

SÍNDROME DE SÉZARY

¿Qué es el síndrome de Sézary?

El síndrome de Sézary es un tipo de linfoma cutáneo de células T (CTCL). Otros tipos de CTCL incluyen micosis fungoide (el tipo más común de CTCL), el linfoma anaplásico de células grandes cutáneo primario, papulosis linfomatoide y linfoma subcutáneo de células T tipo paniculitis, por nombrar algunos. La mayoría de los CTCL suelen pertenecer a la categoría de linfomas indolentes (es decir, crónicos): tratables, pero no curables y, por lo general, no ponen su vida en peligro.

El síndrome de Sézary es una forma leucémica de CTCL y se distingue de la micosis fungoide por la presencia de linfocitos cancerosos en la sangre. La mayoría de los pacientes con síndrome de Sézary presentan una erupción cutánea extensa, roja, que pica y que cubre al menos el 80% del cuerpo. En algunos casos, también pueden aparecer manchas (o placas) rojas más gruesas y tumores. Además, estos síntomas pueden ir acompañados con cambios en las uñas, el pelo, los párpados y la presencia de nódulos linfáticos agrandados.

Hay alrededor de 3.000 nuevos casos de CTCL cada año en los Estados Unidos y aproximadamente el 15 por ciento de ellos son diagnosticados como síndrome de Sézary. Aunque el síndrome de Sézary puede afectar a personas de cualquier edad, el síndrome de Sézary es más común en adultos de 50 años y más, y es un poco más común en los hombres que en las mujeres. No hay factores de riesgo conocidos para el síndrome de Sézary.

¿Cómo se diagnostica y se estadifica el síndrome de Sézary?

Muchos de los mismos procedimientos que pueden utilizarse para diagnosticar y estadificar otros tipos de linfomas cutáneos de células T se utilizan en el síndrome de Sézary, entre ellos:

- Un examen físico e historial médico
- Análisis de sangre, que pueden incluir una prueba denominada citometría de flujo, para identificar antígenos, o marcadores, en la superficie de las células de la sangre
- Una biopsia de piel y/o de ganglios linfáticos (extracción de un pequeño trozo de tejido) para un examen al microscopio por un patólogo (médico que estudia los tejidos y las células para identificar enfermedades)
- Una serie de pruebas de diagnóstico por imágenes, como tomografía axial computarizada (CT), resonancia magnética (MRI) y/o PET (tomografía por emisión de positrones) para determinar si el cáncer

se ha extendido a los ganglios linfáticos u otros órganos

Debido a que el síndrome de Sézary es un cáncer poco común, es importante que confirme el diagnóstico un dermatopatólogo o un hematopatólogo, que es un patólogo experto en el diagnóstico de linfomas.

El síndrome de Sézary y la micosis fungoide (MF) se estadifica utilizando el mismo sistema:

Estadio IA

Menos del diez por ciento de la piel está cubierta de manchas y/o placas rojas.

Estadio IB

El diez por ciento o más de la superficie de la piel está cubierta de manchas y / o placas.

Estadio IIA

Cualquier cantidad de la superficie de la piel está cubierta con manchas y / o placas; Los ganglios linfáticos están agrandados, pero el cáncer no se ha extendido a ellos.

Estadio IIB

Uno o más tumores se encuentran en la piel; los ganglios linfáticos pueden estar agrandados, pero el cáncer no se ha extendido a ellos.

Estadio III

Casi toda la piel está enrojecida y puede tener manchas, placas o tumores; los ganglios linfáticos pueden estar agrandados, pero el cáncer no se ha extendido a ellos.

Estadio IVA

La mayor parte del área de la piel puede estar enrojecida y la sangre está afectada con células malignas o cualquier cantidad de la superficie de la piel puede estar cubierta de manchas, placas o tumores; el cáncer se ha extendido a los ganglios linfáticos y los ganglios linfáticos pueden estar agrandados.

Estadio IV B

La mayor parte de la piel está enrojecida o cualquier cantidad de la superficie de la piel está cubierta de manchas, placas o tumores; el cáncer se ha diseminado a otros órganos; y los ganglios linfáticos pueden estar agrandados, ya sea que el cáncer se haya extendido a ellos o no.

Por definición, los pacientes con síndrome de Sézary se encuentran en el estadio IV A o IV B debido a la presencia de linfoma en la sangre.



¿Cómo se trata el síndrome de Sézary?

El tratamiento del síndrome de Sézary está continuamente evolucionando y mejorando. En todo momento, hay numerosos estudios clínicos llevándose a cabo para determinar nuevos y mejores tratamientos. Es importante indagar sobre estudios clínicos con su médico.

La Red Nacional Comprensiva del Cáncer es una alianza entre los principales centros de cáncer que está dedicada a mejorar el cuidado hacia los pacientes con cáncer. Estas instituciones y sus expertos trabajan juntos para proveer y mantener actualizadas las regulaciones para el cuidado de pacientes con MF y el síndrome de Sézary. Seleccionar el tratamiento apropiado o la combinación apropiada de tratamientos puede ser un proceso exhaustivo, por lo que es importante que se guíe por un especialista con experiencia en el cuidado de pacientes con el síndrome de Sézary.

Existen muchas terapias efectivas disponibles para el tratamiento del síndrome de Sézary.

Debido a que la enfermedad es crónica y sistémica (afectando todo el cuerpo), el síndrome de Sézary no es usualmente tratado con terapias basadas solamente en la piel. El tratamiento específico para cada paciente está basado en varios factores, incluyendo la salud general del paciente y el estado de la enfermedad.

Terapias comunes:

- Terapia biológica, o inmunoterapia, es un tratamiento usado para estimular el sistema inmune del paciente para combatir el cáncer
- Quimioterapia, un medicamento administrado oralmente o a través de venas, para detener el crecimiento de las células cancerosas con alto nivel de división
- Fotoféresis extracorpórea, un procedimiento usado para exponer la sangre a la luz ultravioleta
- Inhibidores de histona desacetilasa, una categoría de medicamento que causa un cambio químico que detiene la división de las células cancerosas
- Fototerapia, por ejemplo, el medicamento psoralen y la radiación con luz ultravioleta-A dirigidos a la piel o radiación con luz ultravioleta-B dirigida a la piel o radiación con luz ultravioleta-B de banda estrecha
- Terapia de radiación, utiliza rayos-X de alta energía u otros tipos de radiación para eliminar células cancerosas o para restringir su crecimiento
- Retinoides, son medicamentos derivados de la vitamina A que pueden disminuir el crecimiento de algunos tipos de células cancerosas

Actualmente, el único tratamiento enfocado en curar y no en alcanzar solo la remisión es el trasplante de células madre. Los candidatos para el trasplante de células madre deben tener un control excelente de la enfermedad antes de someterse al procedimiento. La preparación para el trasplante de células madre requiere el uso de medicamentos y radiación para elim-

inar el sistema inmune actual del paciente antes de trasplantar un nuevo sistema inmune proveniente de un donante. La idea es que el nuevo sistema inmune sea mejor al combatir el síndrome de Sézary.

Información sobre el síndrome de Sézary, otros linfomas cutáneos y opciones de tratamiento, incluyendo información más detallada sobre medicamentos específicos, está disponible en www.clfoundation.org.

¿Cuál es el pronóstico del síndrome de Sézary?

El síndrome de Sézary puede ser un tipo de linfoma cutáneo agresivo. Consultar con un médico con experiencia y comenzar terapia es importante para asegurar un mejor control de los síntomas y un mejor pronóstico.

¿Son Seguras y Efectivas las Terapias Complementarias y las Terapias Alternativas?

Las medicinas complementarias y alternativas no son consideradas terapias estándar pero pueden ayudar a los pacientes a lidiar con el cáncer y sus tratamientos, sin embargo no deben ser usadas a cambio del tratamiento estándar. Ninguna terapia alternativa ha sido probada efectiva en el tratamiento contra los linfomas. Las terapias complementarias como la meditación, el yoga, la acupuntura, el ejercicio, la dieta y técnicas de relajación han demostrado ser efectivas para manejar los efectos secundarios de algunos medicamentos. Antes de comenzar terapias complementarias, los pacientes deben consultar a su equipo de salud al respecto. Algunos tratamientos no probados, incluyendo suplementos herbarios pueden interferir con tratamientos estándar contra linfomas o pueden causar serios efectos secundarios.

¿Cómo Prepararse para Tratamientos de Seguimiento?

Es importante que durante y después del tratamiento, los pacientes sean proactivos en el cuidado de su salud, manteniendo un archivo de sus registros médicos, haciendo preguntas, reportando nuevos síntomas, ejercitándose y comiendo una dieta balanceada. Adicionalmente, los pacientes que fuman deberían considerar seriamente abandonarlo. Las visitas de seguimiento para personas con el síndrome de Sézary usualmente dependen del estado de la enfermedad y el tratamiento, y pueden variar desde muy frecuentes (cada pocas semanas) cuando comienzan tratamientos que requieren monitoreo, hasta muy poco (cada seis meses).

Típicamente, las visitas de seguimiento incluyen exámenes físicos, exámenes de sangre y ocasionalmente imágenes de CT o de PET. Además de determinar si hay reaparición de la enfermedad, las visitas de seguimiento pueden ayudar a identificar y resolver efectos secundarios inusuales del tratamiento.

Revisado y actualizado:

December 2022 - Lauren Pinter-Brown, MD

Traducido por el Spanish Translation Workgroup del Consejo Asesor Médico - Marzo de 2023