

CÓMO VIVIR CON UN SLPT

Guía informativa para adultos diagnosticados de síndromes linfoproliferativos post-trasplante (SLPT) después de un trasplante de órgano sólido (TOS) o un trasplante de células hematopoyéticas (TCH) alogénico, también denominado trasplante de médula ósea o de células madre.

ACLARACIÓN

La información contenida en este folleto proporciona datos útiles sobre la SLPT. Su lectura también puede ser beneficiosa para sus familiares y amigos.

Este material no sustituye al consejo de su médico. Asegúrese de plantear a su médico todas las preguntas o dudas que tenga.

ÍNDICE

Esta guía se ha creado en colaboración con la Lymphoma Coalition, una red mundial de grupos de pacientes.

El diagnóstico de un síndrome linfoproliferativos post-trasplante (SLPT o por sus siglas en ingles PTLD) puede suponer un gran impacto. Comprender los hechos relacionados con la enfermedad es muy importante para que viva su vida de la mejor manera posible a lo largo de su proceso de atención. Siga leyendo para obtener más información.

Diagnóstico de un SLPT	3
¿Qué debo saber sobre los SLPT?	4
¿Cómo se pueden tratar los SLPT?	5
¿Cómo puedo GESTIONAR mejor mi enfermedad?	8
¿Qué puedo hacer para aumentar mi bienestar?	9
¿Qué apoyo necesito?	10
La función del cuidador	11
¿Qué otro apoyo tengo a mi disposición?	12
Notas	14
Glosario de términos médicos	16
Referencias	19

DIAGNÓSTICO DE UN SLPT

Se le ha diagnosticado síndrome linfoproliferativos post-trasplante (SLPT).

Recibir un diagnóstico de SLPT después del largo trayecto recorrido hasta el trasplante es inesperado y puede ser abrumador. Pueden desencadenarse diversas emociones, como el miedo, la confusión, la negación, la depresión, la sensación de derrota y posiblemente el enfado. Sin duda, suscita más preguntas que respuestas – ¿Por qué yo? ¿En qué consiste? y ¿Qué supondrá para mí?

Aunque el SLPT es una complicación rara del trasplante de órganos sólidos (TOS) y del trasplante de células hematopoyéticas (TCH)¹, se conoce bien² y sus equipos médicos establecerán rápidamente un plan para tratar su enfermedad. Es importante encontrar un modo de obtener energía y mantener una actitud positiva.

Los síntomas y la intensidad de los SLPT varían de una persona a otra³. Puede afectar a muchos aspectos de su vida, incluidos sus familiares y parientes cercanos.

Aumentar el conocimiento y la comprensión de la enfermedad, ajustar su estilo de vida e informar a sus familiares sobre los mismos le ayudará a usted y a ellos a organizar el día a día, reducir el estrés y mejorar su día a día.



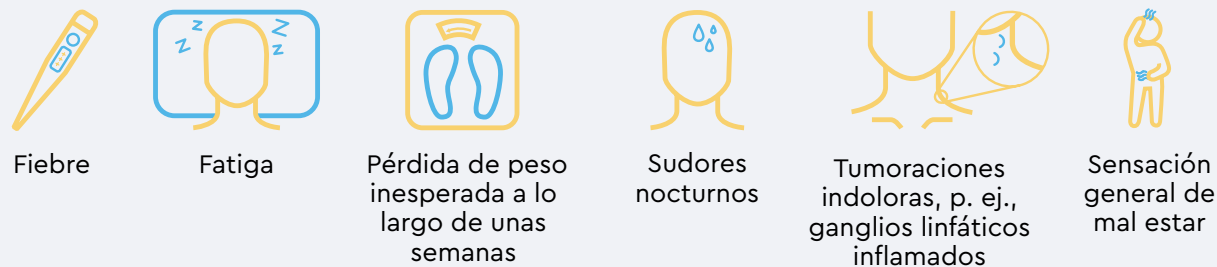
¿QUÉ DEBO SABER SOBRE LOS SLPT?

Los síndromes linfoproliferativos post-trasplante (SLPT) es el nombre que reciben los trastornos que abarcan desde un tumor benigno hasta un linfoma que a veces pueden desarrollarse en personas que se han sometido a un trasplante¹.

- **Cuando recibe un trasplante, los médicos le tratan con medicamentos para suprimir el sistema inmunitario.** Deben suprimir el sistema inmunitario para ayudar al organismo a aceptar el trasplante, evitar el rechazo y, en los pacientes con TCH, prevenir también la enfermedad del injerto contra el huésped. El inconveniente es que puede aumentar el riesgo de los pacientes de contraer infecciones y, en algunas personas, de sufrir un SLPT².
- **Es probable que sufra un SLPT si no ha tenido una infección por el virus de Epstein-Barr (VEB o EBV por sus siglas en inglés)** antes del trasplante, porque las células/tejidos del donante podrían introducirla en su organismo por primera vez³. El VEB es un virus herpes frecuente que no suele causar problemas en las personas con un funcionamiento normal del sistema inmunitario. Sin embargo, en los pacientes inmunodeprimidos, la infección por el VEB puede descontrolarse y acabar desarrollando un SLPT³.
- **Un SLPT puede causar complicaciones de leves a graves⁴.** En lo que respecta a las leves, algunas personas presentan un tumor benigno del tejido afectado, mientras que otras pueden desarrollar un cáncer denominado linfoma¹. En ocasiones, un SLPT no responde (refractaria) o reaparece (recidiva) una vez finalizado el tratamiento⁵. Cada vez es más frecuente tratar los SLPT con éxito, sobre todo si se diagnostica precozmente⁵, ya que las opciones terapéuticas han mejorado drásticamente en las últimas décadas².

Síntomas de los SLPT⁵

Las personas con SLPT suelen tener síntomas muy generales, como:



El más frecuente es la presencia de una tumoración indolora, generalmente en el cuello, la axila o la ingle. Se trata de un ganglio linfático (adenopatía) inflamado. Es posible que tenga adenopatías internas en el cuerpo, en sitios que no puedan palparse por fuera.

¿CÓMO SE PUEDEN TRATAR LOS SLPT?

El tratamiento que necesita depende del tipo del SLPT y de su grado de extensión. Debido a la ausencia de síntomas específicos, puede ser difícil detectar y diagnosticar, así como establecer un diagnóstico del SLPT.

Los médicos utilizan las siguientes herramientas⁵:



Sus antecedentes médicos detallados



Una biopsia del ganglio linfático o del tejido afectado (estudios microscópicos e inmunofenotipificación para identificar marcadores específicos que ayuden a diagnosticar los SLPT)

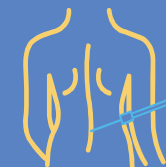
Otras pruebas para confirmar el diagnóstico y evaluar la extensión de la enfermedad son:



Pruebas de imagen: escáner, PET o TAC



Análisis de sangre



Punción lumbar o biopsia de médula ósea



¿Quién proporciona mi plan de tratamiento?
 Su plan de tratamiento será elaborado por un equipo multidisciplinario (EMD) formado por:

- Médicos especialistas en trasplantes
- Hematooncólogos
- Eventualmente otros especialistas

Y en ocasiones otros profesionales, que evalúan su estado de salud general, el estado de su enfermedad, el grado de inmunodepresión y los tipos de tratamiento disponibles.

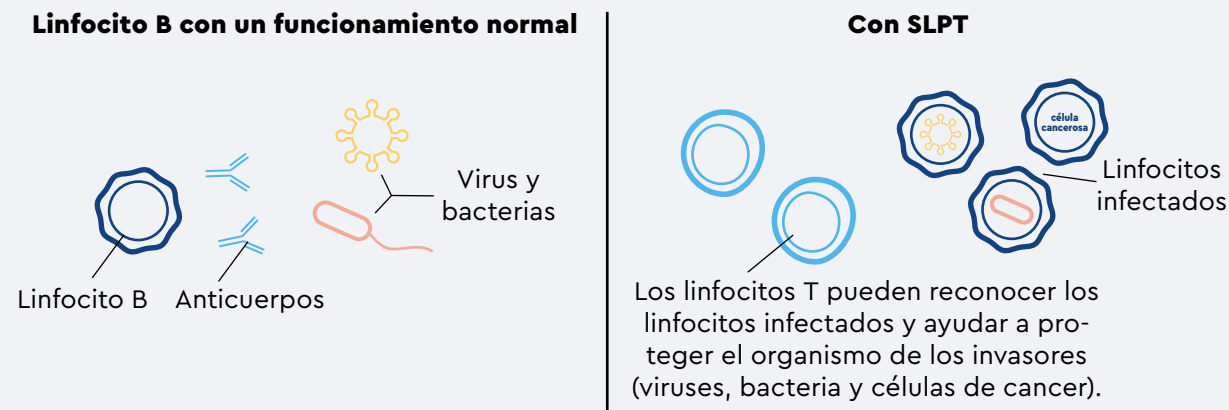
Consulte a su equipo médico si tiene preguntas sobre su plan de tratamiento.

¿Qué tipo de tratamiento existe para los SLPT?

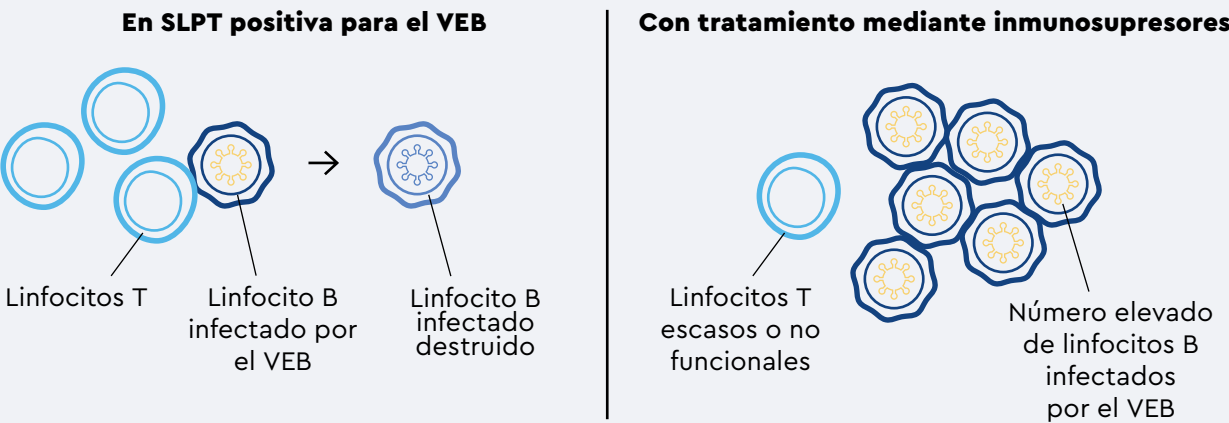
Se dispone de las siguientes opciones de tratamiento ^{6,7}	
Reducción de los fármacos inmunosupresores	Cuando sea posible, uno de los primeros pasos más frecuentes en el tratamiento de los SLPT es comenzar a reducir su tratamiento inmunosupresor a la dosis más baja posible.
Tratamiento con anticuerpos	Los anticuerpos se utilizan para ayudar al sistema inmunitario a reconocer y combatir una enfermedad, por ejemplo, un cáncer o una infección grave.
Quimioterapia	El tratamiento con quimioterapia depende del tipo de SLPT. Si tiene un linfoma de células B, la quimioterapia suele administrarse junto con un tratamiento de anticuerpos, lo que se denomina quimioinmunoterapia.
Cirugía o radioterapia	Estos tratamientos no suelen utilizarse para los SLPT, pero pueden emplearse para controlar o reducir los síntomas.
Tratamiento con linfocitos T específicos del VEB	El tratamiento con linfocitos T específicos del VEB se emplea en las personas con SLPT positiva para el VEB. Actúa sobre los linfocitos infectados por el VEB y los destruye.
Ensayos clínicos	Los ensayos clínicos son necesarios para desarrollar nuevos medicamentos y, en muchos casos, pueden ser una opción terapéutica importante para los pacientes.


 Visite <https://clinicaltrials.gov/> para obtener más información sobre los ensayos clínicos que se están realizando en todo el mundo.

¿Qué son los linfocitos B y T?
 Los linfocitos B y T son leucocitos del sistema inmunitario que se producen en la médula ósea. Ambos son fundamentales para la defensa del cuerpo contra las enfermedades y las infecciones, pero desempeñan funciones muy diferentes.



Los linfocitos B producen anticuerpos para ayudar a tu cuerpo neutralizar invasores (como los virus o las bacterias). En los SLPT, los linfocitos B se infectan con el VEB y crecen y proliferan sin control porque los linfocitos T son escasos o no funcionan bien en el organismo debido a los efectos de los fármacos inmunosupresores utilizados en el trasplante.



En el caso de los SLPT, los linfocitos T ayudan a eliminar los linfocitos B infectados o las células cancerosas. Reconocen los linfocitos B infectados y liberan citotoxinas (sustancias tóxicas), haciendo que las células infectadas estallen y así se destruye el virus en su interior.

¿CÓMO PUEDO GESTIONAR MEJOR MI ENFERMEDAD?

Recibir un diagnóstico de un SLPT es una experiencia profundamente personal. Hay tantas cosas que procesar, intelectual y emocionalmente, que puede sentirse asustado y con angustia. La comunicación es fundamental.



¿Con quién debo hablar sobre mi enfermedad?

Los pacientes mencionan siempre que es beneficioso informar a familiares y amigos cercanos, ya que son ellos los que le darán apoyo emocional y práctico durante toda su enfermedad. Informe a todos sus conocidos cuando se sienta preparado para hacerlo.



¿Cómo se lo debo decir?

Puede hablar con las personas individualmente, hablar con una persona/grupo con el apoyo de un médico o pedirle a otra persona que se lo diga.

Merece la pena recordar que la gente querrá apoyarle, pero solo puede ayudar si sabe cuál es su situación. Cuanto antes cree sus redes de apoyo, antes podrá mantener esas conversaciones esenciales.



¿Qué debo hacer con mi equipo de atención médica?

Comuníquese a menudo con su equipo de atención médica para obtener las respuestas necesarias y aclarar las dudas. Eso le tranquilizará, aumentará su optimismo y generará confianza. Expresar sus objetivos, necesidades y preferencias a su equipo de atención médica les ayudará a tomar las mejores decisiones, teniendo en cuenta sus necesidades específicas.

¿Qué me ayudará a controlar mi enfermedad?

El periodo de tratamiento puede ser largo, por lo que se necesita paciencia. La paciencia le ayuda a afrontar con tranquilidad el estrés sin rendirse y a comprender que el tratamiento requerirá tiempo. Le ayudará a adaptarse, a aprender a afrontar las situaciones difíciles de forma saludable y a progresar. No intente forzar el progreso. Tómese lo con calma. Solo hay un objetivo en el que centrarse:

mejorar día a día.

¿QUÉ PUEDO HACER PARA AUMENTAR MI BIENESTAR?

Es importante saber que no se encuentra desprotegido; hay formas de afrontar la angustia emocional y preservar su calidad de vida. **Consejos para afrontar la situación:**



Dese tiempo para asimilar las noticias: la ira, la negación, el miedo y la ansiedad son reacciones normales a las malas noticias.



Cree una red de apoyo - pida apoyo emocional y práctico a sus familiares/cuidadores para seguir adelante.



Infórmese sobre su enfermedad - conocer todo lo que pueda sobre su enfermedad y las opciones de tratamiento le permitirá tener una conversación fluida con su equipo médico.



Fíjese metas: mire hacia adelante día a día, o tal vez quizás prefiera adoptar una visión a más largo plazo.



Sea paciente con el ritmo del tratamiento y la recuperación: lleve una dieta saludable, haga ejercicio, duerma bien y mantenga las relaciones y actividades que le aporten alegría.



Respire hondo y mire hacia adelante: es posible que su vida no sea lo que pensaba que sería, pero puede encontrar un equilibrio.



Averigüe qué le da energía positiva: trate de evitar a las personas o cosas que puedan influir negativamente en usted.



¿QUÉ APOYO NECESITO?

Para que pueda controlar su enfermedad, necesitará ayuda y apoyo. Los cuidadores desempeñan un papel fundamental en la realización de tareas y funciones importantes, como:



Mediadores: como por ejemplo los grupos de pacientes, pueden actuar como intermediarios entre usted y su equipo de atención médica cuando usted no pueda hablar por sí mismo.



Apoyo durante la hospitalización o una vez en casa:

Las principales actividades de los cuidadores familiares en el hospital son acompañamiento, entretenimiento, apoyo emocional y comunicación con equipo médico. Una vez en casa pueden apoyar ayudándole con sus actividades cotidianas.



Apoyo emocional: los cuidadores brindan el apoyo y estímulo que tanto se necesitan y le ayudan a mantener una actitud positiva.



Asistencia médica: los cuidadores deben estar presentes, tomar notas, hacer preguntas y ayudarle a tomar decisiones con su equipo de atención médica. También pueden ser responsables de proporcionar transporte para ir a las citas médicas, ocuparse de gestionar la agenda y ayudar con otros procesos médicos, como fisioterapia, inyecciones, sondas de alimentación, etc.



LA FUNCIÓN DEL CUIDADOR

Comparta la siguiente sección con la persona que haya elegido como cuidador.

Función del cuidador

Si usted es cuidador, desempeñará un papel esencial en la atención médica y la recuperación del paciente. Le recomendamos que lea esta guía, ya que puede ayudar a responder las preguntas que tenga; también puede preguntar al equipo de atención médica durante las consultas.

¿En qué consiste su función?

Un cuidador puede desempeñar muchas funciones simultáneamente, como ser un amigo, confidente, enfermero y asistente, ayudando al paciente a mantener una actitud positiva. Se le llamará para recabar información, hablar con los médicos, participar y prestar apoyo. Es probable que trabaje con el equipo de atención médica y debe seguir instrucciones precisas.

Una de sus tareas más importantes es vigilar de inmediato la aparición de nuevos síntomas o problemas e informar de ellos al equipo médico. Esto se debe a que si se espera para notificar los síntomas podrían causarse complicaciones graves.

También es posible que tenga que:

- Asistir al paciente mientras está hospitalizado.
- Llevar al paciente a las citas en el hospital o la clínica, a veces con poca antelación.
- Protegerle de las infecciones manteniendo un entorno limpio.
- Seguir las reglas sobre lo que se puede comer con seguridad.

Su bienestar

Es importante recordar que, aunque quizá esté aportando soluciones al paciente, necesita apoyo para usted mismo con el fin de ayudarle a mantener su bienestar físico y emocional y conservar su vida propia. Préstese atención a usted mismo, tenga su propio espacio y tómese tiempo para recuperarse y descansar.



¿QUÉ OTRO APOYO TENGO A MI DISPOSICIÓN?

Además del apoyo de familiares y amigos, contactar con otros pacientes con SLPT a través de un grupo de apoyo para pacientes puede ser extremadamente útil. Compartir experiencias y sentimientos con personas que saben lo que es vivir con SLPT puede ser reconfortante y fortalecedor.

Puede comunicarse con varias organizaciones y grupos de apoyo a pacientes después de un diagnóstico de SLPT para obtener más apoyo y asesoramiento.

A continuación, se presenta una lista de grupos nacionales, europeos e internacionales de apoyo a pacientes:

Lymphoma Coalition

www.lymphomacoalition.org

Grupo Español de Pacientes con Cáncer

www.gepac.es

Asociación de pacientes de Linfoma, Mieloma, Leucemia y Síndromes Mieloproliferativos (AEAL)

www.aeal.es



NOTAS

Para comentar con mi cuidador/pareja: _____

This image shows a blank sheet of white paper with horizontal ruling lines. The lines are evenly spaced and run across the width of the page. There are no margins, text, or other markings on the paper.

Para comentar con los médicos que me tratan: _____

This image shows a single sheet of white paper with horizontal ruling lines. The lines are evenly spaced and run across the width of the page. There are no margins, text, or other markings on the paper.

Para comentar con la enfermera: _____

This image shows a single sheet of white paper with horizontal blue ruling lines. The lines are evenly spaced and run across the width of the page. There are no margins, text, or other markings on the paper.

Preguntas para mi próxima cita médica: _____

[illegible]

Si se detecta cualquier acontecimiento adverso, consulte a su profesional sanitario:

GLOSARIO DE TÉRMINOS MÉDICOS

Alogénico: un trasplante de células madre alogénico utiliza células madre sanguíneas sanas de un donante para sustituirla médula ósea no funcional del receptor. . Un trasplante de células madre alogénico también se denomina trasplante de médula ósea alogénico.

Anticuerpo: los anticuerpos son glucoproteínas que combaten las enfermedades del organismo y que desempeñan una función esencial en el sistema inmunitario.

Biopsia: una biopsia es un procedimiento médico que consiste en obtener una pequeña muestra de tejido corporal para examinarla al microscopio.

Citotoxinas: una citotoxina es cualquier sustancia que tiene un efecto tóxico sobre una función celular esencial.

SLPT: trastorno en el que los linfocitos (normalmente los linfocitos B) crecen sin control después del trasplante en pacientes con un sistema inmunitario debilitado. También se denomina trastorno linfoproliferativo postrasplante.

SLPT VEB*: síndromes linfoproliferativos post-transplante enfermedad linfoproliferativa postrasplante (SLPT) es el nombre que reciben los trastornos que oscilan abarcan desde un tumor benigno hasta un linfoma que a veces pueden desarrollarse en personas que se han sometido a un trasplante de órgano sólido (TOS) y del trasplante de células hematopoyéticas (TCH).

En la mayoría de los casos, los SLPT se asocian a la replicación activa del virus de Epstein-Barr (VEB) tras la primoinfección o reactivación durante el tratamiento con inmunodepresores.

Enfermedad del injerto contra el huésped (EICH): la EICH significa que el injerto reacciona contra las células sanas del huésped en pacientes con TCH. El injerto es la médula ósea o las células madre del donante. El huésped es la persona que recibe el trasplante. La EICH se produce cuando los linfocitos T de las células madre o la médula ósea donadas atacan a sus propias células corporales.

Escáner: la tomografía computarizada (TC) se denomina habitualmente escáner. Un escáner es un procedimiento de imagen que utiliza una combinación de rayos X y tecnología informática para obtener imágenes del interior del cuerpo.

Ganglios linfáticos: los ganglios linfáticos son pequeños órganos ovalados que contienen células inmunitarias para atacar y destruir a invasores extraños, como virus.

Hematooncólogo: un hematooncólogo es un médico que se especializa en diagnosticar, tratar o prevenir enfermedades de la sangre y cánceres en otros órganos hematopoyéticos (médula ósea, bazo, ganglios linfáticos...)

Inmunofenotipificación: este proceso se utiliza para ayudar a diagnosticar y caracterizar enfermedades, como tipos específicos de leucemia y linfoma.

Linfocitos B: tipo de leucocito que fabrica anticuerpos. Los linfocitos B forman parte del sistema inmunitario y se desarrollan a partir de las células madre de la médula ósea.

Linfocitos T: tipo de leucocito (glóbulo blanco). Los linfocitos T forman parte del sistema inmunitario y se desarrollan a partir de células madre de la médula ósea. Ayudan a proteger el organismo frente a los invasores (virus, células cancerosas).

Linfoma: linfoma es un término amplio para el cáncer que comienza en las células del sistema linfático.

Linfoma B: tipo de cáncer que se origina en los linfocitos B. Los linfomas B pueden ser indolentes (de bajo grado o de crecimiento lento) o agresivos (de crecimiento rápido). La mayoría de los linfomas B son linfomas no Hodgkin. Hay muchos tipos diferentes de linfomas B no Hodgkin.

Linfoma T: el linfoma T es un tipo raro de cáncer que comienza en unos leucocitos denominados linfocitos T.

Médula ósea: zona blanda y esponjosa presente en el centro de algunos de los huesos más grandes del cuerpo. Produce todas las diferentes células que forman la sangre, como glóbulos rojos, leucocitos (de muchos tipos diferentes) y plaquetas. Todas las células del sistema inmunitario también se producen en la médula ósea.

PET: la tomografía por emisión de positrones (PET) es una prueba de imagen que puede ayudar a mostrar la función metabólica o bioquímica de los tejidos y órganos. En la PET se utiliza un fármaco radiactivo (marcador) para mostrar la actividad metabólica normal y anormal.

Quimioinmunoterapia: quimioterapia combinada con inmunoterapia. La quimioterapia utiliza diferentes fármacos para destruir o retrasar el crecimiento de las células cancerosas; la inmunoterapia utiliza tratamientos para estimular o restablecer la capacidad del sistema inmunitario de combatir el cáncer.

Radiólogos: los radiólogos son médicos especializados en el diagnóstico y tratamiento de lesiones y enfermedades mediante procedimientos (exploraciones/pruebas) de imagen médica (radiología), como radiografías, tomografía computarizada (TC), resonancia magnética (RM), gammagrafía, tomografía por emisión de positrones (PET) y ecografía.

RM: la resonancia magnética (RM) es un tipo de exploración que utiliza campos magnéticos potentes y ondas de radio para obtener imágenes detalladas del interior del cuerpo.

TPH: el trasplante de células hematopoyéticas (también denominado trasplante de médula ósea o trasplante de células madre) es un tipo de tratamiento para el cáncer (y también de otras enfermedades).

TOS: el trasplante de órganos sólidos es una opción terapéutica para la insuficiencia orgánica terminal de los riñones, el hígado, el páncreas, el corazón y los pulmones. El trasplante implica la extracción de un órgano de un donante para colocarlo en el cuerpo del receptor. El órgano nuevo sustituye a uno dañado.

Virus de Epstein-Barr (VEB): el VEB es un virus frecuente que infecta a más del 95 % de los adultos en todo el mundo y causa una infección de por vida. El VEB puede causar mononucleosis infecciosa, pero la infección es asintomática (sin síntomas) en la mayoría de las personas. El VEB es un virus oncógeno, lo que significa que se asocia a determinados cánceres, como el linfoma de Burkitt, el linfoma inmunoblástico, el cáncer nasofaríngeo y el cáncer de estómago (gástrico).

REFERENCIAS

1. Shahid S, et al. EBV-associated PTLD: beyond chemotherapy treatment. *Cancer Drug Resist* 2021;4:646–64.
2. Abbas F, et al. PTLD lymphoproliferative disorders: Current concepts and future therapeutic approaches. *World J Transplant* 2020 February 28; 10(2): 29–46.
3. Samant H, et al. Post Transplant Lymphoproliferative Disorders. Stat Pearls Publishing; 2022. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK513249/>. Accessed December 2022.
4. PSLD. National Organization for Rare Disorders (NORD). Available at: <https://rarediseases.org/rare-diseases/posttransplant-lymphoproliferative-disorders/#:~:text=Because%20cytotoxic%20T%2Dcells%20levels,a%20hematopoietic%20stem%20cell%20transplant>. Accessed January 2023.
5. PTLD. Lymphoma Action. Available at: <https://lymphoma-action.org.uk/types-lymphoma/post-transplant-lymphoproliferative-disorder-ptld#outlook>. Accessed January 2023.
6. Shah N, et al. Front-line management of PTLD in adult solid organ recipient patients. *A British Society for Haematology Guideline*. *BJHaem*, 2021, 193, 727–740.
7. Dierickx D, et al. How I treat PTLD. *Blood First Edition paper*, September 17, 2015; DOI 10.1182/blood-2015-05-615872.





Pierre Fabre

