iniciar el tratamiento del linfoma cuando el paciente empiece a presentar síntomas relacionados con la enfermedad o si hay signos de que la enfermedad ha progresado según las pruebas de laboratorio. Otro motivo para el inicio del tratamiento es que el paciente presente esplenomegalia y uno o más de los siguientes signos o síntomas:

- Niveles bajos de células sanguíneas debido a una extensa infiltración de células del linfoma en la médula ósea

- Síntomas locales relacionadas con la esplenomegalia, tales como sensación de saciedad o molestia en la parte superior izquierda del abdomen, dolor en el hombro izquierdo o saciedad prematura (sensación de estar lleno después de consumir solo una pequeña cantidad de alimento)

Rituximab (Rituxan®). La terapia con rituximab solo, como monofármaco, se recomienda para los pacientes con síntomas mínimos o moderados (o síntomas de esplenomegalia, pérdida de peso, saciedad prematura o dolor abdominal). El rituximab es un tipo de terapia con anticuerpos monoclonales. El medicamento se une a una proteína de las células del linfoma, denominada CD20, y de este modo ayuda al sistema inmunitario a encontrarlas y destruirlas.

Esplenectomía. El médico podría recomendar la realización de una esplenectomía, una operación para extirpar el bazo, si el paciente presenta síntomas graves debido al agrandamiento del bazo que no mejoran con la terapia con rituximab. Los síntomas del agrandamiento del bazo, entre ellos, dolor abdominal, saciedad prematura con pérdida de peso y/o niveles bajos de células sanguíneas debido al secuestro esplénico, pueden aliviarse rápidamente mediante una esplenectomía. (El “secuestro esplénico” ocurre cuando un volumen grande de sangre queda atrapado en el bazo). La esplenectomía también está indicada cuando se sospecha que un linfoma esplénico de la zona marginal se ha transformado en linfoma difuso de células B grandes (un tipo de linfoma de crecimiento más rápido) dentro del bazo.

La capacidad del cuerpo para combatir las infecciones es menor luego de la extirpación del bazo, por lo cual es importante tomar precauciones para disminuir el riesgo de contraer infecciones. Esto incluye recibir la vacuna antineumocócica y antimeningocócica al menos dos semanas antes de la esplenectomía. En ese momento, también debería considerarse la vacunación contra el virus *Haemophilus influenzae* de tipo b (HiB). Asimismo podría recomendarse el uso a largo plazo de antibióticos tras la cirugía.

Atención de seguimiento. Tras el tratamiento, los pacientes deberían someterse a vigilancia con regularidad. En las pautas de la NCCN se recomienda que se haga un seguimiento (incluyendo pruebas de sangre, de médula ósea y de imagenología, según se indiquen desde el punto de vista clínico) cada 3 a 6 meses durante 5 años y, luego, de forma anual (o según se indique desde el punto de vista clínico).

Opciones de tratamiento para casos de recaída y refractarios

Algunos pacientes con linfoma no responden a la terapia inicial. Cuando esto sucede, se dice que la enfermedad es “refractaria”. En otros pacientes, el linfoma reaparece después de una remisión. En estos casos, se dice que la enfermedad está “en recaída”.

Es común que se presente una recaída del linfoma esplénico de la zona marginal después del tratamiento. Por lo general, los pacientes pueden lograr otro período de remisión si reciben más tratamiento. Este enfoque con frecuencia puede controlar el linfoma por muchos años. Vea la **Tabla 8** en la página 46 para consultar una lista de tratamientos que se sugieren para los casos de recaída o refractarios de linfoma esplénico de la zona marginal (adaptada a partir de las pautas de la NCCN).

Tabla 8. Regímenes sugeridos de tratamiento para casos de recaída o refractarios

| Terapias de segunda línea y posteriores* | Terapia de segunda línea para personas de edad avanzada o muy enfermas (débiles)* |
|--|---|
| <p><u>Regímenes preferidos</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Bendamustina + obinutuzumab (no está recomendado si se trató antes con bendamustina) ○ Bendamustina + rituximab (no está recomendado si se trató antes con bendamustina) ○ CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona) + rituximab ○ CVP (ciclofosfamida, vincristina, prednisona) + rituximab ○ Ibrutinib ○ Lenalidomida + rituximab ○ Zanubrutinib (casos de recaída o refractarios tras al menos un régimen previo con anticuerpos monoclonales anti-CD20) <p><u>Otros regímenes recomendados</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona) + obinutuzumab ○ Copanlisib (casos de recaída o refractarios tras dos terapias previas) ○ CVP (ciclofosfamida, vincristina, prednisona) + obinutuzumab ○ Ibritumomab tiuxetán ○ Lenalidomida + obinutuzumab ○ Rituximab | <p>(si el médico cree que el paciente no puede tolerar ninguna de las terapias enumeradas a la izquierda)</p> <p><u>Regímenes preferidos</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Ibrutinib ○ Lenalidomida + rituximab ○ Rituximab ○ Zanubrutinib (casos de recaída o refractarios tras al menos un régimen previo con anticuerpos monoclonales anti-CD20) <p><u>Otros regímenes recomendados</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Clorambucilo ± rituximab ○ Ciclofosfamida ± rituximab <p>*Los regímenes preferidos y los otros regímenes recomendados se enumeran en orden alfabético. Abreviatura: ± significa más o menos (es decir, con o sin). National Comprehensive Cancer Network (NCCN) Clinical Practice Guidelines in Oncology, B-Cell Lymphomas. 2022.</p> <p>Vea las páginas 52 a 55 para consultar información sobre las clasificaciones de los medicamentos y las indicaciones aprobadas para estas terapias.</p> |

Resultados del tratamiento

El linfoma esplénico de la zona marginal es generalmente indolente, lo que significa que es de crecimiento lento. Con frecuencia el tratamiento resulta exitoso, pero las recaídas son comunes y, cuando ocurren, es necesario administrar más tratamiento para mantener la enfermedad bajo control. Los pacientes pueden tener períodos en los que se sienten bien y no necesitan tratamiento, seguidos de períodos en los que sus síntomas empeoran y necesitan recibir más tratamiento.

La mayoría de las personas con linfoma esplénico de la zona marginal viven por muchos años; la mediana de supervivencia general es de más de 10 años. En el 5 al 10 por ciento de los casos la enfermedad progresa a linfoma difuso de células B grandes, lo cual suele disminuir el tiempo de supervivencia. Debido a que los resultados del tratamiento pueden variar ampliamente, es importante que hable con su médico sobre los posibles resultados del tratamiento en su caso específico.

También es importante recordar que las estadísticas relativas a la supervivencia solo son estimaciones y se determinan con base en los pacientes que recibieron un diagnóstico de linfoma esplénico de la zona marginal hace algún tiempo. Desde la fecha de recopilación de los datos, se han aprobado nuevos tratamientos y otros están en fase de desarrollo en ensayos clínicos. Como consecuencia, las perspectivas pueden ser mejores para las personas diagnosticadas de esta enfermedad hoy en día.

Ensayos clínicos para pacientes con cáncer de la sangre

Cada nuevo medicamento para el cáncer pasa por una serie de estudios de investigación cuidadosamente controlados antes de llegar a formar parte del tratamiento estándar del cáncer. Estos estudios de investigación, denominados ensayos clínicos, se emplean para buscar mejores maneras de atender y tratar a las personas con cáncer.

En los Estados Unidos, la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA, por sus siglas en inglés) exige que todos los medicamentos y demás tratamientos nuevos sean probados en ensayos clínicos antes de que se aprueben para su uso. En cualquier momento dado, hay miles de ensayos clínicos en curso sobre el cáncer. Los médicos e investigadores siempre están buscando nuevas y mejores formas de tratar el cáncer.

Los investigadores utilizan los ensayos clínicos sobre el cáncer con el fin de estudiar nuevas formas de:

- Tratar un cáncer con
 - Un medicamento nuevo
 - Un medicamento que ya está aprobado para tratar un tipo distinto de cáncer
 - Una nueva combinación de medicamentos
 - Una nueva manera de administrar un medicamento (por vía oral, en forma de pastilla, por vía intravenosa, etc.)
- Manejar los síntomas del cáncer y aliviar los efectos secundarios del tratamiento
- Detectar y diagnosticar el cáncer
- Evitar que el cáncer reaparezca después del tratamiento
- Manejar los efectos secundarios que se presentan a largo plazo

Al participar en un ensayo clínico, los pacientes pueden acudir a médicos que son expertos en la enfermedad que tienen. También pueden tener acceso a terapias nuevas y de vanguardia, así como brindar información que sea de ayuda para futuros pacientes. Los tratamientos y la información con que contamos hoy en día se deben, en gran medida, a los pacientes que están dispuestos a participar en ensayos clínicos. Cualquier persona interesada en participar en un ensayo clínico debería consultar con su hematólogo-oncólogo para averiguar si esta sería una buena opción en su caso. Durante esta conversación podría ser útil:

- Tener una lista de preguntas sobre los riesgos y beneficios de cada ensayo clínico que sea una opción en su caso (visite www.LLS.org/preguntas para obtener guías con listas de preguntas sugeridas)

- Pedir a un familiar o amigo que lo acompañe a su consulta con el médico para brindarle apoyo y tomar notas

Puede ser difícil orientarse en cuanto a los ensayos clínicos y entenderlos, pero la Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma está aquí para ayudarlo. Los pacientes y cuidadores pueden consultar con **enfermeros orientadores especializados** que los ayudarán a encontrar posibles opciones de ensayos clínicos, superar las barreras a la inscripción y brindarles asistencia durante todo el proceso de un ensayo clínico. Nuestros enfermeros orientadores para ensayos clínicos son enfermeros titulados, con licencia del estado, que son expertos en los distintos tipos de cáncer de la sangre y en los ensayos clínicos. El enfermero orientador con quien consulta:

- Hablará con usted sobre sus metas de tratamiento
- Lo ayudará a entender el proceso del ensayo clínico, incluyendo sus derechos como paciente
- Le pedirá que ofrezca detalles correspondientes a su diagnóstico (por ejemplo, sus tratamientos previos, las respuestas que presentó a los mismos y el perfil genético del cáncer), su estado de salud actual y sus antecedentes médicos, ya que estos factores afectan la posibilidad de participar en ciertos ensayos clínicos
- Lo ayudará a entender cómo ciertos factores podrían afectar sus opciones de ensayos clínicos (por ejemplo, su situación económica, la cobertura de su seguro médico, su red de apoyo y sus posibilidades y predisposición para viajar largas distancias)
- Lo guiará y ayudará en cuanto a sus esfuerzos por buscar e inscribirse en un ensayo clínico, lo que incluye facilitarle la comunicación con los centros de estudio
- Lo ayudará a lidiar con cualquier problema que pudiera surgir cuando se inscriba en un ensayo clínico
- Le brindará apoyo durante todo el proceso del ensayo clínico

Llame a un Especialista en Información de LLS al (800) 955-4572 o visite www.LLS.org/ensayos para obtener más información sobre los ensayos clínicos y el Centro de Apoyo para Ensayos Clínicos de LLS.

Además, visite www.LLS.org/materiales para consultar la publicación titulada *Los ensayos clínicos para el cáncer de la sangre*.

Efectos secundarios del tratamiento

Los tratamientos contra el cáncer pueden causar efectos secundarios. Estos son problemas que se presentan cuando el tratamiento afecta los tejidos u órganos sanos. Asimismo, los tratamientos contra el cáncer afectan a las personas de diferentes maneras. Los efectos secundarios que se presentan dependen de varios factores, entre ellos, el tipo y la dosis del tratamiento, así como la edad del paciente y sus otras afecciones médicas.

Cada tratamiento o medicamento conlleva posibles efectos secundarios distintos. El equipo de profesionales médicos debería proporcionarle información sobre los posibles efectos secundarios del tratamiento que recibe. Es importante manejar los efectos secundarios. Si tiene alguna inquietud en cuanto a posibles efectos secundarios, hable con los miembros del equipo de profesionales encargados de su tratamiento para obtener ayuda.

La mayoría de los efectos secundarios pueden manejarse sin disminuir la eficacia del tratamiento. De hecho, un manejo agresivo de los efectos secundarios a menudo mejora los resultados del tratamiento. La mayoría de los efectos secundarios son temporales y desaparecen una vez completado el tratamiento. Sin embargo, algunos son duraderos y pueden aparecer años después de que se haya completado el tratamiento. Entre los posibles efectos secundarios tardíos del tratamiento pueden incluirse la aparición de otro tipo de cáncer, la enfermedad cardíaca y los niveles bajos de hormonas tiroideas (hipotiroidismo).

Consulte la serie gratuita de publicaciones de LLS titulada *Manejo de los efectos secundarios* en www.LLS.org/materiales para obtener más información (haga clic en “Side Effect Management” en el menú desplegable).

Atención de seguimiento

Su atención médica no termina una vez finalizado el tratamiento activo. Su médico continuará asegurándose de que su linfoma no haya reaparecido, manejará sus efectos secundarios y lo vigilará ante la posibilidad de efectos tardíos del tratamiento. A esto se le denomina atención de seguimiento.

Vigilancia de signos de recurrencia. Después de que el paciente finalice el tratamiento y esté en remisión, se realizan pruebas de seguimiento para evaluar en qué medida surtió efecto el tratamiento y buscar signos de una recaída. También se realizan pruebas para evaluar el grado de funcionamiento de los órganos del paciente.

Durante los primeros 5 años posteriores al tratamiento, los pacientes se someten con frecuencia a pruebas de seguimiento. Con el tiempo, es posible que se exija

la realización de pruebas y chequeos médicos con menor frecuencia, pero las consultas programadas de seguimiento deberían continuar indefinidamente.

Tras el tratamiento del linfoma de la zona marginal, se recomienda que los pacientes:

- Acudan a consultas periódicas de seguimiento con sus hematólogos-oncólogos. Sus médicos los vigilarán ante posibles signos de recaída y también podrán detectar cualquier efecto secundario del tratamiento o la aparición de otros problemas médicos.
- Mantengan un registro de su diagnóstico de cáncer, su tratamiento y las necesidades de seguimiento correspondientes. Esta información, que suele denominarse plan de atención para la supervivencia, es algo que los pacientes deben recibir por escrito para que puedan compartirla con todos los profesionales médicos a los que acudan. Solicite esta información al médico. El plan debería incluir la siguiente información:
 - Lista de todos los profesionales médicos a los que acuden
 - Resumen del diagnóstico con detalles, tales como el subtipo de la enfermedad y/o los marcadores genéticos presentes
 - Resumen del tratamiento con detalles, tales como los nombres de los medicamentos quimioterapéuticos u otros medicamentos y las fechas y dosis correspondientes, el área tratada con radioterapia, así como información sobre las cirugías y/o los trasplantes recibidos, la respuesta al tratamiento y los efectos secundarios
 - Información sobre el tratamiento de mantenimiento, si corresponde
 - Lista de posibles efectos tardíos
 - Esquema de las citas de seguimiento continuo con las pruebas médicas recomendadas, la frecuencia de las mismas y el nombre del profesional médico encargado de su coordinación
 - Recomendaciones sobre la salud y el bienestar, por ejemplo, la nutrición, el ejercicio y las pruebas de detección de otras enfermedades
- Se sometan periódicamente a pruebas de detección y a vigilancia ante el riesgo de otros tipos de cáncer, entre ellos, cáncer de piel, tubo gastrointestinal, riñón, sangre, vejiga, próstata, seno, pulmón, cabeza y cuello, en caso de haber recibido tratamientos que aumentan el riesgo de presentar un segundo cáncer
- Busquen apoyo médico y psicosocial para la fatiga, la depresión y otros efectos a largo plazo, si es necesario
- Tomen en consideración las maneras en las que pueden reducir los riesgos que corren de presentar cáncer, por ejemplo, dejar de fumar, proteger la piel de la exposición prolongada al sol y hacer ejercicio

Vacunas. Se recomienda que los pacientes con cualquier tipo de linfoma no Hodgkin reciban ciertas vacunas una vez terminado el tratamiento, entre ellas, la vacuna contra la neumonía neumocócica y la vacuna contra la gripe. Hay dos tipos de vacunas antineumocócicas disponibles para los adultos: la de polisacáridos (PPSV23) y la vacuna conjugada (PCV13). Los pacientes no deberían recibir vacunas que contengan organismos vivos o con altas cargas virales, tales como la vacuna contra el herpes zóster (culebrilla). No obstante, pueden recibir la vacuna Shingrix®, ya que en ella se emplea una forma inactivada del virus.

Se recomienda también la aplicación de las vacunas actuales contra la COVID-19. Hable con su médico para obtener más información.

Medicamentos empleados en el tratamiento del linfoma de la zona marginal

A continuación se incluye información sobre algunos de los medicamentos que se emplean en el tratamiento del linfoma de la zona marginal.

Terapia con anticuerpos monoclonales. Los anticuerpos son proteínas producidas por el sistema inmunitario con el fin de combatir las infecciones. Los anticuerpos monoclonales son proteínas producidas en el laboratorio que están diseñadas para atacar un objetivo específico en las células cancerosas. Por ejemplo, algunas terapias con anticuerpos monoclonales para el linfoma de la zona marginal se dirigen al antígeno CD20 que se encuentra en la superficie de las células B, incluyendo las células del linfoma. Una vez que los anticuerpos se unen al antígeno CD20, estas terapias surten efecto ayudando al sistema inmunitario a identificar y destruir las células cancerosas.

- El **rituximab (Rituxan®)** es un anticuerpo citolítico dirigido a CD20 que está indicado para el tratamiento de pacientes adultos con linfoma no Hodgkin. El medicamento se administra por medio de una infusión en una vena.

Inhibidores de la tirosina quinasa de Bruton (BTK, por sus siglas en inglés). Las células de los seres humanos tienen muchas quinasas distintas. Las quinasas son proteínas de las células que normalmente envían señales que les indican que proliferen, se dividan y sobrevivan. La proteína BTK transmite señales químicas importantes que impulsan a las células B a que maduren y produzcan anticuerpos.

La tirosina quinasa de Bruton cumple una función central en la señalización mediada por el receptor de las células B. Esta quinasa está presente en todas las células B, y un nivel bajo de activación de la misma es necesario para la proliferación y supervivencia de las células B normales. En ciertos tipos de cáncer

de células B, entre ellos el linfoma de la zona marginal, las células B cancerosas dependen de la tirosina quinasa de Bruton para sobrevivir. La aparición de una mutación en el gen BTK hace que la vía de señalización se vuelva hiperactiva, lo cual a su vez ocasiona la proliferación (multiplicación o aumento de la cantidad) de las células cancerosas. Los medicamentos que bloquean esta vía hiperactiva se denominan inhibidores de la tirosina quinasa de Bruton.

Estos inhibidores facilitan además la liberación de las células linfomatosas de la médula ósea, los ganglios linfáticos, el bazo u otras áreas que les ofrecen un microambiente protector en el cual pueden esconderse del sistema inmunitario. La liberación de las células malignas del microambiente protector posiblemente ayuda al sistema inmunitario a encontrarlas y destruirlas.

Estos medicamentos son terapias de uso a largo plazo y constituyen un tipo de enfoque muy distinto de la quimioterapia.

- El **ibrutinib (Imbruvica®)** es un inhibidor de BTK que está indicado para el tratamiento de pacientes adultos con linfoma de la zona marginal que necesitan una terapia sistémica y que han recibido al menos una terapia anti-CD20 previa. Se lo toma por vía oral.
- El **zanubrutinib (Brukinsa®)** es un inhibidor de BTK de última generación que está indicado para el tratamiento de pacientes adultos con linfoma de la zona marginal, en casos de recaída o refractarios, que han recibido al menos una terapia anti-CD20 previa. Se lo toma por vía oral.

Inhibidores de PI3K. Las fosfatidilinositol 3-quinosas (PI3K, por su abreviatura en inglés) son un grupo de proteínas que forman parte importante de la vía de señalización del receptor de células B. Las mismas transmiten señales en las células que ayudan a controlar la proliferación celular. El nivel de PI3K es más alto de lo normal en las células de algunos tipos de linfoma, lo cual hace que se multipliquen. Los inhibidores de PI3K bloquean las vías de señalización que hacen que las células del linfoma proliferen y se dividan.

- El **copanlisib (Aliqopa®)** está indicado para el tratamiento de pacientes adultos con linfoma folicular en casos de recaída. A pesar de que este medicamento no está aprobado por la FDA para el tratamiento del linfoma de la zona marginal, se emplea comúnmente como tratamiento con una “indicación no aprobada” para los casos de recaída o refractarios de dicha enfermedad en pacientes que han recibido al menos dos terapias previas. Cuando un médico receta un medicamento para su uso para una “indicación no aprobada”, significa que lo receta para tratar una afección distinta de la que está aprobada por la FDA.

Medicamentos inmunomoduladores. Estos medicamentos actúan de varias formas para matar las células cancerosas. También afectan a otras células presentes en la médula ósea, entre ellas, a las células inmunitarias. Además,

inducen una respuesta de inhibición del cáncer dirigida por el sistema inmunitario.

- La **lenalidomida (Revlimid®)** es un análogo de la talidomida que está indicado para el tratamiento de pacientes adultos con linfoma de la zona marginal con tratamiento previo, en combinación con el rituximab. Se lo toma por vía oral.

Quimioterapia. Los medicamentos quimioterapéuticos matan las células de proliferación rápida que se encuentran en todo el cuerpo, incluyendo tanto a las células cancerosas como a las células sanas y normales. Los distintos tipos de medicamentos quimioterapéuticos funcionan de diferentes maneras para eliminar las células malignas o impedir la formación de células malignas nuevas. Por consiguiente, se emplea más de un medicamento quimioterapéutico para atacar al cáncer desde diferentes ángulos y prevenir la resistencia farmacológica. En los casos de enfermedad avanzada, o de recaída o refractarios en pacientes con linfoma de la zona marginal, el médico podría recomendar el uso de quimioinmunoterapia, que consiste en quimioterapia combinada con un medicamento inmunoterapéutico, tal como el rituximab. Los siguientes son algunos de los medicamentos quimioterapéuticos que suelen emplearse en el tratamiento del linfoma de la zona marginal:

- La **bendamustina (Bendeka®, Treanda®)** es un agente alquilante que está indicado para el tratamiento de pacientes con linfoma no Hodgkin de células B indolente que ha progresado durante el tratamiento con rituximab o con un régimen que contiene rituximab, o en un plazo de 6 meses a partir del mismo. Se administra por medio de una inyección.
- El **clorambucilo (Leukeran®)** está indicado para el tratamiento del linfoma no Hodgkin.
- La **ciclofosfamida (Cytoxan®)** es un agente alquilante que está indicado para el tratamiento de los linfomas malignos.
- La **doxorubicina (Adriamycin®)**, un inhibidor de la topoisomerasa, es una antraciclina que está indicada para el tratamiento del linfoma no Hodgkin.
- La **vincristina (Oncovin®)** se emplea en combinación con otros medicamentos quimioterapéuticos para tratar ciertos tipos de linfoma no Hodgkin.

Corticoesteroides. Los corticoesteroides constituyen una clase de medicamentos que se emplean para reducir la inflamación, la hinchazón y el dolor. En dosis altas, pueden matar las células linfomatosas y leucémicas.

- La **prednisona** es un antiinflamatorio que se emplea con otros medicamentos quimioterapéuticos para tratar el linfoma.

Radioinmunoterapia. Este tipo de terapia consiste en el uso de un anticuerpo monoclonal que se dirige a CD20 en las células B. En el laboratorio, se junta una sustancia radiactiva al anticuerpo. Cuando este anticuerpo se une a los

antígenos CD20 en las células B, la radiación se transmite directamente a las células objetivo y las mata a ellas, así como a las células cercanas. Las células madre presentes en la médula ósea no tienen el antígeno CD20, lo cual permite la regeneración de las células B sanas después del tratamiento.

- El **ibritumomab tiuxetán (Zevalin®)** es un anticuerpo radioterapéutico dirigido a CD20 que se administra como parte del régimen terapéutico Zevalin, el cual está indicado para el tratamiento de pacientes adultos con linfoma no Hodgkin de células B, de bajo grado, en casos de recaída o refractarios.

Otros medicamentos empleados en el tratamiento del linfoma de la zona marginal. En líneas posteriores de terapia, a veces se emplean otros medicamentos como tratamiento para una “indicación no aprobada”. Esto significa que los medicamentos están aprobados por la FDA para el tratamiento de otros tipos de cáncer de la sangre, pero no han sido aprobados para tratar el linfoma de la zona marginal.

El **obinutuzumab (Gazyva®)** es un anticuerpo citolítico dirigido a CD20 que está aprobado para el tratamiento del linfoma folicular y de la leucemia linfocítica crónica. Aunque no está aprobado por la FDA para el tratamiento del linfoma de la zona marginal, se lo usa comúnmente para su tratamiento aunque no se ha aprobado para esta indicación.

Información y recursos

LLS ofrece información y servicios de forma gratuita a los pacientes, cuidadores y familias afectados por los distintos tipos de cáncer de la sangre. En esta sección se enumeran diversos recursos que están a su disposición. Use estos recursos para informarse, preparar y hacer preguntas, y para aprovechar al máximo el conocimiento y las habilidades de los miembros del equipo de profesionales médicos.

Para obtener información y ayuda

Consulte con un Especialista en Información. Los Especialistas en Información de LLS son trabajadores sociales, enfermeros y educadores en salud altamente capacitados y especializados en oncología. Ellos ofrecen información actualizada sobre las enfermedades de la sangre, las opciones de tratamiento y los servicios de apoyo. Se disponen de servicios lingüísticos (interpretación y traducción). Comuníquese con ellos o visite nuestro sitio web para obtener más información.

- Llame al: (800) 955-4572 (Lun-Vie, de 9 a.m. a 9 p.m., hora del Este)
- Correo electrónico o servicio de chat en vivo: www.LLS.org/especialistas

Centro de Apoyo para Ensayos Clínicos. Hay investigaciones en curso para desarrollar nuevas opciones de tratamiento para los pacientes. LLS ofrece ayuda a los pacientes y cuidadores para que entiendan, identifiquen y accedan a los ensayos clínicos. Los pacientes y sus cuidadores pueden consultar con enfermeros orientadores especializados que los ayudarán a buscar un ensayo clínico adecuado a sus necesidades y los asistirán personalmente durante todo el proceso del mismo. Visite www.LLS.org/ensayos para obtener más información.

Consultas individuales sobre la nutrición. Aproveche el servicio gratuito de consultas individuales brindado por un dietista registrado que cuenta con experiencia en nutrición oncológica. A las personas que llaman, los dietistas les ofrecen asistencia con información sobre las estrategias de alimentación saludable, el manejo de los efectos secundarios y la nutrición para la supervivencia. También brindan otros recursos de nutrición. Visite www.LLS.org/nutricion para programar una consulta o para obtener más información.

Materiales informativos gratuitos. LLS ofrece publicaciones gratuitas en inglés y en español con fines de educación y apoyo. Visite www.LLS.org/materiales para consultar estas publicaciones por Internet, o para pedir copias impresas que se envían por correo.

Programas educativos por teléfono/Internet. LLS ofrece programas educativos de forma gratuita por teléfono/Internet y video para los pacientes, cuidadores y profesionales médicos. Algunos de los programas y materiales están disponibles

en español. Visite www.LLS.org/programs (en inglés) para obtener más información.

Asistencia económica. LLS ofrece asistencia económica a las personas con cáncer de la sangre. Visite www.LLS.org/asuntos-financieros para obtener más información.

Programa de Asistencia para Copagos. LLS ofrece asistencia para cubrir las primas del seguro médico y los copagos de medicamentos a las personas con cáncer de la sangre que reúnen los requisitos. Llame o visite nuestro sitio web para obtener más información.

- Llame al: (877) 557-2672
- Visite: www.LLS.org/copagos

Aplicaciones móviles gratuitas:

- LLS Health Manager™ lo ayuda a llevar un registro de los efectos secundarios, medicamentos, alimentos e hidratación, preguntas que quiere hacerle al médico y más. Visite www.LLS.org/es/aplicacion-salud para descargarla gratuitamente. La versión en español se llama Aplicación de Salud de LLS.
- LLS Coloring for Kids™ permite a los niños (y adultos) expresar su creatividad y ofrece actividades para ayudarlos a aprender acerca del cáncer de la sangre y su tratamiento. Visite www.LLS.org/ColoringApp para descargarla gratuitamente. La página web y la aplicación están en inglés.

Pódcast. La serie de pódcast llamada *The Bloodline with LLS* se ofrece para recordarle que, luego del diagnóstico, surge la esperanza. Escuche a pacientes, cuidadores, defensores, médicos y otros profesionales de la salud que hablan sobre los diagnósticos, opciones de tratamiento, asuntos de calidad de vida, efectos secundarios de los tratamientos, comunicación entre pacientes y sus médicos y otros temas importantes relacionados con la supervivencia. Visite www.LLS.org/TheBloodline (en inglés) para obtener más información y suscribirse.

Lecturas sugeridas. LLS ofrece una lista de publicaciones recomendadas para los pacientes, cuidadores, niños y adolescentes. Visite www.LLS.org/SuggestedReading (en inglés) para consultar la lista.

Formación continua. LLS ofrece programas gratuitos de formación continua a los profesionales médicos. Visite www.LLS.org/ProfessionalEd (en inglés) para obtener más información.

Servicios lingüísticos. Informe al médico si necesita servicios de interpretación o traducción porque el inglés no es su idioma principal, o si necesita otra asistencia, tal como un intérprete del lenguaje de señas. Estos servicios suelen estar disponibles sin costo para los pacientes y sus familiares y cuidadores durante las citas médicas y emergencias.

Recursos comunitarios y establecimiento de contactos

Comunidad de LLS. Esta ventanilla única virtual es el sitio para comunicarse con otros pacientes y recibir los recursos y la información más recientes en relación con el cáncer de la sangre. Puede compartir sus experiencias con otros pacientes y cuidadores y obtener apoyo personalizado de parte de personal capacitado de LLS. Visite www.LLS.org/community (en inglés) para unirse.

Sesiones semanales de chat por Internet. Estos chats moderados pueden ofrecer oportunidades para obtener apoyo y ayudar a los pacientes con cáncer a conectarse y compartir información. Visite www.LLS.org/chat (en inglés) para unirse.

Oficinas regionales de LLS. LLS ofrece apoyo y servicios a través de su red de oficinas regionales en los Estados Unidos y Canadá, entre ellos, el programa *Primera Conexión de Patti Robinson Kaufmann* (que facilita la comunicación y el apoyo mutuo entre pacientes), grupos de apoyo locales y otros recursos valiosos. Llame o visite nuestro sitio web para obtener más información sobre estos programas, o si necesita ayuda para localizar la oficina regional de LLS más cercana.

- Llame al: (800) 955-4572
- Visite: www.LLS.org/ChapterFind (en inglés)

Otras organizaciones útiles. LLS ofrece una lista extensa de recursos para los pacientes y sus familias. Hay recursos relacionados con la asistencia económica, la orientación psicológica, el transporte y la atención del paciente, entre otras necesidades. Visite www.LLS.org/ResourceDirectory para consultar el directorio (en inglés).

Apoyo y defensa. Con la ayuda de voluntarios, la Oficina de Políticas Públicas de LLS aboga por políticas y leyes que promueven el desarrollo de nuevos tratamientos y mejoran el acceso a una atención médica de calidad. Llame o visite nuestro sitio web para obtener más información.

- Llame al: (800) 955-4572
- Visite: www.LLS.org/advocacy (en inglés)

Ayuda adicional para poblaciones específicas

Información para los veteranos. Los veteranos que estuvieron expuestos al agente naranja mientras prestaban servicio en Vietnam podrían reunir los requisitos para obtener ayuda del Departamento de Asuntos de los Veteranos de los Estados Unidos. Llame o visite su sitio web para obtener más información.

- Llame al: (800) 749-8387
- Visite: www.publichealth.va.gov/exposures/AgentOrange (en inglés)

Sobrevivientes del World Trade Center. Las personas afectadas directamente por los ataques terroristas del 11 de septiembre de 2001, que posteriormente recibieron un diagnóstico de cáncer de la sangre, podrían reunir los requisitos para obtener ayuda del Programa de Salud World Trade Center. Entre las personas que reúnen los requisitos se incluyen:

- El personal de emergencia que acudió al área del World Trade Center
- Los trabajadores y voluntarios que ayudaron con el rescate, la recuperación y la limpieza de los lugares relacionados con el ataque al World Trade Center en la ciudad de Nueva York
- Los sobrevivientes que estuvieron en el área del desastre en la ciudad de Nueva York, o que vivían, trabajaban o estaban asistiendo a una escuela en el área
- El personal de emergencia en el Pentágono y en Shanksville, PA

Llame al Programa de Salud del World Trade Center o visite la página web para obtener más información.

- Llame al: (888) 982-4748
- Visite: www.cdc.gov/wtc/faq.html (en inglés; hay información en español sobre los requisitos del programa y el proceso de solicitud, así como una solicitud por Internet, en www.cdc.gov/wtc/apply_es.html)

Personas que sufren de depresión. El tratamiento de la depresión tiene beneficios para los pacientes con cáncer. Busque asesoramiento médico si su estado de ánimo no mejora con el tiempo, por ejemplo, si se siente deprimido todos los días durante un período de dos semanas. Llame al Instituto Nacional de la Salud Mental (NIMH, en inglés) o visite su sitio web para obtener más información.

- Llame al: (866) 615-6464
- Visite: www.nimh.nih.gov (escriba “depresión” en la casilla de búsqueda para obtener enlaces a información en español sobre la depresión y su tratamiento)

Términos médicos

ADN. Abreviatura de ácido desoxirribonucleico, la molécula del interior de las células que contiene la información genética. El ADN se transmite a las células nuevas durante el proceso de división celular. Un cambio o mutación en el ADN puede causar la muerte celular, cambios en el funcionamiento de la célula y, en algunos casos, cáncer.

Agente alquilante. Tipo de medicamento para el cáncer que interfiere con el ADN de las células cancerosas e inhibe su proliferación.

Agresivo. Cuando el linfoma es agresivo, crece y se disemina de manera rápida y generalmente causa síntomas graves.

Alotrasplante de células madre. Tratamiento que utiliza las células madre de un donante sano para restaurar la médula ósea que está dañada o enferma después de que el paciente recibe dosis altas de quimioterapia y/o radioterapia. **Consulte la publicación gratuita de LLS titulada *Trasplantes de células madre sanguíneas y de médula ósea.***

Anemia. Afección en la cual la cantidad de glóbulos rojos es menor de lo normal, lo que reduce la capacidad de la sangre de transportar oxígeno. La anemia grave puede causar palidez, debilidad, fatiga y falta de aliento.

Anticuerpo monoclonal. Tipo de proteína sintética (producida en el laboratorio) que puede unirse a sustancias presentes en el cuerpo, entre ellas, las células cancerosas. Los anticuerpos monoclonales se emplean en tratamientos dirigidos a las células cancerosas; pueden emplearse solos o modificarse de modo que se administren unidos a medicamentos quimioterapéuticos.

Antígeno. Cualquier sustancia que provoca una respuesta inmunitaria del cuerpo contra ella. Entre los antígenos se incluyen las toxinas, las bacterias y los virus. Las células cancerosas también tienen antígenos en su superficie que pueden causar una respuesta inmunitaria.

Aspiración de médula ósea. Procedimiento en el cual se extrae una muestra líquida de médula ósea para su análisis. La muestra suele extraerse del hueso de la cadera del paciente con una aguja especial, después de administrar un medicamento para anestesiarse la zona. La aspiración y la biopsia de médula ósea pueden realizarse en el consultorio del médico o en un hospital y normalmente se hacen en la misma consulta.

Autotrasplante de células madre. Tratamiento en el cual se extraen células madre del paciente, las cuales se almacenan y luego se devuelven al cuerpo del mismo tras la administración de un tratamiento intensivo contra el cáncer. **Consulte la publicación gratuita de LLS titulada *Trasplantes de células madre sanguíneas y de médula ósea.***

Bazo. Órgano que forma parte del sistema linfático. Está ubicado por encima del estómago y debajo de las costillas, en el lado izquierdo del abdomen. El bazo produce linfocitos, filtra la sangre, almacena células sanguíneas y destruye las células sanguíneas viejas.

Biopsia. Procedimiento para extraer una muestra de células o tejido del cuerpo para que la examine un patólogo. El patólogo puede examinar la muestra al microscopio o realizar otras pruebas con las células o el tejido.

Biopsia de médula ósea. Procedimiento en el cual se extrae una muestra de hueso que contiene médula ósea para su análisis. La muestra suele extraerse del hueso de la cadera con una aguja hueca especial, después de administrar un medicamento para anestesiarse la piel y el tejido de esa zona. La aspiración y la biopsia de médula ósea pueden realizarse en el consultorio del médico o en un hospital y normalmente se hacen en la misma consulta.

Células sanguíneas. Hay tres tipos principales de células sanguíneas: 1) glóbulos rojos, que transportan oxígeno; 2) glóbulos blancos, que combaten las infecciones; y 3) plaquetas, que son fragmentos celulares que ayudan a detener los sangrados.

Conteo sanguíneo completo (CBC, por sus siglas en inglés). Prueba de laboratorio que mide la cantidad de glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas en la sangre. Asimismo mide la cantidad de hemoglobina (la sustancia de la sangre que transporta oxígeno) y el hematocrito (la porción de sangre completa formada por glóbulos rojos). También se denomina “hemograma”.

Endoscopia superior. Procedimiento en el cual se emplea un endoscopio para examinar la parte superior del aparato digestivo. El endoscopio es un instrumento delgado, parecido a un tubo, que tiene una fuente de luz y lentes para fines de observación. En la endoscopia superior, el médico introduce el endoscopio a través de la boca y lo dirige al esófago y estómago.

Esplenomegalia. Agrandamiento del bazo.

Estadificación. Uso de exámenes y pruebas para determinar si un cáncer se ha diseminado por el cuerpo y en qué medida. La estadificación ofrece información importante para la planificación del tratamiento.

Estudio de tomografía computarizada (CT scan, en inglés).

Procedimiento en el cual se emplea una computadora para procesar una serie de imágenes radiográficas a fin de crear vistas tridimensionales (3-D) de los tejidos y órganos del cuerpo.

Estudio de tomografía por emisión de positrones (PET scan, en inglés).

Procedimiento en el cual se inyecta en una vena una pequeña cantidad de glucosa (azúcar) radiactiva y luego se emplea un escáner para obtener imágenes computarizadas detalladas de las áreas del cuerpo en las cuales las células absorben dicha sustancia. En las imágenes, las células cancerosas se ven más brillantes que las normales porque absorben más glucosa. Esto ayuda a localizar las células cancerosas en el cuerpo.

Extraganglionar. Término que se refiere a un área u órgano que se encuentra fuera de los ganglios linfáticos.

FDA. Sigla en inglés que se usa para referirse a la Administración de Alimentos y Medicamentos de los Estados Unidos. La FDA es responsable de asegurar la inocuidad, eficacia y seguridad de los medicamentos, dispositivos médicos y el suministro de alimentos del país.

Ganglio linfático. Estructura del tamaño de un frijol que forma parte del sistema inmunitario del organismo. Los ganglios linfáticos están distribuidos por todo el cuerpo y contienen linfocitos (un tipo de glóbulo blanco) que ayudan al cuerpo a combatir las infecciones y otras enfermedades. En pacientes con linfoma y algunos tipos de leucemia linfocítica, los linfocitos cancerosos proliferan y provocan el agrandamiento de los ganglios linfáticos.

H. pylori. Bacteria que produce inflamación y úlceras en el estómago o el intestino delgado. Las personas con una infección por *H. pylori* son más propensas a tipos de cáncer que se desarrollan en el estómago, entre ellos, el linfoma de tejido linfoide asociado a las mucosas (MALT, por sus siglas en inglés).

Hematopatólogo. Médico con capacitación especial en la identificación de enfermedades de la sangre mediante el análisis al microscopio de muestras de sangre, médula ósea, ganglios linfáticos y otros tejidos del

cuerpo, así como la realización de pruebas para determinar si las células sanguíneas son normales.

Hepatitis. Enfermedad del hígado que produce inflamación. Los distintos virus de la hepatitis (denominados virus de la hepatitis A, B y C) son la causa más frecuente de la enfermedad. La hepatitis B y la hepatitis C pueden causar cirrosis (formación de cicatrices en el hígado), insuficiencia hepática y cáncer de hígado. Entre los síntomas de la hepatitis se incluyen agrandamiento del hígado, fiebre, náuseas, vómitos, dolor abdominal y orina oscura.

Indolente. Cuando el linfoma es indolente (o sea de bajo grado de malignidad), generalmente crece y se disemina de manera lenta y con pocos síntomas.

Inhibidor de la bomba de protones. Medicamento que, al surtir efecto, reduce la cantidad de ácido que produce el estómago.

Inmunofenotipificación. Prueba de laboratorio que detecta la presencia de marcadores, denominados “antígenos”, en los glóbulos blancos. Los glóbulos blancos normales tienen perfiles de antígenos que son exclusivos de determinados tipos y etapas de desarrollo celulares. Las células anormales que se observan en los distintos tipos de leucemia y linfoma también tienen perfiles de antígenos específicos que pueden servir para identificarlas. Esta prueba puede ayudar a diagnosticar tipos específicos de leucemia y linfoma.

Inmunoterapia. Tipo de terapia que emplea el sistema inmunitario del cuerpo para destruir las células cancerosas.

Linfocito. Tipo de glóbulo blanco que es fundamental para el sistema inmunitario del cuerpo. Hay tres tipos principales de linfocitos: linfocitos B (células B), que producen anticuerpos a fin de combatir los agentes infecciosos, como las bacterias, los virus y los hongos; linfocitos T (células T), que tienen varias funciones, entre ellas, ayudar a los linfocitos B a producir anticuerpos; y células asesinas naturales (NK, en inglés), que pueden atacar las células infectadas por virus o las células tumorales.

Linfoma de tejido linfoide asociado a las mucosas (MALT, por sus siglas en inglés). Tipo de linfoma de la zona marginal que se presenta fuera de los ganglios linfáticos, en el tejido mucoso de áreas como el estómago, el intestino delgado, las glándulas salivales, los pulmones, la tiroides y la zona que rodea los ojos.

Linfoma folicular. Tipo de linfoma no Hodgkin de células B que suele ser de crecimiento lento. Las células B anormales suelen proliferar en acumulaciones denominadas “folículos” dentro de los ganglios linfáticos.

Maligno. Sinónimo de canceroso. Las células malignas pueden diseminarse por todo el cuerpo e invadir otros tejidos.

Médula ósea. Tejido esponjoso en la cavidad central hueca de los huesos, donde se forman las células sanguíneas.

Mucosa. Tejido húmedo que reviste ciertas partes del interior del cuerpo, entre ellas, la nariz, la boca, los pulmones, el tubo digestivo y las vías urinarias. En la mucosa hay glándulas que producen un líquido espeso y resbaloso, denominado moco o mucosidad.

Oncólogo. Médico con capacitación especial en el diagnóstico y tratamiento del cáncer.

Patólogo. Médico con capacitación especial en la identificación de enfermedades mediante el análisis de muestras de células y tejidos al microscopio.

Prueba de imagenología. Prueba que produce imágenes de áreas del interior del cuerpo. En las pruebas de imagenología se emplean distintos tipos de energía, tales como rayos X, ondas de radio y ultrasonido. Pueden emplearse para diagnosticar un cáncer, planificar el tratamiento o evaluar la eficacia del tratamiento.

Radioterapia. Uso de rayos X y otras formas de radiación para matar las células cancerosas y reducir el tamaño de los tumores.

Recaída. Reparición de una enfermedad después de un período de mejoría.

Refractario. Término empleado para describir una enfermedad que no entra en remisión ni mejora considerablemente después del tratamiento.

Sistema inmunitario. Red compleja de células, tejidos y órganos que funcionan juntos para defender al cuerpo de las infecciones y otras enfermedades.

Sistema linfático. Tejidos y órganos que producen, almacenan y transportan los linfocitos (un tipo de glóbulo blanco) que combaten las infecciones y otras enfermedades.

Terapia de primera línea. Primer tratamiento que se administra para tratar una enfermedad.

Terapia de segunda línea. Tratamiento que se administra cuando la terapia inicial (de “primera línea”) no surte efecto o deja de surtir efecto.

Terapia sistémica. Tratamiento con medicamentos que se desplazan, a través del torrente sanguíneo, para llegar a las células de todo el cuerpo.

Trasplante de células madre. Vea Alotrasplante de células madre y Autotrasplante de células madre.

Trombocitopenia. Afección en la cual la cantidad de plaquetas en la sangre es menor de lo normal.

Uso para indicación no aprobada. Se refiere al uso legal de un medicamento recetado para tratar una enfermedad para la cual el medicamento no ha recibido la aprobación de la FDA.

Referencias bibliográficas

Broccoli A, Zinzani PL. How do we sequence therapy for marginal zone lymphomas? *Hematology. American Society of Hematology. Education Program.* 2020;(1):295-305.

Cerhan JR, Habermann TM. Epidemiology of marginal zone lymphoma. *Annals of Lymphoma.* 2021;5:1.

Freedman AS, Aster JC, Friedberg JW. Splenic marginal zone lymphoma. *UpToDate.* www.uptodate.com/contents/splenic-marginal-zone-lymphoma. Actualizada el 20 de agosto del 2021. Consultada el 8 de septiembre del 2021.

Freedman AS, Friedberg JW, Aster JC. Nodal marginal zone lymphoma. *UpToDate.* www.uptodate.com/contents/nodal-marginal-zone-lymphoma. Actualizada el 25 de mayo del 2021. Consultada el 7 de septiembre del 2021.

Freedman AS, Friedberg JW, Ng AK. Treatment of extranodal marginal zone lymphoma of mucosa associated lymphoid tissue (MALT lymphoma). *UpToDate.* <https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-extranodal-marginal-zone-lymphoma-of-mucosa-associated-lymphoid-tissue-malt-lymphoma>. Actualizada el 6 de agosto del 2021. Consultada el 8 de septiembre del 2021.

Miller PG, Sperling AS, Gibson CJ, et al. 2021. A deep molecular response of splenic marginal zone lymphoma to front-line checkpoint blockade. *Haematologica.* 106(2):651-654.

National Comprehensive Cancer Network (NCCN). NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines). *B-Cell Lymphomas* Versión 3.2022. 25 de abril del 2022, https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/b-cell.pdf. Consultada el 27 de abril del 2022.

PDQ Adult Treatment Editorial Board. PDQ adult non-Hodgkin lymphoma treatment. Bethesda, MD: National Cancer Institute. Actualizada el 18 de mayo del 2021. <https://www.cancer.gov/types/lymphoma/hp/adult-nhl-treatment-pdq>. Consultada el 3 de septiembre del 2021.

Robinson JE, Greiner TC, Bouska AC, et al. Identification of a splenic marginal zone lymphoma signature: preliminary findings with diagnostic potential. *Frontiers in Oncology.* 2020;10:640.

Rosand CB, Valla K, Flowers CR, et al. Effective management strategies for patients with marginal zone lymphoma. *Future Oncology.* 2018;14(12):1214-1222.

Shah H, Stevens D, Seymour J, et al. Incorporating novel targeted and immunotherapeutic agents in the treatment of B-cell lymphomas. *American Society of Clinical Oncology Educational Book.* 2021;(Mar)41:1-18. doi:10.1200/EDBK_320117.

Zucca E, Arcaini L, Buske C, et al. Marginal zone lymphomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Annals of Oncology.* 2020;31(1):17-29.



Para obtener apoyo,
pida ayuda a nuestros

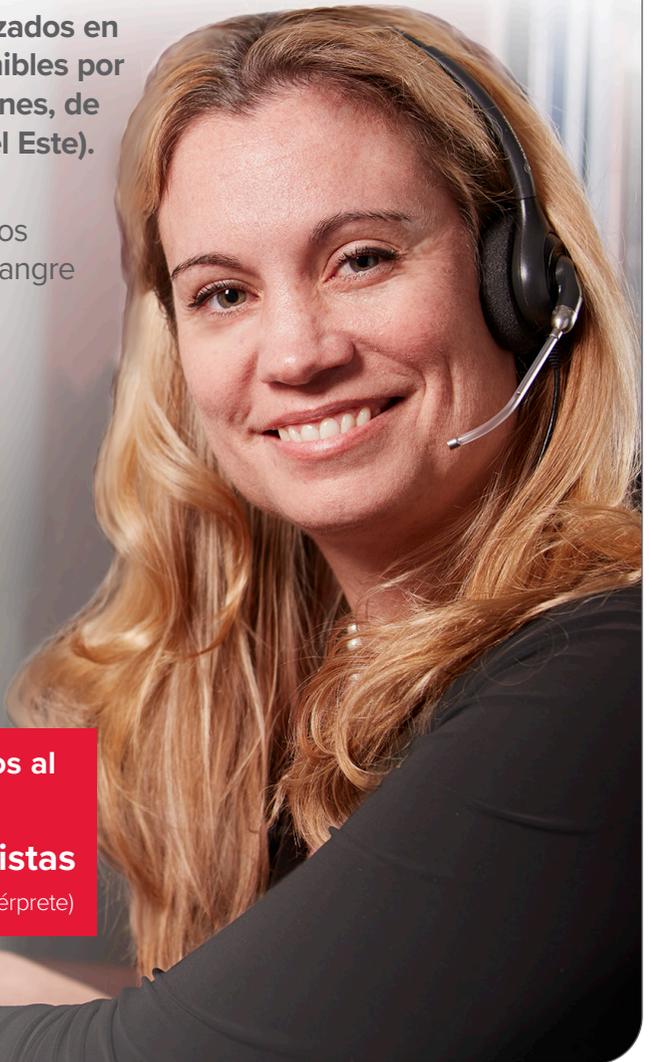
ESPECIALISTAS EN INFORMACIÓN

El equipo de la Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma está compuesto por trabajadores sociales, enfermeros y educadores en salud altamente capacitados y especializados en oncología. Están disponibles por teléfono de lunes a viernes, de 9 a.m. a 9 p.m. (hora del Este).

- Información y apoyo personalizados sobre los tipos de cáncer de la sangre
- Orientación sobre las preguntas que puede hacerle a su médico
- Información sobre los recursos de ayuda económica para pacientes
- Búsquedas individualizadas de ensayos clínicos

**Comuníquese con nosotros al
800-955-4572 o en
www.LLS.org/especialistas**

(puede solicitar los servicios de un intérprete)





Para obtener más información,
comuníquese con nuestros
Especialistas en Información al
800.955.4572 (se ofrecen servicios
de interpretación a pedido).

The Leukemia & Lymphoma Society

3 International Drive, Suite 200
Rye Brook, NY 10573

La misión de la Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma (LLS, por sus siglas en inglés) es curar la leucemia, el linfoma, la enfermedad de Hodgkin y el mieloma, y mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familias. Para obtener más información, visite www.LLS.org/espanol.