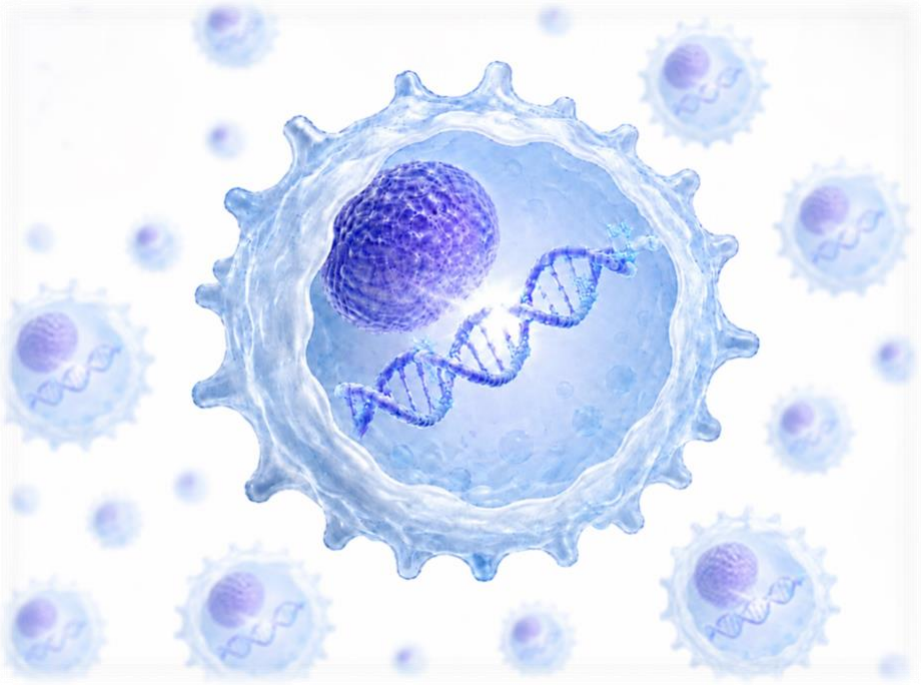
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

## Dirección de Prestaciones Médicas

# Lineamiento para el uso de Fotoféresis Extracorpórea en Enfermedad de Injerto contra Huésped y Linfoma Cutáneo de Células T



# Contenido

Introducción ..... 2
Objetivo ..... 2
Ámbito de aplicación ..... 3
Marco normativo ..... 3
Indicaciones de Fotoféresis Extracorpórea ..... 4
Enfermedad de Injerto Contra Huésped (EICH) ..... 4
Linfoma Cutáneo de Células T ..... 4
Protocolo para la evaluación de candidatos a la FEC ..... 5
Evaluación inicial ..... 5
Requisitos para el envío a valoración a Unidad Médica que realiza la FEC ..... 5
Referencia de valoración como candidato a la FEC ..... 5
Evaluación por Médico Hematólogo responsable de la FEC ..... 6
Evaluación para iniciar la FEC ..... 8
Tratamiento con la FEC ..... 8
Esquemas Terapéuticos ..... 8
Criterios para evaluar la respuesta ..... 10
Seguimiento ..... 10
Glosario ..... 11
Bibliografía ..... 23
Directorio Instituto Mexicano del Seguro Social ..... 24
Autores ..... 24

# Introducción

La fotoféresis extracorpórea (FEC) se considera una terapia de inmunomodulación celular avanzada dirigida principalmente a los linfocitos T del sistema inmunitario. El origen histórico de la FEC se remonta al antiguo Egipto, donde las personas con vitíligo ingerían una planta (Ammi *majus*) que se encontraba en las orillas del río Nilo, se exponían al sol y notaban una recuperación en la producción de melanina, la *Ammi majus* contiene el psoraleno 8-metoxipsoraleno que se activa mediante la exposición a la radiación ultravioleta A (UVA). Existen dos métodos para realizar la FEC, cerrado (continuo) y abierto (discontinuo), en el método cerrado todas las fases (leucaféresis, fotoactivación, reinfusión) se realizan secuencialmente en circulación extracorpórea utilizando un solo equipo; en el método abierto todas las fases se realizan en equipos separados de manera secuencial en una cabina de flujo laminar (Arora S, 2017).

El procedimiento de la FEC se realiza en cuatro fases:

1. Separación leucocitaria por aféresis (recolección), en esta fase se extrae sangre del paciente a través de un catéter venoso, el equipo de la FEC separa la capa leucocitaria del resto de la sangre.
2. Exposición celular al agente fotoactivador, para que los leucocitos recolectados sean sensibles a la luz ultravioleta se mezclan con el metoxaleno.
3. Exposición controlada de radiación UVA de las células tratadas con metoxaleno se exponen a luz UVA dentro del equipo de la FEC para inducir la muerte celular programada (apoptosis) de los linfocitos enfermos o hiperactivos.
4. La reinfusión es la fase final en la que los linfocitos (principalmente los T) tratados se regresan al cuerpo del paciente. Una vez dentro, estas células ayudan a "reentrenar" al sistema inmunitario para que deje de atacar al propio organismo o en caso de linfocitos neoplásicos inducir la apoptosis.

La Administración de Alimentos y Medicamentos de los Estados Unidos aprobó en 1988 el uso de la FEC como terapia estándar para el tratamiento de pacientes con linfoma cutáneo de células T refractario avanzado. Posteriormente, la FEC se ha usado principalmente en el tratamiento de la enfermedad de injerto contra huésped aguda y crónica posterior al trasplante de células troncales hematopoyéticas alogénicas que no responden a los esteroides convencionales y la terapia inmunosupresora (Arora S,2017).

# Objetivo

Estandarizar los criterios técnico - médicos y logísticos para aplicación de la FEC en Enfermedad de Injerto contra Huésped (EICH) y Linfoma cutáneo de células T, en el Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS) con base en la mejor evidencia científica, para garantizar que la atención al derechohabiente sea segura y de alta calidad.

## Ámbito de aplicación

El presente lineamiento es de observancia obligatoria en las Unidades Médicas de Tercer nivel de atención, que realizan el procedimiento de la FEC en el Instituto Mexicano del Seguro Social.

## Marco normativo

- Constitución Política de los Estados Unidos Mexicanos. Artículo 4º. Párrafo adicionado Diario Oficial de la Federación (DOF) 03-02-1983. Reformado DOF 08-05-2020.
- Ley General de Salud. Secretaría de Salud, publicado originalmente en el DOF el 7 de febrero de 1984.
- Ley del Seguro Social. Nueva Ley publicada en el Diario Oficial de la Federación el 21 de diciembre de 1995 TEXTO VIGENTE. Última reforma publicada DOF 15-01-2026.
- Reglamento de la Ley General de Salud en materia de prestación de servicios de atención médica. Nuevo Reglamento publicado en el Diario Oficial de la Federación el 14 de mayo de 1986 TEXTO VIGENTE. Última reforma publicada DOF 17-07-2018.
- Reglamento de la Ley General de Salud en materia de control sanitario de la disposición de órganos, tejidos y cadáveres de seres humanos. Nuevo Reglamento publicado en el Diario Oficial de la Federación el 20 de febrero de 1985 TEXTO VIGENTE. Última reforma publicada DOF 26-03-2014.
- Reglamento de Prestaciones Médicas del IMSS. Reglamento publicado en el DOF, el 30 de noviembre de 2006.
- NORMA Oficial Mexicana NOM-016-SSA3-2012, que establece las características mínimas de infraestructura y equipamiento de hospitales y consultorios de atención médica especializada.
- NORMA Oficial Mexicana NOM-004-SSA3-2012, del expediente clínico.
- NORMA Oficial Mexicana NOM-253-SSA1-2012, Para la disposición de sangre humana y sus componentes con fines terapéuticos**.**
- Norma que establece el sistema de regionalización de los servicios de atención médica. IMSS Clave 2000-001-032, 03 de abril 2024.
- Acuerdo GTIETS 06/Segunda Sesión Ordinaria 2026 relativo a la inclusión del Sistema de Fotoféresis Extracorpórea, clave 531.203.0138, al Catálogo Institucional del Sistema de Finanzas Armonizadas y Transparentes (FINAT).

# Indicaciones de Fotoféresis Extracorpórea

En el Instituto Mexicano del Seguro Social la FEC se realiza en las enfermedades que de acuerdo con la evidencia científica disponible hasta ahora se benefician con este tratamiento.

## Enfermedad de Injerto Contra Huésped (EICH)

Es una complicación inmunológica del trasplante de Células Troncales Hematopoyéticas alogénico, ocasionada por la respuesta inmunitaria de las células del donador contra tejidos del receptor, se puede presentar de forma aguda y crónica, la variante atípica representa un desafío diagnóstico debido a que no cumple con los criterios de consenso de los Institutos Nacionales de Salud (National Institutes of Health -NIH-) además que no existen escalas de gravedad ni respuesta. Los esteroides siguen siendo la primera línea de tratamiento en ambos casos, pero alrededor del 50% de los pacientes, requerirán una segunda línea de tratamiento con respuesta adecuada en el 30 a 40% de los casos, el resto requerirá de una tercera línea de tratamiento. Alrededor de 20 - 25% requerirán una tercera línea de tratamiento como la FEC, que es una modalidad que se considera segura y efectiva (Connelly-Smith L, 2023; Cuvelier GDE, 2022).

La FEC está indicada en la EICH posterior a Trasplante alogénico de células troncales hematopoyéticas (TCTH) como tratamiento de tercera línea en EICH aguda (grado II - IV) o en EICH crónica con refractariedad /dependencia a esteroides, en la EICH crónica en los últimos años se han mencionado las variantes típica y atípica, en caso de que se considere usar la FEC en un paciente con EICH crónica atípica deberán evaluarse en forma cuidadosa los beneficios que se esperan (anexos 1 y 2). La FEC se realiza de forma concomitante con la 2ª línea de tratamiento en todos los grupos etarios (Connelly-Smith L, 2023).

## Linfoma Cutáneo de Células T

Los linfomas cutáneos de células T, representan un grupo heterogéneo de neoplasias, que se originan por la proliferación maligna de linfocitos T con un tropismo específico hacia la piel. Constituyen aproximadamente el 75 - 80% de todos los linfomas cutáneos primarios, diferenciándose de los linfomas sistémicos por su comportamiento biológico y clínico inicial. La Micosis fungoide (MF) y el Síndrome de Sézary (SS) son linfomas cutáneos primarios epidermótropos caracterizados por una proliferación de linfocitos T neoplásicos de pequeño o mediano tamaño con núcleo cerebriforme. En el SS se encuentra la triada: eritrodermia, linfadenopatías y células atípicas circulantes. En la mayoría de los casos la célula proliferante es el linfocito T colaborador de memoria, generalmente tiene un mal pronóstico con una tasa de supervivencia a 5 años del 24%. La FEC se considera una de las terapias más eficaces para el tratamiento de estas condiciones, de acuerdo con el reporte de un metaanálisis la eficacia es del 55.7% y la tasa de remisión completa del 17.6% (Connelly-Smith L, 2023).

La FEC está indicada en Micosis Fungoide Estadio clínico IIIA, IIIB y en Síndrome de Sézary (TNMB IV1), con afectación documentada en tejido dérmico de tipo eritrodermia, de la clasificación Tumor, Node, Metastasis and Blood (TNMB) (anexo 3) en todas las edades (Connelly-Smith L, 2023).

# Protocolo para la evaluación de candidatos a la FEC

## Evaluación inicial

El personal médico tratante deberá realizar la valoración integral de los pacientes con Enfermedad de Injerto contra Huésped y Linfoma cutáneo de células T que tengan indicaciones clínicas establecidas en el presente lineamiento, para solicitar la evaluación para la FEC a una Unidad Médica en la que se realice este procedimiento.

## Requisitos para el envío a valoración a Unidad Médica que realiza la FEC

Antes de realizar la solicitud, el personal médico tratante deberá evaluar y verificar que el paciente reúna las siguientes condiciones clínicas mínimas que permitan una valoración segura y oportuna. El médico tratante realizará nota de envío (formato 4-30-8/98 o 4-30-200) en la que debe consignar:

- Diagnóstico preciso.
- Tratamientos específicos previos y actuales.
- Ausencia de procesos infecciosos activos.
- Comorbilidades debidamente controladas.
- Condición hemodinámica estable al momento del traslado.
- Estudios de laboratorio con vigencia máxima de 7 días:
    - Biometría hemática, glucosa, urea y creatinina, triglicéridos, colesterol, electrolitos séricos (Ca, P y Mg), pruebas de coagulación (TP, TTP, fibrinógeno), transaminasas (TGO, TGP) y bilirrubinas totales.
    - Pruebas serológicas negativas para VHB, VHC y VIH y prueba de embarazo (no pruebas rápidas).

## Referencia de valoración como candidato a la FEC

La solicitud para la valoración se realiza por correo electrónico institucional dirigido al Jefe del Servicio de Hematología y al Médico Hematólogo responsable de la FEC.

En el correo deberá señalarse de manera clara el diagnóstico, motivo de la solicitud, unidad de procedencia, nombre y datos de contacto del médico tratante, así como la documentación necesaria. (Requisitos para el envío a valoración a Unidad Médica que realiza la FEC)

Especificar si el paciente acude por Consulta Externa o se encuentra hospitalizado.

La unidad receptora informará la recepción de la solicitud y otorgará la fecha para la valoración dentro de las siguientes 24 horas hábiles.

El paciente debe enviarse hemodinámicamente estable y ser acompañado por un familiar, tutor o persona responsable.

Las Unidades Médicas de Alta Especialidad en las que se realiza la FEC son las siguientes:

- Hospital General, Centro Médico Nacional La Raza.
- Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional La Raza.
- Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI.
- Hospital de Especialidades No. 25, Centro Médico Nacional Noreste.
- Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional de Occidente.
- Hospital de Especialidades No.14, Centro Médico Nacional “Adolfo Ruiz Cortines”.

## Evaluación por Médico Hematólogo responsable de la FEC

Valoración integral de riesgo-beneficio en cita presencial:

- Verifica que cumpla los criterios para recibir la FEC ya sea EICH o Linfoma cutáneo.
- Realiza historia clínica completa y registra los datos relevantes del padecimiento en el sistema electrónico correspondiente.
- En pacientes con EICH evalúa la respuesta previa a la inmunosupresión.
- Aplica las escalas de gravedad (anexos 1 y 2).
- En pacientes con Linfoma Cutáneo de Células T no requiere evaluar inmunosupresión previa.
- Valora accesos vasculares disponibles.
- Identifica contraindicaciones:

| **Contraindicaciones relativas** | |
|---|---|
| **Condición** | **Conducta sugerida** |
| • Imposibilidad técnica para acceso vascular periférico | • Requerirá colocación de catéter venoso central de doble lumen y alto flujo, que deberá ser seleccionado según la edad y peso del paciente |
| • Anemia grave con hematocrito por debajo del 25-28% | • Dificulta el procesamiento de la sangre<br>• Valorar transfusión de concentrado eritrocitario<br>• Valorar cebado personalizado del equipo de la FEC |
| • Leucopenia ≤ 1000/$mm^3$<br>• Leucocitosis ≥ 25000/$mm^3$ | • Pueden reducir la eficacia del tratamiento, esperar resolución<br>• Utilizar factor estimulador de colonias de granulocitos |
| • Trombocitopenia: plaquetas ≤ 50,000/$mm^3$ | • Pueden reducir la eficacia del tratamiento<br>• Aumentan el riesgo de sangrado<br>• Transfundir plaquetas previo al procedimiento |

| | |
|---|---|
| • Fibrinógeno de Clauss ≤200 mg/dL | • Pueden reducir la eficacia del tratamiento.<br>• Aumenta el riesgo de sangrado.<br>• Administrar crioprecipitados y/o fibrinógeno humano liofilizado. |
| • Bilirrubinas totales ≥5 mg/dL. | • Pueden reducir la eficacia del tratamiento, esperar hasta la resolución.<br>• Evaluar recambio plasmático (Aféresis/PRISMA), 24 h previas a la sesión de la FEC. |
| • Hipertrigliceridemia: >300 mg/dL | • Pueden enturbiar el plasma y bloquear los sensores del equipo.<br>• Evaluar recambio plasmático (Aféresis/PRISMA), 24 h previas a la sesión de la FEC.<br>• Esperar resolución . |
| • Hipocalcemia: <8.5 mg/dL. | • Prescribir gluconato de calcio, una hora previa a la sesión de la FEC.<br>• En caso de antecedente de tiroidectomía, uso de yodo radioactivo o hipoparatiroidismo utilizar tratamiento profiláctico con gluconato de calcio, una hora previa a la sesión de la FEC. |
| • Hipomagnesemia: <1.5 mg/dL. | • Prescribir sulfato de magnesio una hora previa a la sesión de la FEC. |
| • Tiempo de tromboplastina parcialmente activada (TTPA) >65 seg. | • Aumenta el riesgo de sangrado.<br>• Administrar plasma fresco congelado, dos horas antes de la FEC. |
| • Infección localizada activa. | • Riesgo de sepsis, diferir hasta control de la infección. |
| • Uso de anticoagulantes. | • Aumenta el riesgo de sangrado, por lo que requiere ajustar las dosis de heparina o citrato durante el procedimiento. |
| • Dificultad para que el paciente permanezca inmóvil las 2 a 4 horas que dura el proceso. | • Considerando que se encuentra conectado a la máquina de la FEC, es importante personalizar formas de mantener sin mucho movimiento. |
| • Esplenectomía. | • Puede disminuir el efecto de la FEC. |

| **Contraindicaciones absolutas** | |
|---|---|
| **Condición** | **Consideraciones** |
| • Inestabilidad hemodinámica. | • Esperar a resolución del cuadro. Existe riesgo de aumentar el cuadro con la FEC. |
| • Embarazo o lactancia. | • Datos preclínicos indican que metoxaleno puede dañar el feto. No se sabe si metoxaleno se excreta en la leche humana, por lo tanto, está contraindicado durante la lactancia. |
| • Enfermedad cardiaca grave. | • Por la incapacidad para tolerar cambios transitorios de volumen sanguíneo. |
| • Infección activa. | • Por el riesgo de diseminarse. |
| • Hipersensibilidad conocida a metoxaleno o compuestos relacionados. | • Riesgo de reacción anafiláctica. |
| • Hipersensibilidad conocida a citrato o heparina. | • Riesgo de reaccción anafiláctica. |
| • Fotosensibilidad grave. | • Porfiria, lupus eritematoso sistémico o albinismo. |
| • Imposibilidad de garantizar protección ocular posterior al procedimiento. | • Por riesgo de daño a la retina (por ejemplo: afaquia, portador de lente intraocular). |
| • Tumor cutáneo maligno coexistente (por ejemplo, melanoma, basalioma). | • La exposición a la radiación UV puede potenciar o estimular la progresión de melanomas. |
| • Hombres y mujeres sexualmente activos en edad fértil. | • Que no acepten el uso de métodos anticonceptivos adecuados durante el tratamiento. |

- El médico responsable de la FEC presentará el caso en sesión colegiada a cargo del Subcomité de Trasplante de CTH local, con la finalidad de definir si la persona es candidata para iniciar la FEC. En caso de discrepancia deberá presentarse al grupo clínico correspondiente en sesión de telemedicina con la Coordinación de Atención Oncológica, Donación y Trasplantes.
- En caso de que el diagnóstico no se encuentre en las indicaciones del apartado mencionado, se deberá sesionar el caso en forma colegiada en el Subcomité de Trasplante de CTH local para evaluar riesgo/beneficio dentro de un marco científico validado.

### Evaluación para iniciar la FEC

El personal médico Hematólogo responsable de la FEC verifica:

- Que no existan contraindicaciones.
- Peso, talla y signos vitales actuales.
- Que los siguientes estudios se encuentren en parámetros permisibles, tengan máximo 24 horas de haberse realizado: Biometría hemática, glucosa, urea, creatinina, triglicéridos, colesterol, electrolitos séricos (Ca, P y Mg), TP, TPP, fibrinógeno, transaminasas (TGO, TGP) y bilirrubinas totales.
- Que las pruebas serológicas para VHB, VHC y VIH y prueba de embarazo sean negativas (no pruebas rápidas) y tengan máximo 7 días de haberse realizado.
- Disponibilidad de acceso vascular funcional (venas periféricas o catéter venoso central).
- Solicita consentimiento para tomar registro fotográfico antes de iniciar la FEC (en los casos que se requiera).
- Solicita firma de consentimiento para realizar la FEC:
  - Consentimiento informado (adultos, padres o tutores) (anexo 4).
  - Asentimiento informado (niñas, niños y adolescentes) (anexo 5).

## Tratamiento con la FEC

### Esquemas Terapéuticos

Los esquemas terapéuticos de la FEC deberán interpretarse como una orientación general para la programación inicial del tratamiento y no como esquemas rígidos. La frecuencia, duración y continuidad de la FEC dependerán del diagnóstico, gravedad de la enfermedad, respuesta clínica, tolerancia al procedimiento y valoración periódica del equipo tratante.

Para fines operativos, en este lineamiento se considera un ciclo de la FEC como la realización de dos procedimientos de FEC, cuya periodicidad podrá ajustarse de acuerdo con la evolución del paciente.

| Esquemas terapéuticos sugeridos para FEC en el IMSS | | | |
|---|---|---|---|
| **Diagnóstico** | **Esquema inicial sugerido** | **Duración mínima para valorar respuesta** | **Ajuste según respuesta clínica** |
| **EICH aguda grado II - IV** | • Un ciclo de FEC por semana (un ciclo = 2 procedimientos de FEC). | • Valorar respuesta después de un periodo mínimo de 4 a 8 semanas.<br>• Puede considerarse un rango inicial de 8 – 12 ciclos según gravedad, evolución y tolerancia. | • Si hay respuesta clínica, disminuir gradualmente durante 8 semanas adicionales, de acuerdo con la evolución del paciente. |
| **EICH crónica** | • Un ciclo de FEC cada 1 a 2 semanas (un ciclo = 2 procedimientos de FEC). | • Valorar respuesta después de un periodo mínimo de 12 semanas de tratamiento.<br>• Mínimo 6 ciclos y máximo 14 ciclos. | • Si hay respuesta clínica, disminuir progresivamente hasta la suspensión. |
| **Micosis Fungoide**<br><br>**Síndrome de Sézary** | • Un ciclo de FEC cada 2 a 4 semanas (un ciclo = 2 procedimientos de FEC).<br>• Resultados comparables a los regímenes de fotoféresis más frecuentes o intensivos. | • Valorar respuesta después de al menos 5 a 6 meses, salvo progresión o intolerancia.<br>• Mínimo 6 ciclos y máximo 14 ciclos. Algunos pacientes pueden tardar hasta 10 meses en responder. | • Continuar si existe respuesta clínica o beneficio sostenido. |
| La duración del tratamiento dependerá de:<br>1. Evolución clínica 2. Tolerancia al procedimiento 3. Respuesta terapéutica | | | |
| Importante:<br>• Los pacientes deben evitar la exposición directa al sol y utilizar protector solar FPS ≥50 y lentes para el sol, durante las primeras 48 horas posterior al tratamiento.<br>• Vigilar datos de fotosensibilidad, irritación ocular, fiebre, sangrado, síntomas infecciosos o cualquier manifestación clínica posterior al procedimiento.<br>• Los procedimientos pueden ser en días continuos o alternos, sin superar las 48 h entre cada procedimiento. | | | |

Fuente: Adaptado de las guías ASFA y Knobler R, 2020.

## Criterios para evaluar la respuesta

Con la finalidad de realizar una evaluación objetiva se recomienda usar las siguientes escalas:

**EICH Aguda**

- Usar la escala Japanese Society for Transplantation and Cellular Therapy (JSTCT) y Mount Sinai Acute GVHD International Consortium (MAGIC) (anexo 6).

**EICH Crónica**

- Usar la Escala de Lee (anexo 7).

**Linfoma cutáneo de células T**

- Usar los criterios de The International Society for Cutaneous Lymphomas (ISCL), the United States Cutaneous Lymphoma Consortium (USCLC), and the Cutaneous Lymphoma Task Force of the European Organization for the Research and Treatment of Cancer (EORTC) (anexo 8).

## Seguimiento

Para evaluar la FEC, garantizar la correcta atención de los pacientes y justificar los insumos, la Coordinación de Atención Oncológica, Donación y Trasplantes solicita al responsable de la FEC, llenar los formatos institucionales de seguimiento, trazabilidad y evaluación de complicaciones, mismos que deberá enviar por correo electrónico a la CAODT entre el día 26 y 28 de cada mes.

# Glosario

| | |
|---|---|
| **Aféresis** | Procedimiento extracorpóreo que separa y extraen componentes sanguíneos específicos y los componentes restantes se regresan a la persona. |
| **Capa leucocítica** | Fracción de la sangre total compuesta por leucocitos y plaquetas. Al centrifugarse, la capa leucocítica, de color blanco amarillento, se deposita entre las capas de eritrocitos y plasma. |
| **Catéter venoso central** | Es un catéter de doble lumen y alto flujo, que deberá ser seleccionado según la edad y peso del paciente. |
| **Cebado** | En técnicas de perfusión sanguínea, el volumen de cebado es la cantidad de líquido necesario para llenar por completo un circuito externo antes de conectarlo al paciente. |
| **EICH aguda** | Se ha clasificado tradicionalmente según el momento de aparición en aguda y crónica, con un punto de corte de 100 días después del trasplante. |
| **EICH aguda clásica** | Se presenta dentro de los 100 días posteriores al trasplante con las características clínicas típicas de la EICH aguda. La EICH aguda persistente, recurrente o de aparición tardía se manifiesta con las características clínicas de la EICH, pero después de 100 días del trasplante. |
| **EICH crónica** | La EICH clásica se presenta después de 100 días del trasplante con las características clínicas típicas de la crónica EICH. El síndrome de superposición puede ocurrir en cualquier momento después del trasplante con características tanto de EICH aguda como crónica. |
| **EICH refractaria a esteroides** | Ausencia de respuesta clínica satisfactoria con el uso adecuado de terapia esteroidea sistémica, considerando los criterios para EICH aguda o crónica según corresponda. |
| **EICH dependiente de esteroides** | Situación clínica en la que no es posible disminuir o suspender esteroides sin reactivación o progresión de la enfermedad, considerando los criterios para EICH aguda o crónica según corresponda. |
| **EICH córtico intolerante:** | Toxicidad inaceptable con el uso de esteroides (ejemplo: sepsis grave no controlada, necrosis avascular). |
| **Eritrodermia** | Es un enrojecimiento generalizado de la piel. Se acompaña de descamación, despellejamiento y exfoliación de la piel, y puede incluir picazón y caída del cabello. |
| **Irradiación ultravioleta (UVA)** | Aplicación de luz ultravioleta A, con longitud de onda entre 320 y 400 nanómetros, para activar compuestos químicos en tratamientos médicos, como la FEC. |
| **Metoxaleno** | Compuesto químico perteneciente a la familia de los psoralenos. Cuando se expone a la radiación UVA, el Metoxaleno (8-MOP) se activa y se une covalentemente al ADN celular, interrumpiendo su función y afectando la proliferación celular. |
| **Reinfusión** | Proceso mediante el cual las células o componentes sanguíneos que han sido previamente extraídos, tratados o manipulados, son devueltos al paciente. |
| **Sistemas de FEC** | Se dividen en cerrados y abiertos, según el método de separación celular. En el sistema cerrado, la extracción, tratamiento con Metoxaleno, irradiación UVA y reinfusión ocurren sin desconectar al paciente, minimizando errores y riesgo de contaminación. En el abierto, las células se recolectan, separan y tratan antes de la reinfusión, aumentando estos posibles riesgos. |
| **Trasplante de Células Troncales Hematopoyéticas (TCTH):** | Es un procedimiento médico que infunde células troncales hematopoyéticas en un paciente para reemplazar su médula ósea dañada o destruida por enfermedades o tratamientos intensivos de quimioterapia y/o radioterapia. |
| **Trasplante de Células Troncales Hematopoyéticas Alogénico (TCTH alogénico)** | Es una variante específica de este tratamiento donde las células troncales hematopoyéticas provienen de un donante histocompatible. |

# Anexos

## Anexo 1. Escala MAGIC (Mount Sinai Acute GVHD International Consortium)

| Determina la gravedad de la Enfermedad Injerto contra Huésped aguda | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **Estadio** | Manifestaciones en: | | | | | |
| | **Piel** % Superficie corporal (SC) | **Hígado** Bilirrubinas | **Gastrointestinal** **Alto** | **Bajo** | Gasto fecal | Evacuaciones/día |
| **0** | No | <2 mg/dl | No síntomas Náuseas-vómitos o anorexia intermitente. | Adultos: | <500ml/día. | <3 episodios. |
| | | | | Niños: | <10 ml/kg/día. | <4 episodios. |
| **1** | <25 | 2-3 mg/dl | Náuseas-vómitos o anorexia persistentes. | Adultos: | 500-999ml/día. | 3 -4 episodios. |
| | | | | Niños: | 10-19.9 ml/kg/día. | 4-6 episodios. |
| **2** | 25-50 | 3.1 – 6 mg/dl | — | Adultos: | 1,000-1,500 ml/día. | 5 -7 episodios. |
| | | | | Niños: | 20-30 ml/kg/día. | 7-10 episodios. |
| **3** | >50 | 6.1-15 mg/dl | — | Adultos: | >1,500 ml/día. | >7 episodios. |
| | | | | Niños: | >30 ml/kg/día. | >10 episodios. |
| **4** | Eritrodermia generalizada (>50%SC) + ampollas y descamación en >5% SC. | >15 mg/dl | — | Dolor abdominal grave con/sin íleo, o con heces con sangre sin valorar su volumen. | | |
| Calculadora para evaluar gravedad de la EICH aguda. Disponible en: https://qxmd.com/calculate/calculator_105/acute-gvhd-grading?buildpack=medscape | | | | | | |
| **Grado 1** | Estadio 1-2 piel, sin afección hepática, ni intestinal. | | | | | |
| **Grado 2** | Estadio 3 piel y/o estadio 1 hígado y/o estadio1 GI alto y/o estadio 1 GI bajo. | | | | | |
| **Grado 3** | Estadio 2-3 hígado y/o estadio 2-3 GI bajo, con estadio 0-3 piel y/o estadio 0-1 GI alto. | | | | | |
| **Grado 4** | Estadio 4 piel, hígado o GI bajo con estadio 0-1 GI alto. | | | | | |

Fuente: Harris AC, Young R, Devine S, et al. International, Multicenter Standardization of Acute Graft-versus-Host Disease Clinical Data Collection: A Report from the Mount Sinai Acute GVHD International Consortium. Biol Blood Marrow Transplant. 2016 Jan;22(1):4-10. doi: 10.1016/j.bbmt.2015.09.001. Epub 2015 Sep 16. PMID: 26386318; PMCID: PMC4706482.

## Anexo 2. Escala de Gravedad de Enfermedad Injerto Contra Huésped Crónica

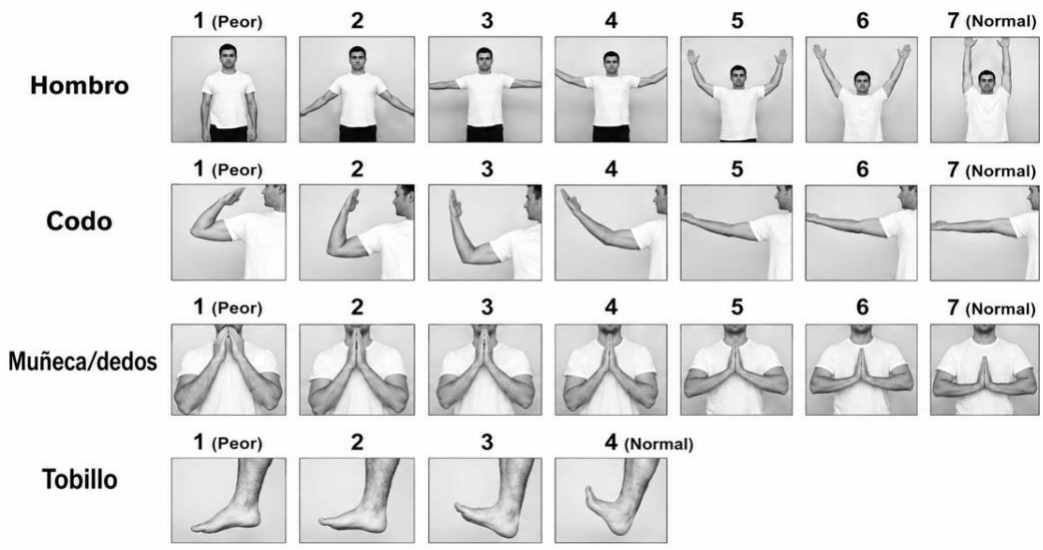
| Criterios de consenso de los NIH para la evaluación de órganos | | | | |
|---|---|---|---|---|
| • Cada órgano se califica de forma individual de 0 a 3 y, posteriormente, la gravedad global se determina según el número de órganos afectados, la puntuación máxima observada y la presencia de afectación pulmonar.<br>• El pulmón tiene un peso específico, ya que un puntaje pulmonar de 1 clasifica la enfermedad como moderada y un puntaje de 2 o 3 como grave. | | | | |
| **Órgano /sistema** | **Puntuación** | | | |
| | **Sin afectación (0)** | **Leve (1)** | **Moderado (2)** | **Grave(3)** |
| **Estado funcional**<br>ECOG y Karnofsky | Asintomático y completamente activo.<br>ECOG 0<br>Karnofsky 100% | Sintomático, ambulatorio; limita solo actividad intensa.<br>ECOG 1<br>Karnofsky 80–90% | Ambulatorio, autocuidado conservado; >50% del día fuera de cama.<br>ECOG 2<br>Karnofsky 60–70% | Autocuidado limitado; >50% del día en cama.<br><br>ECOG 3–4<br>Karnofsky <60% |
| **Piel:**[1]<br>• Erupción/eritema maculopapular.<br>• Lesiones similares al liquen plano.<br>• Lesiones papuloescamosas o ictiosiso similar a la queratosis pilaris. | Sin afectación de superficie corporal (SC). | 1–18% de SC afectada. | 19–50% de SC o esclerosis superficial "pellizcable" | >50% de SC, esclerosis profunda "no pellizcable", movilidad reducida o ulceración. |
| **Boca:**<br>• Lesiones similares al liquen plano: líneas blancas y con aspecto de encaje en la mucosa bucal, lengua, paladar y/o labios. | Sin síntomas. | Síntomas leves, sin limitar la ingesta de forma significativa. | Síntomas moderados con limitación parcial de la ingesta. | Síntomas graves con limitación importante de la ingesta. |
| **Ojos:**[2]<br>Queratoconjuntivitis seca (QCS). | Sin síntomas. | Ojo seco leve; lubricantes ≤3 veces/día; no afecta actividades de la vida diaria (AVD). | Ojo seco moderado; lubricantes >3 veces/día o tapones; afecta parcialmente AVD; sin pérdida visual nueva. | Ojo seco grave; afecta significativamente AVD, requiere gafas especiales, impide trabajar o hay pérdida visual. |
| **Tracto gastrointestinal:**<br>• Membrana esofágica/estenosis proximal o anillo, disfagia, anorexia, náuseas, vómitos, diarrea, pérdida de peso o retraso en el crecimiento. | Sin síntomas. | Síntomas sin pérdida de peso significativa <5%. | Pérdida de peso 5–15% o diarrea moderada sin interferencia importante en AVD. | Pérdida de peso >15%, requiere suplemento nutricional mayoritario, dilatación esofágica o diarrea grave con interferencia importante en AVD. |
| **Hígado** | BT y ALT normales, o FA <3 × LSN. | BT normal con ALT 3–5 × LSN o FA ≥3 × LSN. | BT elevada ≤3 mg/dL o ALT >5 × LSN. | BT >3 mg/dL. |
| **Pulmón síntomas** | Sin síntomas. | Disnea de grandes esfuerzos. | Disnea de medianos esfuerzos. | Disnea de leves esfuerzos. |
| **Función pulmonar**<br>FEV1 | ≥80% | 60–79% | 40–59% | ≤39% |
| **Rangos de movimiento articular (ROM)**[3] | Sin síntomas. | Rigidez leve; ROM normal o levemente disminuido; no afecta AVD. | Rigidez o contracturas con disminución moderada del ROM y limitación leve-moderada de AVD. | Contracturas con disminución significativa del ROM y limitación importante de AVD. |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| **Genitales**<br>• Lesiones similares al liquen plano o al liquen escleroso y fimosis, cicatrización uretral o estenosis. | Sin signos | Femeninos: | | |
| | | Eritema en la mucosa vulvar, liquen plano o liquen escleroso vulvar. | Cambios inflamatorios erosivos de la mucosa vulvar, fisuras en los pliegues vulvares. | Fusión labial, aglutinación del capuchón del clítoris, adherencias vaginales fibrinosas. |
| | | Masculinos: | | |
| | | Aspecto similar al liquen plano. | Aspecto similar al liquen escleroso o eritema moderado. | Fimosis o cicatrización uretral/meatal. |
| Otros indicadores | Características clínicas o complicaciones relacionadas con la EICH crónica (documentar en las notas todas las que correspondan y asignar una puntuación de gravedad (0-3) según el impacto funcional, cuando corresponda: ninguna - 0, leve - 1, moderada - 2, grave - 3).<br>Ascitis (serositis), derrame pericárdico, derrame(s) pleural(es), miastenia gravis, neuropatía periférica, polimiositis, pérdida de peso > 5 % sin síntomas gastrointestinales, eosinofilia > 55/µL, plaquetas < 100 000/µL. | | | |

La aplicación para evaluar la gravedad de la EICH crónica de la European Society for Blood and Marrow Transplant (EBMT) y el Instituto Nacional de Salud) está disponible en siguiente QR:

GET IT ON Google Play  Available on the App Store

**Escala fotográfica para evaluar rango de movimiento (P-ROM)**




1. Anotar otras características cutáneas de la EICH (NO puntuadas por la superficie corporal) en la historia clínica del paciente (si corresponde): hiperpigmentación, hipopigmentación, poiquilodermia, prurito intenso o generalizado, afectación del cabello, afectación de las uñas, anomalía presente pero explicada completamente por una causa documentada distinta a la EICH.
2. Debe ser confirmada por un oftalmólogo para su inclusión en la puntuación de la EICHc.
3. Asignar una puntuación de gravedad (0-3) según el impacto funcional, cuando corresponda: ninguna - 0, leve - 1, moderada - 2, grave - 3): ascitis (serositis), derrame pericárdico, derrame(s) pleural(es), miastenia gravis, neuropatía periférica, polimiositis, pérdida de peso > 5 % sin síntomas gastrointestinales, eosinofilia > 55/µL, plaquetas < 100 000/µL.

AVD: actividades de la vida diaria; BT: bilirrubina total; FA: fosfatasa alcalina; FEV1: volumen espiratorio forzado en el primer segundo; KPS: Karnofsky Performance Status; LSN: límite superior normal; ROM: rango de movimiento; SC: superficie corporal.

Fuente: Jagasia, M., H. Geinix, M. Arora. et al. 2015. "National Institutes of Health Consensus Development Project on Criteria for Clinical Trials in Chronic Graft-versus-Host Disease:I. The 2014 Diagnosis and Staging Working Group Report." Biol Blood Marrow Transplant March; 21(3): 389-401

## Anexo 3. Escala de gravedad y evaluación de respuesta para Linfoma cutáneo

| Clasificación TNMB de Micosis Fungoide y Síndrome de Sézary | | | |
|---|---|---|---|
| **Piel (T)** | | **Ganglios (N)** | |
| T1 | Parches, pápulas y/o placas limitadas <10% superficie corporal total. | N0 | Sin ganglios clínicamente anormales; no se requiere biopsia. |
| T2 | Parches, pápulas y/o placas limitadas ≥10% superficie corporal total. | N1 | Ganglios clínicamente anormales; histopatología Dutch grado 1 o NCI ganglios 0-2. |
| T2A | Solo parches. | N2 | Ganglios clínicamente anormales; histopatología Dutch grado 2 o NCI ganglios 3. |
| T2B | Placas +/- parches. | N3 | Ganglios clínicamente anormales; histopatología Dutch grado 3-4 o NCI ganglios 4. |
| T3 | 1 o más tumores ≥ 1cm de diámetro. | Nx | Ganglios clínicamente anormales; sin confirmación histológica. |
| T4 | Eritrodermia ≥ 80% superficie corporal total. | | |
| **Vísceras (M)** | | **Sangre (B)** | |
| M0 | Sin compromiso visceral. | B0 | Sin compromiso hematológico significativo: ≤ 5% de linfocitos atípicos (Sézary) en sangre periférica. |
| M1 | Compromiso visceral con confirmación patológica. | B1 | Carga tumoral baja: > 5% de linfocitos atípicos (Sézary) en sangre periférica pero no cumple los criterios de B2. |
| MX | Compromiso visceral sin confirmación patológica. | B2 | Carga tumoral alta ≥1000/□L células de Sézary o CD4/CD8 ≥10 o ≥40% CD4/CD7 o ≥30% CD4/CD26. |

| Etapificación de Micosis Fungoide y Síndrome de Sézary según clasificación TNMB | | | | |
|---|---|---|---|---|
| | **T** | **N** | **M** | **B** |
| I A | 1 | 0 | 0 | 0,1 |
| I B | 2 | 0 | 0 | 0,1 |
| II A | 1-2 | 1,2 | 0 | 0,1 |
| II B | 3 | 0-2 | 0 | 0,1 |
| III A | 4 | 0-2 | 0 | 0 |
| III B | 4 | 0-2 | 0 | 1 |
| IV A1 | 1-4 | 0-2 | 0 | 2 |
| IV A2 | 1-4 | 3 | 0 | 0-2 |
| IV B | 1-4 | 0-3 | 1 | 0-2 |

Fuente: Kim YH, Willemze R, Pimpinelli N, Whittaker S, Olsen EA, Ranki A, Dummer R, Hoppe RT; ISCL and the EORTC. TNM classification system for primary cutaneous lymphomas other than mycosis fungoides and Sezary syndrome: a proposal of the International Society for Cutaneous Lymphomas (ISCL) and the Cutaneous Lymphoma Task Force of the European Organization of Research and Treatment of Cancer (EORTC). Blood. 2007 Jul 15;110(2):479-84. doi: 10.1182/blood-2006-10-054601. Epub 2007 Mar 5. PMID: 17339420.

## Anexo 4. Consentimiento Informado para realizar Fotoféresis Extracorpórea en Enfermedad Injerto Contra Huésped o Linfoma Cutáneo de Células T

**Nombre del paciente:** _____ **NSS:** _____

**Unidad Médica:** _____ **Fecha de nacimiento:** __/__/___ **Edad:** _____

**Diagnóstico:** **Fecha:**

### Generalidades

La Fotoféresis Extracorpórea (FEC) es un tratamiento especializado en el que se extrae sangre, se separan células (glóbulos blancos), se exponen a un medicamento y luz fuera del cuerpo y al final reingresarlas a la circulación. Se utiliza en enfermedades relacionadas con el sistema de defensa del cuerpo humano (glóbulos blancos tipo linfocitos T). Sus principales indicaciones son la enfermedad injerto contra huésped (EICH) y el linfoma cutáneo de células T.

### Objetivos del tratamiento con la FEC

- Regular la actividad anormal de los glóbulos blancos relacionada con la enfermedad.
- Disminuir la inflamación y la respuesta aumentada de defensas del cuerpo que contribuye a dañar los órganos.
- Evitar o limitar que la enfermedad continúe afectando otras partes del cuerpo.
- En la enfermedad de injerto contra el huésped, la respuesta de las defensas del cuerpo ataca a uno mismo
- En linfoma cutáneo de células T, contribuir a destruir las células cancerosas.

### Beneficios esperados

Los beneficios dependen como se encuentre la enfermedad y de cómo evoluciona cada persona. Los posibles beneficios incluyen:

- Disminución poco a poco de las molestias o lesiones asociadas, cuando hay respuesta al tratamiento.
- Posibilidad de reducir poco a poco algunos medicamentos para controlar las defensas o quimioterapia, si la evolución lo permite.
- Este tratamiento, no disminuye las defensas.

### Registro fotográfico

Con el fin de comparar el avance de su tratamiento, el personal médico puede pedirle la toma de fotografías de las lesiones de la piel. En todo momento se cuidará su privacidad cubriendo el rostro y la zona genital. Este procedimiento es voluntario y requiere que usted esté de acuerdo.

### Descripción breve del tratamiento

El tratamiento FEC se realiza durante una hospitalización o acudiendo desde casa sin necesidad de quedarse internado, según la indicación médica.
Para realizar el tratamiento se utiliza una máquina especial llamada “equipo de aféresis” y de forma general se realizan los siguientes pasos:

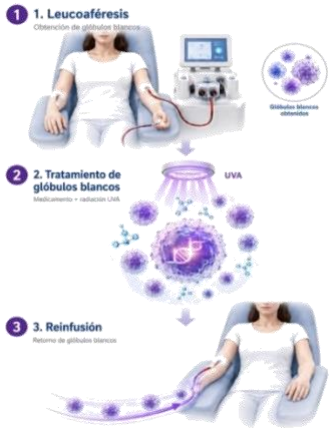
1°. Colocación de agujas o catéter. - Se colocan dos agujas en las venas de los brazos. Si esto no es posible, se usa un catéter que es un tubo delgado colocado en una vena grande del cuello o pecho.

2°. Extracción de sangre. - La máquina extrae una cantidad segura de sangre y separa únicamente los glóbulos blancos. El resto de la sangre se devuelve inmediatamente al cuerpo.

3°. Tratamiento con medicamento y luz. - Dentro de la máquina, los glóbulos blancos se mezclan con un medicamento y se exponen a luz ultravioleta.

4°. Regreso de células al cuerpo. - Los glóbulos blancos tratados salen de la máquina y regresan al cuerpo por las mismas agujas o por el catéter.

5°. Vigilancia. - Durante el procedimiento se revisan los signos vitales, las venas o el catéter, y cualquier molestia que pueda aparecer.



### Riesgos frecuentes y efectos secundarios

El procedimiento suele ser seguro, aunque pueden presentarse algunas molestias o efectos secundarios. La mayoría son leves y temporales.

- Puede presentarse dolor, moretones, sangrado leve, inflamación o irritación en el lugar donde se colocan las agujas o el catéter.
- Puede bajar la presión arterial, mareos, frío, escalofríos cansancio, debilidad, náusea, vómito, dolor de cabeza, malestar general, fiebre, comezón o piel enrojecida.
- Por el medicamento utilizado la piel y los ojos pueden por un tiempo ser más sensibles a la luz del sol. Por ello debe evitar exponerse al sol y usar lentes con protección a radiación ultravioleta.

Los efectos anteriores no siempre se presentan. Si aparecen, el personal de salud valorará la intensidad y tomará las medidas necesarias para controlarlos.

### Riesgos personalizados:

_____
_____

### Alternativas de tratamiento

Si no se otorga consentimiento para realizar la FEC, el personal médico valorará e informará otras opciones de tratamiento según el diagnóstico, la gravedad de la enfermedad, tratamientos ya recibidos, la respuesta clínica, así como la disponibilidad institucional y criterio médico.

### Riesgos de no realizar el procedimiento o falta de respuesta

- No realizar, posponer o suspender la FEC puede generar persistencia o progresión de los síntomas, mayor inflamación o deterioro de los órganos afectados.
- Existe la posibilidad de que la enfermedad no responda a la fotoféresis en el tiempo esperado.
- La falta de mejoría o el empeoramiento de la enfermedad puede requerir la suspensión del procedimiento o el cambio de tratamiento según el criterio médico.

### Declaración de consentimiento y firmas

He leído detenidamente este documento, o me ha sido leído en voz alta, y he tenido la oportunidad de hacer preguntas. Todas mis dudas fueron aclaradas de manera satisfactoria por el personal médico. Entiendo los objetivos, beneficios y riesgos de la fotoféresis extracorpórea. Se me ha informado de manera explícita que el tratamiento puede no lograr la respuesta esperada. Entiendo que puedo revocar este consentimiento de forma voluntaria en cualquier momento, antes o durante el tratamiento, sin que esto afecte mi derecho a recibir atención médica posterior. Por lo anterior:

☐ Si acepto que se me realice fotoféresis extracorpórea conforme a la indicación médica.

☐ No acepto que se me realice fotoféresis extracorpórea en este momento.

☐ Si autorizo la toma de fotografías de mi piel con fin de realizar seguimiento y respuesta a tratamiento.

☐ No acepto la toma de fotografías de mi piel con fin de realizar seguimiento y respuesta a tratamiento.

| | |
|---|---|
| Nombre completo y firma del paciente<br>(o representante legal) | Nombre completo y firma del personal médico |
| Nombre completo y firma del testigo 1 | Nombre completo y firma del testigo 2 |

**Anexo 5. Asentimiento Informado para realizar Fotoféresis Extracorpórea en niñas, niños y adolescentes con Enfermedad Injerto Contra Huésped o Linfoma Cutáneo de Células T**

| | | | |
|---|---|---|---|
| **Nombre del paciente:** | | | **NSS:** |
| **Unidad Médica:** | **Fecha de nacimiento:** ___/___/____ | | **Edad:** |
| **Diagnóstico:** | | | **Fecha:** |

### ¿Por qué necesito la fotoféresis extracorpórea?

Dentro de tu cuerpo hay unas células defensoras llamadas "glóbulos blancos" que normalmente son los soldados que te protegen de las enfermedades.

A veces, después de un trasplante, esos soldados se confunden y atacan a tu propio cuerpo (a eso se le llama Enfermedad Injerto Contra el Huésped).

Otras veces, estos soldados se vuelven rebeldes y se amontonan en tu piel, causando comezón o manchitas (a eso se le llama Linfoma Cutáneo).

La fotoféresis es como una "escuela de entrenamiento" para que tus células aprendan a defenderte mejor sin confundirse o rebelarse.




### ¿En qué puedo mejorar con el tratamiento?

- Que tus soldados o glóbulos blancos dejen de atacar tu piel, tu pancita o tus órganos.
- Que desaparezcan o haya menos manchitas en tu piel y que disminuya la molesta comezón.
- Que tengas más energía y fuerza para volver a jugar o correr o hacer lo que tú quieras.

### ¿Cómo se realiza la fotoféresis extracorpórea?

El tratamiento se realiza en el hospital y tú estarás en un sillón sentado cómodamente. Una máquina "entrenará a tus soldados" siguiendo estos pasos:

1°. **Conexión**. - Tendrás un tubo de plástico suave llamado catéter en una vena de tu brazo o cerca del cuello.

2°. **El viaje de las células**. - Tu sangre viajará por un tubito hacia la máquina. La máquina es genial porque separa un poquito de tus soldados o glóbulos blancos y devuelve el resto de la sangre a tu cuerpo inmediatamente.

3°. **Baño de luz**. - Dentro de la máquina, tus soldados reciben una medicina especial y un baño de luz ultravioleta A. Esto les enseña o entrena para defenderte mejor.

4°. **El viaje de regreso**. - Tus soldados o glóbulos blancos ahora mejor entrenados y tranquilos regresan a tu cuerpo a través del tubito para dar el ejemplo a los demás soldados.

5°. **Protección a tus ojos**. Durante toda la sesión deberás usar unos lentes especiales para que tus ojos no se lastimen con la luz ultravioleta.



**¿Cómo podría sentirme durante o después del tratamiento?**



El tratamiento es muy seguro, pero a veces podrías notar o sentir lo siguiente:
- Un pequeño piquetito al ponerte el tubito en la vena o al colocarte el catéter.
- Mareo, fiebre o sentir tu cuerpo calientito o escalofríos unas horas después. Si se presenta, esa sensación se pasará rápido.
- Tu piel y ojos estarán sensibles a la luz del sol por unos días.

**¿Qué cosas buenas voy a sentir después del tratamiento?**

- Sentirte mucho mejor. Tu piel se sentirá más suave y sana.
- Si el tratamiento funciona bien, podrías tomar menos medicinas o jarabes.
- Tus defensas o glóbulos blancos podrán defenderte mejor de otras enfermedades o infecciones.

**¿Existen otros tratamientos?**

Si tú o tu mamá o tu papá prefieren no hacer este tratamiento, el personal médico puede ofrecer otras opciones:
- Tomar otras pastillas o jarabes inmunosupresores (que tranquilizan o duermen a tus soldados).
- Cremas especiales de mucha potencia para untar en tu piel.
- Darte otras medicinas a través de tu vena cuando estés en el hospital.

**¿Qué pasa si tus soldados o glóbulos blancos no pueden aprender?**

A veces, aunque los soldados vayan a la máquina o "escuela de entrenamiento" las células defensoras son muy rebeldes y no pueden aprender a defenderte mejor. Por eso, si vemos que tus síntomas no mejoran o te sigues sintiendo mal, el personal médico detendrá las sesiones de fotoféresis y buscarán otro plan o medicina diferente para ayudarte ¡nunca te dejaremos!

**Toma de fotos**

Para ver cómo va mejorando tu piel, tu doctor necesitará tomarles fotos a tus ronchitas cada cierto tiempo. Así sabremos si la medicina está funcionando bien. Recuerda que, si no quieres que te tomemos fotos, puedes decirnos.

## Mi decisión

El personal médico y mi mamá y/o mi papá me han explicado este tratamiento con este papel y con dibujos. Pude hacer preguntas y entiendo lo que la máquina hará con mis glóbulos blancos. Sé que, si siento incomodidad o cansancio o miedo, puedo decírselo a las médicas, médicos o enfermeras en cualquier momento.

☐ Si estoy de acuerdo en realizarme este tratamiento y escribo mi nombre y firmo aquí abajo.
☐ No estoy de acuerdo en realizarme este tratamiento en este momento y escribo mi nombre y firma.
☐ Si estoy de acuerdo en que tomen fotos de mi piel para realizar seguimiento de mi tratamiento.
☐ No estoy de acuerdo en que tomen fotos de mi piel para realizar seguimiento de mi tratamiento.

| Mi nombre es<br>(Nombre completo y firma del paciente) | Mi firma es |
|---|---|
| Nombre completo y firma del testigo 1 | Nombre completo y firma del testigo 2 |

## Anexo 6. Escala de respuesta en Enfermedad de Injerto Contra el Huésped aguda

| Respuesta | Descripción |
|---|---|
| Global (RG) | Incluye las categorías de respuesta completa, respuesta parcial y muy buena respuesta parcial. |
| Completa (RC) | Resolución completa de todos los signos y síntomas en todos los órganos evaluables (Score 0 en tabla MAGIC). |
| Parcial (RP) | Mejoría en 1 grado en la escala MAGIC de EICH aguda en uno o más órganos afectados por EICH aguda, sin progresión a otros órganos. |
| Muy buena respuesta parcial (MBRP) | Paciente que alcanza RP y que además cumplen todas las siguientes condiciones:<br>• Piel: rash eritematoso de <25% de la superficie corporal, sin presencia de bullas.<br>• Hígado: BT <2 mg/dL o <25% de los valores en el momento del inicio tratamiento.<br>• Gastrointestinal: Buena tolerancia a ingesta oral, predominan heces formadas, sin sangrado ni dolor abdominal, y sólo náuseas o vómitos en forma ocasional. |
| Enfermedad estable (EE) | Ausencia de mejoría, sin empeoramiento en ningún órgano. |
| Respuesta Mixta (RM) | Mejoría de al menos 1 grado en la escala de MAGIC en al menos 1 órgano, acompañada por progresión en otro órgano o desarrollo de nuevos síntomas o signos de EICH aguda en un órgano nuevo. |
| Enfermedad Progresiva (EP) | Empeoramiento de al menos 1 grado en uno o más órganos sin mejoría en ningún órgano afectado. |

## Anexo 6. Escala de Lee

| Respuesta en Enfermedad de Injerto Contra el Huésped crónica | |
|---|---|
| Completa (RC) | • Resolución de todas las manifestaciones en todos los órganos.<br>• En BO la FEV1 ≥ 80%. |
| Parcial (RP) | • Mejoría al menos un órgano, sin progresión en ningún otro. Requiere una mejora en la puntuación de 1 o más puntos en la escala de 4 a 7 puntos o una mejora de 2 o más puntos en una escala de 10 -12 puntos.<br>• En hígado requiere al menos una mejora del 50% en nivel de ALT, FA o BT.<br>• Para los pacientes con BO, una mejoría de la FEV1 de ≥10% del valor teórico. |
| No respuesta o Progresión (NR) | • Respuesta que no cumple criterios anteriores e incluye enfermedad estable, respuesta mixta[1] y progresión.<br>• Para la piel, los ojos, el esófago y tracto gastrointestinal, un empeoramiento de 1 punto o más en la escala de 0 a 3 se considera progresión, a excepción de un cambio 0-1.<br>• En pulmón, un empeoramiento de FEV1 ≥ 10% se considera progresión. Si las PFR no están disponibles, se considera progresión basada en síntomas 1 o más puntos a excepción de la puntuación de 0 a 1. |
| Sin cambios | Cuando no cumple criterios de RC, RP, PE o RM. |

1. Respuesta Mixta: Cuando existe RC o RP en al menos un órgano acompañado de progresión en otro órgano.
FEV1: Capacidad vital forzada al 1 segundo. ALT: alanino transferasa, FA: fosfatasa alcalina; BT: bilirrubinas totales; PFR: pruebas de funcionamiento respiratorio; BO: Bronquiolitis obliterante.

Fuente: Lee,2015.

## Anexo 8. Respuesta global al tratamiento en Micosis Fungoide y Síndrome de Sézary

- La respuesta global al tratamiento en micosis fungoide y síndrome de Sézary se valora mediante una evaluación integral de la actividad de la enfermedad en piel y demás compartimentos.
- La evaluación debe realizarse de forma secuencial:
  1. Evaluar la respuesta por compartimento (TNMB): Debe iniciar por piel y clasificar la respuesta en cada compartimento: respuesta completa, respuesta parcial, enfermedad estable, enfermedad progresiva o recaída, según corresponda.
  2. Integrar la respuesta global: valorar en conjunto los cuatro compartimentos para determinar la respuesta global al tratamiento.

**1. Evaluación de respuesta por compartimiento TNMB**

| Grado de respuesta | Compartimento | | | |
|---|---|---|---|---|
| | **Piel (T)** | **Ganglionar (N)** | **Vísceras (M)** | **Sangre (B)** |
| **Completa (RC)** | • Desaparición del 100% de las lesiones cutáneas clínicamente detectables (máculas, placas o tumores). | • Todos los ganglios linfáticos previamente afectados deben regresar a un tamaño ≤ 1.5 cm (en su eje mayor) o ser palpables, pero no sospechosos. | • Desaparición total de nódulos o masas (esplénicos o hepáticos) en órganos internos que estaban afectados al inicio. | • Normalización completa del frotis y marcadores inmunológicos en sangre periférica si había afectación inicial (B0). |
| **Parcial (RP)** | • Disminución del 50 al 99% de las lesiones cutáneas, sin que aparezcan nuevas lesiones tumorales. | • Disminución ≥ 50% de la carga ganglionar respecto al inicio, calculada por la suma de los productos de los diámetros mayores de todos los ganglios afectados al inicio. | • Disminución ≥ 50% en cualquier nódulo esplénico o hepático o enfermedad medible y ausencia de nuevas lesiones. | • Reducción del 50% en el recuento absoluto de células de Sézary circulantes respecto al valor inicial. |
| **Estable (EE)** | • No hay criterios de respuesta completa ni parcial ni de progresión.<br>• Puede haber disminución <50% o un incremento >25% respecto al inicio, sin nuevos tumores. | • No cumple los criterios para RC, RP o EP. | | |
| **Progresiva (EP)** | • Aumento ≥ 25% en la enfermedad de la piel con respecto al valor inicial o<br>• Nuevos tumores o<br>• Pérdida de respuesta. | • Aumento ≥ 50% con respecto al valor basal o<br>• Cualquier nuevo ganglio >1.5 cm en su eje mayor o ≥ 1 cm eje menor. | • Aumento ≥ 50% en el tamaño de cualquier órgano involucrado al inicio o<br>• Nueva afectación de órganos o<br>• Pérdida de la respuesta. | • B0 - B2 o<br>• Aumento > 50% con respecto al valor inicial y al menos 5,000 células neoplásicas /µL o<br>• Pérdida de la respuesta. |
| **Recaída** | • Cualquier recurrencia de la enfermedad en pacientes que habían alcanzado respuesta completa (RC). | • Cualquier nuevo ganglio ≥1.5 cm en el eje mayor en pacientes que habían alcanzado respuesta completa (RC). | • Nueva afección en órganos en pacientes que habían alcanzado respuesta completa (RC). | • Aumento de los linfocitos neoplásicos en pacientes que habían alcanzado respuesta completa (RC). |

<table>
<tr><th colspan="5">2. Evaluación de respuesta global al tratamiento</th></tr>
<tr><td colspan="4">Compartimento</td><td rowspan="2">Respuesta global al tratamiento</td></tr>
<tr><td>Piel (T)</td><td>Ganglios (N)</td><td>Vísceras (M)</td><td>Sangre (B)</td></tr>
<tr><td>RC</td><td>RC</td><td>RC</td><td>RC</td><td>Respuesta completa:<br>Desaparición completa de toda evidencia clínica de la enfermedad.</td></tr>
<tr><td>RC</td><td>RP o EE</td><td>RP o EE</td><td>RP o EE</td><td rowspan="2">Respuesta parcial:<br>Regresión de la enfermedad medible.</td></tr>
<tr><td>RP</td><td colspan="3">Ningún de estos compartimentos tiene progresión (EP) y, si alguno estuvo involucrado al inicio, al menos uno tiene respuesta completa (RC) o parcial (RC).</td></tr>
<tr><td>RP</td><td colspan="3">Ninguno de estos compartimentos tiene progresión (EP) y si algún compartimento estuvo involucrado al inicio ninguno tiene respuesta completa (RC) ni parcial (RP).</td><td rowspan="2">Enfermedad estable:<br>Fracaso en lograr respuesta completa, parcial o sin enfermedad progresiva.</td></tr>
<tr><td>EE</td><td colspan="3">Ningún compartimento tiene progresión (EP) y alguno de estos compartimentos presenta respuesta completa (RC) o parcial (RP) o enfermedad estable (EE).</td></tr>
<tr><td colspan="4">Existe progresión (EP) en cualquier compartimento.</td><td>Enfermedad en progresión.</td></tr>
<tr><td colspan="4">Recaída o recurrencia en cualquier compartimento que alcanzó previamente una remisión completa (RC).</td><td>Recaída de la enfermedad.</td></tr>
<tr><td colspan="5">B0: ≤ 5% células de Sézary o atípicas en sangre periférica o < 250 células de Sézary/µL por conteo absoluto o citometría.<br>B1: > 5% células de Sézary o atípicas en sangre periférica o ≥ 250 y < 1000 células de Sézary o atípicas/µL por conteo absoluto o citometría;<br>B2: ≥ 1000 células de Sézary/µL en sangre perífera.</td></tr>
</table>

Fuente: Clinical end points and response criteria in mycosis fungoides and Sézary syndrome: a consensus statement of the International Society for Cutaneous Lymphomas, the United States Cutaneous Lymphoma Consortium, and the Cutaneous Lymphoma Task Force of the European Organisation for Research and Treatment of Cancer. J Clin Oncol. 2011 Jun 20; 29(18):2598-607. doi:10.1200/JCO.2010.32.0630.

# Bibliografía

1. Actualización en diagnóstico y manejo de micosis fungoide y síndrome de Sézary. Rev. Chilena Dermatol. 2015; 31 (4) : 338 – 353.
2. Arora S, Setia R. Extracorporeal photopheresis: Review of technical aspects. Asian J Transfus Sci. 2017 Jul-Dec;11(2):81-86. doi: 10.4103/ajts.AJTS_87_16. PMID: 28970672; PMCID: PMC5613442.
3. Blood and Marrow Transplant Clinical Trials Network (BMT CTN). Biol Blood Marrow Transplant. 2010 Jun 9;16(12):1693–1699.
4. Blood. 23 september 2025. Vol. 9, Num. 18. Refinement of day 28 treatment criteria for acute GVHD: a collaboration study of the JSTCT and MAGIC.
5. Cho A, et al. Extracorporeal Photopheresis-An Overview. Front Med (Lausanne). 2018 Aug 27; 5:236.
6. Clinical End Points and Response Criteria in Mycosis Fungoides and Sézary Syndrome: A Consensus Statement of the International Society for Cutaneous Lymphomas, the United States Cutaneous Lymphoma Consortium, and the Cutaneous Lymphoma Task Force of the European Organisation for Research and Treatment of Cancer. Journal of Clinical Oncology. Vol. 29. Num. 18, June 2011.
7. Connelly-Smith L, et al. Guidelines on the Use of Therapeutic Apheresis in Clinical Practice - Evidence-Based Approach from the Writing Committee of the American Society for Apheresis. J Clin Apher. 2023 Apr;38(2):77-278. doi: 10.1002/jca.22043. PMID: 37017433.
8. Cuvelier GDE, et al Toward a Better Understanding of the Atypical Features of Chronic Graft-Versus-Host Disease: A Report from the 2020 National Institutes of Health Consensus Project Task Force. Transplant Cell Ther. 2022 Aug;28(8):426-445. doi: 10.1016/j.jtct.2022.05.038. Epub 2022 May 31. PMID: 35662591; PMCID: PMC9557927.
9. EORTC consensus recommendations for the treatment of mycosis fungoides/Sézary syndrome – Update 2023. European Journal Of Cancer. Volume 195113343December 2023.
10. FACT-JACIE International Standards for Hematopoietic Cellular Therapy. Product collection, Processing,and Administration. Ninth Edition 9.1.
11. Fotoaféresis para pacientes con enfermedad de injerto contra huésped resistente a esteroides. CT2014/02 Santiago de Compostela, enero de 2014. https://www.sergas.gal/docs/avalia-t/electroporacion/ct201402fotoafereis_def.pdf
12. Fotoféresis: nueva terapia inmunomoduladora para enfermedades mediadas por linfocitos T.AN. MED. INTERNA (Madrid) Vol. 20, N.º 8, pp. 421-426, 2003.
13. Guía de Procedimiento de Fotoféresis Extracorpórea. Sub-Unidad de Soporte al Diagnóstico - Hemoterapia y Banco de Sangre. Nov 2025. https://portal.insnsb.gob.pe/PubliWeb/adjuntos/resoluciones/1f1b12d0_Gu%C3%ADa_de_fotof%C3%A9resis_extracorp%C3%B3rezF.pdf.
14. Guidelines on the Use of Therapeutic Apheresis in Clinical Practice – Evidence-Based Approach from the Writing Committee of the American Society for Apheresis: The Ninth Special Issue. J Clin Apher. 2023; 38:77–278. Bone Marrow Transplantation; https://doi.org/10.1038/s41409-025-02701-3. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37890355/
15. Indications for haematopoietic cell transplantation and CAR-T for haematological diseases, solid tumours and immune disorders: 2025 EBMT practice recommendations. Bone Marrow Transplantation; https://doi.org/10.1038/s41409-025-02701-3.
16. Knobler R, et al. European dermatology forum - updated guidelines on the use of extracorporeal photopheresis 2020 - part 1. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2020 Dec;34(12):2693-2716. doi: 10.1111/jdv.16890. Epub 2020 Oct 6. PMID: 33025659; PMCID: PMC7820969.
17. Micosis fungoide y síndrome de Sézary. Actas Dermosifiliogr 2001; 92:193-206.
18. mSWAT (modified Severity-Weighted Assessment Tool) , cálculo de la superficie corporal afectada multiplicada por el factor de gravedad de la lesión (mácula, placa o tumor) https://www.clfoundation.org/modified-severity-weighted-assessment-tool-mswat
19. NCCN Guidelines Version 2.2026 Mycosis Fungoides/Sezary Syndrome.
20. Olsen E, et al. Revisions to the staging and classification of mycosis fungoides and Sézary syndrome… Blood, 2007;110(6):1713-1722.
21. Olsen EA, et al. Clinical End Points and Response Criteria in Mycosis Fungoides and Sézary Syndrome… Journal of Clinical Oncology, 2011;29(18):2598-2607.
22. Primary cutaneous lymphoma: recommendations for clinical trial design and staging update from the ISCL, USCLC, and EORTC blood 4 August 2022, Vol 140, Num 5.
23. Standards for Cellular Therapy Services. Association for the Advancement of Blood&Biotherapies.

## Directorio Instituto Mexicano del Seguro Social

| | |
|---|---|
| Dra. Alva Alejandra Santos Carrillo | Dirección de Prestaciones Médicas |
| Dr. Alejandro Manuel Vargas García | Unidad de Planeación e Innovación en Salud |
| Dr. Efraín Arizmendi Uribe | Unidad de Atención Médica |
| Dra. Rosana Pelayo Camacho | Unidad de Educación e Investigación |
| Lic. Susana Gabriela Negrón Rodríguez | Unidad de Infraestructura, Servicios Médicos Indirectos e Integración Sectorial |
| Dra. Araceli Gudiño Turrubiartes | Coordinación de Innovación en Salud |
| Mtra. Fabiana Maribel Zepeda Arias | Coordinación de Enfermería |
| Dra. Adriana Josefina Toriz Saldaña | Coordinación de Vigilancia Epidemiológica |
| Dr. Carlos Díaz Jiménez | Coordinación de Calidad de Insumos y Laboratorios Especializados |
| Dr. Arturo Juárez Flores | Coordinación de Información e Inteligencia en Salud |
| Dra. Natividad Neri Muñoz | Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad |
| Dra. Beatriz Pérez Antonio | Coordinación de Unidades de Segundo Nivel |
| Dr. Ernesto Krug Llamas | Coordinación de Unidades de Primer Nivel |
| Dr. Javier Enrique López Aguilar | Coordinación de Atención Oncológica, Donación y Trasplantes |
| Dra. Carolina del Carmen Ortega Franco | Coordinación de Educación en Salud |
| Dra. Laura Cecilia Bonifaz Alfonzo | Coordinación de Investigación en Salud |
| Dra. Norma Magdalena Palacios Jiménez | Coordinación de Salud Mental y Adicciones |
| Dra. Janett Alvarado González | Coordinación de Proyectos Especiales en Salud |

## Autores

| | |
|---|---|
| Dra. Alva Alejandra Santos Carrillo | Dra. Paulina Herrera Reyna |
| Dra. Gabriela de Lourdes López Cisneros | Dr. Manuel Vázquez Parrodi |
| Dra. Araceli Gudiño Turrubiartes | Dra. María de los Angeles Del Campo Martínez |
| Dr. Jesús Ojino Sosa García | Dra. Martha Leticia González Bautista |
| Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro | Dra. Karina Peñaflor Juárez |
| Dra. María del Pilar Rangel Mejía | Dr. Emmanuel Rolando Rodríguez Cedeño |

# Lineamiento para el uso de Fotoféresis Extracorpórea en

## Enfermedad de Injerto contra Huésped y Linfoma Cutáneo de Células T

