

ESTUDIOS ORIGINALES

Calidad de vida en pacientes con linfoma cutáneo en tratamiento con fotoaféresis extracorpórea

Quality of life in patients with cutaneous lymphoma under treatment with extracorporeal photoaphaeresis

José Enrique del Castillo López¹, Alfonso Meneses Monroy², María Esperanza Rayón Valpuesta³, Marta Hernández-Martín⁴

¹ RN, MSc. Hospital Universitario 12 de Octubre.

² Profesor contratado, Doctor. Universidad Complutense de Madrid.

³ Profesora Titular del Departamento de Enfermería. Universidad Complutense de Madrid.

⁴ RN, MSc, PhD. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Profesora Asociada del Departamento de Enfermería. Universidad Complutense de Madrid.

FECHA DE RECEPCIÓN: 15/04/2024. FECHA DE ACEPTACIÓN: 20/06/2024. FECHA DE PUBLICACIÓN: 31/07/2024.

DOI: <https://doi.org/10.60108/ce.291>

Cómo citar este artículo: del Castillo López, J.E. y otros, Calidad de vida en pacientes con linfoma cutáneo en tratamiento con fotoaféresis extracorpórea. Conocimiento Enfermero 25 (2024): 96-107.

Disponible en: <https://www.conocimientoenfermero.es/index.php/ce/article/view/291>

RESUMEN

El linfoma cutáneo primario de células T es un tipo de cáncer hematológico infrecuente que se desarrolla en los glóbulos blancos denominado linfocitos T, más de los dos tercios de los casos de linfoma cutáneo de células T se clasifican como Micosis Fungoide o Síndrome de Sézary.

Se dispone de escasa información sobre la afectación de la calidad de vida de los pacientes con linfomas cutáneos y sobre los factores que influyen sobre ella. Mediante este estudio descriptivo, longitudinal y prospectivo realizado en el Hospital 12 de octubre se intentó encontrar la relación entre el tratamiento de foto aféresis y la mejoría en la calidad de vida. Se tomaron datos en 3 ocasiones durante un espacio de tiempo de 3 meses. Tras el análisis estadístico se observa como los pacientes sometidos a foto aféresis tienen una mejoría en el estado y percepción de su salud, y como el prurito reduce su presencia en algunas zonas del cuerpo.

Palabras clave: linfoma cutáneo; calidad de vida; micosis fungoide; síndrome de Sézary; aféresis.

ABSTRACT

Primary cutaneous T-cell lymphoma is a rare type of hematological cancer that develops in white blood cells called T lymphocytes, more than two thirds of cases of cutaneous T-cell lymphoma are classified as Mycosis Fungoides or Sézary Syndrome. Little information is available on the impact on the quality of life of patients with cutaneous lymphomas and on the factors that influence it. Through this descriptive, longitudinal and prospective study carried out at Hospital 12 de Octubre, an attempt was made to find the relationship between photopheresis treatment and improvement in quality of life. Data was taken on 3 occasions during a period of 3 months. After the statistical analysis, it is observed how patients undergoing photopheresis have an improvement in the state and perception of their health, and how pruritus reduces its presence in some areas of the body.

Keywords: cutaneous lymphoma; quality of life; mycosis fungoides; Sezary syndrome; aphaeresis.

1. Introducción

El linfoma cutáneo primario de células T (LCPCT) es un tipo de cáncer hematológico infrecuente que se desarrolla en los glóbulos blancos denominado linfocitos T. Existen varios tipos de LCPCT, más de los dos tercios de los casos de linfoma cutáneo de células T se clasifican como Micosis Fungoide (MF) o Síndrome de Sézary (SS) [1].

Las manifestaciones clínicas pueden ser muy variadas y dependen del tipo de linfoma y de su estadio. En algunos casos, la historia de la enfermedad es larga de 5 a 20 años y puede confundirse con otras enfermedades inflamatorias, como el eccema o la psoriasis. Por este motivo, los pacientes requieren un seguimiento cercano y la repetición de los estudios histológicos a lo largo de la evolución de la enfermedad.

Se estima que su tasa de incidencia mundial es de 1/100.000 casos al año. En EE.UU. la incidencia es de 7,7/1.000.000 de habitantes al año [2]. En las series de casos europeas la incidencia de los LCPCT es inferior a las de EE. UU. En Alemania y el Reino Unido la tasa aproximada de incidencia reportada es de 4 casos/1.000.000/año. Los registros de Holanda, Francia, Italia y Suiza publican sus series de casos con la frecuencia relativa de cada subtipo, pero no proporcionan la incidencia global de los LCLT en su población [3].

La Micosis Fungoide es la variante más frecuente de los LCPCT, representa el 44-62% de estos linfomas. La media de edad de 57 años y predomina en los varones. Se manifiesta en la piel durante años o décadas, con lesiones cutáneas en forma de máculas, pápulas, placas y tumores. En las fases avanzadas puede comprometer los ganglios linfáticos y los órganos internos y llevar incluso a la muerte [4]. El pronóstico está determinado por la edad y el estadio clínico. Los pacientes con estadios tempranos tienen una expectativa de vida alta. El Síndrome de Sézary se corresponde a la expresión más agresiva de los LCPCT caracterizada por numerosos linfocitos atípicos circulantes, las denominadas células de Sezary en la piel, linfadenopatías y eritrodermia, asociada a mal pronóstico [5].

Inicialmente se presentan en forma de lesiones cutáneas, pero que puede progresar de la

piel hacia la sangre periférica, los ganglios linfáticos y órganos internos [4]. La supervivencia de la enfermedad en función del estadio se ha estimado, en estudios recientes, una mediana de 35,5 años en el estadio más inicial, y de menos de 5 años en estadios más avanzado [6].

En 2018 se publicaron en España los primeros datos descriptivos de pacientes con MF y SS. En 348 pacientes con MF o SS incluidos en el registro de linfomas cutáneos primarios de la Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV) se observó que la edad media al diagnóstico era de 55,9 años, precisándose una mediana de 4,5 años para llegar al diagnóstico desde la primera consulta del paciente. En esta muestra de pacientes el 63,2% eran hombres y el 36,8% mujeres. El diagnóstico más frecuentemente observado fue la micosis fungoide clásica en el 77,3% y síndrome de Sézary en el 4,6% [7].

El tratamiento de los LCPCT depende del estadio del linfoma, en los que se incluye de forma general, corticoides tópicos y/o sistémicos, radioterapia, quimioterapia, anticuerpos monoclonales, fototerapia y fotoaféresis extracorpórea (FEC). En el registro de la AEDV los tratamientos que se administraron a los pacientes con mayor frecuencia fueron los corticosteroides tópicos, seguido de fototerapia. La mayoría de los pacientes recibieron más de un tratamiento [6].

La FEC es una técnica que ha demostrado ser útil para el tratamiento de diversas enfermedades de naturaleza inmune. La FEC se realiza a través de una máquina que implica la exposición de las células mononucleares de la sangre periférica del paciente, extraídas mediante un procedimiento de aféresis, a los efectos de la luz ultravioleta A (UVA) en presencia de un agente fotoactivable, el 8 metoxipsoraleno (8-MOP) que se intercala en el ácido desoxirribonucleico (ADN) e induce la apoptosis rápida y masiva de los leucocitos (Figura 1). Posteriormente estas células son reinfundidas en el paciente consiguiendo desarrollar una respuesta inmune dirigida. Aparte de tratamiento para los LCPCT, también es utilizada para el tratamiento de diversas enfermedades como la enfermedad injerto contra huésped (EICH) y diversas enfermedades autoinmunes [8].

FIGURA 1. Máquina OPTIA de fotoaféresis.

Fuente: Elaboración propia.

Debido a la afectación que tiene el conjunto de síntomas de los LCPCT en los pacientes, la evaluación de su calidad de vida es uno de los elementos clave de la atención que se le ofrece. La calidad de vida es un concepto que incluye diferentes dimensiones que influyen en el bienestar de los pacientes, como aspectos físicos, funcionales, psicológicos y sociales [9]. Su evaluación se ha convertido en un aspecto indispensable para valorar el pronóstico de la enfermedad, ya que se ha demostrado que tiene un papel importante en la predicción de la supervivencia, debido a que se trata de una enfermedad crónica [10].

Se dispone de escasa información sobre la afectación de los síntomas de los linfomas cutáneos relacionados con la calidad de vida de los pacientes [11]. En estudios previos se ha demostrado que una buena respuesta al tratamiento mejora los síntomas precoces de la enfermedad, sin embargo, en los estadios más avanzados aún con el uso de tratamientos más costosos, la presencia de prurito o picor se ha correlacionado especialmente con una peor calidad de vida y con la aparición de ansiedad y depresión [12].

No existe un cuestionario específico de calidad de vida para pacientes con LCPCT. En los estudios disponibles se han usado diferentes cuestionarios: Skindex-29 [13-15], EORTC-QLQ-C30 [16,17], 5-D iTch scale Dermatology Life11,18. Recientemente se ha publicado el desarrollo de un cuestionario electrónico de 12 preguntas, específico para micosis fungoide y síndrome de Sézary (MF/SS-CTCL QoL) [19] creado con apoyo de la Cutaneous Lymphoma Foundation, pero no ha sido todavía validado al castellano.

El objetivo principal de este trabajo es evaluar la calidad de vida de los pacientes con LCPCT, ya que existe muy pocos estudios sobre las condiciones de la vida diaria de estos pacientes.

2. Metodología

Se ha realizado un estudio descriptivo observacional unicéntrico desde enero hasta abril de 2022. Los criterios de inclusión son pacientes mayores de edad, con diagnóstico de Micosis Fungoide y Síndrome de Sézary en tratamiento en fotoaféresis extracorpórea, en la unidad de aféresis del Hospital 12 de Octubre. Como consecuencia de la baja incidencia de la enfermedad la muestra recogida es de tan sólo 10 pacientes.

Se recogieron las siguientes variables de estudio: edad, sexo, datos analíticos del hemograma de sangre periférica y los siguientes cuestionarios:

- El Skindex-29, es una encuesta de valoración de la calidad de vida en pacientes con enfermedades cutáneas de uso extendido que consta de 29 preguntas en una escala Likert. Cuestionario validado al castellano en el que se demostró su fiabilidad con coeficientes alfa de Cronbach superiores a 0,84 [14].
- EORTC-QLQ-C30, es un cuestionario validado que se diseñó para la evaluación de la calidad de vida en pacientes con cáncer y la percepción que tiene el paciente sobre su salud, consta de 30 preguntas que tienen que responder en una escala de Likert. Validado al castellano. La fiabilidad de la escala se estudió mediante el coeficiente alfa

de Cronbach, en el que un valor de 0,70 o superior fue considerado adecuado [17].

- La escala de intensidad del prurito (5-D iTch scale), es una escala validada con un alfa de Cronbach de 0,734 que consta de 5 preguntas [18].
- La escala específica para Micosis Fungoide y Síndrome de Sezary (MF/SS-CTCL), que consta de 12 preguntas en una escala Likert. A pesar de no estar validada al castellano, se decidió utilizarla para poder obtener datos psicosociales relevantes específicos para esta enfermedad.

Estas encuestas se pasaron al inicio de la investigación, otra al mes y medio y una recogida de datos final a los 3 meses desde la 1ª recogida de datos. Estos datos se han recogido en cada terapia de fotoaféresis realizada a los pacientes.

Para un análisis más enfocado a la calidad de vida de los pacientes con esta patología, se seleccionaron los siguientes ítems: De la encuesta EORTC-QLQ-C30 se seleccionó: *¿Como valoraría su salud general durante la semana pasada?*, *¿Cómo valoraría su calidad de vida en general durante la semana pasada?* De la encuesta Skindex-29 se seleccionó: *¿Me duele la piel?*; *¿Me quema o me escuece la piel?*; *¿Me pica la piel?*; *¿Mi piel esta sensible?* De la encuesta prurito (5-D iTch scale) se seleccionó la distribución del prurito en las zonas del cuerpo. De la encuesta de MF/SS-CTCL se seleccionaron todos los ítems.

Los datos fueron codificados y procesados en programa Microsoft Excel y analizados con IBM SPSS versión 28.0.0.0.

Consideraciones éticas

El estudio fue aprobado por el Comité de ética de Investigación del Hospital 12 de Octubre el 14 de enero de 2022 con código de registro TP21/0376. Todos los datos fueron tratados según el Reglamento UE 2016/679 del Parlamento Europeo y del Consejo de 27 de abril de 2016 relativo a la protección de las personas físicas en cuanto el tratamiento de datos personales y la libre circulación. El estudio se realizó en cumplimiento con la Declaración de Helsinki. Además de la aprobación del CEIC, todos los pacientes debían leer y firmar el consentimiento informado.

3. Resultados

Para la investigación se recogieron datos de 10 pacientes en tratamiento de fotoaféresis extracorpórea, con diagnóstico de MF y SS del Hospital 12 de octubre. De los cuales 8 son hombres y 2 son mujeres. La mediana de la edad de los pacientes es de 64,50 años.

En la primera recogida de datos (Tabla 1), se observa que el cuestionario EORTC-QLQ-C30,

TABLA 1. Resultados obtenidos en la primera recogida de datos.

	Edad	Total EORTC 1	Total Skindex 1	Total 5-D Prurito 1	Total MFSS 1	Linfocitos Monocitos 10 ³ ul	Linfocitos y monocitos %
N Válido	10	10	10	10	10	10	10
N Perdidos	0	0	0	0	0	0	0
MEDIA	66,50	57,2000	79,3000	21,700	40,6000	3,6900	96,65
Mediana	64,50	50,5	84,0000	22,5000	38,5000	1,6000	97,800
Desv. Desviación	12,590	18,01111	25,04241	7,27324	9,54754	5,91504	4,21749
Mínimo	48	39,00	40,00	10,00	27,00	1,00	85,80
Máximo	87	97,00	115,00	34,00	57,00	20,30	99,70

Fuente: Elaboración propia.

TABLA 2. Resultados obtenidos en la segunda recogida de datos.

	Edad	Total EORTC 2	Total Skindex 2	Total 5-D Prurito 2	Total MFSS 2	Linfocitos Monocitos 10 ³ ul	Linfocitos y monocitos%
N Válido	10	10	10	10	10	10	10
N Perdidos	0	0	0	0	0	0	0
MEDIA	66,50	53,8000	71,2000	14,4000	36,6000	3,6900	96,2900
Mediana	64,50	49,5000	76,5000	12,5000	36,5000	1,3000	99,0000
Desv. Desviación	12,590	13,66911	19,94325	6,71979	9,37135	7,77495	4,52437
Mínimo	48	39,00	38,00	6,00	21,00	,70	87,50
Máximo	87	78,00	95,00	26,00	55,00	25,80	99,70

Fuente: Elaboración propia.

TABLA 3. Resultados obtenidos en la tercera recogida de datos.

	Edad	Total EORTC 3	Total Skindex 3	Total 5-D Prurito 3	Total MFSS 3	Linfocitos Monocitos 10 ³ ul	Linfocitos y monocitos%
N Válido	10	10	10	10	10	10	10
N Perdidos	0	0	0	0	0	0	0
MEDIA	66,50	55,2000	72,600	13,1000	34,6	3,8200	96,850
Mediana	64,50	50,5000	77,5000	12,5000	36,5	1,4000	99,1000
Desv.Desviación	12,590	14,95029	22,53984	5,32186	7,10555	7,77014	4,14602
Mínimo	48	39,00	38,00	6,00	21,00	,70	90,00
Máximo	87	86,00	105,00	23,00	47,00	25,90	99,70

Fuente: Elaboración propia.

la mediana de los 10 encuestados fue de 50.5 puntos, siendo este cuestionario de 0 a 100, siendo 100 un estado de salud excelente; la siguiente encuesta fue Skindex-29 con una mediana de 84,0 puntos, esta encuesta que es de dermatología define una afectación nula de 0 puntos y 100 si hay afectación total. La escala de Prurito 5-D iTch scale se observa una mediana de 22,5 puntos, en la que a mayor puntuación manifiesta mayor presencia de prurito, la puntuación final varía entre 5 (no prurito) y 25 (máximo prurito) y por último la encuesta específica para pacientes con Micosis Fungoide y Síndrome Sezary (MF/SS-CTCL-QoL), la mediana es de 38,5 puntos. Esta escala mide la interferencia que tiene la enfermedad en la calidad de vida de

estos pacientes, e indica si no hay interferencia o si hay interferencia leve, moderada, sustancial o grave de la enfermedad en sus vidas.

En los datos de analíticas la primera columna pertenece a la analítica previa a la fotoaféresis al paciente, es la cantidad de linfocitos y monocitos por 10³ul, se puede observar en la Tabla 1. La mediana de los pacientes es de 1,600 x10³ul, en la última columna de dicha tabla observamos la cantidad de linfocitos y monocitos recogidos durante la fotoaféresis y fotoiluminados para ser trasfundidos al paciente en %, con una mediana de recogida en las bolsas de recolección del 97,8%.

La segunda recogida de datos (Tabla 2) se realizó en un intervalo de 6 semanas, esta recopilación

ción de datos se volvió a pasar los mismos cuestionarios. En el cuestionario EORTC-QLQ-C30 la mediana es de 49,5 puntos, en el cuestionario Skindex-29 la mediana fue de 76.5 puntos, en la 5-D Itch scale la mediana fue de 12,5 puntos y en la encuesta de MF/SS-CTCL-QoL la mediana fue de 36,5 puntos. En recogida de muestras de las analíticas, la 1ª muestra del hemograma del paciente se observa que la mediana de linfocitos y monocitos es de $1,300 \times 10^3 \mu\text{l}$, mientras que la recogida de linfocitos y monocitos tras la fotoiluminación fue del 99,0%.

En la tercera recogida de datos y última (Tabla 3) que se realizó con una diferencia de 6 semanas sobre la segunda, se observa que la mediana en el EORTC-QLQ-C30 es de 50,5. En la encuesta Skindex-29 la mediana fue 77,5 puntos, en la 5-D Itch scale de 12,5 puntos y para la encuesta de MF/SS-CTCL-QoL de 34,5 puntos. En recogida de muestras de las analíticas, la 1ª muestra del hemograma del paciente se observa

que la mediana de linfocitos y monocitos es de $1,400 \times 10^3 \mu\text{l}$, mientras que la recogida de linfocitos y monocitos tras la fotoiluminación fue del 99,100%.

Para analizar la evolución de la calidad de vida en los pacientes con Micosis Fungoide y Síndrome Sezary, se consideraron los puntos de cada una de las 4 escalas y los resultados de las analíticas, para ello se llevó a cabo un test no paramétrico, Test de Friedman. Se encontraron diferencias significativas al comparar los resultados de las cuatro encuestas con los obtenidos de cada analítica del producto obtenido, tomados en 3 momentos diferentes con un p valor 0,000.

Se analizaron diferentes preguntas del cuestionario Skindex-29 para evaluar la afectación de las alteraciones de la piel que provocan en la vida diaria de los pacientes comparándolas con los resultados de los análisis obtenidos. Se llevó a cabo el test de Friedman y se encontraron diferencias significativas con p valor de 0,000 (Tabla 4).

TABLA 4. Medianas encuesta Skindex-29.

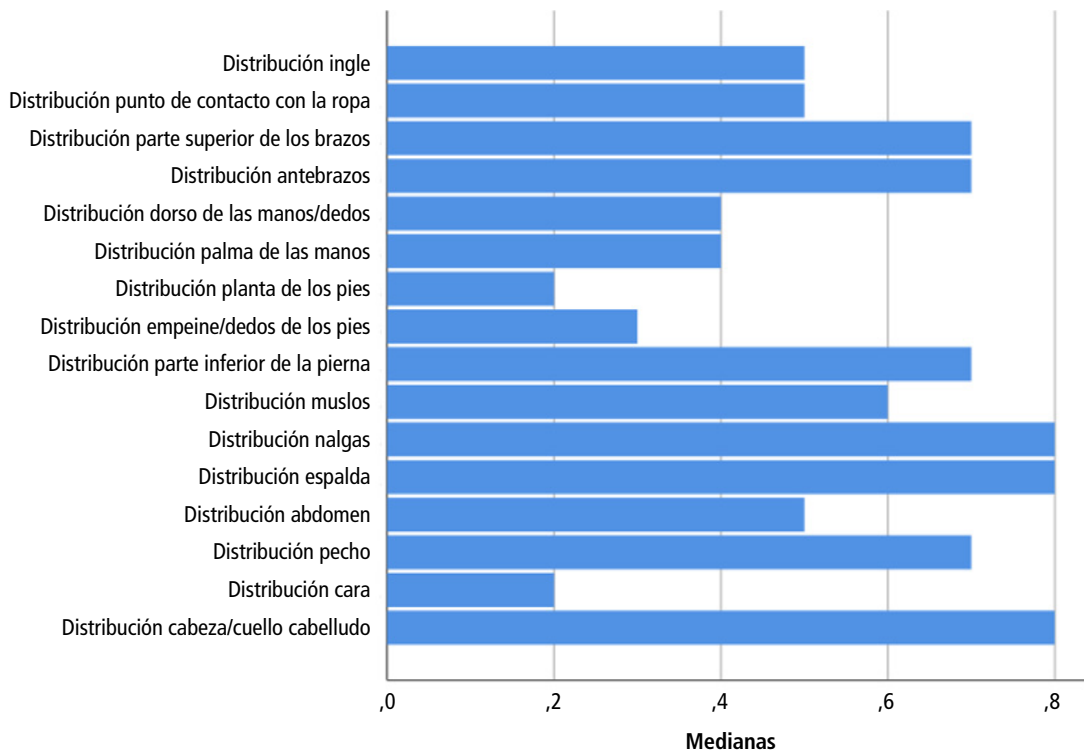
	N	Percentiles		
		25	50 (Mediana)	75
Me duele la piel	10	1,75	2,5	4,00
Me quema o me escuece la piel	10	1,00	3,00	4,25
Me pica la piel	10	3,75	4,5	5,0
Mi piel esta sensible	10	3,5	4,0	5,0
Linfo y Mono %	10	95,925	97,8	99,45
Me duele la piel	10	1,75	2,00	3,25
Me quema o me escuece la piel	10	1,00	2,50	4,00
Me pica la piel	10	1,00	3,00	4,00
Mi piel esta sensible	10	2,75	3,00	4,00
Linfo y Mono %	10	92,00	99,00	99,475
Me duele la piel	10	1,75	2,00	3,25
Me quema o me escuece la piel	10	1,00	3,00	4,00
Me pica la piel	10	1,00	3,50	4,00
Mi piel esta sensible	10	2,75	4,00	4,00
Linfo y Mono%	10	92	99,1	99,625

Fuente: Elaboración propia.

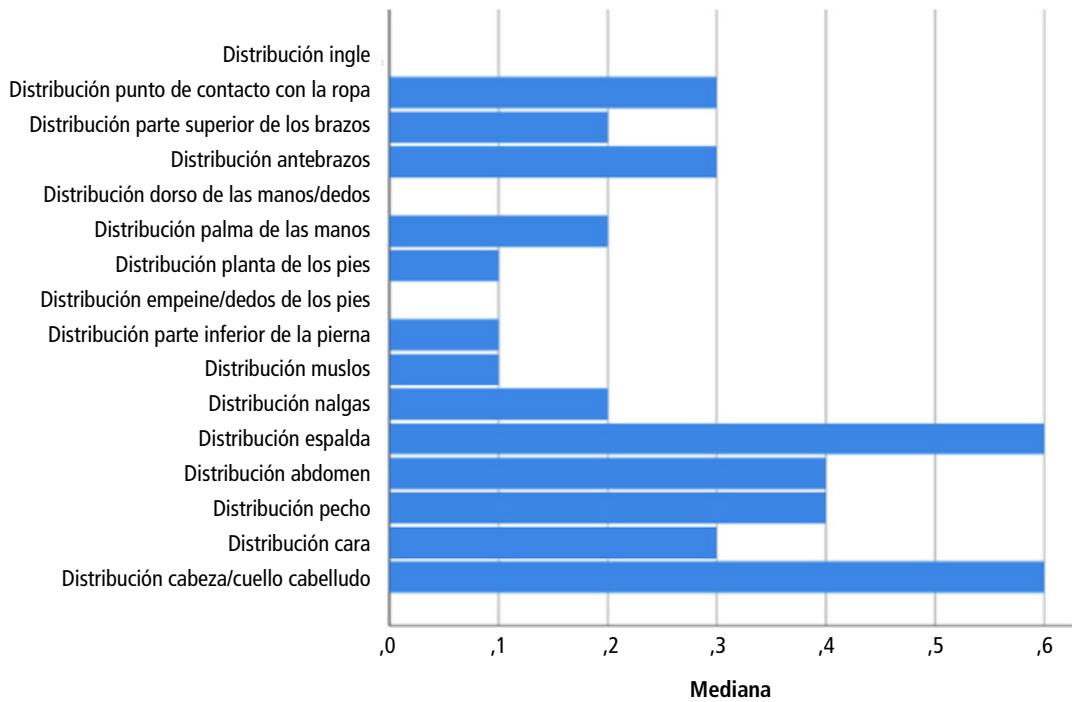
TABLA 5. Medianas EORTC-QLQ-C30.

	N	Percentiles		
		25	50 (Mediana)	75
¿Cómo valoraría su salud general la semana pasada?	10	4,00	4,50	5,00
¿Cómo valoraría su calidad de vida en general durante la semana pasada?	10	4,00	5,00	5,25
Linfo y Mono %	10	95,9250	97,8000	99,4500
¿Cómo valoraría su salud general la semana pasada?	10	5,00	5,00	5,25
¿Cómo valoraría su calidad de vida en general durante la semana pasada?	10	5,00	5,00	6,00
Linfo y Mono %	10	92,0000	99,0000	99,4750
¿Cómo valoraría su salud general la semana pasada?	10	5,00	5,00	6,00
¿Cómo valoraría su calidad de vida en general durante la semana pasada?	10	5,00	5,00	6,00
Linfo y Mono %	10	92	99,1	99,625

Fuente: Elaboración propia.

FIGURA 2. Distribución del Prurito en la 1ª recogida de datos.

Fuente: Elaboración propia.

FIGURA 3. Distribución del Prurito en la 3ª recogida de datos.

Fuente: Elaboración propia.

TABLA 6. Medianas cuestionario MF/SS-CTCL y resultados del análisis del producto.

	Total MFSS 1	Linfocitos y Monocitos %	Total MFSS 2	Linfocitos y Monocitos %	Total MFSS 3	Linfocitos y Monocitos %
N Válidos	10	10	10	10	10	10
N Pérdidos	0	0	0	0	0	0
Media	40,6000	96,6500	36,6000	96,2900	34,6000	96,8500
Mediana	38,5000	97,8000	36,5000	99,0000	34,5000	99,1000
Mínimo	27,00	85,80	21,00	87,50	21,00	90,00
Máximo	57,00	99,70	55,00	99,70	47,00	99,70

Fuente: Elaboración propia.

Para evaluar la percepción que tiene los pacientes sobre su salud, se escogieron 2 preguntas de la encuesta EORTC-QLQ-C30 (Tabla 5), sobre la percepción de la salud de los pacientes, comparando con los resultados de los análisis de sangre y producto obtenido de los mismo, donde se observó una significación estadística con un p valor 0,000.

Los resultados obtenidos de la escala de Prurito 5-D iTch scale se muestran en la Figura 2 y Figura 3. Para observar cómo afecta el prurito

en la calidad de vida de los pacientes, se analizó la distribución del prurito en los pacientes comparando la primera encuesta (Figura 2) con la tercera y última (Figura 3). Junto con los resultados de la distribución se comparó con los datos recogidos de la primera y la última analítica, y donde existe una significación estadística con p valor de 0,000. Se observó que en el primer gráfico (Figura 2) la zona con más prurito fue la zona de nalgas, espalda, cabeza y cuello cabelludo seguido de los brazo y antebrazos.

Tras el tratamiento con fotoaféresis en comparación con la primera muestra, se observa como el prurito ha desaparecido en algunas zonas como son inglés, manos y pies, y en las zonas que eran las que más prurito tenían los pacientes ha bajado sensiblemente. Cabe resaltar que en las dos comparativas la espalda y la cabeza /cuero cabelludo siguen con el prurito durante todo el proceso.

Para conocer las alteraciones psicosociales que provocan la Micosis Fungoide o el Síndrome de Sézary se comparó las medianas de los resultados del cuestionario MF/SS-CTCL-QoL obtenidos en las 3 veces que se tomaron datos con los datos del producto final en la analítica. Con un p valor de 0,000 (Tabla 6). De los datos obtenidas en la Tabla 6 observamos que la mediana en la 1º recogida fue de 38,5 puntos para ello se reconvirtió en una escala para ver el grado de afectación de la enfermedad en las 3 tomas. Según el estudio de McCaffrey et al., al convertir estos puntos se traduce en los siguientes niveles (Tabla 7): para la primera recogida de datos obtuvimos 114 puntos con una interferencia moderada de la enfermedad, en la segunda recogida 36,500 siendo reconvertidos en 112 puntos interferencia moderada y el 3º y en la última recogida tuvimos una mediana de 34,5 que al reconvertirlos supusieron 110 puntos, que continúan con una interferencia moderada.

TABLA 7. Puntuación escala MF/SS-CTCL.

62 a 89	No a la baja interferencia
91 a 105	Interferencia leve
106 a 117	Interferencia moderada
118 a 133	Interferencia sustancial
135 a 154	Interferencia grave

Fuente: McCaffrey et al. 2019.

4. Discusión

Los pacientes afectados por la Micosis Fungoide y el Síndrome Sézary que participan en este estudio perciben su calidad de vida en general como buena.

La edad media en el diagnóstico de esta enfermedad en estudios previos fue de 55,9 años⁷, sin embargo, debido al tamaño pequeño de la muestra de este estudio la mediana de edad de los pacientes fue de 64,5 años, por lo que no se pueden extrapolar datos, ya que se han recabado de datos en el momento actual de la enfermedad no cuando fue diagnosticada.

Para valorar la calidad de vida de estos pacientes se utilizó la encuesta EORTC-QLQ-C30, escala de uso común en estudios previos para la valoración de la calidad de vida con pacientes con cáncer. Los resultados de los puntos obtenidos durante el estudio prácticamente no han variado desde la primera recogida de datos a la última, resultados muy por encima en comparación con otros estudios realizados a pacientes que se encuentran procesos oncológicos [2].

En otros estudios de LCPCT donde se empleó la encuesta EORTC-QLQ-C30 en 53 pacientes, de los cuales el 71,6% eran hombres y 28,3% mujeres. El subtipo de Linfoma Cutáneo más frecuente, 42 casos fue la micosis fungoide clásica. El resultado promedio del cuestionario QLQ-C30 de todos los pacientes fue de >60 puntos. En los pacientes con MF en estadio IIA o menor, el resultado promedio obtenido fue de >40, mientras que fue de >30 en pacientes en estadio avanzado, poniendo de manifiesto que en estadios más avanzados la afectación de la calidad de vida es mayor a pesar de los tratamientos. Para conocer el grado de afectación de la piel de los pacientes del estudio se realizó la encuesta exclusiva dermatológica Skindex-29, dando como resultado final de una mediana de 77,5 puntos, significa un impacto grave de la enfermedad [10]. En comparación con otro estudio anterior, los resultados son similares al concluir que en pacientes con MF/SS presentaban un deterioro en la calidad de vida en estadios más avanzados [12].

En relación con otros estudios en los que se utilizó la fotoaféresis extracorpórea y la encuesta Skindex-29, la terapia de primera línea más común fue la terapia dirigida a la piel (322 casos), mientras que un porcentaje menor (44 casos) recibió terapia sistémica. La calidad de vida relacionada con la salud mejoró significativamente tanto en pacientes con enfermedad

sensible como en aquellos con enfermedad estable tratados con FEC [20]. En nuestro estudio también hemos estudiado y comparado las distribuciones del prurito, según figuras 2 y 3. Como en otros estudios el prurito también fue el síntoma notificado con más frecuencia [10]. Se notificó que la intensidad del prurito era moderada-grave en estadio avanzado. Un estadio de la enfermedad más avanzado y los síntomas de prurito más graves se asociaron con una peor calidad de vida.

Dentro del objetivo principal del estudio, también nos planteábamos conocer las alteraciones psicosociales que producen la Micosis Fungoide y el Síndrome de Sezary, para ello se empleó el cuestionario MF/SS-CTCL-QoL. De los datos obtenidos en la Tabla 6 observamos que en las 3 recogidas de datos según la puntuación la interferencia es moderada. En el estudio de referencia [19], se administró la encuesta a 126 participantes, 118 informaron de un diagnóstico de MF y 8 informaron de un diagnóstico de SS. Los participantes que indicaron que tenían enfermedad en estadio IA o inicial presentaban interferencia moderada, en estadio IB interferencia moderada, y estadio II o superior interferencia grave.

Los resultados analíticos que obtuvimos en nuestro estudio fueron muy buenos, la mediana de células mononucleadas que se recogieron en los pacientes fue muy similar en las 3 recogidas, siendo en la 1ª muestra $1,300 \times 10^3$ ul en la 2ª $1,600 \times 10^3$ ul y en la 3ª y última $1,400 \times 10^3$ ul.

Las células mononucleadas que se obtuvieron del proceso de aféresis y se fotoiluminaron y se reinfundieron a los pacientes alcanzó datos excelentes ya que en la 1ª recogida la mediana fue de 99,00%, en la 2ª fue de 99,100% y en la 3ª fue de 99,100%. (Tablas 1,2,3).

Existen estudios donde se comparó y se evaluó el número de células mononucleadas, la actividad y la respuesta al tratamiento en función de la estadificación del tumor sanguíneo, en una cohorte de 13 pacientes con SS (8 mujeres, 5 hombres) tratados con FEC, como terapia de primera línea. Se recogieron muestras de sangre antes de iniciar el tratamiento y después de un promedio de 9 meses de tratamiento ininterrumpido con fotoaféresis. Los pacientes con un aumento marginal de células con anticuerpos no respon-

dieron clínicamente al tratamiento, mientras que los pacientes con un aumento de la actividad de células con anticuerpos mostraron una reducción de la carga tumoral en sangre [21].

Los avances de los últimos años han establecido la FEC como una terapia inmunomoduladora reconocida y aceptada con el potencial de inducir mejoras en los pronósticos de los LCPCT y la calidad de vida. Parece probable que una mayor comprensión de cómo funciona la fotoaféresis y la extensión de su uso clínico permitan que el valor de esta terapia se extienda cada vez más [8,22,23].

Es importante incorporar el estudio de la calidad de vida en las evaluaciones del tratamiento de fotoaféresis y por lo tanto, determinar un beneficio clínico a pesar de no lograr una definición formal de la respuesta al tratamiento.

5. Conclusiones

Los linfomas cutáneos primarios de células T es una de las enfermedades en las que más relevancia adquiere conocer la calidad de vida de los pacientes. A través de la realización de estas escalas al inicio y durante el tratamiento junto con los datos analíticos, nos ha dado una mejor visión sobre la calidad de vida de los pacientes y de cómo mejoran en su día a día, por eso, se considera necesario seguir investigando en este ámbito.

Con este estudio preliminar se espera ampliar en un futuro este estudio, a otra investigación con una muestra mayor de población, realizando un estudio multicéntrico para poder ampliar la muestra en una patología con baja incidencia y poder relacionar la mejoría de la calidad de vida de los pacientes sometidos a tratamiento de fotoaféresis extracorpórea.

Los estudios cualitativos podrían reflejar más adecuadamente la carga clínica específica y las consecuencias de la enfermedad en las actividades de la vida diaria. Por lo tanto, se recomienda una combinación de métodos cualitativos y cuestionarios validados para evaluar la influencia de las diferentes etapas de MF/SS-CTCL-QoL en los aspectos totales de la calidad de vida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mitteldorf C, Grabbe S, Stadler R. WHO-Klassifikation und klinisches Spektrum der kutanen Lymphome. *Hautarzt*. 2017; 68, 682–695. <https://doi.org/10.1007/s00105-017-4025-1>
2. Willemze R, Cerroni L, Kempf W, Berti E, Facchetti F, Swerdlow SH, et al. The 2018 update of the WHO-EORTC classification for primary cutaneous lymphomas. *Blood* [Internet]. 2019 [citado 21 de noviembre de 2022];133(16):1703-14. Disponible en <https://ashpublications.org/blood/article/133/16/1703/260505/The-2018-update-of-the-WHOEORTC-classification-for>
3. Estrach T, Servitje O, Ortiz-Romero PL. Registro de linfomas cutáneos primarios de la AEDV. *Actas Dermosifiliogr*. [Internet]. 2017 [citado 22 de noviembre de 2021];108(3):181-3. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0001731017301151>
4. Muñoz-González H, Molina-Ruiz AM, Requena L. Variantes clínico-patológicas de micosis fungoide. *Actas Dermosifiliogr*. [Internet]. 2017 [citado 22 de noviembre de 2021]; 108(3):192-208. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-pdf-S0001731016303428>
5. Jonak C, Tittes J, Brunner PM, Guenova E. Mycosis fungoides and Sezary syndrome. *JDDG J Dtsch Dermatol Ges* [Internet]. septiembre de 2021 [citado 21 de noviembre de 2021];19(9):1307- 34. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/ddg.14610>
6. Agar NS, Wedgeworth E, Crichton S, Mitchell TJ, Cox M, Ferreira S, et al. Survival Outcomes and Prognostic Factors in Mycosis Fungoides/Sézary Syndrome: Validation of the Revised International Society for Cutaneous Lymphomas/European Organisation for Research and Treatment of Cancer Staging Proposal. *J Clin Oncol* [Internet]. 2010 [citado 16 de noviembre de 2022];28(31):4730-9. Disponible en: <http://ascopubs.org/doi/10.1200/JCO.2009.27.7665>
7. Peñate Y, Servitje O, Machan S, Fernández-de-Misa R, Estrach MT, Acebo E, et al. The First Year of the AEVD Primary Cutaneous Lymphoma Registry. *Actas Dermo-Sifiliográficas Engl Ed* [Internet]. 2018 [citado 21 de noviembre de 2021];109(7):610-6. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1578219018302129>
8. Knobler R, Arenberger P, Arun A, Assaf C, Bagot M, Berlin G, et al. European dermatology forum – updated guidelines on the use of extracorporeal photopheresis 2020 – part 1. *J Eur Acad Dermatol Venereol* [Internet]. 2020 [citado 21 de noviembre de 2021];34(12):2693-716. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/jdv.16890>
9. Martín-Carrasco P, Morillo-Andújar M, Sendín-Martín M, Conejo-Mir J. Quality of Life in Patients with Cutaneous T-Cell Lymphoma. *Actas Dermo-Sifiliográficas Engl Ed* [Internet]. 2019 [citado 21 de noviembre de 2021];110(6):511-3. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1578219019300198>
10. Ottevanger R, Beugen S, Evers AWM, Willemze R, Vermeer MH, Quint KD. Quality of life in patients with Mycosis Fungoides and Sézary Syndrome: a systematic review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol* [Internet]. 2021 [citado 21 de noviembre de 2021];35(12):2377-87. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/jdv.17570>
11. Molloy K, Jonak C, Woei-A-Jin FJSH, Guenova E, Busschots AM, Bervoets A, et al. Characteristics associated with significantly worse quality of life in mycosis fungoides/Sézary syndrome from the Prospective Cutaneous Lymphoma International Prognostic Index (PROCLPI) study. *Br J Dermatol* [Internet]. 2020 [citado 21 de noviembre de 2021];182(3):770-9. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/bjd.18089>
12. Herbosa CM, Semenov YR, Rosenberg AR, Mehta-Shah N, Musiek AC. Clinical severity measures and quality-of-life burden in patients with mycosis fungoides and Sézary syndrome: comparison of generic and dermatology-specific instruments. *J Eur Acad Dermatol Venereol* [Internet]. 2020 [citado 6 de noviembre de 2022];34(5):995-1003. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/jdv.16021>
13. Chren MM, Lasek RJ, Quinn LM, Mostow EN, Zyzanski SJ. Skindex, a quality-of-life measure for

- patients with skin disease: reliability, validity, and responsiveness. *J Invest Dermatol.* 1996 [citado 6 de noviembre de 2021];107(5):707-13. doi: 10.1111/1523-1747.ep12365600. PMID: 8875954.
14. Jones-Caballero M, Peñas PF, García-Diez A, Badia X, Chren MM. La versión española de Skindex-29. *Int J Dermatol.* 2000 [citado 6 de noviembre de 2021]; 39 (12): 907-12. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-clinica-2-articulo-la-version-espanola-skindex-29-un-13025017>
 15. Jones-Caballero M, Penas PF, García-Diez A, Chren MM, Badia X. [The Spanish version of Skindex-29. Un instrumento para medir la calidad de vida en pacientes con enfermedades cutáneas. *Med Clin* 19. 2002 [citado 6 de noviembre de 2021];18(1):5-9. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/S0025-7753\(02\)72266-5](https://doi.org/10.1016/S0025-7753(02)72266-5)
 16. Sprangers MA, Cull A, Bjordal K, Groenvold M, Aaronson NK. The European Organization for Research and Treatment of Cancer. Approach to quality of life assessment: guidelines for developing questionnaire modules. EORTC Study Group on Quality of Life. *Qual Life Res.* 1993[citado 6 de noviembre de 2021]; 2(4):287-95. DOI: 10.1023/a:1024977728719
 17. Arraras JL, Arias F, Tejedor M, Pruja E, Marcos M, Martínez E, Valerdi J. The EORTC QLQ-C30 (version 3.0) Quality of Life questionnaire: validation study for Spain with head and neck cancer patients. *Psychooncology.* 2002 [citado 6 de noviembre de 2021]; Jun;11(3):249-56. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12112486/>
 18. Elman S, Hynan LS, Gabriel V, Mayo MJ. The 5-D itch scale: a new measure of pruritus. *Br J Dermatol.* 2010 [citado 6 de noviembre de 2021]; 162(3):587-93. DOI: 10.1111/j.1365-2133.2009.09586.x
 19. McCaffrey S, Black RA, Nagao M, Sepassi M, Sharma G, Thornton S, et al. Measurement of Quality of Life in Patients with Mycosis Fungoides/Sézary Syndrome Cutaneous T-Cell Lymphoma: Development of an Electronic Instrument. *J Med Internet Res [Internet].* 2019[citado 18 de noviembre de 2021];21(1):e11302. Disponible en: <https://www.jmir.org/2019/1/e11302/>
 20. Quaglino P, Prince HM, Cowan R, Vermeer M, Papadavid E, Bagot M, et al. Treatment of early-stage mycosis fungoides: results from the PROspective Cutaneous Lymphoma International Prognostic Index (PROCLIP) study*. *Br J Dermatol [Internet].* 2021 [citado 22 de noviembre de 2022];184(4):722-30. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/bjd.19252>
 21. Iselin C, Chang YT, Schlaepfer-Eberle T, Fassnacht C, Dimitriou F, Nägeli M, et al. Enhancement of antibody-dependent cellular cytotoxicity is associated with treatment response to extracorporeal photopheresis in Sézary syndrome. *Eur J Cancer [Internet].* 2021 [citado 22 de noviembre de 2022];156:S7. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0959804921006390>
 22. Crovetti G, Carabelli A, Berti E, Guizzardi M, Fossati S, De Filippo C, et al. Photopheresis in Cutaneous T-Cell Lymphoma: Five-Year Experience. *Int J Artif Organs [Internet].* 2000 [citado 22 de noviembre de 2022];23(1):55-62. Disponible en: <https://doi.org/10.1177/039139880002300109>
 23. Knobler R, Berlin G, Calzavara-Pinton P, Greinix H, Jaksch P, Laroche L, et al. Guidelines on the use of extracorporeal photopheresis. *J Eur Acad Dermatol Venereol [Internet].* enero de 2014[citado 16 de noviembre de 2022];28(s1):1-37. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/jdv.1231>