



UNA NUEVA ALTERNATIVA TERAPÉUTICA PARA PACIENTES CON MICOSIS FUNGOIDE

LA MICOSIS FUNGOIDE ES UN TIPO DE LINFOMA CUTÁNEO QUE HASTA AHORA CARECÍA DE UN TRATAMIENTO TÓPICO ESPECÍFICO. ES UN EJEMPLO MÁS DE ENFERMEDAD MINORITARIA SOBRE LA CUAL SE HABÍA INVESTIGADO MUY POCO. RECORDATI RARE DISEASES HA LANZADO RECIENTEMENTE LEDAGA®, EL ÚNICO TRATAMIENTO DE QUIMIOTERAPIA EN FORMA DE GEL ESPECÍFICO PARA AFRONTAR ESTA ENFERMEDAD, QUE ADEMÁS SE PUEDE APLICAR DE MANERA TÓPICA EN EL DOMICILIO.

La micosis fungoide es un tipo de linfoma no Hodgkin que supone casi el 60% de todos los linfomas cutáneos de células T. La Dra. **Cristina Muniesa**, dermatóloga del Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Bellvitge y coordinadora del Grupo Español de Linfomas Cutáneos de la Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV), cuyo número de colegiado es el 35785, explica que se manifiesta inicialmente en la piel y suele presentarse clínicamente con máculas

eritematosas discretamente descamativas denominadas *patch* o en forma de placas infiltradas.

"Habitualmente, estos estadios iniciales tienen buen pronóstico con un curso indolente durante años y con una supervivencia global similar a la población general. Sin embargo, entre un 20-25% de los pacientes puede progresar a estadios avanzados con la presencia de lesiones tumorales, eritrodermia o diseminación ganglionar y visceral, lo cual implica un peor pronóstico", señala. Por todo ello, es importante el seguimiento de estos pacientes. Indica que, *"aunque los linfomas cutáneos son poco frecuentes, el papel del dermatólogo es fundamental en el diagnóstico y el manejo de estos pacientes"*. Asimismo, en los casos que progresan a estadios avanzados, es primordial el abordaje multidisciplinar y la colaboración entre los diferentes especialistas implicados (dermatólogos, patólogos, hematólogos, oncoradioterapeutas y enfermería) para procurar la mejor atención posible a estos pacientes.

Precisamente, el Dr. **Pablo L. Ortiz**, *catedrático de dermatología de la Universidad Complutense de Madrid (UCM) y jefe de Servicio de Dermatología del Hospital Universitario 12 de Octubre*, cuyo número de colegiado es el 282836082, admite que no se disponen de datos totalmente fiables sobre la prevalencia de la micosis fungoide porque en España no se registran todos los casos de linfoma cutáneo. *“Asumimos que la incidencia de todos los linfomas cutáneos está entre 0,5 y 1 caso por 100.000 habitantes. De éstos, dos tercios son linfomas cutáneos de células T (LCCT). Y de los LCCT, el 60% de ellos son de tipo micosis fungoide. O sea, aproximadamente entre 3 y 6 casos por millón al año”,* calcula. Considera que *“la prevalencia es mucho mayor porque la gran mayoría de las micosis fungoides se queda en estadios iniciales cuya mediana de supervivencia está por encima de los 30 años”*. Remarca que, en las fases iniciales, cuando las lesiones cubren menos del 10% de superficie corporal, los pacientes tienen una supervivencia similar a la de la población general. En las fases avanzadas, cuando ya el paciente tiene tumores o afectación extracutánea, la micosis fungoide *“sí que es una enfermedad agresiva con mediana de supervivencia menor de cinco años”*.

Retos para el diagnóstico

La Dra. Muniesa afirma que, *“con frecuencia, su diagnóstico supone un reto clínico-patológico”*. Desde el punto de vista clínico, las lesiones no son patognomónicas; *“por lo que no es infrecuente que se confundan con otras patologías, como micosis, eccemas o psoriasis”*. *“También para el patólogo, los estadios iniciales de la micosis fungoide son un verdadero reto diagnóstico y es importante la orientación diagnóstica del clínico y un patólogo experto”,* manifiesta. Todo ello puede verse reflejado en un retraso diagnóstico sustancial. De hecho, *“se ha visto que la media de retraso diagnóstico de los pacientes con micosis fungoides en sus fases iniciales está en torno a los tres años”*. Así, el mayor conocimiento por parte de los profesionales sanitarios puede ayudar a detectar más precozmente esta patología. Por su parte, el Dr. Ortiz se muestra de acuerdo con la dificultad del diagnóstico. *“Como clínicos, es fundamental tener esta enfermedad en mente. Hay una serie de signos de alarma como pueden ser la presencia de lesiones que parecen eccema, pero que se localizan preferentemente en la zona del bañador, que tienen bordes muy netos o que presentan islas de piel sana rodeadas de piel enferma”,* defiende. Si se detectan, *“mejor biopsiar”*. Y si persisten a pesar de tratamiento, *“rebiopsiar tantas veces como sea necesario”*.

Hasta ahora, esta enfermedad se trataba a través de soluciones tópicas no específicas que tenían una tasa de respuesta limitada, o bien con tratamientos de fototerapia que exigen desplazamientos frecuentes al hospital o ya requería pasar a recibir tratamientos quimioterapéuticos sistémicos. Afortunadamente, en los últimos años, se ha avanzado mucho en el tratamiento de los linfomas cutáneos, especialmente en el campo de la inmunoterapia. Se cuenta con anticuerpos monoclonales (antiCD30 y antiCCR4) que han demostrado ser eficaces y en general bien tolerados.

Recordati Rare Diseases acaba de lanzar en España una nueva alternativa terapéutica para aquellos pacientes con micosis fungoide: Ledaga®, el único tratamiento tópico de quimioterapia en forma de gel para abordarla. **Juan Vila**, su *director general*, asegura que *“disponer de un gel como la clormetina aporta altas tasas de respuesta clínica, junto con la comodidad de poderse administrar en el domicilio”*.

Vila describe que la clormetina es un agente alquilante que pertenece a la familia de las mostazas nitrogenadas. *“Es un potente quimioterápico que actúa reduciendo la alta proliferación de los linfocitos, tal y como se produce en esta enfermedad”,* aclara. Informa de que, en los estudios clínicos, se han visto altas tasas de respuesta, tanto parcial como completa, consiguiendo un gran control de la enfermedad en los pacientes afectados por ella.

Beneficios para los pacientes

La experiencia del Dr. Ortiz en el uso de Ledaga® en el programa de acceso a medicación en situaciones especiales es *“muy buena”*. *“Es un fármaco muy útil que viene a cubrir una necesidad de los pacientes”,* declara. Detalla que *“consigue una alta tasa de respuestas parciales, como es la desaparición al menos del 50% de las lesiones cutáneas, y completas en la micosis fungoide”*. Añade que se recomienda para pacientes que

presenten lesiones de micosis fungoide en mancha o placa.

Igualmente, la experiencia ha sido positiva para la Dra. Muniesa. Refiere que, en un porcentaje muy elevado de los casos, obtuvieron respuesta. El efecto secundario más frecuente fue la dermatitis de contacto, de carácter leve grado 1 en la mayoría de los pacientes y que mejoraba sustancialmente cuando se le indicaba que espaciara el tiempo de aplicación según tolerancia. *“Se favoreció así el cumplimiento y el grado de satisfacción del fármaco por parte del paciente fue muy favorable”,* completa

“Ledaga® es un gel tópico cuyas condiciones de reembolso son en los pacientes con micosis fungoide en los estadios iniciales IA-IIA, es decir, lesiones tipo patch o placas sin participación sistémica, que no hayan respondido o estén contraindicados los corticoides tópicos y la fototerapia”, expone. Recuerda que la micosis fungoide es una enfermedad crónica que cursa a brotes, *“por lo que el tratamiento continuado con corticoides tópicos a largo plazo puede causar efectos secundarios tales como atrofia cutánea, estrías, etcétera, o nos podemos encontrar con tolerancia o falta de respuesta en algún momento de la enfermedad”*. En cuanto a la fototerapia, advierte de que, además de los casos de no respuesta, hay un número máximo de sesiones o bien no sería la opción más adecuada para pacientes con ciertos fototipos (1 y 2) o en el caso de lesiones muy localizadas. Concluye que, en todos estos casos, Ledaga® puede ser una buena alternativa terapéutica. +

Contenido ofrecido por Recordati Rare Diseases

Condiciones de dispensación: MEDICAMENTO SUJETO A PRESCRIPCIÓN MÉDICA. Uso hospitalario. Medicamento incluido en la prestación farmacéutica del Sistema Nacional de Salud para su uso en pacientes adultos en estadios IA, IB y IIA tras corticoides tópicos, (en los que los mismos están contraindicados, existe falta de eficacia, o aparición de efectos adversos) y tras tratamiento con fototerapia (pacientes con enfermedad residual resistente tras PUVA o no candidatos a la misma). Presentación y precio: LEDAGA 160 microgramos/g gel, 1 tubo de 60 g. C.N. 715777.9. PVLIVA 1.976,00€. Puede acceder a la ficha técnica aquí: https://cima.aemps.es/cima/dochtml/ft/1161171001/FT_1161171001.html