

➤ Tratamiento

En función del **diagnóstico**, existen diferentes maneras de tratar el cáncer. En el caso del linfoma anaplásico de células grandes (CD30+) primario cutáneo el pronóstico tiende a ser favorable, con supervivencias superiores a los 10 años en más del 90% de los casos, pudiendo incluso existir una **remisión espontánea** en el 25% de los casos y sin que la afectación de ganglios llegue a empeorar el pronóstico. Si existe una única lesión, el tratamiento consistirá en resección quirúrgica o radioterapia localizada. Si existen **múltiples lesiones** se puede utilizar quimioterapia tipo metotrexato a dosis bajas. En el caso de existir extensión extracutánea se tiende a recurrir a regímenes de **poliquimioterapia tipo CHOP** con excelentes resultados.⁶ En el caso del linfoma anaplásico de células grandes (CD30+) sistémico la primera línea de tratamiento suele ser quimioterapia tipo CHOP, siendo más efectiva en el subtipo **ALK+**. Otro tipo de tratamiento efectivo en caso de resistencia a la quimioterapia inicial es la terapia de quimioterapia a altas dosis y **trasplante autólogo** o el **trasplante alogénico de células hematopoyéticas**, especialmente para el subtipo **ALK-** para el que las opciones de tratamientos de rescate son más limitadas.^{7,8}

➤ Ensayos clínicos

La existencia de determinados marcadores tumorales, como es el caso de la proteína de fusión ALK y el antígeno CD30, ha permitido el desarrollo de tratamientos dirigidos a destruir las células que expresan estos marcadores tumorales. En la actualidad existen varios ensayos clínicos abiertos orientados al uso de anticuerpos



monoclonales y pequeñas moléculas², tanto para tratamientos en primera línea como para pacientes en recaída, lo que abre un panorama esperanzador para los pacientes diagnosticados de linfoma anaplásico.

Si usted es paciente diagnosticado de linfoma anaplásico, y la respuesta al tratamiento que ha recibido o que le han propuesto no es la adecuada, puede consultar con su médico sobre la disponibilidad de ensayos con nuevos medicamentos de los que pudiera beneficiarse.

REFERENCIAS

1. Stein H, Mason DY, Gerdes J, et al. The expression of the Hodgkin's disease associated antigen Ki-1 in reactive and neoplastic lymphoid tissue: evidence that Reed-Sternberg cells and histiocytic malignancies are derived from activated lymphoid cells. *Blood*. 1985;66(4):848-858
2. Kinney MC, Higgins RA, Medina EA. Anaplastic large cell lymphoma: twenty-five years of discovery. *Arch Pathol Lab Med*. 2011 Jan;135(1):19-43
3. Ralfkiaer E, Willemze R, Pauli M, Kadin ME. Primary cutaneous CD30- positive T-cell lymphoproliferative disorders. In: Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, et al, eds. *Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues*. Lyon, France: IARC Press; 2008:300-301. *World Health Organization Classification of Tumours*; vol 3.
4. Delsol G, Falini B, Muller-Hermelink HK, et al. Anaplastic large cell lymphoma (ALCL), ALK-positive. In: Swerdlow SH, Campo E, Harris NL et al, eds. *WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues*. Lyon: IARC; 2008:312-316.
5. Mason DY, Harris NL, Delsol G, et al. Anaplastic large cell lymphoma, ALK-negative. In: Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, et al, eds. *Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues*. Lyon, France: IARC Press; 2008:317-319. *World Health Organization Classification of Tumours*; vol 3.
6. Kempf W, et al. EORTC, ISCL, and USCLC consensus recommendations for the treatment of primary cutaneous CD30-positive lymphoproliferative disorders: lymphomatoid papulosis and primary cutaneous anaplastic large-cell lymphoma. *Blood*. 2011 Oct 13;118(15):4024-35.
7. Ferreri AJ, Govi S, Pileri SA, Savage KJ. Anaplastic large cell lymphoma, ALK-negative. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2013 Feb;85(2):206-15.
8. Ferreri AJ, Govi S, Pileri SA, Savage KJ. Anaplastic large cell lymphoma, ALK-positive. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2012 Aug;83(2):293-302.



➤ Dónde puedo obtener más información

Consulta a tu médico de referencia

AEAL, Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia es una organización sin ánimo de lucro constituida por pacientes el 8 de octubre de 2002 y declarada de Utilidad Pública por el Ministerio del Interior desde diciembre de 2006. Los objetivos de la AEAL son la **formación, información y apoyo** a los afectados por enfermedades oncohematológicas.

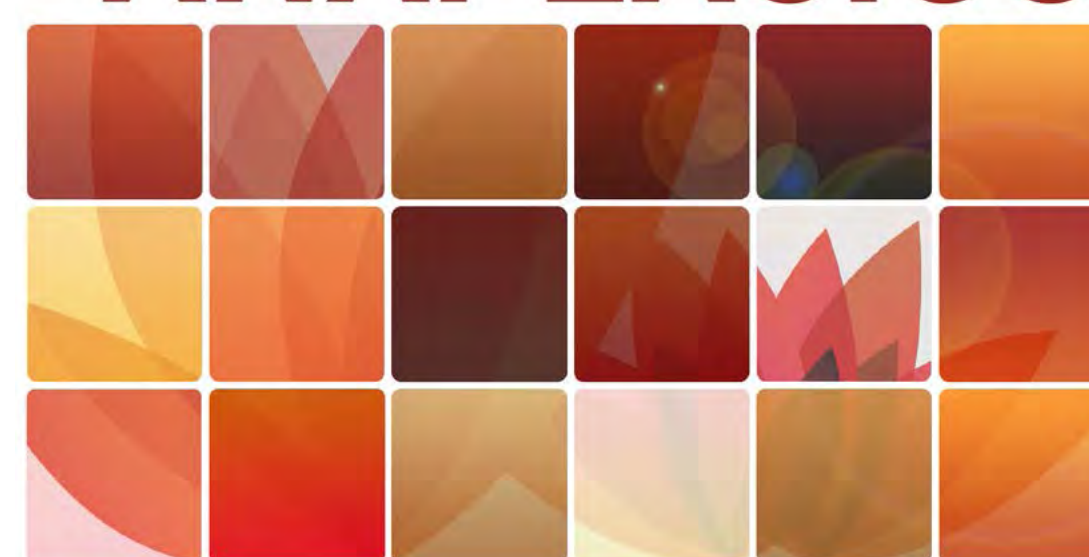
Si necesitas más información puedes ponerte en contacto con nosotros a través del teléfono **901 220 110** en horario de **10h a 14h** y de **15h a 19h** de lunes a viernes, mediante el correo electrónico **info@aeal.es** o a través de nuestra página **www.aeal.es**



Publicado gracias al patrocinio de Takeda



LINFOMA ANAPLÁSICO






➤ El sistema linfático

El **sistema linfático** está formado por una amplia red de vasos o tubos finos que conectan los **ganglios linfáticos** y transportan un líquido acuoso llamado linfa.

La **linfa** es un líquido claro, de composición parecida al plasma de la sangre que contiene **linfocitos** (un tipo de glóbulos blancos que se forman en la médula ósea) que son los responsables de combatir las infecciones. A diferencia de la sangre, la linfa no contiene glóbulos rojos, plaquetas ni los otros tipos de glóbulos blancos.

Hay tres tipos de linfocitos, denominados **T, B y NK** según su estirpe, que actúan conjuntamente para identificar y atacar los microorganismos y las sustancias potencialmente peligrosas para el cuerpo humano. Los linfocitos B identifican toxinas, bacterias y células anormales, como son las células cancerosas, mientras que los linfocitos T las atacan y destruyen. Por su parte, los linfocitos NK (natural killer en inglés, o "asesinos por naturaleza" en castellano) destruyen determinadas células tumorales o infectadas por un virus y se activan siempre que la célula deja de comportarse de manera normal, provocando la muerte de la misma.



➤ ¿Linfoma?

Cuando nuestro cuerpo comienza a producir linfocitos de forma incontrolada, aparece un tipo de cáncer denominado **linfoma**. A diferencia de otros cánceres, el linfoma se origina directamente en el **sistema inmune**, causando un mal funcionamiento de éste. Ante esta situación, la detección y aplicación de un tratamiento adecuado es vital, ya que el sistema inmune es necesario para luchar contra las enfermedades.


➤ El linfoma anaplásico

El **linfoma anaplásico** es un subtipo de **linfoma no Hodgkin** que afecta a los linfocitos T y NK maduros. El primer caso descrito de linfoma anaplásico se remonta al año 1985¹, coincidiendo con el desarrollo de la tecnología de laboratorio capaz de identificarlo y distinguirlo de otros linfomas. Se caracteriza por la existencia de **células pleomórficas** (es decir, con formas muy anormales y variadas) con la expresión del **antígeno CD30** y la tendencia común al resto de linfomas de invadir los tejidos y ganglios linfáticos, produciendo así un mal funcionamiento del sistema inmunitario y otras manifestaciones de enfermedad.

Existen dos tipos principales de linfoma anaplásico bien diferenciados:²

- **Linfoma anaplásico de células grandes (CD30+) primario cutáneo:**³ se presenta generalmente en adultos y se suele localizar como tumoraciones entre la dermis y el tejido graso subcutáneo. Generalmente no presenta síntomas generales, sin embargo alrededor del 10% de los casos puede diseminarse a otros tejidos distintos a la piel y en un 25% de los casos aparecer afectación ganglionar.

- **Linfoma anaplásico sistémico:** es un tipo de linfoma no Hodgkin poco común, que se caracteriza por ser agresivo (de evolución rápida), presentar síntomas generales como pérdida de peso, sudoración nocturna, picores y/o fatiga y presentar afectación ganglionar progresiva en el momento del diagnóstico en la mayoría de los casos. Se subdivide en dos tipos en función de la presencia o no de un biomarcador conocido como gen de fusión tipo quinasa del linfoma anaplásico, o por sus siglas en inglés (ALK). Así dividiremos el linfoma anaplásico sistémico en:

- **Linfoma anaplásico sistémico ALK+:**⁴ es más común en niños y adultos jóvenes
 - **Linfoma anaplásico sistémico ALK-:**⁵ es más común en pacientes por encima de 50 años.
- 



➤ El diagnóstico

Tras confirmarse el diagnóstico de **linfoma anaplásico**, se inicia un proceso cuyo objetivo es la recuperación de la salud y a lo largo del cual hay que tomar múltiples decisiones, por ello antes de iniciarlo, es muy importante informarse y conocer bien la enfermedad y sus opciones de tratamiento.

El linfoma anaplásico es un tipo de cáncer que afecta al sistema inmune y más en concreto al **sistema linfático**.

Para entender las manifestaciones y la evolución del linfoma anaplásico es necesario saber primero cómo funciona el sistema linfático y cómo puede verse afectado por el cáncer.

Mediante la palabra **cáncer** denominamos un conjunto de enfermedades que tienen en común la proliferación anormal de un tipo de células que compromete la salud. Dependiendo de qué tipo de células se trate, se desarrolla uno u otro cáncer. Las células cancerosas son células normales en su origen, que han sufrido un cambio o **mutación** que las convierte en **células tumorales**. Aunque todos podemos tener células mutadas, el organismo es normalmente capaz de detectarlas y hacer que el sistema inmune las destruya antes de que estén fuera de control.

Cuando el sistema inmune no es capaz de destruir estas células alteradas que crecen de forma incontrolada, éstas forman finalmente una masa sólida llamada tumor que se extiende por los tejidos sanos y puede tener muy graves consecuencias si llega a invadir órganos clave adyacentes o extenderse a otras partes del organismo en forma de **metástasis**.

