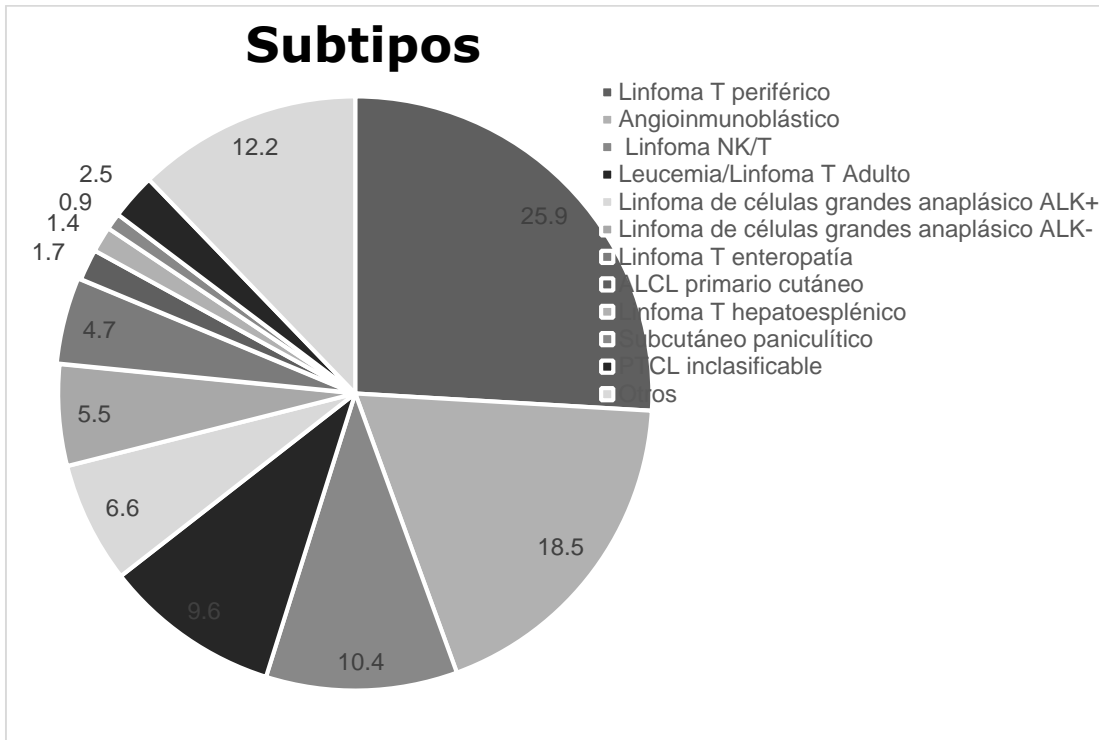


LINFOMAS NO HODGKIN T PERIFÉRICOS

Cuadro 1. Clasificación de la WHO de las neoplasias T y NK

Neoplasias de células T precursoras Leucemia/linfoma linfoblástico T de células precursoras
Neoplasias de células T maduras (periféricas)
<u>Predominantemente leucémicos /diseminados</u> Leucemia prolinfocítica de células T Leucemia de linfocitos T grandes granulares Desórdenes linfoproliferativos crónicas de células NK Leucemia agresiva de células NK Linfoma de células T sistémico de la infancia EBV+ Desórdenes linfoproliferativos Linfoma Hydroa vacciniforme-simil Leucemia/linfoma T del adulto (HTLV 1 +)
<u>Predominantemente nodales</u> Linfoma de células T angioinmunoblástico Linfoma T periférico, NOS Linfoma de células grandes anaplásico ALK positivo Linfoma de células grandes anaplásico, ALK negativo Linfoma de células grandes anaplásico asociada a implantes mamarios Linfoma folicular de células T Linfoma nodal de células T periférico con fenotipo T helper (TFH)
<u>Predominantemente extranodales</u> Micosis fungoide Síndrome Sesary Desórdenes linfoproliferativos primarios cutáneos de células T CD 30+ Papulosis linfomatoide Linfoma primario cutáneo de células grandes anaplásico Linfoma primario cutáneo de células T gamma-delta

Figura 1 Subtipos Linfomas no Hodgkin T periféricos



Cuadro 2. Grupos Pronósticos según PIT

Grupo	n	Factores Pronósticos	SG a 5 años	SG a 10 años
G1	64	0	62%	55%
G2	108	1	52%	38%
G3	83	2	32%	18%
G4	67	3-4	18%	12%

Cuadro 3. Comparación de sistemas pronósticos

Score	Parámetros	Subtipo aplicable	AP	Resultado	Referencia
IPI	Estadio EN Edad LDH PS	Todos los linfomas T IPI > 3 en ALCL es de mal pronóstico (independiente del ALK + o neg)		Diferente SG entre 0/1 vs 4/5	NEJM, 1993
PIT	MO PS Edad LDH	T Nos (ALCL suele no afectar MO) Si se usa en ALCL, da resultados similares en formas ALK + y neg.		Superior al IPI en T NOS PIT simplificado (2 grupos) es superior al IPI simplificado	Gallamini, Blood 2004
Score de Bologna	Edad PS LDH Ki 67 > 80 % Status VEB Expresión de CD 15	T NOS y AITL		Distingue tres grupos. SG de 37 vs 23 vs 6 meses	Went JCO 2006
GEP	Activación de NF kb	T NOS		SG 25 meses vs 12 meses para los que no la activan	Martínez Delgado, Leucemia 2005

Cuadro 4 Esquema CHOEP: respuestas según subtipos

CHOEP	SLE 3 años	SG 3 años
Anaplásico ALK +	76%	90%
Anaplásico ALK -	46%	62%
Angioinmunoblástico	50%	67.5%
T NOS	41%	54%

Cuadro 5: Inhibidores de histona deacetilasa en LNHT R/R

	ROMIDEPSIN	BELINOSTAT	VORINOSTAT
Respuestas globales	35-38%	25.8%	29.7%
Duración de respuesta	8.9-17 meses	13.6 meses	
Comentarios	Aprobado FDA 2011	Estudio BELIEF	Linfomas T cutáneos

Cuadro 6. Esquemas combinados

Régimen	Fase	Pacientes	Puntos finales	Referencia
Lenalidomida + CHOEP	I	12 ptes primera línea LNHT	End point primario ORR	Lunning y col 2017
Lenalidomida + CHOP	II	37 ptes añosos AITL recaídos	ORR 54%	Safar y col 2015
COEP alternando con pralatrexate	II	33 ptes LNHT primera línea	ORR 70% RC 52% SLP 2 años 39% SG 2 años 60%	Advani y col 2016
Everolimus + CHOP	II	30 ptes primera línea LNHT	ORR 90% SLP 2 años 33% SG 2 años 70%. Mediana de SLP no alcanzada	Kim y col. 2016
Romidepsina + CHOP	II	19 ptes CTCL y LNHT R/R	ORR 68% SLP 18 meses 57% SG 18 meses	Dupuis y col 2014
BV + CHP	III	226 ptes primera línea LNHT	ORR 83% RC 68% mediana de SLP 48.2 meses con seguimiento de 36 meses	Horwitz y col 2018

