

Linfoma Cutáneo de células T

El linfoma cutáneo de células T (LTC) es un tipo raro de linfoma no Hodgkin que afecta principalmente la piel, originándose de linfocitos T malignos. Incluye varios trastornos, que van desde formas indolentes como la micosis fungoide hasta tipos agresivos como el síndrome de Sézary. La incidencia del LTC está aumentando, con alrededor de 5,000 casos nuevos diagnosticados anualmente en los Estados Unidos. Aunque muchas personas tienen un pronóstico favorable, algunas formas de la enfermedad pueden ser desafiantes de tratar y pueden resultar en complicaciones graves.

Fisiopatología

El desarrollo del linfoma cutáneo de células T (LTC) involucra mutaciones genéticas, disregulación inmune y factores ambientales. Las células T malignas típicamente se acumulan en la piel, pero la enfermedad puede progresar para involucrar ganglios linfáticos, sangre y órganos internos a través de un proceso conocido como compromiso extracutáneo. Aunque las causas exactas de las mutaciones genéticas no están claras, factores como la radiación UV, infecciones e inflamación crónica han sido vinculados con la enfermedad.

Presentación Clínica

El LTC está principalmente marcado por lesiones cutáneas, que varían según el subtipo:

- **Micosis Fungoide (MF):** se presenta con lesiones pruriginosas o asintomáticas, planas, más gruesas, escamosas o nódulos que se agrandan y que frecuentemente se ulceran, típicamente en áreas no expuestas al sol o en distribución de traje de baño.
- **Síndrome de Sézary (SS):** Un subtipo agresivo caracterizado por piel roja e inflamada generalizada, linfadenopatía y células T malignas en la sangre. El SS está frecuentemente asociado con picazón severa y un pronóstico más pobre.
- **Otros subtipos:** Las formas menos comunes incluyen papulosis linfomatoide y linfoma T subcutáneo tipo paniculitis, presentándose con pápulas y nódulos cutáneos más profundos, respectivamente.

Diagnóstico

El diagnóstico del linfoma cutáneo de células T (LTC) está basado principalmente en el examen clínico, biopsia de piel y análisis histopatológico. Una biopsia de piel es el estándar de oro (examen más fiable), revelando células T atípicas en la epidermis y dermis. Técnicas como inmunohistoquímica y citometría de flujo ayudan a confirmar células T malignas y evaluar su clonalidad. Los análisis de sangre pueden mostrar niveles elevados de lactato deshidrogenasa, y un frotis de sangre periférica en el síndrome de Sézary puede identificar linfocitos grandes e irregulares con núcleos cerebriformes. En casos avanzados, estudios de imagen como TAC, PET o RM pueden ser necesarios para verificar compromiso extracutáneo.

Estadificación y Pronóstico

La estadificación del linfoma cutáneo de células T (LTC) depende de la extensión del compromiso cutáneo y la presencia de compromiso sanguíneo, de ganglios linfáticos u órganos. El pronóstico varía según el subtipo y estadio.

Tratamiento

El manejo del Linfoma T Cutáneo (LTC) es individualizado basado en el subtipo de la enfermedad, estadio y factores del paciente. Las opciones de tratamiento incluyen terapias tópicas, tratamientos sistémicos, fototerapia y quimioterapia, dirigidas a controlar síntomas, ralentizar la progresión de la enfermedad y mejorar la calidad de vida.

- **Terapias Tópicas:** Para LTC en estadio temprano, opciones como corticosteroides, retinoides y gas nitrógeno pueden ser efectivas. El bexaroteno tópico está aprobado por la FDA para Micosis Fungoide (MF) en estadio temprano y ayuda a mejorar las lesiones cutáneas.
- **Fototerapia:** La terapia con ultravioleta B de banda estrecha (NB-UVB) es comúnmente usada para MF temprana y localizada, mientras que Psoraleno más UVA (PUVA) es efectiva para estadios más avanzados..
- **Terapias Sistémicas:** Estas están reservadas para LTC avanzado o refractario e incluyen:
 - *Inhibidores de Histona Desacetilasa:* Vorinostat y romidepsina, ambos efectivos en LTC avanzado.
 - *Interferón-alfa:* Una terapia inmunomoduladora con efectividad variable.
 - *Quimioterapia:* CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona) se usa para casos agresivos pero puede tener efectos secundarios significativos.
 - *Anticuerpos Monoclonales:* Brentuximab vedotina muestra promesa para tratar variantes CD30-positivas.
- **Trasplante de Células Madre:** Esto puede ser considerado para pacientes con LTC recidivante o refractario, ya que puede potencialmente llevar a remisión a largo plazo.

Conclusión

El linfoma T cutáneo es un grupo diverso de cánceres que impactan principalmente la piel pero pueden extenderse a otros órganos. El diagnóstico temprano y la estadificación son vitales para el tratamiento efectivo, que va desde terapias tópicas para estadios tempranos hasta tratamientos sistémicos para casos avanzados como el síndrome de Sézary. El pronóstico varía según el subtipo y estadio, y la investigación continúa en terapias dirigidas e inmunoterapias muestra promesa para mejores resultados.

Referencias

- ❖ Girardi, M., Heald, P. W., & Wilkin, J. M. (2020). Cutaneous T-cell lymphoma. *The Lancet*, 391(10131), 1568-1582. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(20\)30316-2](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(20)30316-2)
- ❖ Kaufman, R. D., Whittaker, S. J., & Cohen, P. R. (2019). Stem cell transplantation in cutaneous T-cell lymphoma: A review of current practice. *Dermatology and Therapy*, 9(4), 729-741. <https://doi.org/10.1111/dth.13171>
- ❖ Olsen, E. A., & Whittaker, S. J. (2018). Cutaneous T-cell lymphoma: Advances in diagnosis and treatment. *The Lancet*, 391(10131), 1181-1193. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(18\)30523-0](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(18)30523-0)
- ❖ Spurgeon, M. E., Whittaker, S. J., & Elder, G. (2021). Environmental factors in the pathogenesis of cutaneous T-cell lymphoma. *Journal of Investigative Dermatology*, 141(6), 1153-1160. <https://doi.org/10.1016/j.jid.2020.11.101>
- ❖ Wood, G. S., & Jaffe, E. S. (2016). Cutaneous T-cell lymphoma: Current understanding and management. *Journal of Clinical Oncology*, 34(22), 2583-2594. <https://doi.org/10.1200/JCO.2016.66.0963>
- ❖ Zhao, W., Zhao, Z., & Zhang, S. (2020). Advances in the molecular and genetic understanding of cutaneous T-cell lymphoma. *Journal of Clinical Pathology*, 73(8), 490-495. <https://doi.org/10.1136/jclinpath-2020-206987>