

LINFOMA DE CÉLULAS T

Información general sobre
la enfermedad

aeal
Explica

¿QUÉ SON LOS LINFOMAS DE CÉLULAS T? TIPOS
SÍNTOMAS PRONÓSTICO CONVIVIR CON EL LINFOMA
TRATAMIENTOS COMUNICACIÓN CON EL MÉDICO
CONSEJOS **GLOSARIOS** AEAL TE OFRECE

aeal

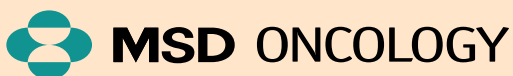
Explica

COLECCIÓN

LINFOMA DE CÉLULAS T

Información general sobre
la enfermedad

Con el patrocinio de:



AEAL Explica: Linfomas no-Hodgkin de células T

PRIMERA PARTE

Autores: Dr. Mariano Provencio y Dr. Antonio C. Sánchez
Servicio de Oncología Médica
Hospital Universitario Puerta de Hierro
Majadahonda
28222 MADRID

Imágenes: Dr. Fco Javier Alves Ferreira
Departamento de Anatomía Patológica
Hospital Universitario La Paz (UAM)
28046 Madrid

SEGUNDA PARTE

Autor: AEAL

Edita: AEAL
Primera Edición: Noviembre 2009 - 2.000 ejemplares
Maquetación: Impresos Izquierdo S.A.
Imprime: Impresos Izquierdo S.A.

Depósito legal: M-34855-2011
ISBN: 978-84-613-6297-4

Colección AEAL Explica

Copyright de esta colección

© AEAL, Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia.

C/ Santa Hortensia, 15 - Oficina K - 28002 Madrid

Teléfono: 901 220 110

Fax: 91 141 01 14

Web: www.aeal.es

E-Mail: info@aeal.es

La información de esta guía sólo pretende servir de orientación, su contenido nunca debe reemplazar a las indicaciones de los profesionales que atienden tu caso. Tú médico es la persona más indicada para resolver cualquier cuestión sobre tu caso particular.

Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada o transmitida de ningún modo ni por ningún medio sin permiso previo de AEAL.

Introducción

Primera parte: Linfomas no-Hodgkin de células T

- 9 Aspectos generales
- 16 Linfoma periférico de célula T, sin alguna otra caracterización
- 19 Linfomas precursores de células T:
 - Leucemia/Linfoma linfoblástica precursora aguda de células T*
- 20 Linfomas de células T periféricas y NK:
 - 20 *Formas leucémicas o diseminadas*
 - 20 Linfoma y leucemia de células T del adulto (LLCTA)
 - 21 Leucemia linfocítica y leucemia prolinfocítica crónicas de células T
 - 21 Leucemia linfocítica granular de células T
 - 22 Leucemia agresiva de células NK
 - 22 *Formas cutáneas*
 - 22 Micosis fungoide y el síndrome de Sézary
 - 24 Enfermedades linfoproliferativas cutáneas primarias CD30+
 - 25 Linfoma anaplásico de células grandes, tipo cutáneo primario
 - 25 Papulosis linfomatoide
 - 26 *Formas ganglionares*
 - Linfoma periférico de célula T, sin alguna otra caracterización.
 - 26 Linfoma angioinmunoblástico de células T.
 - 28 Linfoma anaplásico de células grandes, tipo sistémico primario.
 - 29 *Formas extra ganglionares*
 - 29 Linfoma hepatoesplénico de células T gamma y delta.
 - 30 Linfoma de apariencia paniculítica subcutáneo de células T.
 - 30 Linfoma extranodal de células T y de células Nk, tipo nasal.
 - 31 Linfoma intestinal de células T, de tipo enteropático.

32 Bibliografía

Segunda parte: Información práctica

- 36** Convivir con el linfoma
- 38** La comunicación con el equipo médico
- 39** Preguntas para hacer al equipo médico
- 41** Lista de consejos
- 42** Glosario de términos médicos
- 68** ¿Qué es AEAL?
- 69** AEAL te ofrece
- 70** Otros materiales informativos de AEAL
- 71** Colabora con AEAL

INTRODUCCIÓN

Esta guía está dirigida a pacientes diagnosticados con Linfoma no Hodgkin de células T. También puede ser útil para sus familiares y amigos. Se ha escrito con la intención de ayudarte a entender la enfermedad, las diferentes opciones de tratamientos y los cuidados que debes tener.

Al ser una información general, se explican los tratamientos usados con más frecuencia para los diferentes tipos de linfomas de células T pero no hace un análisis muy detallado de cada uno de ellos. Si prefieres leer sólo algunas secciones puedes hacerlo, cada una de ellas puede darte información independiente del resto.

El significado de las palabras poco habituales o técnicas lo puedes encontrar en la sección Explicación de términos médicos que se encuentra en las secciones finales.

Objetivos de esta guía:

- Ayudarte a entender más acerca del linfoma de células T y su tratamiento
- Ayudarte a tomar decisiones desde la información
- Proveer información a cuidadores y familiares

AEAL Explica: Linfomas no Hodgkin de Células T te ofrece una visión general de muchos de los aspectos a los que tienes que enfrentarte al convivir con un linfoma. AEAL dispone también de otros materiales sobre opciones específicas de tratamiento, manejo de la enfermedad y otros aspectos a tener en cuenta por pacientes y cuidadores. Puedes encontrar información acerca de los servicios que tenemos disponibles en las secciones finales de esta guía.

Si quieres hablar con alguien acerca de cualquier cuestión relacionada con el linfoma, sus tratamientos o sus cuidados, puedes llamar al teléfono de AEAL 901 220 110 de 10 de la mañana a 7 de la tarde. El precio de la llamada es el de una llamada local.

AVISO IMPORTANTE:

La información de esta guía sólo pretende servir de orientación, su contenido nunca debe reemplazar a las indicaciones de tu médico. Tú médico es la persona más indicada para resolver cualquier cuestión sobre tu caso particular.

Primera parte

LINFOMAS DE CÉLULAS T

ASPECTOS GENERALES

Los linfomas son un tipo de enfermedades neoplásicas (tumoraes) que afectan a los linfocitos, células que forman parte de nuestro sistema inmune. Pese a que otros tipos de cáncer como el cáncer de pulmón, mama o colon pueden afectar en su extensión a los ganglios linfáticos, la característica de los linfomas es que se originan en ellos.

Los linfomas se pueden dividir en dos tipos principales: el linfoma no-Hodgkin y el linfoma Hodgkin (o enfermedad de Hodgkin). Los linfomas no-Hodgkin pueden derivar de los linfocitos B o T. Los linfocitos forman parte de los glóbulos blancos de la sangre. Pueden ser de tipo B, que ayudan al organismo ante las infecciones mediante la producción de anticuerpos; o linfocitos T que nos protegen frente a los virus, hongos y bacterias. Así pues, los linfomas no-Hodgkin se dividen en linfomas de células B o T.

Los linfomas de células T suponen entre el 10 y el 15% de todos los linfomas (de células T y B), tienen un peor pronóstico y se subdividen en varios tipos de enfermedades (ver **Tabla 1**), con un comportamiento muy variable entre ellos, unos son muy agresivos, otros se caracterizan por que afectan a la piel, otros se asocian a infecciones por virus...

El origen de los linfomas no se conoce aunque algunos se han asociado a determinados virus, como el de Epstein-Barr, o bacterias. La incidencia de estas enfermedades ha aumentado en los últimos años. Son más frecuentes en los países asiáticos como Japón y China que en los países occidentales.

En general el síntoma más común de presentación de un linfoma es la presencia de un bulto, que no suele ser doloroso, en cuello, axila o ingles; algunos pacientes pueden presentar fiebre, sudoración nocturna, pérdida de peso y cansancio, picor en la piel y manchas cutáneas de coloración rojiza. Se denomina síntomas B, a la presencia de pérdida de peso inexplicada mayor del 10% del peso corporal en los últimos seis meses, fiebre inexplicada superior a 38 grados centígrados y sudoración nocturna profusa (hasta empapar la ropa). (ver **Figura 1**).

Tabla 1: Clasificación de los linfomas T

1. LINFOMAS PRECURSORES DE CÉLULAS T:

Leucemia/Linfoma linfoblástica precursora aguda de células T

2. LINFOMAS DE CÉLULAS T PERIFÉRICAS Y NK:

Formas leucémicas o diseminadas

Linfoma y leucemia de células T del adulto (LLCTA).

Leucemia linfocítica y leucemia prolinfocítica crónicas de células T.

Leucemia linfocítica granular de células T.

Leucemia agresiva de células NK

Formas cutáneas

Micosis fungoide y el síndrome de Sézary.

Enfermedades linfoproliferativas cutáneas primarias CD30+

Linfoma anaplásico de células grandes, tipo cutáneo primario.

Papulosis linfomatoide

Formas ganglionares

Linfoma periférico de célula T, sin alguna otra caracterización.

Linfoma angioinmunoblástico de células T.

Linfoma anaplásico de células grandes, tipo sistémico primario.

Formas extra ganglionares

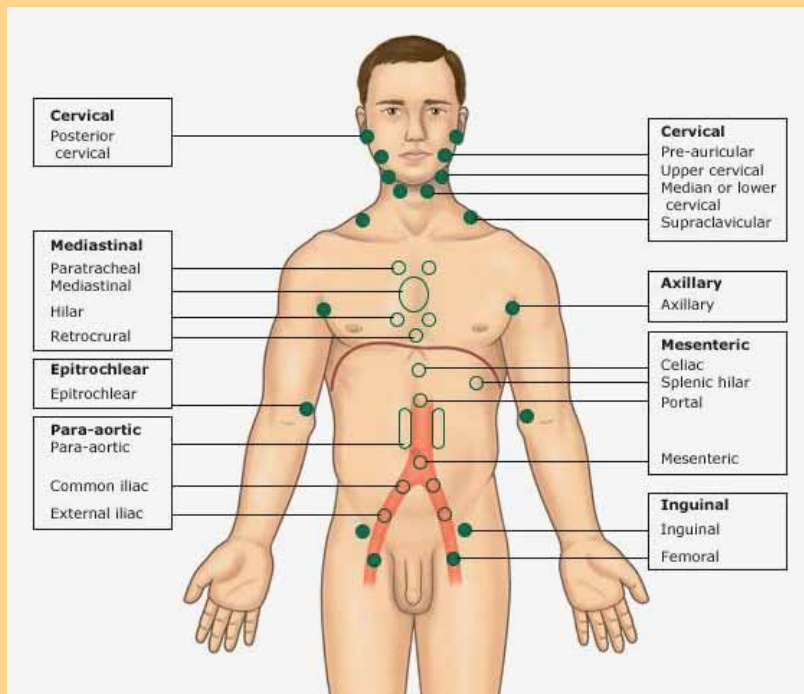
Linfoma hepatoesplénico de células T gamma y delta.

Linfoma de apariencia paniculítica subcutáneo de células T.

Linfoma extranodal de células T y de células Nk, tipo nasal.

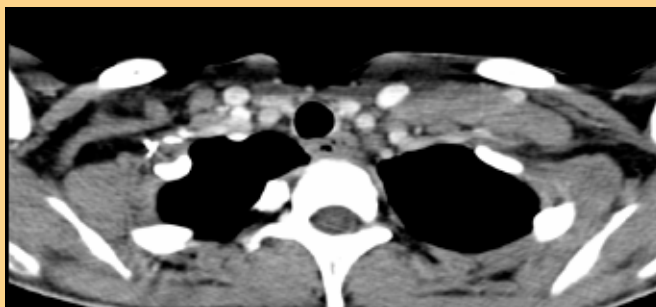
Linfoma intestinal de células T, de tipo enteropático.

Figura 1



Para el diagnóstico definitivo es preciso la realización de una biopsia y un estudio de extensión posterior con analítica y pruebas de imagen radiológicas (TAC o escáner), PET (tomografía por emisión de positrones), biopsia de médula ósea... (ver **Figura 2**).

Figura 2



Los linfomas se estadifican según cuántos grupos ganglionares están afectados, donde se localizan, y si otros órganos como médula ósea o hígado están afectados (ver **Tabla 2**). Las regiones linfáticas accesibles a la exploración física son las cervicales y supraclaviculares, axilares e inguinales. El resto de regiones, que se visualizan mediante técnicas de imagen como el TAC, están formadas por el mediastino, el retroperitoneo y regiones mesentéricas. Además, tenemos otras regiones linfáticas como el anillo de Waldeyer (en el área orofaríngea), el bazo, el apéndice, el timo y las placas de Peyer (presentes en el interior de las mucosas del intestino y de las vías respiratorias).

Dado que los síntomas que producen los linfomas son, en general, inespecíficos, y pueden simular otras enfermedades, como las infecciones, es necesario llegar a un diagnóstico definitivo mediante el estudio de una muestra anatomopatológica, obtenida mediante una biopsia o una punción. En la biopsia, el cirujano extirpa un ganglio entero (escisión), o solo una parte del ganglio o de la lesión (incisión). Si éste es fácilmente accesible, bastará con anestesia local; pero si el ganglio está en el interior del organismo, en el tórax o en el abdomen, habrá que realizar una pequeña intervención, probablemente con anestesia general, para conseguir la toma de la muestra que permita el diagnóstico.

En la punción, también denominada PAAF (punción por aspiración con aguja fina), se utiliza una aguja mediante una jeringa para aspirar material del ganglio y ser estudiado mediante análisis de citología. Esta se puede hacer también dirigida con ecografía o TAC, en el caso de los ganglios no accesibles. Mediante una aguja de mayor tamaño, podemos obtener una biopsia por punción con aguja gruesa, que nos permite la obtención de una muestra mayor para el análisis.

La biopsia aporta mayor información que la citología y permite realizar mayor número de estudios sobre la muestra, por lo que es el método preferible en el estudio de los linfomas.

Tras la obtención de la muestra, el patólogo la examina al microscopio, estudiando la forma de las células, su tamaño y apariencia, y cómo se agrupan entre ellas (ver **Foto 1**). A parte, se usan una serie de técnicas para diferenciar los diferentes tipos de linfoma con la Inmunohistoquímica (que usa anticuerpos), Citometría de flujo (analiza las células, también con anticuerpos), Citogenética (analiza los cromosomas o cadenas largas de ADN –ácido desoxirribonucleico-), estudios genéticos moleculares (mediante técnicas como hibridización fluorescente in situ o FISH, o la PCR o reacción en cadena de la polimerasa que analizan cambios cromosómicos).

Tabla 2: Estadificación de los linfomas (Ann Arbor)

ESTADIO I

Afectación de una sola región ganglionar o de un solo órgano o sitio extralinfático (IE).

ESTADIO II

Afectación de dos o más regiones ganglionares linfáticas en el mismo lado del diafragma o afectación localizada de un solo órgano o sitio extralinfático y sus ganglios linfáticos regionales con otras regiones de ganglios linfáticos en el mismo lado del diafragma o sin ellas (IIE).

ESTADIO III

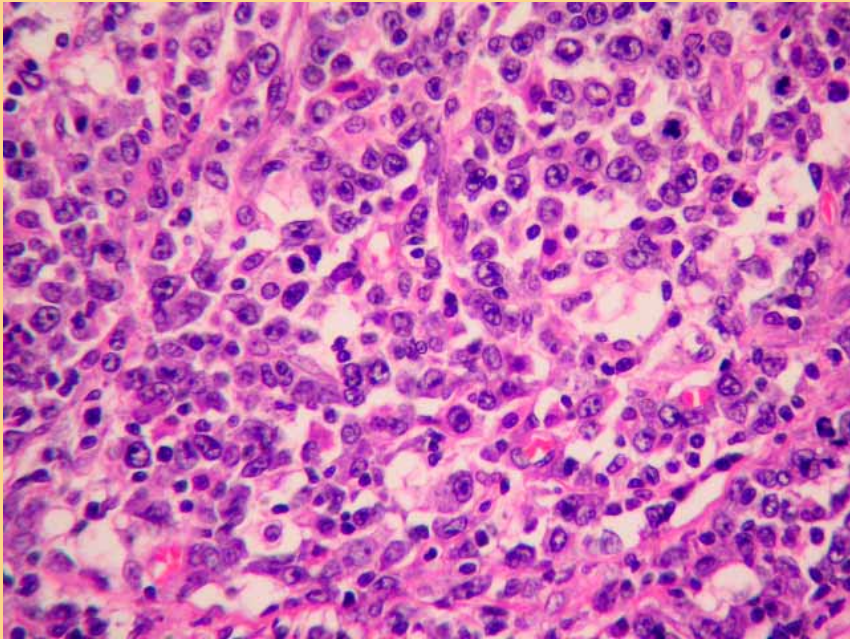
Afectación de regiones de ganglionares linfáticas en ambos lados del diafragma (III) que también puede ir acompañada de la afectación localizada de un órgano o sitio extralinfático (IIIE), del bazo (IIIS), o de ambos (IIIS+E).

ESTADIO IV

Afectación diseminada (multifocal) de uno o más sitios extralinfáticos con compromiso de ganglio linfático relacionado o no, o con afectación de un órgano extralinfático aislado con compromiso ganglionar distante (no regional).

(Se añade la letra A o B, según la presencia o no de síntomas B)

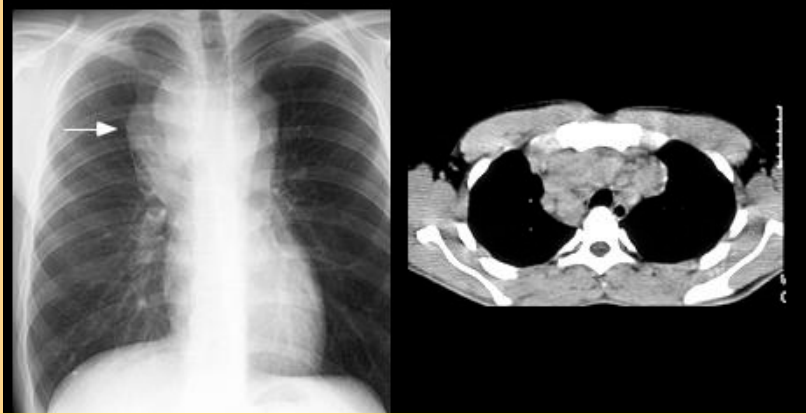
Foto 1: LINFOMA T VISTO AL MICROSCOPIO



Tras la obtención del diagnóstico, se ha de realizar un estudio de extensión mediante analítica, biopsia de médula ósea y pruebas de imagen radiológicas como el TAC (tomografía axial computarizada o escáner) o la PET (tomografía por emisión de positrones).

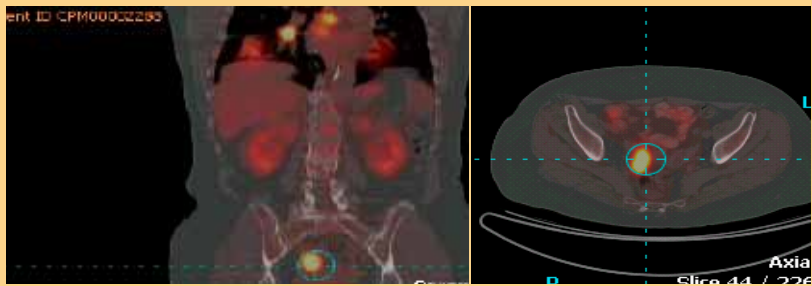
El TAC es una técnica radiológica que produce imágenes transversales del cuerpo, muestra detalles de los tejidos y órganos internos del organismo, y nos permite valorar si los ganglios linfáticos están aumentados de tamaño. (ver **Figura 3**).

Figura 3



La PET es una técnica de Medicina Nuclear, actualmente combinada con el TAC, que nos da información de captaciones de actividad en los ganglios o tejidos del organismo. (ver **Figura 4**).

Figura 4: PET. Afectación mediastínica y Abdominal de un linfoma T



El tratamiento depende del tipo de linfoma y de la extensión de la enfermedad y se basa principalmente en quimioterapia y radioterapia.

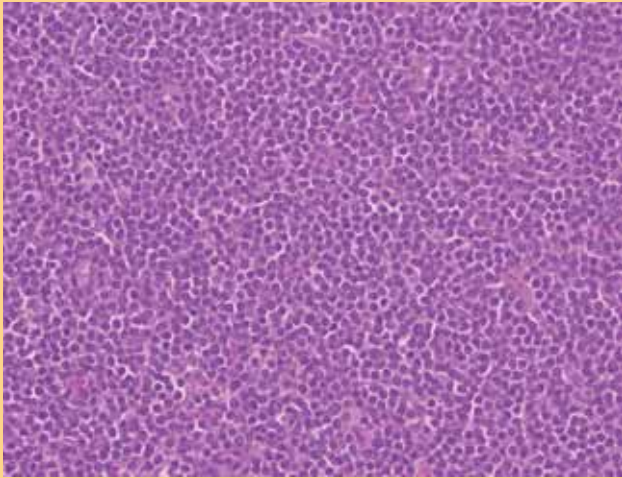
En primer lugar comentaremos las características generales del linfoma T periférico, dado que es el más frecuente de este tipo de linfomas, y posteriormente las peculiaridades de los demás tipos de linfomas T.

LINFOMA PERIFÉRICO DE CÉLULA T, SIN ALGUNA OTRA CARACTERIZACIÓN

Este nombre se le da a todo linfoma T que no entra en ninguna de las otras categorías. Es la forma más frecuente del linfoma T y supone hasta 50% de todos ellos, siendo la más común en los países occidentales.

Sus células son de tamaño grande o pequeño, mostrando un amplio espectro en las variaciones arquitecturales y citológicas (**Foto 2**). Su inmunofenotipo y genotipo corresponde con un fenotipo T maduro, Tdt-, CD4+, CD30+, TCR r+.

Foto 2: LINFOMA T PERIFÉRICO



Síntomas

Estos pacientes se pueden presentar con una gran variedad de síntomas. La mayoría debutan con afectación ganglionar, tal y como ocurre en los pacientes con linfoma B. Suelen presentar con enfermedad avanzada al diagnóstico. Su edad media se sitúa en torno a los 60-70 años, y se observa una pequeña mayor incidencia en varones. En torno al 20% de los pacientes presentan alguna alteración previa de su sistema inmune, y algunos de ellos habían sido diagnosticados previamente de enfermedad de Hodgkin o de un linfoma de estirpe B. No es infrecuente la aparición de un linfoma T en pacientes que requieren inmunosupresión tras un trasplante de órganos sólido.

Habitualmente presentan características de mal pronóstico, como puede ser

la presencia de síntomas B (fiebre de más de tres días, sudoración nocturna y pérdida de peso superior al 10%), y una elevada puntuación en el índice pronóstico internacional o IPI, que se basa en la medición de parámetros entre los que se encuentran la edad, el estado general del paciente, la extensión de la enfermedad, la presencia de afectación extraganglionar, y la elevación del nivel sérico de la enzima lactatodeshidrogenasa o LDH. La afectación cutánea es más frecuente en los pacientes con linfoma T que en aquellos con linfoma B. En ocasiones los linfomas se asocian a un síndrome clínico con la presencia de fiebre, hepatoesplenomegalia, alteración de la función hepática, trombopenia y eritrofagocitosis, en lo que se conoce como síndrome hemofagocítico.

Pronóstico

Tiene un comportamiento agresivo, con crecimiento y extensión rápida. Diversos estudios han identificado factores que predicen el pronóstico de los pacientes con linfoma T. Estos incluyen características inmunológicas, como el mejor pronóstico de aquellos que expresan CD30; características clínicas, como la presencia de enfermedad localizada, buen estado general del paciente, LDH normal, edad joven, ausencia de afectación de médula ósea y un tamaño tumoral pequeño; y el IPI, asociado a la afectación o no de la médula ósea.

Tratamiento

Algunos de ellos responden bien a la quimioterapia inicial, pero largas supervivencias en este tipo de linfoma no son comunes, siendo la supervivencia a los cinco años del 30%.

Hemos de tener en cuenta que los linfomas T representan un grupo heterogéneo de enfermedades con un mal pronóstico, y que los avances en el tratamiento de estos linfomas han sido lentos debido a lo poco frecuente de esta enfermedad y a que los estudios principalmente se han focalizado en los linfomas de estirpe B. Con los nuevos avances moleculares que han permitido una mejor clasificación de este tipo de linfomas, los estudios clínicos se podrán realizar específicamente en pacientes con linfomas T, para así poder tener unas conclusiones más consistentes.

Los esquemas basados en la combinación de quimioterapia denominada CHOP (que consiste en ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona) constituyen la base del tratamiento de los linfomas T, y pese a que sus resultados no son satisfactorios, no se ha encontrado ninguna estrategia

terapéutica que ofrezca un mayor beneficio. Estos regímenes de quimioterapia derivan de los utilizados en el tratamiento de los linfomas difusos de células grandes (linfomas B), donde se observó que el régimen CHOP era igual de equivalente en eficacia, y menos tóxico, que otros regímenes denominados de segunda o tercera generación. Sin embargo no hay ensayos clínicos randomizados fase III que realicen estas comparaciones en pacientes con linfoma T.

Un limitado número de ensayos clínicos ha evaluado regímenes con intensidad de dosis en linfomas agresivos, incluyendo linfomas T. Se buscó si la reducción de intervalos entre ciclos de 3 a 2 semanas (o sea de CHOP-21 a CHOP-14), y si la adición de etopósido al mismo esquema (CHOEP) podría mejorar los resultados. Aunque el conjunto de pacientes sí que se pueden beneficiar de estas estrategias con mejorías en su supervivencia libre de enfermedad, el número de pacientes con linfoma T en estos ensayos, la mayoría con linfoma T anaplásico de célula grande, no es lo suficientemente grande como para sacar conclusiones. Los estudios de carácter retrospectivo no han demostrado beneficio con otros regímenes de tratamiento alternativos. También se ha evaluado el papel de las altas dosis de tratamiento quimioterápico (trasplante), sin embargo los estudios son heterogéneos y de difícil interpretación y comparación entre ellos, y a día de hoy, en ausencia de ensayos clínicos aleatorizados que prueben la superioridad del trasplante sobre la quimioterapia convencional, el uso de este se considera experimental.

En la recaída de la enfermedad tras la primera línea de tratamiento quimioterápico estudios aleatorizados han demostrado superioridad del trasplante sobre la quimioterapia convencional en pacientes con linfomas agresivos (sobre todo de estirpe B), que mantienen la sensibilidad a la quimioterapia, y sin afectación de médula ósea ni del sistema nervioso central. En series retrospectivas, pacientes con linfoma T y sensibles a la quimioterapia responden favorablemente al trasplante, presentando supervivencias del 35-45% en pacientes seleccionados.

Dado el mal pronóstico en general de estos pacientes con los tratamientos actuales, se han ensayado diversos tratamientos en la búsqueda de una mejora de resultados. Análogos nucleósidos como la gemcitabina y nelarabina, inmunotoxinas como el denileukin difitox contra el receptor de la interleukina 2 (IL-2), inhibidores de histonas deacetilasas, anticuerpos monoclonales como el alemtuzumab (anti CD52), anti CD30,... son algunos de los fármacos en desarrollo en este tipo de linfomas y que han demostrado alguna actividad en situaciones de recaída de la enfermedad.

LINFOMAS DE PRECURSORES DE CÉLULAS T

Leucemia y linfoma linfoblástica precursora aguda de células T

Se desarrolla a partir de células T inmaduras. Supone el 1% de todos los linfomas y se puede considerar un linfoma leucemia dependiendo del grado de afectación de la médula ósea.

A nivel de microscopio presenta un patrón difuso, con células de tamaño intermedio, cromatina dispersa y citoplasma pequeño. Su inmunofenotipo es Tdt+, CD7+, CD3e+, CD43+, CD1a+/- .

Presentación clínica

Habitualmente afecta a pacientes jóvenes, siendo la edad media de diagnóstico de 20 años y se presenta con mayor frecuencia en varones, llegando a representar hasta el 40% de los linfomas en la infancia.

A menudo comienza en el timo (glándula donde se producen los linfocitos T), y este aumenta su tamaño y, aparece una masa en el mediastino (región del tórax situada entre los pulmones) en el 60% de los pacientes, que puede provocar problemas respiratorios. También se puede asociar al derrame pleural y pericárdico, taponamiento cardiaco y cuadro de obstrucción de la vena cava superior. El 70% de los pacientes al diagnóstico presentan afectación periférica ganglionar, sobre todo a nivel cervical, supraclavicular y axilar. La afectación de la médula ósea y el sistema nervioso central afecta al 20% y al 10% de los pacientes respectivamente.

Pronóstico y tratamiento

Es un linfoma de rápido crecimiento con buena respuesta tratamiento con quimioterapia pero una vez que la médula ósea está afectada sólo el 50% los pacientes pueden ser curados.

El tratamiento se basa en quimioterapia intensiva y radioterapia para profilaxis del sistema nervioso central. El trasplante de médula ósea se puede emplear en la recaída de la enfermedad.

LINFOMAS DE CÉLULAS T PERIFÉRICAS Y NK

Formas leucémicas o diseminadas

Linfoma y leucemia de células T del adulto (LLCTA)

Se trata de una neoplasia asociada con el retrovirus HTLV-1 con afectación cutánea en el 50% de los pacientes.

Este linfoma tiene una presentación epidémica en varias regiones del mundo como Japón, Caribe y partes de África Central.

La enfermedad presenta un largo periodo de latencia, afectando a individuos expuestos al virus en la infancia. La infección por este retrovirus no se considera suficiente para lograr una transformación neoplásica de las células infectadas, por lo que deben ocurrir alteraciones genéticas adquiridas que terminen produciendo el desarrollo del linfoma.

La mayoría de los pacientes presentan una siembra ganglionar y a sangre periférica. El número de células neoplásicas periféricas circulantes no se correlacionan con la afectación de médula ósea, lo que sugiere que esas células se reclutan de otros órganos, como la piel. La distribución es sistémica, afectando diversos órganos extranodales.

Presenta fenotipo de linfocito T maduro correspondiente a linfocito T regulador CD4+/CD 25++ y CD3 con CD8 negativo.

Clínicamente se distinguen cuatro variedades que resumimos en la **Tabla I**.

Pronóstico

Se considera como factores de mal pronóstico una edad avanzada, mal estado general, hipercalcemia y elevación de la LDH. La causa de muerte más importante es la infección oportunista, por gérmenes como el *Pneumocystis*, citomegalovirus o fúngica.

El estado de inmunodeficiencia de estos pacientes puede contribuir al desarrollo de segundos tumores como el sarcoma de Kaposi u otro tipo de linfomas asociados al virus de Epstein-Barr.

Tratamiento

Las formas agresivas de LLCTA incluyen tratamiento con poliquimioterapia, aún así, la probabilidad de supervivencia a 2 años es del 31%. Algunos casos de variante crónica o intermedia pueden ser tratados de forma más conservadora.

Debe prestarse especial atención a complicaciones como la hipercalcemia, así como establecer medidas profilácticas dirigidas a prevenir complicaciones infecciosas o detectar precozmente desarrollo de segundas neoplasias. Una combinación de resultados prometedores es la de Interferón-a y azidotimidina (AZT).

El trasplante autólogo de médula ósea se ha mostrado ineficaz. En algunos pacientes, el alotrasplante de médula ósea ha proporcionado respuesta, ligada, más probablemente, a la reacción injerto contra huésped.

Por otra parte, deberían introducirse medidas encaminadas a reducir la transmisión del HTLV-1, que se puede producir a través de la lactancia o transfusiones sanguíneas o exposición accidental. En estos casos, se debería considerar la administración profiláctica de antivirales.

Leucemia linfocítica y leucemia prolinfocítica crónicas de células T

Afecta a pacientes adultos con afectación del bazo, cuadro de leucemia y a veces afectación ganglionar y de piel. Los pacientes suelen presentar anemia, trombopenia y aumento de linfocitos. Es un cuadro clínico agresivo y los pacientes presentan supervivencias cortas. Tratamientos como 2-deoxicoformicina o el anticuerpo comercializado en España como MabCampath para el tto de LL-C han demostrado utilidad.

Al microscopio se objetivaron células en sangre periférica de tamaño pequeño o intermedio, con nucléolo visible.

Su inmunofenotipo y genotipo es: Tdt-, CD1a-, CD4+ CD8-, ó CD4-CD8+, TCR r. Inv 14(q11;q32). Trisomía 8q.

Leucemia linfocítica granular de células T

Es muy poco frecuente. Afecta a pacientes en edad adulta, que presentan un cuadro con anemia, neutropenia, y aumento del número de linfocitos. Suele ser asintomático y cursar de modo indolente.

Al microscopio se objetivan característicamente linfocitos granulares.

Su inmunofenotipo y genotipo es de linfocito T maduro CD8+, CD11b, CD56, TCR r.

Leucemia agresiva de células NK

Es más frecuente en países orientales. Se suele presentar en pacientes jóvenes, que presentan fiebre, afectación de hígado y bazo y afectación leucémica, la mayoría suelen debutar con lesiones cutáneas. Tiene un curso agresivo, y se asocia al virus de Epstein-Barr. Cuando ocurre en los países occidentales, no suele asociarse a este virus y el cuadro es menos agresivo.

Presenta células de aspecto leucémico con invasión difusa de la médula.

Su inmunofenotipo es: CD56+, CD3-/+ , CD4+/-, CD68-/+ , Tdt-/+ , CD33-, EBV-. TCR germinal.

Formas cutáneas

Micosis fungoide y el síndrome de Sézary

Es una entidad rara, que constituye menos del 5% de todos los linfomas cutáneos T.

Clínica

Clásicamente se describe con una triada clínica compuesta de eritrodermia generalizada, linfadenopatías y presencia de clonalidad de linfocitos T, conocidos como células de Sézary, en sangre periférica, piel y/o ganglios linfáticos.

La eritrodermia es de instauración rápida tonalidad roja intensa brillante, ligeramente infiltrada al tacto y puede existir linfedema en piernas. Existe prurito asociado, así como alopecia, hiperpigmentación e intensa descamación de la piel.

Se debe considerar una enfermedad sistémica con posibilidad de afectación de todos los órganos, y más frecuentemente infiltración de la médula ósea.

Criterios diagnósticos

Se requiere uno o más de los siguientes criterios para su diagnóstico: que

exista al menos, un 10% de los linfocitos totales o una cifra absoluta mínima de 1000/mm³ de células de Sézary, un aumento de la población CD4 que de como resultado un cociente CD 4/CD8 >10, aumento de linfocitos T circulantes con marcadores aberrantes y la presencia en sangre periférica de un clon tumoral de linfocitos T.

Las células de Sézary pueden presentar una gran heterogeneidad entre ellas, con coexistencia de diferentes poblaciones celulares aunque, en general, presentan un inmunofenotipo diferente de otras eritrodermias reactivas, con expresión anormalmente alta de CD 2, CD3, CD4, CD5 y TCRaβ/CD3. En la histopatología del Síndrome de Sézary se observa una reacción inflamatoria dérmica con histiocitos y linfocitos con fenotipo aberrante. Es muy característica la pérdida de CD7 y CD26.

Información pronóstica

Hay escasa información para establecer un índice pronóstico en el síndrome de Sézary. Algunos autores asocian la inclusión citoplasmática con PAS en las células de Sézary circulantes, un fenotipo CD7 negativo y la presencia de células circulantes de Sézary como factores de mal pronóstico. En los pacientes con 0 ó con 1 factor pronóstico la supervivencia a 5 años fue del 58% y cuando existían 2 o más factores adversos la supervivencia a 5 años era del 5%. Otros autores incluyen la infiltración de médula ósea o ganglionar como factores de mal pronóstico.

Tratamiento

La mayoría de los estudios son retrospectivos y difíciles de comparar entre ellos, las recomendaciones de tratamiento deberán tener en cuenta estas limitaciones.

Un tratamiento clásico es prednisona y clorambucilo combinación bien tolerada y con pocos efectos secundarios. Otras aproximaciones pueden ser el interferón alfa y fototerapia combinada.

En segundas líneas, la evidencia científica es más pobre todavía. Se han utilizado regímenes tipo CHOP, dosis bajas de metrotexate o más recientemente bexarotene vía oral que proporciona un 32% de respuestas.

La FDA ha aprobado recientemente el uso de vorinostat, un inhibidor de histona deacetilasa, para el tratamiento de linfoma cutáneo T refractario, persistente o recurrente a dos tratamientos sistémicos, uno de las cuales debía

ser bexarotene. El 41% de los pacientes del estudio pivotal, presentaban síndrome de Sézary. Con vorinostat a dosis de 400 mg al día, vía oral, con alimento, que podía ser reducida a 300 mg/diarios en caso de toxicidad, se obtuvieron un 30% de respuestas (con intervalo de confianza del 95%, entre 19,7% 41,5%), y una duración de la respuesta de 168 días. El fármaco debe manejarse por expertos dada la toxicidad acompañante. Zolinza no se encuentra disponible en España ya que no esta aprobada por la EMEA.

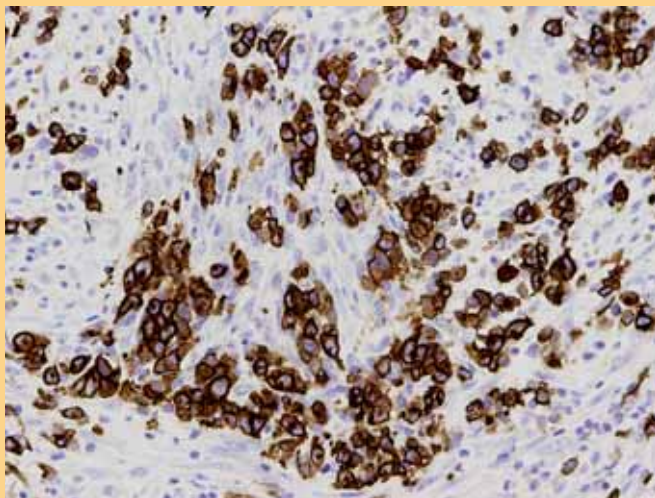
Enfermedades linfoproliferativas cutáneas primarias CD30+

Las enfermedades linfoproliferativas cutáneas primarias CD30 +, con un 30% de todos los casos, constituyen el segundo tipo más común de linfoma cutáneo T.

Son linfomas T con inmunofenotipo característicamente CD30+ (**Foto 3**) asociado a expresión variable de marcadores T como CD3, CD7, CD2, CD5 y CD25.

Aunque puede existir un solapamiento tanto histopatológico como de inmunofenotipo, podemos distinguir dos grandes grupos (Linfoma cutáneo primario anaplásico y papulosis linfomatoide), algunos autores reconocen un tercer grupo de pacientes en los que no se puede hacer una clara diferenciación y que denominan “bordeline” o “frontera”.

Foto 3: LINFOMA ANAPLÁSICO CD 30+



Linfoma cutáneo primario anaplásico de célula grande CD30+

Clínica y diagnóstico

Se suele presentar como un tumor solitario que puede llegar a ulcerarse, que está constituido por linfocitos grandes, pleomórficos y atípicos que son en su mayoría CD30 +.

Estos linfocitos presentan un fenotipo de células T, CD3+ y CD4+, con antígeno linfocitario común (CLA) pero no EMA (antígeno de la membrana epitelial), de localización dérmica y tejido graso subcutáneo. Suele presentarse en adultos. La diseminación extracutánea puede ocurrir en el 10% y en un 25% afectación ganglionar. No deberá haber tenido previamente una historia de micosis fungoide, en cuyo caso deberá hablarse de transformación de MF, y también debe diferenciarse del linfoma anaplásico sistémico con afectación cutánea.

Información pronóstica

El pronóstico es favorable, con supervivencias a 10 años, superiores al 90%. Puede remitir espontáneamente en un 25% de los casos, la afectación ganglionar no empeora el pronóstico.

Tratamiento

El tratamiento recomendado en lesión única y resecable es la cirugía o la radioterapia.

Si existen múltiples lesiones puede ser necesario recurrir a quimioterapia tipo metotrexato a dosis bajas de 20mg/semanal.

Si la extensión fuera extracutánea podremos recurrir a regímenes tipo CHOP. El pronóstico es excelente con supervivencias del 90% a 5 años.

Papulosis linfomatoide

Linfoma de curso indolente, con diseminación extracutánea infrecuente en menos del 4% de los casos.

Clínica y diagnóstico

Se suelen presentar como lesiones papulares, eritematosas, con preferencia en tronco y extremidades, en adultos de unos 45 años de edad media.

La histopatología revela un infiltrado superficial y en dermis profunda, por una población heterogénea de linfocitos, histiocitos, eosinófilos y linfocitos atípicos CD30 +. Son Cd 3+, CD4+, CD8-. En un porcentaje variable en torno al 20% va asociado o precedido de otro tipo de linfoma ya sea Hodgkin, no Hodgkin o micosis fungoide.

Información pronóstica

Tiene un pronóstico excelente con supervivencias de casi el 99% a 10 años.

Tratamiento

El tratamiento recomendado en lesión única, solitaria y resecable es la cirugía. Si existen múltiples lesiones puede ser necesario recurrir a quimioterapia tipo metotrexate a dosis bajas. También se puede optar por la observación o tratamiento con PUVA fotoquimioterapia (psoralen and ultraviolet A radiation).

En raros casos de progresión, se pueden tratar con interferón, o interferón con retinoides o bexaroteno.

Formas ganglionares

Linfoma angioinmunoblástico de células T

Este linfoma suele afectar a los ganglios y suele extenderse al bazo y al hígado. Es un linfoma del rápido crecimiento, que afecta a pacientes adultos, que habitualmente presentan un cuadro sindrómico con fiebre, pérdida de peso, afectación cutánea (rash cutáneo), hipergammaglobulinemia, frecuente desarrollo de infecciones, poliadenopatías y hepatoesplenomegalia. Se han descrito remisiones espontáneas ocasionales.

A nivel morfológico presenta infiltración de la paracortical del ganglio por células T polimorfas pequeñas e intermedias, con blastos de fenotipo T ó B (**Foto 4**).

Su inmunofenotipo y genotipo es TCR r+/-, IgH-/+. EBV+. Trisomía en el cromosoma 3, 5 y alteraciones en el cromosoma X. Usualmente CD4+ y aumento de células dendríticas CD21+. TCRr. (**Foto 5**).

Su pronóstico es malo con supervivencia los cinco años del 30% y mediana de supervivencia a tres años. Debido a la inmunodeficiencia que subyace

en estos pacientes, las infecciones pueden comprometer el tratamiento con quimioterapia.

Foto 4: LINFOMA T INMUNOBLÁSTICO

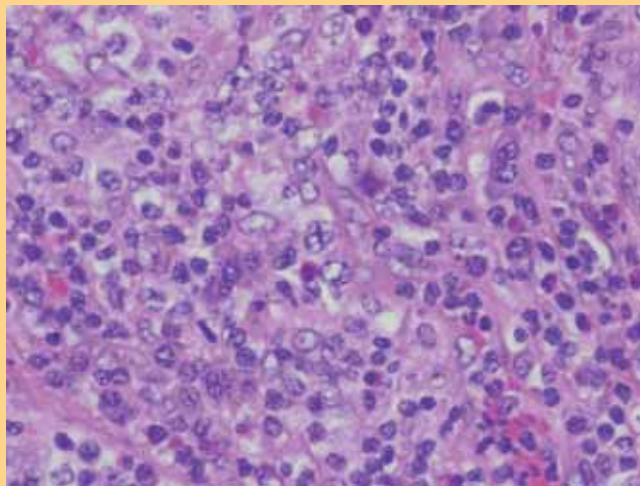
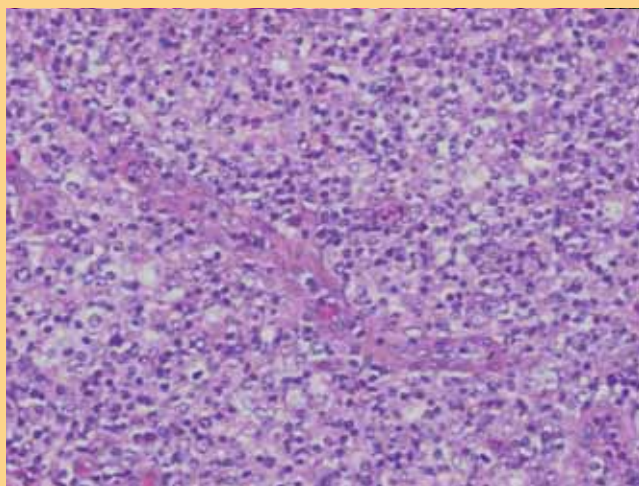


Foto 5: LINFOMA T INMUNOBLÁSTICO CON PROMINENCIA DE LAS VÉNULAS DEL ENDOTELIO



Linfoma anaplásico de células grandes, tipo sistémico primario

Representa entre el 1 y el 2% de todos los linfomas. Las células son de tamaño grande al microscopio. Afecta con más frecuencia a pacientes jóvenes entre los 20 y 30 años, puede incluso ocurrir en niños, pero también en adultos en torno a 50 y 60 años. Suele empezar con afectación ganglionar, más raramente con afectación extraganglionar, pero también puede extenderse a la piel.

Al microscopio se observa una neoplasia de células grandes y unidas, con una apariencia altamente pleomórfica y con ocupación de sinusoides y luces vasculares. (**Foto 6**)

Su inmunofenotipo y genotipo es CD30+, EMA+ y TIA1+. Con frecuencia expresa ALK (**Foto 7**).

Es de crecimiento bastante rápido y agresivo, pero la quimioterapia consigue altas tasas de supervivencia y curación, cercana al 80% a los 5 años, sobre todo en los casos de los linfomas ALK+.

Foto 6: LINFOMA T ANAPLÁSICO GANGLIONAR CON INVASIÓN DE SENOS

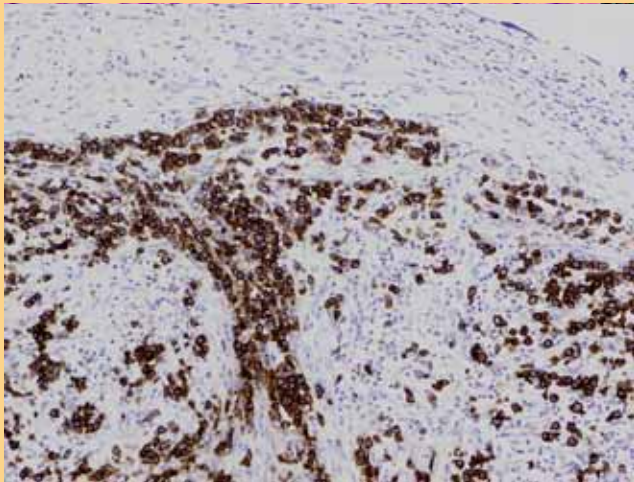
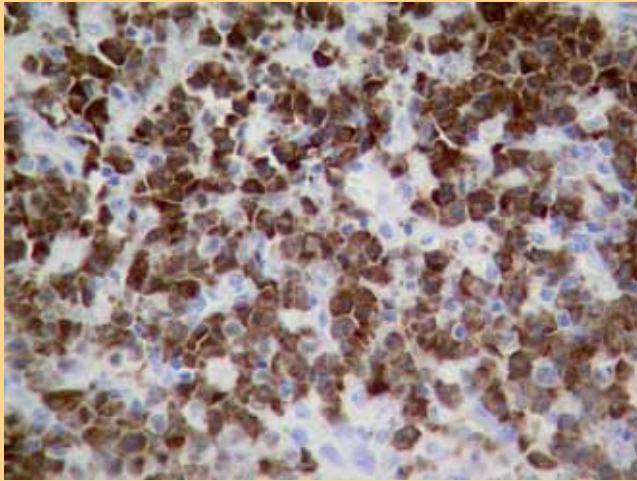


Foto 7: LINFOMA T ANAPLÁSICO ALK +



Formas extra ganglionares

Linfoma hepatoesplénico de células T gamma y delta

Es un tipo de linfoma raro. Afecta sobre todo a adultos jóvenes o adolescentes, con una edad media de 34 años y con más frecuencia varones. Algunos pacientes presentan historia de inmunosupresión, como un trasplante renal, y se han comunicado casos en pacientes con enfermedad de Crohn en tratamiento con el anticuerpo monoclonal infliximab.

Presenta afectación del hígado y bazo (hepatoesplenomegalia), con infiltración de la médula ósea es sangre periférica. Es un linfoma agresivo con tendencia a la recidiva.

Al microscopio se observa infiltración dentro de los sinusoides del bazo y de la médula ósea por células de tamaño intermedio.

Su inmunofenotipo y genotipo es: CD3+, CD4-, CD8-, TIA1+, TCRdg. Isocromosoma 7q. EBV-.

Linfoma de apariencia paniculítica subcutáneo de células T

Es el tipo más raro de linfomas T, formado por linfocitos T citotóxicos, que afectan al panículo adiposo. Se produce en adultos de ambos sexos, en los que el tumor invade las capas profundas de la piel donde se manifiesta en forma de nódulos profundos en panículo adiposo, con apariencia de lipomas, y con una historia previa de crecimiento disminuido de tamaño de los mismos. Afecta con más frecuencia a extremidades y tiene poca tendencia a diseminarse fuera de la piel. En algunas ocasiones aparece un síndrome hemofagocítico con fiebre, pancitopenia y hepatoesplenomegalia, de muy mala evolución.

La evolución es agresiva aunque en algunos casos tiene un comportamiento más indolente.

Al microscopio se objetiva alteración del tejido celular subcutáneo con infiltrado de células neoplásicas de tamaño variable, que incluye al tejido adiposo normal. Las células son de tamaño y morfología variable. Es poco frecuente que la de mis esté afectada.

Su inmunofenotipo y genotipo es TCR r, EBV-, CD8+, TIA1+.

Linfoma extranodal de células T y de células Nk, tipo nasal

Es un linfoma de células NK con presentación extraganglionar, anteriormente llamado linfoma angiocéntrico por su localización vascular y sus características destructivas. Tiene un patrón epidemiológico característico, siendo más común en Asia (China, Japón, Corea...) y Sudamérica, aunque se pueden encontrar casos esporádicos en todo el mundo, sobre todo en pacientes inmunodeprimidos, como son los pacientes trasplantados.

Puede afectar a todas las edades, pero presentaron en la media en torno a los 50 años, y con una ligera predominancia en los varones.

Microscópicamente se presenta como un infiltrado difuso en torno a los vasos sanguíneos, incluso destruyéndolos. Necrosis coagulativa.

Su inmunofenotipo y genotipo es TCR r-, EBV+, CD2+, CD3superficie-, CD3e+, CD56+, CD4-, CD8-, TIA1+.

Clínica

Este tipo de linfoma a menudo afecta a las vías respiratorias superiores como

la nariz y la faringe, presentándose en como una lesión nasal o de cavidad bucal, que produce síntomas de obstrucción y sangrado. Pese a la definición de tipo nasal estos linfomas pueden afectar a la piel, tubo digestivo y testículo. Algunos pacientes pueden responder bien al tratamiento, pero la supervivencia oscila entre 25 a 50 % a cinco años. Junto con la quimioterapia el tratamiento con radioterapia juega un papel fundamental en este linfoma.

Linfoma intestinal de células T, de tipo enteropático

Es un linfoma raro, que deriva de los linfocitos T intraepiteliales. Es de aparición en adultos y que cursa con cuadros de malabsorción, con diarrea y dolor abdominal o úlceras duodenales o perforación, ya que el linfoma afecta a las paredes del intestino delgado. Aunque en la mayoría de los casos se presenta en pacientes sin historia previa de afectación intestinal, es característico que afecte a pacientes tras una corta historia de enfermedad celíaca (intolerancia al gluten, proteína que se encuentra en la semilla de muchos cereales), o también dermatitis herpetiforme. Aunque incluso en ausencia de conocida historia de enfermedad celíaca, usualmente existe atrofia de vellosidades e hiperplasia de criptas en el tejido intestinal adyacente al tumor. En la mayoría de los casos se presenta en estadios locales, pero puede ocurrir diseminación a hígado, bazo, pulmón, piel y médula ósea.

A nivel microscópico se objetiva afectación del intestino delgado infiltrado por células de tamaño intermedio o grande, con el tumor ulcerado en yeyuno o íleon.

Su inmunofenotipo y genotipo es TCR r. EBV-, CD3+, CD4-, CD8-/+, CD103+, CD56-/+

La enfermedad es agresiva y con poca respuesta a la quimioterapia, que se ve comprometida por la pobre nutrición de estos pacientes y el riesgo importante de perforación intestinal.

BIOGRAFÍA

1. Bekkenk MW, Geelen FA, Voorst Vader PC, Heule F, Geerts ML, Van Vloten WA, Meijer CJ, Willemze R. Primary and secondary cutaneous CD30 + lymphoproliferative disorders: a report from the Dutch Cutaneous Lymphoma Group on the long-term follow-up data of 219 patients and guidelines for diagnosis and treatment. *Blood* 2000; 95: 3653-3661.
2. Bernengo MG, Quaglino P, Novelli M, et al. Prognostic factors in Sézary síndrome: a multivariate analysis of clinical, hematological and immunologic features. *Ann Oncol* 1999; 9: 418-425.
3. Canellos GP, Lister TA, Young B, editors. *The lymphomas*. 2ª ed. Filadelfia: Saunders; 2006
4. Duvic M, Hymes K, Heald P, et al. Bexarotene is effective and safe for treatment of refractory advanced-stage cutaneous T-cell lymphoma: multinational phase II-III trial results. *J Clin Oncol* 2001; 19(9): 2456-71.
5. Duvic M, Talpur R, Ni X, et al. Phase II trial of oral vorisnostat (suberoylanilide hydroxamic acid, SAHA) for refractory cutaneous T-cell lymphoma (CTCL). *Blood* 2007; 109: 31-39.
6. Fierro MT, Comessatti A, Quaglino P, et al. Expression pattern of chemokine receptors and chemokine release in inflammatory erythroderma and Sezary syndrome. *Dermatology* 2006; 213:284-292.
7. Fierro MT, Quaglino P, Savoia P, Verrone A, Bernengo MG. Systemic psychotherapy in the treatment of primary cutaneous lymphoma: a clinical follow-up study of 81 patients treated with COP or CHOP. *Leuk Lymphoma* 1998; 31(5-6): 583-8.
8. Gardner JM, Evans KG, Musiek A, Rook AH, Kim EJ. Update on treatment of cutaneous T-cell lymphoma. *Curr Opin Oncol* 2009;21:131-7.
9. Gill PS, Harrington W Jr, Kaplan MH, et al. Treatment of adult T-cell leukaemia-lymphoma with a combination of interferon alfa and zidovudine. *N Engl J Med* 1995; 332: 1744-8.
10. Hino S. Primary prevention of ATL. In Sugamura K, Uchiyama T, Matsuoka M, Kannagi M, eds. *Two decades of adult T-cell leukaemia and HTLV-1 research*. Tokyo: Japan scientific Societies Press, 2003: 241-51.

11. Klemke CD, Mansmann U, Poenitz N, Dippel E, Goerdts S. Prognostic factors and prediction of prognosis by the CTCL . Severity index in mycosis fungoides and Sezary syndrome. *Br J Dermatol* 2005; 153: 118-124.
12. Krathen RA, Ward S, Duvic M. Bexarotene is a new treatment option for lymphomatoid papulosis. *Dermatology* 2003; 206: 142-7.
13. Kuzel TM, Roegink HH Jr, Samuelson E, et al. Effectiveness of interferon alfa-2a combined with phototherapy for mycosis fungoides and the Sézary syndrome. *J Clin Oncol* 1995; 13(1): 257-63.
14. Lansigan F, Choi J, Foss FM. Cutaneous T-cell Lymphoma. *Hematol. Oncol Clin N Am* 2008; 22: 979-996.
15. Liu HL, Hoppe RT, Kohler S, Harvell JD, Reddy S, Kim YH. CD30+ cutaneous lymphoproliferative disorders: the Stanford experience in lymphomatoid papulosis and primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49: 1049-1058.
16. Macon WR. Peripheral T-cell lymphomas. *Hematol Oncol Clin North Am* 2009;23:829-42.
17. Mann BM, Johnson JR, Cohen MH, Justice R, Pazdur R. FDA approval summary: vorinostat for treatment of advanced primary cutaneous T-cell lymphoma. *The oncologist* 2007; 12: 1247-1252.
18. Margolin JF and Poplack DG: Lymphomas. In: DeVita VT Jr, Hellman S, Rosenberg SA, eds. *Cancer, Principles and Practice of Oncology*. 8th ed. Lippincott-Raven, Philadelphia pp 2085-2220, 2008.
19. Massone C, El-Shabrawi-Caelen L, Kerl H, Cerroni L. The morphologic spectrum of primary cutaneous anaplastic large T-cell lymphoma: a histopathologic study on 66 biopsy specimens from 47 patients with report of rare variants. *J Cutan Pathol* 2008; 35: 46-53.
20. O'leary H, Savage KJ. The spectrum of peripheral T-cell lymphomas. *Curr Opin Hematol* 2009;16:292-8.
21. Olsen E, Kim YH, Kuzel TM, et al. Phase IIB multicenter trial of vorinostat in patients with persistent, progressive, or treatment refractory cutaneous T-cell lymphoma. *J Clin Oncol* 2007; 25: 3109-3115.

22. Savage KJ. Peripheral T-cell lymphomas. *Blood Rev* 2007;21:201-16.
23. Shimoyama M. Diagnostic criteria and classification of clinical subtypes of adult T-cell leukaemia-lymphoma. A report from the Lymphoma Study Group (1984-87). *Br J Haematol* 1991; 79: 428-437.
24. Shmuth M, Topar G, Illesperger B, et al. Therapeutic use of interferon-alpha for lymphomatoid papulosis. *Cancer* 89 (7); 1603-10.
25. Siegel R, Pandolfino T, Guitart J, Rosen S, Kuzel TM. Primary cutaneous T-cell lymphoma: Review and current concepts. *J Clin Oncol* 2000; 18: 2908-2925.
26. Takeshita M, Akamatsu M, Oshima K, et al. CD 30 (KI-1) expression in adult T-cell leukaemia/lymphoma is associated with distinctive immunohistological and clinical characteristics. *Histopathology* 1995; 26: 539-546.
27. Vonderheid EC, Pena J, Nowell P. Sezary cell counts in erythrodermic cutaneous T-cell lymphoma: implications for prognosis and staging. *Leuk Lymphoma* 2006; 47: 1841-1856.
28. Zackheim HS, Epstein EH Jr. Low-dose methotrexate for the Sézary syndrome, *J Am Acad Dermatol* 1989; 21: 757-62.

Segunda parte

INFORMACIÓN PRÁCTICA

CONVIVIR CON EL LINFOMA

Recibir la noticia de un diagnóstico de linfoma afecta a cada uno de una manera diferente. Una primera reacción puede ser la de sentirse abrumado, en shock o paralizado, ya que por lo general nunca se espera una noticia así. Es posible que en esos primeros momentos no seas capaz de asimilar ningún tipo de información pero no debes preocuparte, tendrás muchas oportunidades para resolver todas tus dudas.

Algunas veces tendrás la sensación de tener todos tus sentimientos bajo control y en otras ocasiones las emociones pueden pillarte por sorpresa. Es posible que sientas miedo, ira y frustración. Son sentimientos muy comunes y es habitual que aparezcan en el momento del diagnóstico.

Conocer más datos sobre el linfoma en sí, sobre las opciones de tratamiento y sobre cómo será la vida después de un tratamiento contra el linfoma puede ayudarte a luchar contra algunos de estas sensaciones. Tus familiares y amigos puede que también tengan los mismos sentimientos, por lo que es siempre muy recomendable hablar abiertamente con ellos.

Algunos pacientes pueden experimentar depresión y ansiedad en algunas etapas de su enfermedad. Aunque en ocasiones te sientas muy optimista es posible que tengas momentos de desánimo. Podrías tener dificultades para dormir, estar irritable o perder el interés en realizar cualquier actividad. Es importante reconocer todos estos síntomas y comunicárselos al médico. Las complicaciones psicológicas tienen tratamiento y el médico debe saber todo lo que te ocurre para poder establecer la solución adecuada.

Apoyo emocional

El apoyo emocional es muy importante a la hora de ayudar a un paciente con linfoma. Es fácil que tanto los pacientes como los miembros de la familia se lleguen a sentir aislados, la intensidad de las sensaciones puede hacer difícil el diálogo sobre las preocupaciones y miedos. Hablar con alguien que entiende por lo que se está pasando puede ayudar a eliminar esa sensación de aislamiento o soledad.

Hay mucha gente que encuentra entre sus profesionales sanitarios personas con las que hablar; en otras ocasiones el contacto con un psicólogo experto en oncología también puede ser una buena ayuda.

En AEAL siempre estamos dispuestos a compartir nuestras experiencias, para

contactar con nuestra asociación sólo tienes que llamar al 901 220 110. Tenemos grupos de apoyo que proporcionan una atmósfera agradable e informal en la que los miembros pueden compartir información e historias que te ayuden. Mucha gente piensa que esos grupos están llenos de pesimismo y negatividad, pero generalmente no es así. Habitualmente se trata de grupos de gente que está pasando, o ha pasado antes, por las mismas experiencias y que precisamente por ello están siempre dispuestos a apoyar y animar.

Recuerda que un psico-oncólogo puede ofrecerte la posibilidad de explorar tus sentimientos y experiencias en un entorno confidencial y positivo. El psicólogo no te va a poder dar una respuesta inmediata a cada una de tus dudas, pero te puede ayudar a encontrar tus propias respuestas a cada uno de los problemas que te afectan. A lo mejor en tu hospital no se dispone de un servicio especializado de psicología para pacientes oncológicos pero puedes contactar con AEAL para que te ayudemos a encontrar un experto en tu zona.

En AEAL organizamos regularmente encuentros con pacientes y familiares, éstos proporcionan la oportunidad de compartir experiencias con otros afectados y, también, de aprender más acerca del mieloma y sus cuidados. Para más información contacta con nosotros en el 901 220 110.

LA COMUNICACIÓN CON EL EQUIPO MÉDICO

La relación con el equipo médico que cuidará de ti se debería basar en la confianza y la colaboración. Te tienes que sentir cómodo cuando debas pre-guntar asuntos importantes o a la hora comentar las opciones de tratamiento. Tener más información sobre el linfoma y sobre los pros y contras de los diferentes tratamientos te ayudará a comunicarte de manera más fluida con tu equipo médico. Recuerda que cualquier decisión en cuanto al tratamiento se deberá tomar contando con tu opinión.

A veces los profesionales olvidan que los pacientes no tienen por qué entender el lenguaje médico, si esto ocurre deberás pedirles que usen un lenguaje que puedas entender de manera que seas perfectamente consciente de todo lo que se te explica. Si no entiendes algo no tengas miedo de decirlo y preguntar; tanto los médicos como los enfermeros o enfermeras prefieren siempre explicar las cosas dos veces antes que dejar que te vayas a casa confundido y preocupado.

Recuerda que existen cuestiones que tu médico puede que no sea capaz de responder, como preguntas específicas sobre el futuro. Por ejemplo, quizá quieras saber cuánto éxito tendrá cada tratamiento antes de decidirte por uno de ellos. En estos casos tu médico podrá darte cifras de éxito orientativas, no podrá predecir el impacto positivo exacto que tendrá en tu caso.

Consejos

- Ten papel y algo para escribir siempre a mano y escribe las preguntas que se te ocurran en el momento en el que las piensas.
- Da a tu médico la lista de preguntas que has escrito al principio de la consulta.
- Considera siempre la opción de llevar a alguien contigo a las citas, tanto para que actúe como apoyo moral como para tener una segunda persona atenta a la información que se te proporcione.
- Comenta siempre a tu médico las medicinas que estés tomando sin receta o cualquier tipo de suplemento o terapia complementaria que estés llevando a cabo.
- Comenta siempre todos los efectos secundarios que estés experimentando como resultado del tratamiento.

PREGUNTAS PARA HACER AL EQUIPO MÉDICO

Es posible que tengas necesidad de hacer preguntas a tu médico, te ofrecemos algunas que te pueden servir de orientación. No es preciso que pases todo un cuestionario a los profesionales que te atienden, haz sólo las cuestiones que realmente necesites que te respondan:

Diagnóstico

- ¿Qué pruebas me tendrán que realizar?
- ¿Cuánto tiempo tendré que esperar para tener los resultados? ¿Tendré que llamar para solicitarlos?
- ¿Quién será a partir de ahora mi persona de contacto principal dentro del hospital?
- ¿Cuándo puedo contactar con él o ella? (Escribe la información importante)

Tratamiento

- ¿Necesito someterme a tratamiento? En caso de que sea así, ¿cuándo debo empezar?
- ¿Cuáles son mis opciones de tratamiento? ¿Puedo elegir el tratamiento que quiero recibir?
- ¿Cuál es el objetivo de éste tratamiento?
- ¿Qué pasaría si no me someto a éste tratamiento?
- ¿Cómo se suministra el tratamiento y cuánto durará?
- ¿Necesitaré visitar o ingresar en el hospital?
- ¿Cómo me sentiré antes, durante y después del tratamiento?
- ¿Forma parte mi tratamiento de un ensayo clínico?
- ¿Qué éxito ha tenido este tratamiento en el pasado?
- ¿Qué experiencia tienen usted y su equipo en el manejo y administración de éste tratamiento?
- ¿Puede afectar a mi fertilidad el tratamiento?
- ¿Puedo continuar con mi trabajo o mis actividades habituales mientras recibo el tratamiento?
- ¿Podré conducir?

Después del tratamiento

- ¿Cuánto tiempo necesitaré para poder volver al trabajo o irme de vacaciones?
- ¿Cada cuánto tiempo tendré que hacerme una revisión o un análisis de sangre?
- ¿Cuánto tiempo tendré que esperar para los resultados? ¿Tendré que llamar para solicitarlos?
- ¿Tendré que recibir algún otro tratamiento o algún tratamiento de mantenimiento?
- ¿Podré volver a hacer deporte?
- ¿Cómo sabré si estoy en recaída del linfoma?

Cuidadores

Los cuidadores habitualmente tienen diferentes necesidades de información. Si eres un cuidador querrás saber cómo apoyar de la mejor manera al paciente en el momento del tratamiento. Las respuestas a estas preguntas te pueden ayudar:

- ¿Tendrá que quedarse el paciente en el hospital? y si es así, ¿cuánto tiempo?
- ¿Necesitará el paciente muchos cuidados después de salir del hospital?
- ¿Qué puedo hacer para ayudar al paciente?
- ¿Qué podrá hacer él o ella por si solo/a?
- ¿A quién puedo llamar en caso de emergencia?

LISTA DE CONSEJOS

- Aprende más sobre el linfoma y sus tratamientos a través de publicaciones actuales adaptadas para pacientes.
- Unirte a un grupo de apoyo y hablar con otros pacientes sobre cómo te sientes puede ayudarte.
- Contacta telefónicamente con AEAL en el 901 220 110 o a través de nuestro correo electrónico info@aeal.es
- Consulta a tu médico de cabecera los servicios de apoyo y programas de prestaciones disponibles, pide ayuda si la necesitas.
- Pide un número de teléfono y nombre de contacto de un miembro del equipo del servicio de Oncología o Hematología en el que te estén tratando y ten siempre a mano dicho número.
- Describe tus síntomas de manera simple y precisa a tu médico o enfermera, no los subestimes ni digas que son menores de lo que realmente son.
- Toma toda la medicación, si lo necesitas puedes ayudarte de indicaciones escritas o de una caja para medicación que te recuerde cuándo debes tomar cada fármaco.
- Comenta cualquier efecto secundario a tu médico o enfermera.
- Intenta beber suficiente líquido.
- Tómate un tiempo para relajarte y descansar.
- Vigila cualquier síntoma de depresión o ansiedad y díselo todo siempre a tu médico.
- Haz que las horas de sueño correctas sean una de tus prioridades.
- Intenta hacer al menos una cosa con la que disfrutes cada día.
- Piensa de manera positiva, pero acepta que tendrás días mejores y días peores.
- Los cuidadores también deben vigilar su propia salud.
- Los cuidadores deberían tomarse algo de tiempo para sí mismos cada día, intentando salir de casa si es posible.

GLOSARIO

ADN: (Ácido desoxirribonucleico). El material hereditario de los humanos y de prácticamente todos los demás organismos.

Aféresis: Proceso por el que se recolectan las células madre de la sangre con el uso de una máquina que las separa del torrente sanguíneo y devuelve el resto de componentes al donante. Dado que las células madre de la sangre se encuentran entre los glóbulos blancos, a veces también se la denomina leucoféresis.

Albumina: Es una proteína que constituye más de la mitad del suero de la sangre. En casos en los que los amiloides han afectado al sistema de filtrado del riñón, la albumina puede pasar a la orina.

Aleatorización: Un método que se usa para evitar las predisposiciones o parcialidad en la investigación. Los pacientes son asignados aleatoriamente al grupo de tratamiento o de control.

Alemtuzumab: Nombre genérico de un anticuerpo monoclonal dirigido a un antígeno conocido como CD52, un antígeno común de los linfocitos B y T.

Alogénico (Trasplante de células madre): Procedimiento por el cual las células madre o la médula ósea de un donante compatible se recolectan, almacenan y trasplantan al paciente después de un tratamiento de quimioterapia de alta dosificación. Habitualmente los donantes son miembros de la familia con HLA idénticos. HLA son los antígenos leucocitarios humanos que se usan para encontrar correspondencias de tejidos de dos individuos. Esto permite que existan también trasplantes alogénicos con donantes no emparentados.

Alopecia: Pérdida del cabello.

Alotrasplante: (Ver alogénico)

Alquilante (agente): Un agente quimioterapéutico como el melfalán o la ciclofosfamida. El término alquilante se refiere a la manera en la que estos agentes enlazan el ADN de las células mielomatosas y bloquean la división celular.

Amiloidosis: Es una enfermedad en la que las cadenas ligeras mielomatosas (Proteínas de Bence Jones) se depositan en tejidos y órganos en todo el cuerpo. Esto ocurre de manera más común con cadenas de proteínas lambda. En

algunos pacientes con amiloidosis, las cadenas ligeras se enganchan a ciertos tejidos como el corazón, nervios y riñones en lugar de ser excretados a través de los propios riñones.

Análisis o juicio clínico: Un estudio de investigación de un nuevo tratamiento que implica a pacientes reales después de ensayos de laboratorio satisfactorios. Cada estudio está diseñado para encontrar mejores sistemas de prevención, detección, diagnóstico o tratamiento del cáncer y para resolver dudas científicas.

Análogos nucleósidos: Medicamentos Antirretrovirales que evitan que los virus se apropien del núcleo de la células y puedan replicarse.

Anemia: Un número inferior al normal de glóbulos rojos en sangre. Reduce la capacidad de la sangre de proporcionar oxígeno, lo cual produce fatiga y debilidad.

Angiogénesis: Es la formación de vasos sanguíneos, lo cual acompaña habitualmente el crecimiento de tejido maligno, incluido el mieloma.
Anillo de Waldeyer: Acúmulo de tejido linfóide que abarca desde la rinofaringe hasta la base de la lengua, constituido por: Amígdala faríngea, Amígdalas peritubáricas, Cordones faríngeos laterales, Amígdalas palatinas, Amígdala lingual.

Antibióticos: Fármacos que se usan para tratar infecciones.

Anticuerpo: Una proteína producida por determinados glóbulos blancos (células plasmáticas) que combaten las infecciones y las enfermedades en forma de antígenos como bacterias, virus, toxinas o tumores. Cada anticuerpo puede enlazarse únicamente con un tipo determinado de antígeno. El propósito de éste enlace es precisamente el de la destrucción del antígeno. Los anticuerpos funcionan de varias maneras, dependiendo de la naturaleza del antígeno. Algunos anticuerpos desactivan directamente a los antígenos contra los que combaten, mientras que otros convierten al antígeno en vulnerable a los ataques de otros glóbulos blancos.

Anticuerpos monoclonales: Los anticuerpos son proteínas que produce el sistema inmunológico de los seres vivos para defenderse de elementos extraños, que llamamos antígenos. Los anticuerpos pueden ser policlonales, si derivan de la activación de varios clones de linfocitos B por el antígeno ó monoclonales si derivan de un solo clon de linfocitos B.

Antieméticos: Fármacos para evitar o minimizar las náuseas y vómitos.

Antigénico: Que posee las características de un antígeno. Los antígenos son partes vitales del sistema inmunitario.

Antígenos: Cualquier sustancia que el cuerpo identifica como extraña o potencialmente peligrosa, contra la que produce un anticuerpo.

Antivirales: Medicamentos utilizados para el tratamiento de las infecciones producidas por virus.

Apoptosis: Un proceso celular normal en el que una cadena de eventos programados genéticamente termina en la muerte de la célula.
Área orofaríngea: Área que abarca las amígdalas, la zona de detrás de la lengua y la garganta.

Arsénico (tróxido de): Un nuevo tratamiento potencial para el mieloma que está en fase de estudios clínicos.

Asintomático: Sin síntomas.

Aspiración: El proceso de retirada de un fluido o tejido o ambos de una zona específica.

Aspiración de médula ósea: La absorción mediante una aguja de una muestra de fluido y células de la médula ósea para su examen al microscopio.

Autólogo (trasplante de células madre): Un procedimiento en el que se recolectan las células madre del propio paciente antes de la quimioterapia y se le vuelven a trasplantar al final del tratamiento. Es el tipo de trasplante más usado en los casos de mieloma.

Bacteria: (Del griego baktheria, bastón). Microorganismo unicelular, sin núcleo, desprovisto de clorofila cuyos individuos solamente son visibles al microscopio. Se caracterizan por su reproducción por escisión. El género bacteria comprende varias especies; las dos principales son los micrococcos y los bacilos. Pueden ser la causa de enfermedades tales como el tífus, el cólera, etc.

Bazo: Un órgano de la zona abdominal que juega un papel importante en las actividades del sistema inmune. Forma parte del sistema linfático.

Bence Jones (proteína): Una proteína de mieloma presente en la orina que se usa para identificar inmunoglobulinas, fragmentos de anticuerpos o cadenas ligeras kappa o lambda. La cantidad de proteína Bence Jones se expresa en gramos por 24 horas. Normalmente, un nivel muy bajo de proteína (<0.1g/24h) puede estar presente en la orina, pero suele ser albúmina en lugar de proteína Bence Jones. La presencia de la proteína Bence Jones es anormal.

Beta 2 Microglobulina (β_2M): Una pequeña proteína que se encuentra en la sangre. La presencia en altos niveles se da en casos de pacientes con mieloma activo. Niveles bajos o normales se dan en pacientes con un mieloma en fase inicial o con la enfermedad inactiva. Existe aproximadamente un 10% de pacientes cuyo mieloma no produce (β_2M). Obviamente, en los casos de dichos pacientes las pruebas de (β_2M) no se pueden realizar para una monitorización de la enfermedad. En el momento de una recaída, la (β_2M) puede verse incrementada antes de que exista ningún cambio en el nivel proteínico del mieloma. Por lo tanto, el 90% de las veces el nivel de (β_2M) es un indicador muy útil para determinar la actividad de la enfermedad.

Bexarotene: Fármaco que se usa para tratar las lesiones cutáneas de linfoma de células T en estadios avanzados (nombre comercial Targetin®).

Biopsia: La retirada de una pequeña muestra de tejido vivo para realizar un examen que ayude al diagnóstico de la enfermedad.

Biopsia de médula ósea: La extracción mediante una aguja de una muestra de tejido del hueso. Se comprueban las células para ver si son cancerosas. Si se encuentran células plasmáticas cancerosas el patólogo debe estimar qué parte de la médula ósea se encuentra afectada. La biopsia de médula ósea se suele llevar a cabo al mismo tiempo que la aspiración de médula.

Bisfosfonatos: Un tipo de fármaco que se adhiere a la superficie ósea y la protege contra la destrucción de las células que rompen el hueso. En los casos de mieloma se usan para tratar la enfermedad ósea y un nivel demasiado alto de calcio en sangre (hipercalcemia).

Blasto: (Del griego blastos, germen). Sufijo que indica una célula joven, que no ha llegado al estado de madurez: mieloblasto, linfoblasto, normoblasto.
Bortezomib: Tratamiento inhibidor de proteosomas para el mieloma.

Cadena ligera: La cadena más ligera de los dos tipos de cadenas que se encuentran en las inmunoglobulinas. Hay dos tipos de cadenas ligeras, kappa y lambda. La amiloidosis se puede describir como amiloidosis de cadena

ligera kappa o amiloidosis de cadena ligera lambda.

Cadenas ligeras libres: Una porción de la proteína monoclonal de bajo peso molecular que se puede medir.

Campath: Nombre comercial del anticuerpo monoclonal Alemtuzumab.

Cardiaco: Relacionado con el corazón.

Catéter: Una vía que se inserta en un vaso sanguíneo para proporcionar una entrada para fármacos y nutrientes. Un Catéter Venoso Central es una vía especial que se inserta quirúrgicamente en una vena de gran tamaño cercana al corazón y que sale del pecho o abdomen. El catéter permite que se suministren medicamentos, fluidos, y elementos sanguíneos, además de permitir la recogida de muestras de sangre.

Célula dendrítica: La Célula dendrítica es una célula del sistema inmune. Proviene de células precursoras circulantes en sangre. Cuando aún son inmaduras se asientan en la piel, las membranas mucosas, los pulmones y el bazo, allí engullen a los microorganismos invasores a través de los receptores caliciformes que poseen en su superficie, también ingieren el líquido que las rodea y fagocitan virus y bacterias. Algunas células dendríticas provocan la destrucción directa de algunos virus secretando interferón alfa.

Célula plasmática: Producidas por los linfocitos B como respuesta a una infección. Las células plasmáticas se encuentran en la médula ósea, el tejido conectivo y, a veces, en la sangre. Las células plasmáticas normales producen anticuerpos para luchar contra una infección. En el mieloma, las células plasmáticas malignas producen grandes cantidades de un único anticuerpo anormal que no combate la infección. También producen otros compuestos químicos que pueden producir daños en los tejidos. En la amiloidosis, las células plasmáticas anormales producen anticuerpos anormales que terminan por formar amiloides. Los anticuerpos anormales son la proteína monoclonal, o proteína M.

Células madre: Células no maduras de las que se desarrollan todas las demás células. Las células madre normales dan lugar a componentes normales de la sangre, incluyendo glóbulos rojos, blancos y plaquetas. Las células madre se encuentran normalmente en la médula ósea y se pueden recolectar para realizar un trasplante.

Células madre de sangre periférica: Las células madre recolectadas de la

sangre periférica y no de la médula ósea.

Células sanguíneas: Estructuras diminutas que se producen en la médula ósea; se componen de glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas.

Cervical: De la cerviz (vértebra cervical).

CHOEP: Abreviatura de una combinación de quimioterapia que se usa para tratar el linfoma no Hodgkin. Incluye los siguientes medicamentos: ciclofosfamida, clorhidrato de doxorubicina (hidroxidaunorrubicina), vincristina, prednisona y etopósido. También se llama régimen CHOPE.

CHOP: Abreviatura de una combinación de quimioterapia que se usa para tratar el linfoma no Hodgkin y que está en estudio para el tratamiento de otros tipos de cáncer. Incluye los siguientes medicamentos: ciclofosfamida, clorhidrato de doxorubicina (hidroxidaunorrubicina), vincristina y prednisona. También se llama régimen CHOP.

Citogenética: La Citogenética es el campo de la genética que comprende el estudio de la estructura y función de la célula, especialmente los cromosomas.

Citología: Estudio de las células desde el punto de vista de su constitución íntima, de su morfología y de su evolución.

Citomegalovirus: Virus responsable de la enfermedad de las inclusiones citomegálicas. CMV.

Citometría de flujo: La citometría de flujo es una técnica de análisis celular que implica medir las características de dispersión de luz y fluorescencia que poseen las células conforme se las hace pasar a través de un rayo de luz.

Citoquina: Una sustancia segregada por las células del sistema inmune que estimulan el crecimiento o la actividad de un tipo específico de célula. Las citoquinas se producen de manera local (por ejemplo en la médula ósea) y circulan a través de la sangre.

Citotóxico: Que destruye células.

Clínico: Se refiere siempre al tratamiento de humanos en oposición al tratamiento de animales o las pruebas de laboratorio.

Clonación: Por clonación dirigida se debe comprender la acción artificiosa

de producir una entidad biológica (gen, cromosoma, célula u organismo) genéticamente idéntica a otra a partir de una existente, mediante un proceso técnico. En contextos científicos el término se usa principalmente para la reproducción idéntica de moléculas hereditarias (clonación de ADN).

Clorambucilo: Medicamento contra el cáncer que es un tipo de alquilante.

Consentimiento informado: El proceso que requiere a un especialista que proporcione suficiente información a un paciente sobre el procedimiento que se le propone para que éste pueda tomar la decisión de someterse o no a dicho procedimiento con la información adecuada. El especialista deberá, además de explicar todos los procedimientos, hablar sobre los riesgos, beneficios y alternativas.

Creatinina: Un pequeño compuesto químico excretado normalmente por los riñones. En el caso de que los riñones estén dañados, el nivel de suero en la creatinina aumenta, lo que resulta en una creatinina de alta concentración de suero. La prueba del suero de la creatinina se usa para medir el funcionamiento de los riñones.

Cromosoma: Una cadena de ADN y proteínas en el núcleo de una célula. Los cromosomas pueden transportar genes y tienen su función en el contexto de la transmisión de información genética. Habitualmente las células humanas contienen 46 cromosomas.

Dexametasona: Un esteroide muy potente que se suministra solo o con otros fármacos quimioterapéuticos en el tratamiento de desórdenes sanguíneos.

Díálisis: Limpieza de la sangre de un paciente a través de su filtración en una máquina cuando los riñones del paciente no pueden llevar a cabo dicha función.

Dimetil sulfoxido: un químico incoloro que se usa en el almacenamiento de células madre.

Diurético: Un agente que potencia la excreción de orina. Se usa habitualmente en el tratamiento de edemas y presión sanguínea elevada.

Ecocardiograma: Una prueba que usa ondas de sonido de alta frecuencia para crear una imagen del corazón y de los tejidos que lo rodean.

Edema: La presencia de cantidades anormalmente grandes de fluidos en los

espacios intercelulares que causa la hinchazón del tejido.

Efectos secundarios: Problemas que sobrevienen cuando un tratamiento afecta a células sanas. Los efectos secundarios comunes de los tratamientos de cáncer son la fatiga, náuseas, vómitos, reducción de los niveles en sangre, pérdida de cabello e inflamación bucal. Los nuevos tratamientos en fase de desarrollo puede que tengan efectos secundarios desconocidos.

Electrocardiograma (ECG): Grabación de la actividad eléctrica de un corazón en una pieza de papel.

Electroforesis: Una prueba de laboratorio en la que el suero sanguíneo de un paciente o las moléculas de orina se someten a una separación por tamaño y carga eléctrica. Para los enfermos de mieloma, la electroforesis de la sangre o de la orina permiten el cálculo tanto de la cantidad de proteína de mieloma (proteína M) como la identificación de las características específicas de los picos-M de cada paciente. La electroforesis se usa como una herramienta tanto de diagnóstico como de monitorización.

Enfermedad de injerto contra huésped (EICH): Una complicación de los trasplantes alogénicos en la que las células donadas (el injerto) reconoce el cuerpo del receptor como extraño y establece un ataque. Esto puede causar problemas de piel, hígado e intestino; se suele tratar con esteroides.

Enfermedad refractaria: Una enfermedad refractaria es una enfermedad que no ha respondido a tratamientos anteriores.

Enzima: Una sustancia que afecta al ritmo de los cambios químicos que se producen en el cuerpo.

Eritema: Enrojecimiento difuso o localizado de la piel, debido a la congestión de los capilares, que desaparece a la presión y reaparece al cesar esta.

Eritematoso: rojo o enrojecido. Ver eritema.

Eritrocitos: Ver Glóbulos rojos.

Eritrodermia: afección cutánea caracterizada principalmente por el enrojecimiento o eritema.

Eritrofagocitosis: Proceso por el cual un fagocito (tipo de glóbulo blanco) rodea y destruye en lugar de sustancias extrañas (como bacterias) los propios

glóbulos rojos de la sangre.

Eritropoyetina (EPO): Una hormona producida por los riñones necesaria para la producción de glóbulos rojos sanguíneos. En los casos de daños en el riñón, las inyecciones de EPO sintética pueden ser de gran ayuda. La transfusión de sangre es otra opción sobre todo en casos de emergencia. La eritropoyetina sintética se puede usar profilácticamente antes de la quimioterapia y como terapia de apoyo después de la quimioterapia para evitar la anemia.

Escáner DEXA (Absorciometría dual de rayos X): Mide la cantidad de pérdida de material óseo. Es la mejor medición de la densidad del hueso.

Escisión de un ganglio: es cuando todo el ganglio es extirpado o quitado quirúrgicamente.

Esplenomegalia: agrandamiento simultaneo del bazo.

Estadio o fase: La extensión del cáncer y el hecho de que se haya extendido o no desde su localización original a otras partes del cuerpo. Se usan números romanos con o sin letras para definir las diferentes fases del cáncer (por ejemplo el estadio IV B).

Estudio ciego simple: Un método para evitar la predisposición o parcialidad en un estudio de tratamiento. En un estudio de éste tipo el paciente no es informado de si va a tomar el tratamiento estándar o el tratamiento nuevo a examen. Únicamente lo saben los doctores.

Estudio de extensión: Es un conjunto de pruebas para planificar el tratamiento de un cáncer. El médico o cirujano lo realiza para conocer la etapa o el estadio de la enfermedad.

Estudio doble ciego: Se trata de un estudio en el que ni el doctor ni el paciente sabe en qué grupo de estudio están.

Evidencia científica: se produce cuando las pruebas realizadas avalan una teoría.

Extracutáneo: Por fuera de la piel.

Extradonal: Termino usado cuando un linfoma se origina en un sitio diferente a un nódulo linfático.

Factor de Crecimiento: Una proteína que estimula el desarrollo y crecimiento celular. El factor de estimulador colonial de granulocitos (G-CSF) es un factor de crecimiento que se usa para estimular el crecimiento de las células madre antes de su recolección.

Fallo cardíaco congestivo: Es una enfermedad en la que el bombeo del corazón no resulta efectivo y conlleva una acumulación de fluido en los pulmones.

Fallo renal: Mal funcionamiento de los riñones debido a una enfermedad o los efectos tóxicos de un fármaco o un químico. El volumen de la orina puede disminuir o no.

FDA: Agencia del gobierno de los EE.UU. responsable de la regulación de alimentos, medicamentos, productos biológicos, etc....

Fenotipo: Conjunto de todos los caracteres aparentes expresados por un organismo sean o no hereditarias.

FISH: Técnica de análisis citogenético que consiste en marcar con sondas cromosomas específicos.

Fototerapia Combinada: Asociación de rayos ultravioletas y medicamentos fotosensibilizantes.

Fúngico: Relativo a... o producido por hongos y levaduras.

Gamma Globulina: Proteínas sanguíneas que contienen anticuerpos, una parte de las defensas del organismo frente a las infecciones.

Ganglios linfáticos: Nódulo donde se concentra la linfa (líquido transparente que contiene linfocitos).

Gen: Una unidad de material genético (ADN) que transporta las órdenes que una célula usa para llevar a cabo una función específica, como por ejemplo la fabricación de una proteína.

Genético: Heredado, que tiene que ver con la información que se pasa de padres a hijos a través del ADN.

Genotipo: Información hereditaria de un individuo transmitida por sus progenitores.

Glóbulos blancos: Uno de los tres tipos principales de células sanguíneas. Hay varios tipos diferentes de glóbulos blancos (como los neutrófilos, linfocitos y monocitos). Los neutrófilos son necesarios para combatir las infecciones de origen bacteriano, pueden descender hasta niveles muy bajos después de un tratamiento de quimioterapia causando neutropenia. La neutropenia se puede prevenir o reducir usando una hormona sintética denominada G-CSF.

Glóbulos rojos: Uno de los tres tipos principales de células sanguíneas. Las células sanguíneas que contienen la hemoglobina y transportan el oxígeno de los pulmones a otras partes del cuerpo. Un bajo nivel de glóbulos rojos se denomina anemia. La producción de glóbulos rojos es estimulada por una hormona denominada eritropoyetina que se produce en los riñones.

Grupo de control: En un estudio clínico, el grupo de personas que recibe el tratamiento estándar para su caso de cáncer.

Grupo de estudio: En un estudio clínico, el grupo de personas que recibe el tratamiento nuevo para su caso de cáncer.

Grupo de tratamiento: El grupo que recibe el nuevo tratamiento que se evalúa durante un estudio clínico.

Hemoglobina: La molécula que transporta el oxígeno alrededor del cuerpo en los glóbulos rojos.

Hepático: Perteneciente al hígado.

Hepatoesplenomegalia: Crecimiento del hígado y bazo.

Hepatomegalia: Agrandamiento del hígado.

Hibridación Fluorescente: Técnica de marcado de cromosomas en la que se provoca que los cromosomas específicos brillen bajo el microscopio.

HICKMAN® (Vía o catéter): Una vía se inserta en una vena grande desde el cuello y más tarde se tunela bajo la piel. Se puede mantener durante varios meses y es necesario para el suministro de la quimioterapia y otros medicamentos que se necesitan cuando se realiza un trasplante de células madre.

Hipercalcemia: Un nivel de calcio en sangre superior al normal. Esta enfermedad puede causar una serie de síntomas entre los que se encuentran

la pérdida de apetito, náuseas, sed, fatiga, debilidad muscular, intranquilidad y confusión. Es común en los pacientes de mieloma y habitualmente viene causada por la destrucción ósea con liberación de calcio en el flujo sanguíneo. También se puede relacionar con un funcionamiento reducido de los riñones ya que el calcio puede ser tóxico para los mismos. Por este motivo la hipercalcemia se trata habitualmente con grado de emergencia usando fluidos combinados con fármacos que reduzcan la destrucción ósea al mismo tiempo que tratan directamente al mieloma.

Hipergammaglobulinemia: Exceso de gammaglobulinas en la sangre, se observa con frecuencia en las enfermedades infecciosas crónicas.

Hiperpigmentación: Exceso de melanina en la piel.

Hiperplasia de criptas: Alteración en la profundidad y longitud de las vellosidades intestinales.

Histocitos: Célula grande fagocitaria del sistema reticuloendotelial.

Histopatología: Estudio de las células y el tejido enfermos bajo un microscopio.

Íleon: El íleon es la sección final del intestino delgado, en el aparato digestivo, con alrededor de 4 m de largo. Se sitúa después del yeyuno y está separado del intestino ciego por la válvula ileocecal. En el íleon se absorben la vitamina B12 y las sales biliares.

ImiDs (fármacos inmunomoduladores): Son unas moléculas pequeñas que se administran por vía oral. Modulan el sistema inmunológico. Un ejemplo de este tipo de fármacos es la lenalidomida.

Incisión de un ganglio: La biopsia de ganglios linfáticos es un examen en el cual se extirpa un ganglio linfático o un trozo de éste para examinarlo bajo el microscopio.

Infiltración: Penetración de un elemento nocivo en un tejido orgánico. Suele referirse a células tumorales o gérmenes infecciosos.

Inflixinab: Por una parte, disminuye el efecto del factor de necrosis tumoral, que es una citocina que producen diversas células de nuestro cuerpo y que aumenta los síntomas inflamatorios. Por otra, induce la apoptosis (muerte celular) de linfocitos que se encuentran anormalmente activados.

Inhibidores de histonas deacetilasas: Los inhibidores de deacetilasas de histonas (HDIs) son un nuevo tipo de antineoplásicos que actualmente están siendo evaluados en ensayos clínicos. Las HDIs se cree que ejercen efectos antineoplásicos alterando la expresión de los genes que participan en el control de la inhibición del crecimiento, diferenciación y apoptosis.

Injerto: El proceso por el que las células madre trasplantadas al receptor viajan hasta la médula ósea, donde comenzarán a crecer y a convertirse en nuevas células sanguíneas. Durante este tiempo el número de glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas en sangre puede ser más bajo de lo normal.

Injerto contra mieloma: Un efecto beneficioso de un trasplante alogénico en el que las células del donante establecen un ataque contra las células mielomatosas del receptor.

Inmunodeficiencia: es un estado patológico en el que el sistema inmune no cumple con el papel de protección que le corresponde dejando al organismo vulnerable a la infección por patógenos. Las inmunodeficiencias causan a las personas afectadas una gran susceptibilidad a padecer infecciones y una mayor prevalencia de cáncer.

Inmunodeprimido: Describe un sistema inmunológico que funciona por debajo del índice de normalidad. Los pacientes inmunodeprimidos son susceptibles a las infecciones por microorganismos que están presentes en todas partes, pero que no causan enfermedad en personas saludables.
Inmunofenotipo: El inmunofenotipo es la identificación y cuantificación de distintas poblaciones celulares en base a la expresión diferencial de marcadores de membrana.
Este tipo de análisis se realiza empleando anticuerpos monoclonales antígeno-específicos marcados con fluorocromos.

Inmunofijación: Una técnica que se usa para identificar proteínas específicas en la sangre o la orina. Tiene su mayor aplicación en la identificación y monitorización de las proteínas monoclonales, como las producidas por la amiloidosis

Inmunohistoquímica: Corresponde a un grupo de técnicas de inmunotinción que permiten demostrar una variedad de antígenos presentes en las células o tejidos utilizando anticuerpos marcados. Estas técnicas se basan en la capacidad de los anticuerpos de unirse específicamente a los correspondientes antígenos. Esta reacción es visible sólo si el anticuerpo está marcado con una sustancia que absorbe o emite luz o produce coloración.

Inmunoglobulinas: También conocidas como anticuerpos, las inmunoglobulinas son proteínas que se encuentran en la sangre y que son producidas por células del sistema inmunitario llamadas células plasmáticas. Su función es enlazarse con las sustancias que se identifican como antígenos extraños con que se encuentran en la superficie de las bacterias y virus, para combatir las infecciones. Hay cinco tipos principales: IgA, IgD, IgE, IgG e IgM. Inmunosupresión: Supresión del sistema inmune que puede implicar un riesgo de infección elevado. Los fármacos inmunosupresores se suministran para reducir el sistema inmunológico del paciente y prevenir de este modo el rechazo a las células del donante.

Inmunotoxinas: Anticuerpo ligado a una sustancia tóxica. Algunas inmunotoxinas pueden unirse a las células cancerosas y destruirlas.

Interferón: Una hormona producida naturalmente (citoquina) y liberada en el organismo como respuesta a una infección o enfermedad y que estimula el crecimiento de ciertas células inmunitarias sanguíneas. El interferón puede producirse artificialmente mediante técnicas de ingeniería genética y usarse como parte de una inmunoterapia, principalmente en la fase estable de una enfermedad para bloquear un crecimiento o recaída del mieloma y de esta manera retrasarla.

Interferón Alfa: Es una versión sintetizada de la sustancia que producen algunas células inmunitarias sanguíneas como parte de la respuesta inmunitaria. Trabaja especialmente en las células mielomatosas interfiriendo en el crecimiento y multiplicación de las mismas. También estimula el ataque del sistema inmunológico a las células mielomatosas.

Intravenoso: En el interior de una vena, es una manera de inyectar fármacos. Investigador: Un científico que realiza el estudio de un tratamiento.

IPI: ÍNDICE PRONÓSTICO INTERNACIONAL El IPI incluye cinco factores pronósticos de alto riesgo (edad, valor de lactato deshidrogenasa (LDH), estado funcional, estadio de la enfermedad en el momento del diagnóstico, la probabilidad de recaída).

En medicina la elaboración de clasificaciones pronósticas es de gran importancia. Es importante predecir cuál puede ser la evolución y duración de una enfermedad, de tal manera que pueda, dependiendo del pronóstico, seleccionarse un tipo u otro de tratamiento.

LDH: Es una enzima que se encuentra en la sangre y en muchos tejidos del cuerpo, especialmente el corazón, el hígado, el riñón, el músculo esquelético,

las células sanguíneas del cerebro y los pulmones y que participa en la producción de energía en las células. Una cantidad elevada de esta sustancia en la sangre puede ser un signo de daño en los tejidos y algunos tipos de cáncer u otras enfermedades. También se llama deshidrogenasa láctica y lactato-deshidrogenasa.

Lenalidomida (Revlimid®): Un compuesto químicamente similar a la talidomida, es un fármaco inmunomodulador (ImiD) que funciona afectando y modificando el sistema inmune. La manera exacta de la que trabajan los inmunomoduladores no está todavía explicada completamente pero, al igual que con la talidomida, se cree que la lenalidomida tiene muchos mecanismos de acción.

Lesión: Un área de cambio anormal de un tejido. Un bulto o absceso que puede haber sido causado por una enfermedad como el cáncer. En el caso del mieloma, la "lesión" se puede referir a un plasmacitoma o a un agujero en la sección óseo-lítica.

Lesión lítica: El área dañada de un hueso que se muestra en un análisis de rayos X como un punto oscurecido y que se produce cuando la cantidad suficiente de hueso sano de cualquier zona se carcome. Las lesiones líticas parecen agujeros en el hueso y son la prueba de que el hueso está siendo debilitado.

Lesión reseccable: Un área de cambio anormal de un tejido. Un bulto o absceso que puede haber sido causado por una enfermedad como el cáncer y que se puede extraer por medio de la cirugía.

Lesiones papulares: Pequeños bultos elevados, sólidos.

Leucocitos: Ver Glóbulos blancos.

Leucopenia: Un número reducido de glóbulos blancos.

Liberación de creatinina: Una prueba muy delicada de funcionamiento de los riñones que requiere las muestras de sangre y orina de 24 horas. En muchas ocasiones se requiere esta prueba para comprobar que es seguro suministrar al paciente fármacos anticancerígenos que pueden ser tóxicos para el riñón. Linfadenopatía: Es el término que se utiliza para describir la hinchazón de los ganglios linfáticos.

Linfedema: Acumulación de líquido rico en proteínas. Ocurre cuando el

sistema linfático esta dañado o no funciona correctamente.

Linfocitos: Glóbulos blancos sanguíneos que combaten las infecciones y las enfermedades.

Lipoma: Son tumores de crecimiento largo, benignos, que provienen de células de grasa.

Macroglobulinemia de Waldenstrom: Un tipo raro de linfoma indolente que afecta a las células plasmáticas. Se producen cantidades excesivas de proteína IgM. No se trata de un tipo de mieloma.

Macroglosia: Agrandamiento de la lengua.

Malabsorción: Trastorno que se desarrolla porque los nutrientes de los alimentos en el intestino delgado no se absorben adecuadamente y no pasan al torrente sanguíneo.

Mediastino: Área entre los pulmones. Los órganos ubicados en este espacio, corazón y sus vasos sanguíneos, tráquea, esófago y bronquios.

Médula ósea: El tejido blando y esponjoso que se encuentra en el interior de los huesos y que produce los componentes de la sangre (glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas).

Metotrexato: El metotrexato es uno de los fármacos utilizados en la quimioterapia para tratar este tipo de linfomas.

MGUS: La gammapatía monoclonal de significado incierto es un trastorno premaligno caracterizado por la acumulación de células plasmáticas dentro de la médula ósea y la presencia de picos M en un análisis de electroforesis. La característica que lo distingue del mieloma es la ausencia de daño final al órgano. Lo que significa es que no muestra lesiones líticas en huesos, daños renales ni anemia. La condición es estable pero durante 10 años de seguimiento aproximadamente el 20% de los pacientes habrán progresado al mieloma clínico.

Mieloma cándente: En estas condiciones existe un daño orgánico mínimo pero el nivel de células plasmáticas en la médula no es estable al igual que los niveles de paraproteína, lo que se asocia con una progresión lenta pero inexorable del mieloma. Convencionalmente el tratamiento se retrasa hasta que no hay una evidencia significativa de la progresión de la enfermedad.

Mieloma múltiple: Un fenómeno maligno hematológico en el que un clon de células plasmáticas causa dolor y daños óseos, niveles bajos en los recuentos sanguíneos, aumento de las infecciones y daños renales.

Morfología: aspecto que presenta este tipo de linfomas cuando se observa a través del microscopio una muestra de tejido del mismo.

Movilización: El proceso por el que el número de células madre de la médula ósea incrementan su número, de manera que se liberan a la corriente sanguínea y se pueden recolectar y almacenar.

Monoclonal: Un clon o duplicado de una célula única. El mieloma se desarrolla desde una única célula plasmática maligna. El tipo de proteína que produce el mieloma es también monoclonal; una única forma en lugar de varias. El aspecto práctico importante de una proteína monoclonal es que aparece como un pico marcado en el test de electroforosis.

Mucosis fungoide /síndrome de Sezary: es una enfermedad en la que algunas células del sistema linfático (llamadas linfocitos T) se convierten en cáncer (se vuelven malignas) y afectan a la piel. La micosis fungoide es un linfoma de células T de la piel.

Mucositis: Inflamación de la mucosa del tracto digestivo, se identifica habitualmente por una hinchazón de la boca.

Necrosis coagulativa: Necrosis en la que tejido se vuelve una masa seca, opaca y eosinófila que contiene restos de células anucleadas que resulta de la desnaturalización de las proteínas después de una hipoxia. También se denomina necrosis avascular o isquémica.

Neoplasia: es una alteración de la proliferación y, muchas veces, de la diferenciación celular, que se manifiesta por la formación de una masa o tumor.

Neoplasma: Crecimiento de nuevo tejido o células, un tumor que puede ser maligno o benigno.

Neuropatía periférica: Daños en los nervios periféricos, especialmente en las manos y pies, que causan dolor, cosquilleos y alteración de la sensibilidad.

Neutrófilo: Un tipo de glóbulo blanco sanguíneo necesario para combatir las infecciones de tipo bacteriano.

Neutropenia: Un nivel bajo de neutrófilos, un tipo de glóbulos blancos. Hay varios tipos de glóbulos blancos y la neutropenia se refiere a la reducción de los granulocitos, neutrófilos, necesarios para combatir infecciones de origen bacteriano. La quimioterapia citotóxica tiene tendencia a inducir la neutropenia. Por el contrario, los linfocitos que son más importantes en las infecciones de origen vírico no tienden a verse afectados por los tratamientos citotóxicos. La neutropenia se puede prevenir o reducir usando una hormona sintética denominada G-CSF (Neupogen®).

Niveles de sangre: Número de glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas en una muestra de sangre.

Nódulo: Crecimiento o masa que puede ser maligna (cancerosa) o benigna (no cancerosa).

Oncólogo: Un doctor especialista en el tratamiento del cáncer.

Osteoblasto: Célula formadora de tejido óseo

Osteoclasto: Una célula que se encuentra en la médula ósea, justo en la unión de la médula y el hueso, que absorbe o destruye el hueso antiguo. En los casos de mieloma los osteoclastos están sobre-estimulados mientras que la actividad de los osteoblastos se bloquea.

Osteonecrosis de la mandíbula: Una enfermedad en la que los huesos de la mandíbula no se curan de manera correcta, lo que causa complicaciones crónicas y a menudo dolorosas.

Paraproteína: Una proteína similar a un anticuerpo que se produce en células plasmáticas anormales por efecto del mieloma. Se puede detectar en la sangre y a veces en la orina. También se llama proteína monoclonal, proteína de mieloma, Pico M, proteína M o banda M.

Patólogo: Médico que identifica las enfermedades por medio del estudio de las células o tejidos bajo un microscopio.

PAAF: La Punción Aspiración con aguja fina, es una técnica de obtención de muestras de tejido (biopsia), para su posterior estudio.

Pancitopenia: Disminución anormal de los elementos celulares de la sangre: hematíes, leucocitos y plaquetas.

Paniculo adiposo: Capa subcutánea de grasa en particular en la región abdominal que aísla del frío y del calor.

Paracortical: Área paracortical o interfolicular, una de las áreas que constituyen el ganglio linfático junto con la corteza o área cortical, cordones medulares y senos linfáticos.

PCR: La proteína C reactiva se produce en el hígado cuando hay una infección o inflamación aguda en el cuerpo. Su importancia es que reacciona con el sistema del complemento que es un sistema de defensa contra agresiones externas del cuerpo humano.

Pericárdico: relativo al pericardio.

Pericardio: es una fuerte membrana que rodea completamente al corazón, separándolo de los órganos y estructuras vecinos.

PET: La tomografía por emisión de positrones (PET) es un método establecido para captar imágenes del metabolismo de la glucosa en un órgano. Debido a que las células tumorales son más activas que las normales, se puede usar un incremento en la absorción de glucosa para distinguir tumores de tejidos.

Placas de Pleyer: cúmulos de tejido linfático.

Placebo: Una pastilla o inyección que tiene un aspecto exactamente igual a la sustancia que se está investigando pero que no contiene el fármaco.

Plaquetas: Uno de los tres tipos principales de células sanguíneas, aparte de los glóbulos rojos y blancos. Las plaquetas bloquean las fisuras en los vasos sanguíneos y estimulan la coagulación sanguínea. Las plaquetas son la principal defensa contra las hemorragias.

Plasma: La parte líquida de la sangre en la que están suspendidos los glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas.

Plasmacitoma: Un grupo de células plasmáticas mielomatosas que se encuentra en una misma zona en lugar de distribuida por la médula ósea, tejidos blandos o huesos.

Plasmaféresis: El proceso de retirada de ciertas proteínas de la sangre. La plasmaféresis se puede usar par retirar un exceso de anticuerpos de la sangre de pacientes de mieloma múltiple.

Pleomórfico: Que se presenta en diversas formas diferenciadas. En cuanto a las células, que varía en el tamaño y la forma de las células o sus núcleos.

Pleura: Capa delgada del tejido que cubre los pulmones y reviste la pared interior de la cavidad pectoral. Protege y amortigua los pulmones.

Pleural: relativo a la pleura.

Pneumocystis: es un hongo que parasita el árbol respiratorio del ser humano produciendo una infección que se manifiesta en muchos pacientes que han sufrido reducción de la respuesta inmune de su cuerpo.

Poliadenopatía: expresión utilizada cuando se producen varias adenopatías, siendo éstas cualquier enfermedad de un ganglio linfático; la costumbre utiliza esta palabra como sinónimo de agrandamiento de un ganglio linfático.

Polimerasa: Enzima que ayuda a construir moléculas y cataliza, es decir interviene químicamente, en la formación de ADN o ARN actuando como plantilla o molde a partir de ADN o ARN preexistente.

Polimorfo: que puede tener varias formas sin cambiar su naturaleza.

Poliquimioterapia: cuando se suministran distintos tipos de medicamentos de cara a la eliminación de las células cancerígenas.

Predisposición: Elecciones naturales o cualquier otro factor fuera de los tratamientos que se evalúan que afecten a los resultados de un estudio. Los estudios clínicos pueden usar métodos para evitar dichas predisposiciones, dado que los resultados de un estudio con una tendencia determinada pueden no ser correctos.

Prednisona: fármaco corticosteroide sintético que se toma usualmente por vía oral, pero puede ser administrado por vía intramuscular.

Profilaxis: prevención o conjuntos de medidas para evitar una enfermedad.

Proliferación celular: Un incremento en el número de células como resultado del crecimiento y división celular.

Pronóstico: Juicio que forma el médico, a partir de unos síntomas, del desarrollo previsible de una enfermedad.

Proteína M: Significa simplemente proteína monoclonal o paraproteína de componente M.

Proteína M (Picos M): La sobreproducción de proteína inmunoglobulina de un único clon de células plasmáticas. La producción monoclonal anormal se denomina proteína monoclonal o M o paraproteína, y se puede detectar en el suero o en la orina. Los picos M o monoclonales se refieren a los patrones puntiagudos que se reproducen en la electroforesis cuando hay una proteína M presente. En el mieloma y en la amiloidosis un clon de célula plasmática produce inmunoglobulinas clonales o partes de inmunoglobulinas (cadenas ligeras lambda o kappa) que se muestran como un pico de M en el patrón de la electroforesis.

Protocolo: Un plan de acción para un estudio clínico. El plan establece lo que se hará en el estudio y por qué. Perfila datos como cuánta gente participará en el proceso, qué pruebas recibirán y cada cuanto tiempo, así como el plan de tratamiento.

Prurito: comezón, picazón que se produce en el cuerpo.

Punto de finalización: Un evento usado en un estudio clínico como punto para evaluar si dicho estudio funciona o no, en el caso del mieloma el punto de finalización podría ser el conseguir una remisión o una caída de los niveles de paraproteína por debajo de un cierto nivel.

Quimioterapia: Tratamiento con fármacos citotóxicos muy potentes diseñado para eliminar el cáncer. La quimioterapia puede ser inyectada en una vena (vía intravenosa) o suministrada oralmente en pastillas.

Quimioterapia de inducción: El tratamiento inicial de quimioterapia suministrado para combatir la enfermedad.

Quimioterapia estándar: Tratamiento de quimioterapia de dosis convencional, suministrada sola o en combinación con otros fármacos quimioterapéuticos o esteroides.

Radiólogos de Intervención: Se especializan en procedimientos invasivos que pueden realizar biopsias en órganos internos, abrir arterias o venas bloqueadas, drenar abscesos y quistes así como tratar muchas otras enfermedades y/o desórdenes. Utilizan asimismo los resultados de muchos procedimientos de radiología. En muchos procedimientos de radiología de intervención, los pacientes son tratados sin necesidad de ingreso en el hospital

y pueden volver a sus rutinas habituales rápidamente.

Radioterapia: Tratamiento con rayos X, rayos gamma o electrones para dañar o eliminar las células malignas. la radiación puede provenir del exterior del cuerpo (radiación externa) o de materiales radiactivos colocados directamente en el tumor (radiación de implante).

Recaída: Una recaída es la experimentación de síntomas de una enfermedad que había respondido a un tratamiento anterior y que muestra indicios de estar reproduciéndose.

Randomizado: Proceso por el cual los pacientes son asignados al grupo tratamiento o al control por un procedimiento aleatorio. Si el número de pacientes es suficientemente elevado, se garantiza que ambos grupos son similares excepto en la intervención, minimizando la posibilidad de errores sistemáticos.

Rash cutáneo: erupción cutánea, a menudo producido por toxinas o por fármacos.

Regiones mesentéricas: regiones anatómicas de la parte posterior del abdomen en la que el peritoneo une parte del intestino y del estómago a la pared posterior. Es una zona de gran profusión de vasos sanguíneos y tejido linfático.

Remisión: Cuando los síntomas y los signos del cáncer desaparecen se considera que la enfermedad ha entrado en remisión. Una remisión puede ser temporal o permanente.

Renal: Que tiene que ver con los riñones.

Resonancia Magnética: Imágenes de alta resolución de zonas del cuerpo creadas por el uso de energía magnética en lugar de rayos X, lo que resulta útil para las imágenes de tejidos blandos.

Respuesta inmune: Las reacciones del sistema inmunitario a sustancias extrañas.

Remisión o respuesta completa: Remisión y respuesta se usan indiferentemente. Es la ausencia de proteína amiloide en el suero o en la orina a través de pruebas normales.

Remisión o respuesta parcial: Un nivel de respuesta inferior a la respuesta completa.

Retroperitoneo: región anatómica abdomino-pélvica localizada detrás del peritoneo, que contiene entre otros órganos el páncreas, los grandes vasos abdominales, los riñones y las glándulas suprarrenales.

Rojo Congo: Un tinte de laboratorio que se usa para detectar la amiloidosis por su capacidad para teñir los depósitos amiloides anormales.

Sarcoma de Kaposi: Enfermedad por la cual se forman células malignas (cancerosas) en los tejidos que revisten los vasos linfáticos debajo de la piel o en las membranas mucosas.

Síndrome del Túnel Carpiano: Enfermedad en la que existe una compresión del túnel carpiano en el nervio mediano de la muñeca en el punto en el que el nervio pasa por el túnel carpiano. Causa dolor, pérdida de la sensibilidad, paralización o cosquilleo en los dedos.

Síndrome hemofagocítico: Enfermedad que consiste en la proliferación benigna de macrófagos (células del sistema inmunitario) activados en la médula ósea, el bazo, el hígado y los ganglios linfáticos. Se asocia con fiebre, citopenias, esplenomegalia, hipertrigliceridemia o hipofibrinogenemia y predomina en los niños, aunque puede encontrarse a cualquier edad.

Síndrome nefrótico: Una enfermedad anormal del riñón que se caracteriza por un bajo suero de albúmina, una gran cantidad de proteína en la orina e hinchazón (edema).

Singénico: Un gemelo idéntico dona células madre o médula ósea.

Síntomas B: Se refiere a síntomas sistémico de fiebre, sudores nocturnos, y pérdida de peso que pueden estar asociados a los linfomas.

Sistema inmune o inmunitario: El complejo grupo de células y órganos que defienden el cuerpo contra la infección o la enfermedad.

Supervivencia sin progresión de la enfermedad: El término identifica a los pacientes que están en remisión completa en contraposición a los que han tenido un episodio de recaída (o progreso).

Supraclavicular: Región situada encima de las clavículas.

TAC (Tomografía Axial Computerizada): Es una prueba de rayos x computerizada que crea imágenes en tres dimensiones de los órganos y estructuras dentro del cuerpo y que se usa para detectar zonas pequeñas de daños óseos o implicación de tejido blando. También se llama escáner TC (tomografía computerizada).

Talidomida: Tratamiento que se ha demostrado efectivo en el tratamiento del mieloma. Se está estudiando su uso actualmente en todas las fases del mieloma. Este fármaco fue retirado originalmente en los sesenta porque causaba deformaciones de nacimiento cuando se usaba para tratar las náuseas en el embarazo. Su utilización está ahora sujeta a un estricto programa de gestión de riesgo.

Timo: Órgano del sistema linfático y endocrino localizado en el mediastino, que constituye uno de los controles centrales del sistema inmunitario del organismo.

Toxicidad: Medida usada para medir el grado tóxico o venenoso de algunos elementos. Hay generalmente tres tipos de entidades tóxicas: sustancias químicas, biológicas, y físicas.

Trasplante: En el mieloma, los trasplantes se realizan para permitir a la médula ósea poder recuperarse después de un tratamiento de quimioterapia de altas dosis. Las células madre se toman de la sangre o de la médula y, después de un tratamiento de quimioterapia, se vuelven a injertar en el paciente para renovar las células que forman nuevas células sanguíneas. El trasplante no es un tratamiento sino un método de apoyo al tratamiento para posibilitar la quimioterapia de alta dosis.

Trasplante Minialogénico: Un tipo de trasplante alogénico que usa una dosis menor de quimioterapia que un trasplante alogénico estándar y evita algunos de los efectos secundarios y riesgos asociados a la quimioterapia de alta dosis.

Trasplante singénico: Un trasplante alogénico en el que el donante es el gemelo idéntico del paciente.

Trasplante tándem: Un procedimiento planeado de trasplante doble. Se puede tratar de dos trasplantes autólogos, por ejemplo, o de un autólogo seguido de un trasplante mini alogénico.

Tratamiento convencional o estándar: El mejor tratamiento disponible en la actualidad basado en resultados de investigaciones previas.

Tratamiento de mantenimiento: El tratamiento proporcionado después de la quimioterapia o el trasplante que pretende prolongar el periodo de respuesta al tratamiento contra la enfermedad.

Tratamiento estándar: El mejor tratamiento disponible en la actualidad basado en resultados de investigaciones previas.

Trisomía: Existencia de tres cromosomas en lugar del par de cromosomas habitual, causando un trastorno genético que se expresa fenotípicamente y se asocia con discapacidades intelectual y motriz entre otras (por ejemplo, síndrome de Down, trisomía del par 21).

Trombocitopenia: Un bajo número de plaquetas en sangre. El nivel normal se encuentra entre 150.000 - 250.000. Si el recuento de plaquetas es inferior a 50.000 puede haber problemas de hemorragias. Las hemorragias severas vienen asociadas generalmente a una reducción por debajo de los 10.000.

Trombopenia: Situación en la que la cantidad de plaquetas en el torrente sanguíneo está por debajo de los niveles normales (inferior a 100.000 plaquetas por milímetro cúbico).

Vacuna: Un fármaco suministrado para la prevención o tratamiento de una enfermedad infecciosa.

Vascular: relativo o perteneciente a los vasos conductores.

Vellosidades intestinales: Proyecciones diminutas con aspecto de pelo que cubren el interior del intestino delgado. Contienen vasos sanguíneos y ayudan a absorber los nutrientes.

Vena cava superior: Vena grande que lleva la sangre desde la cabeza, el cuello, los brazos y el pecho hasta el corazón.

Virus: un microorganismo muy simple que infecta células y puede causar enfermedades. Debido a que los virus solo se pueden multiplicar dentro de una célula infectada, se entiende que no tienen vida propia.

Virus Epstein-Barr: Virus común que permanece latente en la mayoría de las personas. Se ha asociado con ciertos tipos de cáncer, como el linfoma de Burkitt, el linfoma inmunoblástico y el carcinoma nasofaríngeo. También se llama VEB.

Vorinostat: Medicamento que se usa para tratar el linfoma cutáneo de células T que no mejora, empeora o vuelve durante el tratamiento con otros medicamentos o después de este. También está en estudio para el tratamiento de otros tipos de cáncer. El vorinostat es un tipo de inhibidor de la histona desacetilasa. También se llama ácido hidroxámico suberoilánilida.

Yeyuno: Tramo del Intestino delgado de unos 2 metros de largo, situado entre el Duodeno y el Ileon.

Yeyunostomía: Formación quirúrgica de un orificio a través de la pared abdominal hacia el interior del yeyuno, por lo regular para hiperalimentación enteral.

¿QUÉ ES AEAL?

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

AEAL tiene ámbito nacional, pertenece al GEPAC (Grupo Español de Pacientes con Cáncer), al FEP (Foro Español de Pacientes) y es miembro de pleno derecho y representante en España de las organizaciones internacionales ECPC (European Cancer Patient Coalition), LC (Lymphoma Coalition), ME (Myeloma Euronet) y Alianza Latina, compartiendo sus mismos objetivos y colaborando activamente en proyectos y reuniones nacionales e internacionales.

AEAL es gestionada por pacientes que desarrollan su labor de forma voluntaria y no retribuida. Los servicios y actividades que facilita a los pacientes y sus familiares, no tienen coste alguno para los usuarios.

En España se diagnostican al año aproximadamente 7.100 nuevos casos de linfomas, 5.200 de leucemias y 2.000 de Mieloma Múltiple. El número de afectados por estas patologías oncohematológicas está aumentando rápidamente, en el caso de los linfomas la incidencia aumenta entre un 3 y un 7 por ciento al año y se espera que llegue a ser la tercera causa de mortalidad por cáncer en el mundo.

Información de contacto

AEAL, Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia

Calle Santa Hortensia, 15 - Oficina K - 28002 Madrid

Teléfonos: 901 220 110 - 91 563 18 01 Fax: 91 141 01 14

Página web: www.aeal.es Correo electrónico: info@aeal.es

Inscrita en el Registro Nacional de Asociaciones con el número 169.756

Declarada de Utilidad Pública por el Ministerio del Interior

AEAL TE OFRECE

Con el fin de responder a las necesidades de los asociados y alcanzar sus objetivos, **AEAL** ofrece en la actualidad los siguientes servicios a sus asociados:

Elaboración de materiales informativos

Dentro de estos materiales se encuentran folletos divulgativos, la revista **AEAL Informa**, el DVD **Amanece** sobre el trasplante autólogo de médula ósea o la colección de libros **AEAL Explica**.

Organización de encuentros y jornadas informativas

Con la colaboración de médicos y expertos, **AEAL** organiza charlas informativas en diferentes puntos de España sobre los distintos aspectos de la enfermedad, así como otros acontecimientos como el **Día Mundial del Linfoma**, la **Semana de las Enfermedades Oncohematológicas** o el **Congreso AEAL para afectados por Linfomas, Mielomas, Leucemias y Síndromes Mielodisplásicos**.

Asesoramiento médico

Los socios tienen a su disposición un comité médico asesor para informarles y asesorarles en todo lo relativo a los detalles de su enfermedad.

Asistencia psicológica

La asociación cuenta con psicólogos especializados en el tratamiento de pacientes oncológicos para atender las necesidades de los asociados.

Servicio de atención a los afectados

Tanto a través de la línea de atención telefónica **901 220 110**, como de la dirección de correo electrónico **info@aeal.es** y personalmente en las sedes de **AEAL** (sede central en Madrid y sedes en diferentes provincias españolas) prestamos ayuda y facilitamos información a nuestros asociados.

Página web

A través de la dirección **www.aeal.es** se puede acceder a una gran cantidad de información sobre los linfomas, mielomas, leucemias y síndromes mielodisplásicos y sobre las actividades que la asociación lleva a cabo. Además se ofrecen varios servicios complementarios, como son el foro o las redes sociales que se han convertido en un magnífico punto de encuentro para afectados dónde compartir experiencias y puntos de vista.

OTROS MATERIALES INFORMATIVOS DE AEAL

AEAL publica y pone a tu disposición los siguientes materiales:

Revista AEAL Informa

Publicación trimestral que se distribuye en hospitales y a todos los asociados, en la que se intenta hacer llegar al lector información de interés, desde información médica hasta consejos sobre hábitos saludables que ayuden a mejorar su calidad de vida.

DVD Amanece - Trasplante autólogo de médula ósea

Este vídeo cuenta el punto de vista de los diferentes profesionales que intervienen en el proceso del trasplante autólogo, imágenes reales del mismo y opiniones de pacientes. Se ayuda de dibujos animados para hacer más fácil entender cómo se lleva a cabo un auto trasplante de médula ósea.

Colección AEAL Explica

En AEAL queremos profundizar en los conocimientos que los afectados tienen de las enfermedades oncohematológicas por lo que editamos una colección de libros sobre distintos aspectos de la enfermedad.

Con estas publicaciones se quieren dar herramientas a los afectados para facilitar la adaptación al diagnóstico, el acceso a una información actualizada y veraz, así como ampliar la escasa información disponible sobre las enfermedades oncohematológicas más minoritarias.

Estos libros tratan de aspectos muy concretos de las enfermedades oncohematológicas para que cuando un afectado necesita información sobre algún problema pueda acceder a la información de forma rápida y sencilla.

II Congreso AEAL para afectados por linfomas, mielomas y leucemias

Libro resumen del congreso que recoge las ponencias que los distintos profesionales ofrecieron a los asistentes.

Linfomas, información para pacientes y cuidadores

Libro que hace un recorrido completo sobre todos los aspectos que pueden ser de interés para un afectado por linfoma. Diagnóstico, tratamientos, tipos de linfoma, aspectos psicológicos... son sólo algunos de los temas que se tratan en el libro.

Trípticos informativos

AEAL dispone de trípticos informativos sobre linfomas, mielomas, leucemias y síndromes mielodisplásicos, que son distribuidos en hospitales y otros puntos de interés.

COLABORA CON AEAL

¡Tu ayuda es importante para que podamos seguir adelante!

La colaboración de todas las personas y entidades es necesaria para que en AEAL podamos seguir trabajando en el apoyo a los afectados por enfermedades onco-hematológicas. Los pacientes y familiares estamos convencidos de que compartir nuestras experiencias es de gran ayuda para afrontar juntos el diagnóstico y los tratamientos de estos tipos de cáncer y de que juntos es posible obtener un mayor acceso a las instituciones sanitarias y a los profesionales.

Con tu ayuda será más fácil que podamos realizar nuestros proyectos y alcanzar así nuestros objetivos: el darnos apoyo unos a otros, procurarnos información veraz y asequible y velar por el bienestar de los afectados en todos y cada uno de los procesos de nuestra enfermedad.

Te proponemos varias formas de colaborar:

Asóciate y comprobarás por ti mismo que ¡unidos somos más fuertes!

Colabora con un donativo, usando los datos bancarios que aparecen más abajo. Las aportaciones económicas son sumamente importantes para poder financiar las necesidades de nuestra asociación.

Hazte voluntario y colabora en tu ciudad, en AEAL hay mucho trabajo por hacer. Permanentemente repartimos materiales informativos en hospitales y centros de salud de toda España, además, organizamos diversas actividades para dar atención a los afectados y para dar a conocer nuestra asociación.

Súmame a nuestras Campañas Informativas cómo el Día Mundial del Linfoma o la Semana Internacional de las Enfermedades onco-hematológicas.

Organiza un acto solidario.

Anúnciate en nuestra revista **AEAL Informa** o en nuestra página Web.

Patrocina nuestros Torneos y eventos benéficos.

Ayúdanos a sensibilizar. Ayúdanos a difundir la labor que realizamos a través de tu intranet, página Web, material corporativo, etc...

Si tienes ideas sobre alguna actividad para recaudar fondos, o cualquier duda o pregunta, no dudes en ponerte en contacto con nosotros. Estaremos encantados de atenderte.

Nuestros datos bancarios son:

CAJA DE BURGOS: 2018 0152 53 3000001626

BANESTO: 0030 5243 66 0000142271

¡Muchas gracias por tu colaboración!

NOTAS

NOTAS

NOTAS



aeal Asociación
Linfoma
Mieloma y
Leucemia

Calle Santa Hortensia, 15 - Oficina K - 28002 Madrid

Teléfonos: 901 220 110 - 91 563 18 01 Fax: 91 141 01 14

Página web: www.aeal.es Correo electrónico: info@aeal.es

Asociación declarada de Utilidad Pública

Con el aval de:



grupo español de
pacientes de cáncer

Con el patrocinio de:

