

ATLAS DEL PACIENTE CON LCCT

Micosis fungoide o síndrome de Sézary

Rumbo
al futuro

En LCCT hacemos camino contigo

Con el aval de:



ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLOGÍA

En colaboración con:



Iniciativa de:



KKI/ES/CTCL/0170

ÍNDICE

ATLAS DEL PACIENTE CON LCCT
Micosis fungoide o síndrome de Sézary





0. Objetivos

1. Presentación

2. Introducción: Introducción al documento

2.1 Definición de las patologías

2.2 Diagnóstico, estadiaje y pronóstico

2.3 Impacto de la enfermedad y calidad de vida

3. Metodología y participantes:

3.1 Estructura y fases

3.2 Stakeholders

4. La visión de los pacientes

5. La visión de los profesionales:

5.1 Necesidades no cubiertas a lo largo del proceso, barreras identificadas y acciones propuestas

6. Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia (AEAL):

6.1 Aportación de AEAL en la sociedad

6.2 Creación de una propuesta de valor para AEAL

7. Conclusiones

8. Referencias bibliográficas



0. OBJETIVOS



0. Objetivos

El presente documento tiene como **objetivo principal** conocer la **experiencia** de los **pacientes** en referencia al **prediagnóstico, diagnóstico y entendimiento** de la enfermedad. Además de la **atención** recibida de las personas que padecen Micosis Fungoide (MF) y/o Síndrome de Sézary (SS) y la **repercusión** de las mismas en su calidad de vida.

Objetivos específicos:

1. Evaluar la **existencia y el acceso a documentos** en materia de los linfomas cutáneos de células T en el ámbito nacional: conocer la bibliografía y estudios existentes sobre Micosis Fungoide y Síndrome de Sézary, aporta conocimiento sobre la patología, con el fin de poner el foco de las próximas búsquedas en aquellos *gaps* de conocimiento, permitiendo ampliar la investigación y la información necesaria a recoger para su futura difusión.
 2. Identificar las **principales barreras y dificultades** para el diagnóstico y la atención proporcionada a los pacientes con MF y/o SS: el diagnóstico temprano y diferencial desde la aparición de los primeros signos y síntomas permite mejorar el manejo de la patología y del paciente. La identificación de barreras que impiden un correcto diagnóstico temprano y diferencial permite establecer un plan de actuación para optimizar el proceso de abordaje de los pacientes y su calidad de vida.
-
1. Evaluar el **impacto** de la MF y/o SS en las personas afectadas, sus familiares y cuidadores: el diagnóstico de estas patologías tiene un alto impacto físico y psicológico en los pacientes y sus allegados. Conocer el alcance de este impacto permite crear iniciativas o soluciones que mejoren su bienestar.
 1. Evaluar las **consecuencias de la MF y/o SS** desde la perspectiva del paciente y del familiar/cuidador: el número reducido de casos debido a su consideración como "Enfermedades Raras", limita el conocimiento por parte de la población, los recursos destinados a investigación y la especialización de algunos profesionales debido a la ausencia de formación. Es necesario conocer la visión del paciente para poner foco en él, en sus familiares y/o cuidadores.
 1. Identificar las **necesidades no cubiertas** para el abordaje y manejo integral de la MF y/o SS: el seguimiento de la patología desde un punto de vista multidisciplinar permite a los pacientes recibir una atención más integrada, que contemple todas las necesidades existentes.



1. PRESENTACIÓN



1. Presentación

La elaboración del presente *Atlas del paciente* es una iniciativa que recoge la información más relevante en torno a la Micosis Fungoide y el Síndrome de Sézary, poniendo el foco en la afectación de la calidad de vida de los pacientes desde la aparición de los primeros signos y/o síntomas. Esta iniciativa nace desde la Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia (**AEAL**) y cuenta con la colaboración de **Kyowa Kirin**.

Al ser consideradas “**Enfermedades Raras**” por su baja prevalencia, en ocasiones, hace que resulte complicado conocer en profundidad tanto las necesidades no cubiertas en los diferentes momentos del proceso asistencial, como la afectación de los pacientes, desde el punto de vista asistencial y personal. Por este motivo, las Asociaciones de Pacientes realizan una función esencial para mejorar la experiencia del paciente. La puesta en valor de sus servicios y ayudas, así como el apoyo que brindan a los pacientes, son muy importantes para el **abordaje** de estas patologías, actuando siempre de **manera conjunta** con los **profesionales sanitarios** implicados.

La divulgación de este documento permite **dar** mayor **visibilidad** a las necesidades de los pacientes a lo largo de todo el proceso asistencial, así como reducir el impacto de estas patologías en su día a día, con el objetivo final de **implementar soluciones** que permitan mejorar sus condiciones.

En el *Atlas del paciente* se analizan varios aspectos: guías de evaluación, el viaje del paciente y retraso en su diagnóstico diferencial, la atención sanitaria recibida por parte de los profesionales sanitarios, el impacto en la salud mental y en la calidad de vida que supone padecer una “Enfermedad rara”, la importancia de seguir hábitos saludables, el desconocimiento de la enfermedad, la carga social, la condición laboral, así como la perspectiva de los pacientes, familiares, cuidadores y del profesional sanitario.



2. INTRODUCCIÓN



2. Introducción

2.1. Definición de las patologías

Según la Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia (AEAL), los **linfomas** son un tipo de **enfermedades neoplásicas** (tumoraes) que afectan a las células del **sistema inmune** y que se desarrollan cuando se produce un fallo en el mecanismo de actuación habitual de los linfocitos, propiciando la aparición de una célula cancerosa¹. Hay tres tipos de linfocitos: linfocitos B (células B), linfocitos T (células T) y las células asesinas (NK, por sus siglas en inglés, *natural killer*).²

Los linfomas cutáneos primarios (LCP) son un grupo heterogéneo de linfomas de células T y B que se manifiestan en la piel, en pacientes sin enfermedad extra cutánea evidente en el momento del diagnóstico.³

Los LCP derivados de células T se denominan Linfomas cutáneos de células T (LCCT). Son trastornos linfoproliferativos causados por la clonación de células T que invaden la piel⁴. Representan entre un 75% y 80% de los linfomas cutáneos primarios⁵.

La **Micosis Fungoide (MF)** es el subtipo más común y supone casi el 60% de todos los LCCT³, por otro lado, el **Síndrome de Sézary (SS)** representa menos del 5%. Estas manifestaciones son las más estudiadas, ambas ocurren en adultos, se presentan característicamente en pacientes de más de 60 años y tienen un predominio masculino^{6,7}.

Como refleja la *Guía multidisciplinar para el abordaje diagnóstico y terapéutico del paciente con linfoma cutáneo primario*⁸, el estudio de extensión, en ambos casos, se encamina a cuantificar la enfermedad cutánea, ganglionar, visceral y en sangre periférica. Este tipo de linfomas tiene un pronóstico que oscila entre fatal y prácticamente inocuo, difiriendo entre ambos extremos la actitud terapéutica”⁸

Aproximadamente la mitad de los pacientes presentan lesiones cutáneas diseminadas. Es un linfoma cutáneo agresivo y su pronóstico está asociado al estadio TNM y a la localización del tumor.

Según la *Guía multidisciplinar para el abordaje diagnóstico y terapéutico del paciente con linfoma cutáneo primario*⁸

La **Micosis Fungoide**, a pesar de ser una patología que puede presentarse a cualquier edad, suele aparecer en **adultos de edad avanzada** (entre los 55 y 60 años).

2. Introducción

2.1. Definición de las patologías

La enfermedad, de manera común, cursa con una **progresión lenta e indolora** de los síntomas. Las manchas pueden evolucionar a placas, llegando a crear incluso, masas tumorales.

En la fase de **manchas**, las lesiones iniciales tienen predilección por las zonas glúteas y otras regiones no expuestas de forma habitual al sol. Las **manchas**, son de coloración rosada, eritematosa, de tamaño variable, con bordes imperfectos y de morfología oval o redondeada, principalmente, y pueden ir acompañadas de una fina descamación. En la fase de **placa**, las lesiones evolucionan a coloración más eritematosa y bordes claros, y además, se llegan a hacer palpables.

En pacientes muy evolucionados las lesiones pueden confluir hasta abarcar el 80% o más de la superficie corporal, hablándose entonces de una fase **eritrodermia** de la enfermedad.

El **Síndrome de Sézary**, sin embargo, aparece en adultos y constituye el 2% de todos los LCP. Sus características clínicas se caracterizan porque debuta con una **triada de síntomas: eritrodermia, linfadenopatía generalizada** y presencia de **células T malignas** en sangre periférica, ganglios y piel. La eritrodermia va acompañada de prurito intenso. Se debe considerar una enfermedad sistémica con posibilidad de afectación de todos los órganos, aunque con frecuencia la médula ósea se encuentra libre de infiltración.

Según Jonak C. *et al.*,¹⁰, hasta en el 30 % de los pacientes se produce progresión de las lesiones cutáneas, que en última instancia puede conducir a una afectación visceral.

Los LCCT afectan a cerca de 240 personas por cada millón en Europa¹¹. Los casos de LCCT crecen de manera exponencial con la edad. Las **incidencias** más altas de detección precoz y detección tardía se dan entre los **50 y 60 años y los 70 y 80 años**, respectivamente.¹²

Su diagnóstico en estadios iniciales es difícil por la presencia de múltiples manifestaciones clínicas.¹³ Para muchos pacientes, la enfermedad nunca progresa más allá del estadio temprano, pero en aproximadamente un tercio de los pacientes, la enfermedad progresa y las lesiones cutáneas comienzan a expandirse y evolucionar.

2. Introducción

2.2. Diagnóstico, estadiaje y pronóstico

En la enfermedad avanzada, las células T malignas pueden diseminarse al sistema linfático, la sangre, la médula ósea y los órganos internos.¹⁴

Jung *et al.*,⁹ ha afirmado que, actualmente, el diagnóstico, la estadificación y la planificación para la adecuación del tratamiento se basan en: el análisis de las manifestaciones cutáneas, la historia clínica y el resultado de pruebas histológicas (determinación del fenotipo inmunitario y test de clonaje), pruebas de laboratorio (citometría de flujo) y en algunos casos, análisis molecular de la médula ósea o diagnóstico de imagen de los nódulos linfáticos.

Según han afirmado Olsen, E., Vonderheid, *et al.*,¹⁵ la **estadificación** de la Micosis Fungoide y Síndrome de Sézary se ha realizado a través de la **clasificación T (tumor), N (ganglios linfáticos), M (Metástasis), B (afectación sanguínea)**, por sus siglas en inglés, publicada por la Sociedad Internacional de Linfomas Cutáneos (ISCL) y la Organización Europea para la Investigación y Tratamiento del Cáncer (EORTC), que ha permitido la diferenciación de las patologías en estadios, y se ha basado en las manifestaciones cutáneas, tumor primario, involucración de nódulos linfáticos, metástasis remota y detección de linfocitos atípicos o células de Sézary en sangre periférica.

Según lo reflejado en la *Guía multidisciplinar para el abordaje diagnóstico y terapéutico del paciente con linfoma cutáneo primario*⁸, de forma habitual, en la Micosis Fungoide se han identificado dos estadios: enfermedad precoz (estadio IA, IB y IIA) y enfermedad avanzada (IIB al IVB). La supervivencia global del estadio precoz es del 89% a los 5 años; por el contrario, la del estadio avanzado desciende al 56%.

Scarisbrick JJ *et al.*,¹⁶ han señalado que además del estadio clínico, factores como la **edad avanzada, género masculino y niveles altos de lactato deshidrogenasa (LDH)** están asociados a un mayor riesgo de peor pronóstico y menor tasa de supervivencia.

Johnson, L. *et al.*,¹⁷ han afirmado que es muy importante el abordaje de la Micosis Fungoide y Síndrome de Sézary y la investigación de nuevos enfoques de tratamiento que intenten aumentar la esperanza de vida actual, facilitando la remisión a largo plazo de la enfermedad.

2. Introducción

2.3. Impacto de la enfermedad y calidad de vida

El estudio MICADOS¹⁸ es uno de los pocos estudios de calidad de vida realizado específicamente en población española. Participaron 15 hospitales públicos de toda España, con el objetivo de evaluar el **impacto en la calidad de vida** de los pacientes con linfomas cutáneos de células T (LCCT), ya que, los datos publicados son muy escasos tanto a nivel nacional como internacional.

Un total de **141 pacientes con Micosis Fungoide (MF) y Síndrome de Sézary (SS)**, con una media de edad de 63,6 años, participaron en el estudio. Fue coordinado por 23 dermatólogos y hematólogos de diversos hospitales de Madrid, Sevilla, Salamanca, Valencia, Tenerife, Mallorca, Barcelona y Vizcaya.

En el estudio se ha analizado la calidad de vida de los pacientes con MF y SS a través del uso de diferentes herramientas de medición y evaluación. Se realizó el cuestionario EORTC-QLQ-C30v3 de calidad de vida para cáncer, el cuestionario SKINDEX 29 HRQoL para dolencias de la piel y otros formularios enfocados en la medida del picor (escala visual analógica de picor en la piel de 10 puntos y cuestionario de calidad de vida sobre picor). También se tuvo en cuenta el estadio, el índice de extensión de tumor mSWAT y la escala de estado funcional para pacientes con cáncer Eastern Cooperative Oncology Group (ECOG).

Entre las principales **conclusiones**, cabe destacar que los pacientes diagnosticados con LCCT experimentaron un alto impacto en su calidad de vida por problemas relacionados con las lesiones, picores y dolor, así como insomnio y otros síntomas psicológicos.

El impacto **emocional y psicológico** fue similar al de pacientes con otros tipos de cáncer, observándose que algunos síntomas como fatiga, náuseas, vómitos, dolor, disnea y pérdida de apetito fueron menos significativos comparados con los que padecen otros pacientes oncológicos. Con respecto al insomnio, estreñimiento o diarrea, no se observaron diferencias con otros pacientes oncológicos, pero si con población sanos.¹⁸.

Se observó una relación directamente proporcional entre el prurito, la intensidad del picor y el empeoramiento de la calidad de vida. La gravedad del prurito está significativamente relacionada con el sexo femenino, la menor edad del paciente, un peor estado físico y con una mayor extensión de las lesiones cutáneas.

2. Introducción

2.3. Impacto de la enfermedad y calidad de vida

El estudio MICADOS¹⁸ revela que la mitad de los pacientes con LCCT vieron afectada su calidad de vida en la puntuación global de salud y este impacto fue severo en más del 20% de los afectados. El estado emocional es uno de los aspectos más afectados en estos pacientes, 6 de cada 10 participantes así lo manifestaron, en concreto un 40% afirmó un impacto emocional severo.



3. METODOLOGÍA Y PARTICIPANTES



3. Metodología y participantes

3.1. Estructura y fases del proyecto

La iniciativa planteada en el presente documento se ha estructurado en **5 fases** que han permitido conocer en detalle el proceso asistencial de los pacientes con Micosis Fungoide y Síndrome de Sézary desde un punto de vista integral. Para ello, se ha contado con la participación de pacientes, profesionales sanitarios de Dermatología y Hematología, la Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia (AEAL) y Kyowa Kirin.



3. Metodología y participantes

3.1 Estructura y fases del proyecto

Fase 1: Revisión bibliográfica (LCCT).

El análisis de la información y bibliografía existentes sobre la Micosis Fungoide y el Síndrome de Sézary, han sido la base para el desarrollo del presente *Atlas del Paciente*.

La revisión bibliográfica se ha llevado a cabo a través de un total de **115 artículos** encontrados en la página *Pubmed*. Se ha incluido información referente a los ensayos clínicos, meta análisis y otros estudios publicados en los últimos **5 años**. Además, también se han consultado otros **10 artículos** científicos fuera de esta web.

A continuación se encuentra el desglose de los artículos encontrados y utilizados:

Descripción	Número
Artículos encontrados en <i>Pubmed</i>	115
Otros artículos de interés	10
Artículos rechazados por criterios de exclusión	109
Artículos/referencias utilizados para el desarrollo del Atlas de 18 pacientes	

3. Metodología y participantes

3.1 Estructura y fases del proyecto

Fase 2: Realización de entrevistas cualitativas a pacientes y familiares para el diseño de un cuestionario

Fase 2.1. Elaboración y estructura del cuestionario

La experiencia del paciente se ha recogido a través de un **cuestionario** estructurado y validado por AEAL, creado con el objetivo de recopilar la información más completa y exhaustiva posible para conocer de manera integral la visión de los afectados por MF y SS. Está conformado por un total de **55 preguntas** y permite analizar todas las etapas del viaje del paciente.

El conjunto de preguntas elaboradas se ha desglosado en 7 bloques:

- **Bloque 0 – Características del paciente:** sexo, edad y enfermedad.
- **Bloque 1 - Viaje hasta el diagnóstico:** consultas médicas, pruebas diagnósticas, atención de profesionales sanitarios e impacto emocional de pacientes, familiares y/o cuidadores.
- **Bloque 2 – Diagnóstico:** derivación a otros centros, información sobre la patología, tiempo hasta el diagnóstico diferencial, especialistas visitados, y atención de los profesionales e impacto emocional de pacientes, familiares y/o cuidadores.
- **Bloque 3 - Información sobre la patología:** contenido disponible sobre la enfermedad, documentación recibida, datos sobre los recursos disponibles.
- **Bloque 4 - Tratamiento y cuidados:** tratamientos disponibles, decisión terapéutica multidisciplinar, cuidados recomendados, atención de los profesionales y uso de recursos económicos propios.
- **Bloque 5 – Seguimiento:** número de consultas médicas, modalidad de revisiones, contacto con los profesionales, detección de signos de progresión de la enfermedad y funciones del personal de Enfermería.
- **Bloque 6 - Experiencia de paciente:** cuestionarios de calidad de vida, afectación en las actividades diarias, apoyo psicológico para pacientes, familiares y/o cuidadores, información sobre Asociaciones de Pacientes.

Para conocer el **grado de satisfacción** de los pacientes, se plantearon diferentes afirmaciones con el objetivo de ser **puntuadas del 1 al 5**. Siendo 1 “totalmente en desacuerdo” y 5 “totalmente de acuerdo”. 17

3. Metodología y participantes

3.1 Estructura y fases del proyecto

Fase 2.2: Realización de entrevistas

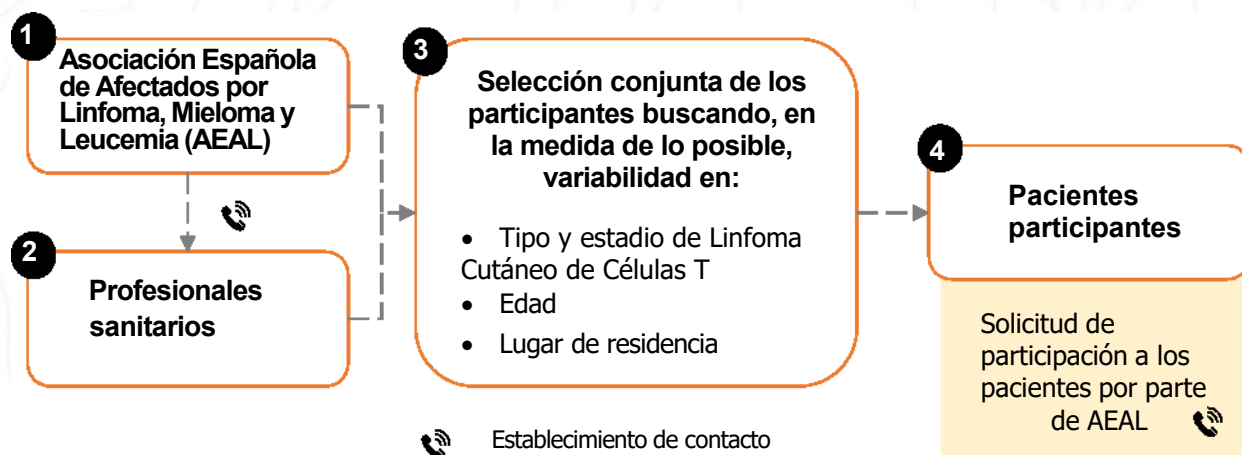
Las entrevistas a los pacientes fueron realizadas por AEAL, intentando, en todo momento conformar una **muestra representativa**.

Este procedimiento ha sido complejo debido tanto a la baja prevalencia de la enfermedad, como a las condiciones inherentes a la misma. AEAL ha sido la encargada del contacto y acompañamiento psicológico de los pacientes a lo largo de todo esta iniciativa.

Se ha contado con la participación de **7 pacientes** para la realización de las entrevistas de manera **telefónica**. Aunque este número pueda parecer bajo, hay que recordar que son patologías de muy baja prevalencia.

Los participantes padecen Micosis Fungoide o Síndrome de Sézary en diferentes estadios. Hay variedad de edades, y sus lugares de residencia se encuentran en diferentes **Comunidades Autónomas** del territorio nacional, lo que ha permitido recoger las distintas realidades existentes en España.

Proceso de reclutamiento de pacientes



3. Metodología y participantes

3.1 Estructura y fases del proyecto

La búsqueda de los pacientes y las entrevistas realizadas por el equipo consultor se produjeron en un periodo de tiempo de 6 meses (enero 2022 - julio de 2022).

Para estas entrevistas, se realizaron hasta 4 contactos con cada uno de los pacientes para que la recopilación de la información fuese lo más completa posible.

Las entrevistas, de aproximadamente **60 minutos** de duración, se llevaron a cabo bajo una **dinámica abierta** en la cual el paciente pudiera sentirse cómodo y expresarse de manera libre. Se puso el foco en conocer el estado anímico y emocional en el impacto en la calidad de vida.

Las llamadas con los pacientes permitieron recopilar información detallada y actual para identificar las necesidades no cubiertas y las demandas de los pacientes y/o sus cuidadores en el ámbito social y sanitario. Todo ello, junto con el estudio de las rutas habituales de abordaje, tratamiento y seguimiento, ha permitido **extraer las barreras que dificultan la mejora de la calidad de vida de estos pacientes**.

Fase 3: Puntos clave y barreras del abordaje de la MF y SS identificados a partir de entrevistas a los pacientes

Una vez recogida la información de las entrevistas, se identificaron para cada bloque 3 aspectos concretos:

- 1. Situación actual de los pacientes con MF y SS:** entender las vivencias de los pacientes, familiares y/o cuidadores en cada momento permite comprender la realidad a la que se enfrentan.
- 2. Barreras actuales:** situaciones o aspectos que impiden la correcta optimización del proceso asistencial o mejora de su calidad de vida.
- 3. Aspectos positivos destacables:** características identificadas en las entrevistas beneficiosas para los pacientes. Es necesario reforzar estos puntos y continuar hacia una dirección que fomente el desarrollo de más aspectos positivos.

3. Metodología y participantes

3.1 Estructura y fases del proyecto

Fase 4: Realización de *Workshops* con profesionales expertos en la enfermedad para dar respuesta a las necesidades no cubiertas de los pacientes

En esta fase se realizaron dos ***Workshops***, de **2,5 horas** de duración, con dermatólogos y hematólogos involucrados en el abordaje de pacientes con Micosis Fungoide y/o Síndrome de Sézary con el objetivo de dar respuesta a las necesidades no cubiertas recogidas en las entrevistas.

La visión multidisciplinar es fundamental para disponer de una visión integral del viaje del paciente.

Todo ello ha permitido crear una hoja de ruta con diferentes soluciones para **dar respuesta** al conjunto de **barreras identificadas**.

Fase 5: Elaboración del informe final: Atlas del paciente

Esta última fase consistió en la **consolidación** de la **información extraída de pacientes y clínicos** con el fin de crear un hoja de ruta que permita ayudar a optimizar el abordaje de la Micosis Fungoide y Síndrome de Sézary. Además, pone en valor la labor de las Asociaciones de Pacientes y ofrece un plan de acción para reforzar sus actividades y servicios.

El “Atlas de paciente” pretende **dar visibilidad** a la realidad que viven estos pacientes en su día a día, mostrando principalmente el gran impacto que les supone en términos de calidad de vida, tanto a nivel psicológico y como físico.

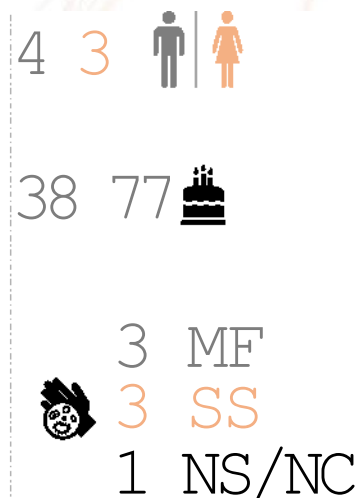
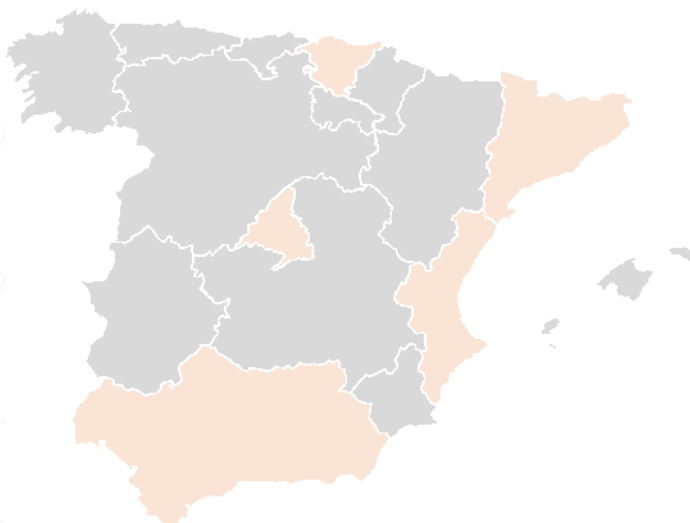
3. Metodología y participantes

3.2 Stakeholders involucrados

Pacientes:

En la iniciativa se contó con la **participación de 7 pacientes** con lugares de **residencia** repartidos por **todo el territorio nacional**.

En el mapa se muestran las **Comunidades Autónomas** de **procedencia** de los **participantes**.



De los 7 participantes:

- Contamos con **4 hombres** y **3 mujeres**.
- La edad media oscila entre **38 - 77 años**.
- Han participado 3 enfermos de MF, 3 de SS y 1 paciente de LCCT de subtipo desconocido.

3. Metodología y participantes

3.2 Stakeholders involucrados

Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia (AEAL):

El apoyo de AEAL ha sido clave para el desarrollo de esta iniciativa.

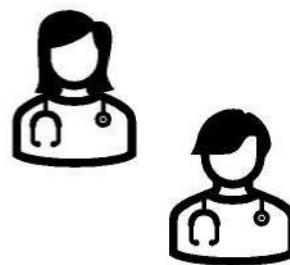
Todo el proceso relativo a las entrevistas con los pacientes fue realizado por AEAL, así como la supervisión de las mismas y el apoyo psicológico que pudieran precisar.

Profesionales sanitarios:

Los profesionales sanitarios involucrados aportaron la **visión** obtenida en la **práctica clínica real**, gracias al contacto directo con los pacientes. Es muy importante conocer la opinión de las especialidades más implicadas.

Kyowa Kirin:

Gracias al **apoyo** de la compañía farmacéutica Kyowa Kirin y su **implicación** en la iniciativa, se han podido llevar a cabo todas las fases que han permitido el desarrollo del *Atlas del paciente*.





4. LA VISIÓN DE LOS PACIENTES



4. La visión de los pacientes

Desde la aparición de los primeros signos y síntomas, el paciente atraviesa diferentes etapas que se han dividido en **6 bloques**, en los que analizaremos sus respectivas barreras y retos:



**Bloque 1: Viaje
hasta el
diagnóstico**



**Bloque 2:
Diagnóstico**



**Bloque 3:
Información
sobre la patología**



**Bloque 4:
Tratamiento y
cuidados**



**Bloque 5:
Seguimiento**



**Bloque 6:
Experiencia
del paciente**



4. La visión de los pacientes

Bloque 1. Viaje hasta el diagnóstico

Análisis de situación

La **Micosis Fungoide** y el **Síndrome de Sézary** generan un gran impacto emocional en los pacientes, familiares y/o cuidadores, entre otros motivos, por el elevado tiempo hasta el diagnóstico.

Desde la aparición de los primeros signos/síntomas hasta el diagnóstico diferencial, cada paciente llegó a visitar a **6 especialistas diferentes**. Los pacientes entrevistados afirmaron haber sido atendidos por facultativos de **Atención Primaria**, así como de **Dermatología y Hematología**. Además, en algunos casos concretos también acudieron a especialistas de **Medicina Interna y Anatomía Patológica**.

“Acudí al médico de Atención Primaria porque tenía muchos picores, me daba cremas pero como no se me pasaban, me derivó a un Dermatólogo de un Hospital. Como no me resolvían los picores, decidí ir a un Dermatólogo privado sin éxito. Volví a mi médico de Atención Primaria, que me derivó a una Dermatóloga de otro Hospital diferente, la cual, tras diferentes pruebas, me derivó a Dermatología Patológica, que es quien me trata actualmente”.

Por las características que presenta el proceso asistencial del SS y MF, los pacientes son sometidos a **diversas pruebas diagnósticas**, según las especialidades por las que son atendidos hasta el diagnóstico. Respecto a este proceso, uno de los pacientes afirmó: *“Me encontraba desahuciado hasta que me hicieron varias biopsias cutáneas y me hablaron del Síndrome de Sézary, pero pasaron 2 años desde el inicio del proceso”.* La **biopsia cutánea y la analítica de sangre** son las pruebas a las que todo paciente es sometido. Además, existen otras menos frecuentes como la **tomografía axial computerizada (TAC)** y la **citometría de flujo**, que son realizadas en función de la especialidad de referencia, las características del caso y las necesidades del paciente.

La **inequidad de recursos** existentes en función de la **región** de residencia, en ocasiones, hace necesario el desplazamiento del paciente de su Provincia, o incluso, de su Comunidad Autónoma, con el fin de recibir el tratamiento y/o atención más adecuada a sus necesidades. *“Tuve que desplazarme a Barcelona y Madrid, hasta que decidí llevar mi tratamiento en Madrid”* ⁷



4. La visión de los pacientes

Bloque 1. Viaje hasta el diagnóstico

Respecto a las emociones que se experimentaron a lo largo del proceso, tanto los pacientes como los familiares y/o cuidadores pasaron por diferentes estados anímicos y sentimientos hasta el diagnóstico definitivo. En los momentos iniciales, la mayoría recibió la noticia como un duro golpe que afrontaron con tristeza y miedo. Pasado un tiempo, comenzaron a asumir la situación con serenidad y resignación: *“Hay que aceptar lo que la vida te da. Mis familiares me dicen que hablo de mi enfermedad con mucha frialdad, como si fuera algo externo”*

El **impacto** en la vida de los pacientes fue **muy variable**, desde algunos que continuaban haciendo todas las actividades cotidianas con normalidad, con alguna molestia o malestar puntual, *“No hay más que hacer, hay que apechugar con la situación que hay y mi vida no ha cambiado”*, hasta otros que se sentían completamente incapacitados para realizar sus actividades diarias y laborales, *“No puedo salir a la calle por la fotosensibilidad, tengo las manos hinchadas y me sangran en momentos puntuales, por lo que a veces no puedo ni coger una cuchara para comer”*.

Respecto a los **familiares y/o cuidadores**, algunos de los pacientes decidieron no comunicarles la noticia, *“No les decía nada, solo que iba al médico, pero no el motivo”*, y aquellos que sí lo hicieron, afirmaron que, aunque la recibieran con tristeza, sintieron su apoyo.

El **tiempo dedicado por los profesionales** sanitarios a cada uno de los pacientes, así como el conocimiento de cada uno de los casos, son aspectos que valoraron especialmente. El grado de **satisfacción** de más de la mitad de los entrevistados fue máximo respecto a estos aspectos, aunque un par de pacientes recalcaron que: *“Los médicos no fueron capaces de darme mucha información por la baja prevalencia y limitada información que tenían”*.

En cuanto a la realización de **pruebas y exámenes exhaustivos** por parte de los profesionales sobre los síntomas del momento, las sensaciones y emociones percibidas, varios de los pacientes se encontraban satisfechos. Sin embargo, recopilamos un par de testimonios contrarios a esta opinión, que exponen falta de información dirigida hacia ellos por el profesional durante el tiempo transcurrido hasta el diagnóstico, *“El trato por parte de los profesionales ha sido bueno, pero no he recibido ni explicaciones ni indicaciones sobre la patología y cómo abordarla”*.



4. La visión de los pacientes

Bloque 1. Viaje hasta el diagnóstico

Barreras

- + **Múltiples derivaciones**
- + **Desigualdad de recursos**
- + **Impacto emocional**
- + **Múltiples pruebas diagnósticas**
- + **Enfermedades raras**

Aspectos positivos destacables

- + **Calidad asistencial:** la atención recibida por parte de los profesionales sanitarios es adecuada a las necesidades e inquietudes de los pacientes.
- + **Atención personalizada:** el personal sanitario conoce en profundidad cada caso de MF o SS del cual es responsable, así como al paciente y las particularidades de su patología.



4. La visión de los pacientes

Bloque 2. Diagnóstico

Análisis de situación

Debido a la cronicidad del SS y MF, y a los diferentes estadios por los que pueden pasar a lo largo de los años, es importante que el paciente tenga un **profesional sanitario de referencia**, con el fin de atender y resolver sus necesidades o dudas clínicas. En el caso de los sujetos entrevistados, la mitad disponían de un profesional de referencia perteneciente al servicio de Dermatología y/o Hematología.

En el momento de las entrevistas los pacientes llevaban entre 3 - 5 años diagnosticados.

Por otro lado, debido a la similitud de los primeros signos y síntomas con otras patologías dermatológicas (psoriasis, dermatitis, eczemas), el tiempo hasta el **diagnóstico diferencial**, oscila entre los **2 - 5 años**, lo que dificulta el abordaje precoz de la patología.

La reacción al recibir la noticia del diagnóstico definitivo fue muy variable. Uno de los pacientes afirmó *“No es tan fácil dejar claro las emociones percibidas”*. Los pacientes suelen recibir la noticia con sorpresa, miedo e incertidumbre, pero gracias a la confianza depositada en los médicos y las explicaciones recibidas, son capaces de aceptar y afrontar la situación como algo a lo que tienen que enfrentarse y superar, tal como contaba uno de los pacientes *“Sabía que tenía un gran problema, pero me di cuenta de que estaba en buenas manos y me dejé llevar”*.

La comunicación y atención en el momento del diagnóstico tiene un impacto directo en la experiencia del paciente. La mayoría de los entrevistados se encontraban muy satisfechos tanto con el lenguaje utilizado en el momento de la comunicación, como con el tiempo dedicado y la atención recibida.

La **atención psicológica** juega un papel relevante en las patologías crónicas, por ello los pacientes consideran que han de reforzarse este tipo de servicios, así como la información recibida al respecto. *“Nunca me han contado la existencia de ningún recurso sobre ayudas psicológicas, talleres formativos o Asociaciones de Pacientes, pero como no lo he necesitado, yo tampoco he preguntado”*



4. La visión de los pacientes

Bloque 2. Diagnóstico

Barreras

- + **Soporte psicológico no accesible.**
- + **Baja prevalencia:** dificulta la posibilidad de la inversión en investigación y la obtención de resultados que ayuden a los clínicos a conocer mejor la enfermedad.

Aspectos positivos destacables

- + **Profesionales sanitarios de referencia:** Contar con un profesional sanitario o equipo de referencia de fácil y rápido contacto en caso de agudizaciones o efectos secundarios causados por los tratamientos de cada momento.
- + **Calidad asistencial.**



4. La visión de los pacientes

Bloque 3. Información sobre la patología

Análisis de situación

A lo largo de todo el proceso, como se ha expuesto anteriormente, uno de los principales retos a los que se enfrentan los profesionales sanitarios es la **falta de información** percibida por los pacientes en relación a la causa, pronóstico, tratamientos farmacológicos, efectos secundarios/consecuencias del tratamiento a corto y largo plazo, cuidados o autocuidados y soporte emocional. En la mayoría de los casos, la información disponible por los pacientes **ha sido proporcionada** por los **profesionales sanitarios** que llevan su caso, pero algunos de ellos recurren a fuentes externas no contrastadas científicamente ni fiables en su contenido. *“Buscaba en internet más información porque la recibida por los médicos no era suficiente, pero llegó un punto en el que tuve que dejar de hacerlo porque la cabeza no me daba para más”*

Con el objetivo de fomentar el conocimiento de la patología por parte del paciente, sería recomendable disponer de **materiales escritos** informativos y formativos. Sin embargo, ninguno de los entrevistados ha recibido información adicional a la comunicación oral transmitida en las consultas, ya que desde los centros no disponen de herramientas físicas de educación al paciente, *“Me hubiese gustado recibir información por escrito ya que es mucha información de golpe y muy compleja como para asimilarla en la consulta”*.

Toda patología, en mayor o menor medida, supone un impacto económico en los pacientes. La mayoría de los pacientes entrevistados no ha tenido la necesidad de dedicar **recursos económicos** a la mejora de la calidad de vida debido a que, generalmente, estaba proporcionado por el Sistema Nacional de Salud. En el caso de tener que dedicar recursos económicos, alguno ha tenido que pagar la gasolina o los billetes de autobús para los desplazamientos, de manera puntual en cremas y en el caso de uno de los pacientes, en otras necesidades: *“He tenido que dedicar mucho dinero a cremas para probar a ver si conseguía hidratarme la piel, en alimentación, limpieza hogar y ropa. Pero, sobre todo, en tratamiento personal (cremas, jabones, colirios)”*



Bloque 3. Información sobre la patología

Barreras

- + **Educación al paciente:** la ausencia de información escrita que complemente la oral recibida en la consulta, dificulta la asimilación y el entendimiento de la situación que están atravesando.
- + **Recursos económicos propios.**

Aspectos positivos destacables

- + **Calidad asistencial en consulta presencial.**



Bloque 4. Tratamiento y cuidados

Análisis de situación

Los pacientes con Micosis Fungoide y Síndrome de Sézary son sometidos a **múltiples tratamientos** desde el inicio de los síntomas buscando dar respuesta a las necesidades clínicas de la enfermedad y las expectativas del paciente. En combinación con los tratamientos farmacológicos, los tratamientos no farmacológicos y los autocuidados (alimentación, actividad física, vida saludable), deben ser complementarios para el bienestar del paciente y la mejora de su calidad de vida: *“Siempre he tenido comunicación activa y de primer nivel con mis médicos y enfermeras”*.

En la etapa de tratamiento de la patología, las especialidades de Dermatología y/o Hematología son las principales involucradas, bien de manera individual o conjunta, fomentando de esta manera la **atención multidisciplinar**. En ocasiones, este grupo multidisciplinar cuenta con la involucración de otras especialidades como Anatomía Patológica, permitiendo obtener una visión integral de la patología.

En el transcurso de la patología, los pacientes reciben diferentes tratamientos que pueden generar diversos efectos secundarios y consecuencias, tanto físicas como psicológicas. Por ello, los pacientes deben recibir la información necesaria sobre los posibles tratamientos existentes adecuados a sus circunstancias, así como los efectos adversos que pueda ocasionar cada uno de ellos. En caso de dudas, los profesionales sanitarios, se encargan de clarificarlas y explicarlas de manera entendible y sencilla.

El personal de Enfermería, en cooperación con Dermatología y Hematología, se encarga de dotar a los pacientes de recomendaciones, indicaciones y programas de educación para la mejora de sus condiciones, ya que los tratamientos farmacológicos pueden causar un impacto significativo en el bienestar y en la calidad de vida. A pesar de ello, es algo complicado de abordar y los pacientes consideran la aportación del personal de enfermería muy importante. *“No es algo que sea de una zona, como es algo de todo el cuerpo, es complicado de solucionar”*.

A modo de resumen, los pacientes se encuentran **muy satisfechos** con la **calidad de la atención** recibida en esta fase del proceso.



4. La visión de los pacientes

Bloque 4. Tratamiento y cuidados

Barreras

- + **Multidisciplinariedad:** el abordaje multidisciplinar permite afrontar la patología desde una **visión más amplia y completa**.
- + **Falta de enfermería especializada:** el personal de Enfermería es muy importante en el desarrollo de la **educación al paciente** (hábitos de vida saludable, cuidados, actividad física, alimentación, etc) .Existe la necesidad de eliminar la inequidad existente entre centros hospitalarios para aumentar el alcance del personal de Enfermería especializada a todos los pacientes.

Aspectos positivos destacables

- + **Homogenización de la información:** conocer las posibilidades de tratamiento existentes, así como los posibles efectos adversos, es fundamental para que el paciente sea conocedor de todas las alternativas existentes, y así, poder acceder a la mejor opción para dar respuesta a sus circunstancias. Para generar un menor impacto, tanto físico como psicológico, es muy importante la labor de los médicos de comunicar las posibles consecuencias de la terapia y resolver todas las dudas pertinentes.
- + **Calidad asistencial.**
 - + **Roles y funciones de Enfermería:** la experiencia del paciente puede verse reforzada gracias a la atención personalizada por parte del personal de Enfermería.



Bloque 5. Seguimiento

Análisis de situación

El **seguimiento** de los pacientes con Micosis Fungoide y Síndrome de Sézary, es exhaustivo y se debe realizar con periodicidad, con el fin de mantener monitorizado al paciente, registrar los posibles efectos adversos, la **evolución de la patología** y las sensaciones o impresiones percibidas por el paciente.

Al igual que ocurre en el tratamiento, el seguimiento puede ser realizado por un solo servicio o de manera multidisciplinar.

Debido a la **frecuencia** con la que los pacientes acuden al centro sanitario (para realizar el seguimiento o para recibir el tratamiento), y el impacto que estas visitas generan en su vida, los profesionales sanitarios fijan las **revisiones quincenales o mensuales** (el mismo día que se recibe el tratamiento), optimizando y reduciendo los desplazamientos al centro.

Los pacientes que realizaron alguna **consulta telefónica** puntual afirmaron que, aunque la calidad de la atención recibida fue muy buena, fueron de menor duración y percibieron menos cercanía, por lo que seguían prefiriendo consultas presenciales.

“Prefiero presencial porque les veo la cara y es más cercano, sobre todo para cuando tengo preguntas o dudas. Si tienes mal día es más cercano”.

El **acompañamiento** al paciente, la **educación** de los mismos con respecto a su patología, así como las recomendaciones de alimentación y hábitos saludables, son acciones fundamentales para estabilizar o mejorar su calidad de vida..

Como consecuencia de los tratamientos recibidos y de las características de la patología, existe la posibilidad de padecer agudizaciones que requieren contactar con el centro hospitalario. Los pacientes agradecieron la **rapidez y sencillez** con la que **establecieron contacto** con los **profesionales sanitarios de referencia** en caso de **necesidad**. La modalidad de contacto, dependiendo del paciente, es a través de llamadas telefónicas, email o en algún caso, presencial.



Bloque 5. Seguimiento

Barreras

- + Desplazamientos al centro de referencia.
- + Disminución de la cercanía médico - paciente en la tele – consulta.

Aspectos positivos destacables

- + Seguimiento multidisciplinar.
- + **Facilidad y rapidez de contacto con los profesionales sanitarios de referencia:** en caso de progresión de la enfermedad.
- + **Consultas en acto único:** la realización de las consultas en el mismo día y en tiempos seguidos o previos al tratamiento facilita al paciente el desarrollo de estas actividades. Las consultas en acto único mejoran la calidad de vida de los pacientes, reduciendo el número de desplazamientos al centro hospitalario, y todo lo que ello conlleva.



4. La visión de los pacientes

Bloque 6. Experiencia de paciente

Análisis de situación

Existe una importancia creciente en la recogida de **PREMs** (Patient Reported Experience Measures) y **PROMs** (Patient Reported Outcome Measures) que permitan medir la **evolución de la experiencia del paciente**. El posterior análisis y explotación de los datos a través de la estandarización de procesos, ha permitido identificar oportunidades de mejora, tanto a nivel asistencial como a nivel organizativo.

Los **cuestionarios de calidad de vida** permiten medir la evolución de la misma, una vez se ha llevado a cabo un tratamiento o se ha cerrado alguna etapa de la enfermedad. Algunos pacientes afirmaron haber **cumplimentado** alguno de estos cuestionarios. En base a las respuestas de uno de los pacientes junto con el personal de Enfermería establecieron un plan de acción con el objetivo de mejorar su calidad de vida *“El personal de Enfermería me hace preguntas o cuestionarios de manera continua y establecemos cambios y objetivos respecto a mi situación actual”*.

Tras encontrar el tratamiento adecuado, los pacientes afirmaron mejoría y fueron **capaces de volver a realizar ciertas actividades** *“Al principio perdí toda mi vida social por los picores que tenía. Ahora, desde hace unos 3 meses que tengo un tratamiento nuevo, he recuperado mi vida social, aunque después necesito descansar”*. Varios pacientes se vieron en la necesidad de **interrumpir su actividad laboral** como consecuencia de los síntomas *“El picor que tenía era tal que tuve que dejar de trabajar, me era imposible conciliar”*.

Todos los pacientes consideraron imprescindible la posibilidad de tener acceso a **apoyo psicológico**, tanto para ellos como para sus familiares y/o cuidadores *“Creo que he tenido depresión, pero nunca me lo han dicho. Sentía que mi familia me miraba con pena e impotencia, sensación que se suma al malestar del momento”*.

Las **Asociaciones de Pacientes** juegan un papel clave en la calidad de vida de los pacientes diagnosticados de Micosis Fungoide y/o Síndrome de Sézary. A pesar de que la mayoría de los pacientes conocen la existencia de las Asociaciones de Pacientes, únicamente uno de ellos pertenece actualmente a AEAL y otro de ellos perteneció al comienzo del proceso. Aun así, todos los pacientes consideraron que los servicios que brindan las Asociaciones de Pacientes son de gran utilidad y solicitaron recibir información más detallada sobre las funciones que desempeñan *“No descarto, si en algún momento no soy tan independiente, acudir a alguna Asociación de Pacientes y hacer uso de sus servicios”*.



4. La visión de los pacientes

Bloque 6. Experiencia de paciente

Existe la necesidad de la creación de **grupos de paciente experto** para ayudar a personas que se encuentran en el momento del diagnóstico. Muchos de los entrevistados mostraron interés en contribuir en la mejora de la calidad de vida de los afectados por esta patología.

Barreras

+ **Heterogeneidad en el registro y la medición de PROMs y PREMs:** muchos de los pacientes realizaron cuestionarios de calidad de vida en algún momento, pero estos no se repiten de manera periódica, ni se establecen planes oficiales, definidos por el personal sanitario, para que se llevasen a cabo en casa.

Aspectos positivos destacables

+ **Proactividad de los pacientes:** el apoyo entre pacientes y el intercambio de experiencias de personas ya diagnosticadas, resulta de gran ayuda y apoyo. Los pacientes se mostraron completamente disponibles para la creación y participación de grupos de contactos o grupos de paciente experto, donde compartir información que pudiese resultar útil para otros pacientes, así como para tener conversaciones que fomenten la empatía y la tranquilidad.



5. LA VISIÓN DE LOS PROFESIONALES







5. La visión de los profesionales

5.1 Necesidades no cubiertas a lo largo del proceso, barreras identificadas y acciones propuestas

Los **profesionales sanitarios** son imprescindibles en la experiencia de los pacientes con Micosis Fungoide y Síndrome de Sézary a lo largo de todo el proceso asistencial. Por ello, en el marco del proyecto se ha identificado la necesidad de recoger la visión de los mismos a través de la realización de dos *Workshops*, de 2,5 horas de duración, con profesionales de Dermatología y Hematología, que han permitido identificar soluciones que den respuesta a las necesidades o barreras identificadas por los pacientes.

Con el **objetivo** de conocer una primera aproximación del grado de alineamiento existente entre profesionales sanitarios y pacientes, se elaboró un cuestionario, donde, teniendo en cuenta la información reportada por los pacientes, se plantean una serie de afirmaciones.

A continuación, se encuentra el detalle de las respuestas de los participantes:

	Muy en desacuerdo	En desacuerdo	Ni en desacuerdo ni de acuerdo	De acuerdo	Muy de acuerdo
Incertidumbre en el viaje hasta el diagnóstico					
Información recibida					
Apoyo psicológico					
Contacto directo con el profesional de referencia					
Conocimiento sobre los servicios brindados por las Asociaciones de pacientes					
Atención recibida por profesionales sanitarios					
Comunicación médico-paciente					

Respuesta Dermatología Respuesta Hematología

Gracias a las respuestas obtenidas, se ha llegado a la conclusión de que el **grado de alineamiento** entre profesionales sanitarios y pacientes es elevado, ya que los profesionales se encuentran, de manera general, de acuerdo con las afirmaciones propuestas.

5. La visión de los profesionales

5.1 Necesidades no cubiertas a lo largo del proceso, barreras identificadas y acciones propuestas

De cara a dar respuesta a las barreras identificadas por los pacientes, los profesionales sanitarios involucrados en el proyecto han propuesto una serie de **potenciales iniciativas** para evolucionar el abordaje actual de los pacientes con MF y SS, impulsar la colaboración multidisciplinar y fomentar la equidad del acceso impactando directamente en la satisfacción de los pacientes.

A modo gráfico, a continuación, se han recogido las barreras identificadas agrupadas en **4 categorías**:



5. La visión de los profesionales

5.1 Necesidades no cubiertas a lo largo del proceso, barreras identificadas y acciones propuestas

A continuación, se puede encontrar la relación entre las barreras identificadas y las iniciativas propuestas:



De proceso

Derivaciones múltiples en el circuito asistencial*

- **Estandarización del abordaje de la Micosis Fungoide y Síndrome de Sézary:** la homogeneización del proceso asistencial de estas patologías genera la posibilidad de reducir la variabilidad clínica, establecer estrategias comunes de diagnóstico precoz, mejorar la equidad de acceso y favorecer la experiencia de los pacientes.
- **Creación de tele - consultas directas entre Atención Primaria y Dermatología*:** la disponibilidad de estas consultas permite optimizar el proceso de comunicación entre Atención Primaria y Dermatología fomentando la resolución de dudas y agilizando la derivación de los pacientes a Atención Hospitalaria, actuando como una consulta de alta resolución con previo cribaje de los casos.
- **Implementación de sesiones de formación a los especialistas de Atención Primaria para la detección de signos de alarma:** la creación de programas de formación y materiales formativos para estos profesionales, aumenta la capacidad de detección de signos de alarma favoreciendo el diagnóstico temprano, ya que de manera habitual, son los primeros profesionales sanitarios en atender a los afectados por MF y SS.
- **Establecimiento de una persona referente en Atención Primaria a nivel regional o del centro:** la identificación de un referente, impulsa y facilita la detección de los signos de alarma, la centralización de los casos y la agilidad en la resolución de los mismos.

5. La visión de los profesionales

5.1 Necesidades no cubiertas a lo largo del proceso, barreras identificadas y acciones propuestas

Múltiples pruebas diagnósticas*

- **Establecimiento de la realización de biopsias como método de diagnóstico principal:** la protocolización de las biopsias cutáneas como medio de diagnóstico principal, permite disminuir el número de pruebas a realizar y asegurar la confirmación diagnóstica.

Inequidad de Enfermería especializada*

- **Implementación de sesiones de formación a los profesionales de Enfermería:** la creación de programas de formación impulsa la especialización del personal de Enfermería mejorando la experiencia del paciente y aumentando su autonomía gracias a las pautas y lecciones recibidas.
- **Disponibilidad de personal de Enfermería especializado en MF y SS*:** la existencia de personal de Enfermería exclusivo y especializado es conveniente con el fin de optimizar el proceso asistencial, fomentar el conocimiento de la patología y el autocuidado de los pacientes, e impulsar el registro y evaluación de PROMs y PREMs.

Multidisciplinariedad*

- **Impulso de consultas multidisciplinarias*:** el abordaje integral entre las diferentes especialidades implicadas en el manejo de los pacientes, principalmente Dermatología y Hematología, son de gran valor tanto para el paciente como para el profesional sanitario, ya que permiten afrontar la patología desde diversos puntos de vista, alcanzando una visión completa de la misma, mejorando la experiencia del paciente y optimizando las derivaciones.
- **Creación de un Comité multidisciplinar a nivel regional*:** la identificación de un conjunto de expertos de la región de diferentes especialidades involucradas en el abordaje de la MF y SS, permite compartir opiniones médicas, realizar consultas, facilitar la toma de decisiones y fomentar la coordinación multidisciplinar.

5. La visión de los profesionales

5.1 Necesidades no cubiertas a lo largo del proceso, barreras identificadas y acciones propuestas

- **Establecimiento de redes de colaboración entre profesionales de Hospitales Terciarios y Hospitales Comarcales*:** Las redes de comunicación y coordinación entre centros fomenta la equidad en el acceso a los recursos para los pacientes, independientemente del centro de referencia o el lugar de residencia.



Generación de evidencia

Ausencia de datos o evidencias científicas

- **Creación de Comité de expertos en linfoma a nivel nacional*:** la creación de un grupo asesor de carácter multidisciplinar, que sirva como referencia a nivel nacional, permite tratar los retos y necesidades actuales existentes referentes a estas patologías, gracias al intercambio de conocimiento y la generación de estrategias.

Ausencia de medición de indicadores de salud y heterogeneidad en el registro y la medición de PROMs y PREMs

- **Protocolización de la realización y evaluación de cuestionarios de calidad de vida:** La recogida de datos de cuestionarios de calidad de vida, PROMs y PREMs, permiten establecer las pautas para el análisis y explotación de los datos, así como crear planes de calidad de vida adaptados a cada paciente, aumentando su bienestar y mejorando su experiencia. Estos deben ser realizados de manera recurrente para conocer el estado en el que se encuentran y para poder evolucionar el abordaje de las patologías, en base a las necesidades de los pacientes.



Económicas

Inequidad de recursos económicos*

- **Creación de colaboraciones entre los centros y laboratorios farmacéuticos de interés:** La generación de alianzas con compañías de la Industria Farmacéutica puede permitir la creación de iniciativas que mejoren la experiencia del paciente.

5. La visión de los profesionales

5.1 Necesidades no cubiertas a lo largo del proceso, barreras identificadas y acciones propuestas



Cuidado del paciente

Impacto emocional de la patología y soporte psicológico*:

- **Creación de talleres de paciente experto:** el encuentro entre pacientes fomenta el intercambio de las experiencias vividas, mejorando la sensación de comprensión y seguridad de los mismos.

Falta de visibilidad de las Asociaciones de Pacientes* y soporte psicológico*:

- **Creación de sesiones de información y difusión sobre Asociaciones de Pacientes*:** la elaboración de planes de difusión y comunicaciones de las Asociaciones de Pacientes, permite dar a conocer sus servicios, aumentar su implicación en el abordaje y ayudar tanto a pacientes como a sus allegados.

Educación al paciente*:

- **Elaboración de materiales formativos adaptados para pacientes*:** la creación de materiales estandarizados permite establecer planes formativos integrales para los pacientes, reduciendo la variabilidad clínica e impulsando la búsqueda y conocimiento sobre su patología, gracias a la recomendación de fuentes de información fiables.
- **Implementación de consultas para la resolución de dudas:** estas consultas deben permitir a los pacientes realizar preguntas con el fin de aclarar todo aquello que consideren necesario para completar su conocimiento.
- **Fomento de la consulta mixta para los pacientes:** en determinadas circunstancias, resulta enriquecedor fomentar la consulta mixta (tele consulta y presencial) según las preferencias del paciente y las necesidades de la patología, agilizando así algunos procesos y facilitando el seguimiento.



6. ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE AFECTADOS POR LINFOMA, MIELOMA Y LEUCEMIA



6. Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia (AEAL)*

6.1 Aportación de AEAL en la sociedad

La **Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia (AEAL)** es una organización sin ánimo de lucro, constituida en el año 2002, formada por pacientes oncohematológicos, alcanzando un número total de 2.908 socios. La Asociación actúa en el ámbito nacional y pertenece a diferentes organizaciones como al Grupo Español de Pacientes con Cáncer (GEPAC), Foro Español de Pacientes (F.E.P.), European Cancer Patient Coalition (E.C.P.C.), Lymphoma Coalition y Alianza Latina.

La participación de la Asociación se extiende en diferentes Comités asesores y Comités de expertos sobre enfermedades oncohematológicas, así como en diferentes simposios satélites que se celebran con motivo del Congreso anual de la Sociedad Española de Hematología y Hemoterapia. De manera adicional, en dicho congreso se dispone de un espacio desde el año 2016 para la divulgación de proyectos y nuevas publicaciones a los profesionales sanitarios y en el cual, en el año 2019, la Asociación fue **distinguida** por su **labor diaria**.

Es una asociación importante en la mejora de la experiencia de los enfermos con Micosis Fungoide y Síndrome de Sézary, ya que tanto pacientes como familiares y cuidadores, cada vez se encuentran más concienciados e identifican la necesidad de **pertenecer a alguna entidad donde sentirse resguardados y poder plantear sus dudas o sugerencias**.

La Asociación considera necesario desarrollar y mantener firmes **9 valores** principales que rigen todas sus actuaciones:



6. Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia (AEAL)*

6.1 Aportación de AEAL en la sociedad

1. **Integridad:** honradez, honestidad, respeto por los demás y por uno mismo, corrección, responsabilidad, control emocional, lealtad, pulcritud, disciplina, congruencia y firmeza en las acciones. Hacer lo correcto por las razones correctas del modo correcto.
2. **Responsabilidad:** toma de decisiones teniendo en cuenta las consecuencias asociadas.
3. **Transparencia:** expresión de los mensajes de manera clara, comprensible y sin ambigüedad, con el fin de transmitir lo deseado y sentido, permitiendo el entendimiento completo y adecuado.
4. **Constancia:** creación o adquisición de herramientas necesarias para alcanzar las metas propuestas, teniendo en cuenta las dificultades internas y externas existentes. Este valor permite desarrollar la fuerza de voluntad y demostrar el esfuerzo de manera continuada para conseguir los objetivos propuestos.
5. **Empatía:** situarse en el **lugar del paciente**, familiar y/o cuidador para comprender sus pensamientos, sentimientos, creencias y valores, desde su perspectiva.
6. **Generosidad:** situación preferencial de los derechos y respeto de los pacientes, familiares y/o cuidadores, frente al propio interés de la Asociación.
7. **Tolerancia:** respeto de las opiniones, ideas o actitudes incluso existiendo discordancia.
8. **Coherencia:** actitud lógica y consecuente.
9. **Rigor:** análisis de los asuntos a tratar de manera uniforme y sin posibilidad de la existencia de una doble moral en los mismos.

Con el fin de atender y ofrecer los recursos adecuados a cada persona afectada por la Micosis Fungoide y el Síndrome de Sézary, AEAL dispone diversos objetivos que permitan fomentar, desarrollar y promover la mejora de la calidad de vida y el bienestar de pacientes, familiares y/o cuidadores.

*Todos los datos recogidos en este apartado han sido facilitados por AEAL

6. Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia (AEAL)*

6.1 Aportación de AEAL en la sociedad

El desarrollo de las relaciones con Sociedades Científicas y colectivos profesionales, permite **prestar asesoramiento** en lo relativo a linfomas, leucemias, mielomas y otras patologías oncohematológicas a todo tipo de organismos públicos y privados, así como estrechar las relaciones de información y comunicación con los pacientes, sus familiares y/o cuidadores.

Promover y cooperar en la organización de reuniones, conferencias, coloquios y congresos relativos a las patologías mencionadas, así como la divulgación de los estudios desarrollados por especialistas y profesionales de la salud e investigadores, permiten incentivar las actividades formativas e informativas para profesionales sanitarios, población general y medios de comunicación.

Los servicios y recursos proporcionados por las Asociaciones de Pacientes son de diversa naturaleza, generalmente marcados por la magnitud y número de asociados. En su mayoría, estos **servicios son complementarios a los ofrecidos por el Sistema Nacional de Salud y los Servicios Sociales**, y permiten a las personas afectadas tener un acceso sencillo a los mismos.

En el caso de AEAL, los **principales servicios** que brinda a los pacientes, son los siguientes:



6. Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia (AEAL)*

6.1 Aportación de AEAL en la sociedad

- **Atención social:** asesoramiento sobre los recursos, gestiones y trámites de utilidad tras el diagnóstico de las patologías.
- **Atención psicooncológica:** AEAL ofrece apoyo psicológico a afectados por la enfermedad y a sus allegados.
- **Asesoramiento jurídico:** la Asociación cuenta con un gabinete de abogados orientado al apoyo y resolución de dudas sobre temas legales que puedan aparecer a lo largo del proceso.
- **Asesoramiento oncoestético:** consejos sobre el cuidado de la piel durante y después de los tratamientos oncológicos recibidos.
- **Asesoramiento reproductivo:** resolución problemas relacionados con la fertilidad y el cáncer.
- **Actividad física:** clases de ejercicio físico para personas con cáncer, impartidas por un equipo de instructores especializados.
- **Información médica:** orientación a pacientes, familiares y/o cuidadores durante el proceso oncológico a través de guías sobre patologías y medicamentos.
- **Celebración de la “Semana de las enfermedades oncohematológicas”:** facilita información sobre todas las enfermedades oncohematológicas a través de mesas informativas ubicadas en hospitales de todo el territorio nacional, páginas web y la realización de jornadas informativas presenciales y virtuales.
- **Celebración de “Días Mundiales”:** celebración de los días mundiales del Mieloma múltiple, el Linfoma y la Leucemia.

Adicionalmente a los servicios mencionados, están marcha diferentes programas de apoyo a los pacientes, entre los que se encuentran “AEAL apoya”, “AEAL a tu lado” y “AEAL contigo”. “**AEAL apoya**” brinda a los pacientes con mieloma múltiple la posibilidad de adquirir de manera prestada material ortopédico necesario. “**AEAL a tu lado**” financia a los pacientes en tratamiento con CAR-T y a sus cuidadores, los desplazamientos y la estancia en la localidad del centro donde se va a realizar el tratamiento, así como un servicio de apoyo psicológico en caso de necesidad. “**AEAL contigo**” ofrece información y atención a los pacientes sobre aspectos que influyen en su calidad de vida gracias a la labor de un equipo multidisciplinar de profesionales y la coordinación de un psico - oncólogo.

6. Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia (AEAL)*

6.1 Aportación de AEAL en la sociedad

La Asociación ha llevado a cabo diferentes **publicaciones** y **estudios**, entre los que destacan:

- ¿Qué es el linfoma de Hodgkin?
- Linfoma B difuso de células grandes
- Linfoma no Hodgkin de células T
- Leucemia linfoblástica aguda
- Leucemia linfoblástica crónica
- Leucemia mieloide agudo
- ¿Qué es el mieloma?
- Convivir con el mieloma
- Salud ósea en pacientes con mieloma
- Linfomas de células del manto
- Nutrición y alimentación para pacientes oncohematológicos
- Síndromes mielodisplásicos: guía para pacientes y familiares
- Informe 2015 de necesidades de los pacientes con mieloma múltiple y sus familiares
- Informe de recomendaciones para la atención de calidad al paciente con mieloma múltiple
- Sensibilización social sobre las necesidades de los pacientes con leucemia linfocítica crónica y sus familiares
- Estudio de necesidades de los pacientes con Linfoma difuso de célula B grande

Con el fin de garantizar la rigurosidad de los datos y el criterio científico, AEAL cuenta con **convenios de colaboración** con diferentes agentes sociales del ámbito sanitario: Sociedad Española de Hematología y Hemoterapia (**SEHH**), Colegio Oficial de Farmacéuticos de Madrid (**COFM**) y la Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (**SEMERGEN**).

6. Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia (AEAL)*

6.1 Aportación de AEAL en la sociedad

Por otro lado, en las últimas décadas, los canales de comunicación han experimentado un cambio significativo, motivado por la digitalización y la aparición de diferentes redes sociales y vías de comunicación inmediata, concretamente, AEAL se encuentra disponible en perfiles de Facebook y Twitter.

6.2 Creación de una propuesta de valor para AEAL

Las **características de AEAL** como Asociación de Pacientes, la **labor** que realizan de manera diaria hasta la actualidad y principalmente, los **servicios** ofrecidos para los pacientes, familiares y/o cuidadores, deben ser difundidos por diferentes vías para el conocimiento y aprovechamiento.

Una **vía directa** para que esto llegue a los pacientes, es la **transmisión** a los **profesionales sanitarios** encargados del abordaje de las patologías, con el objetivo de que ellos **trasladen la información** en sus **consultas, revisiones y tratamientos**. Para todo ello, es recomendable la realización de algunas funciones:



Folletos informativos: la elaboración de pequeños folletos que contengan información concisa y sencilla de las funciones y servicios de AEAL, permite que los profesionales en consulta, entreguen estos dípticos o trípticos informativos a todos los pacientes, así como a sus familiares y/o cuidadores. Además, pueden ser entregados en los Centros de Salud y en determinadas farmacias.



Charlas de divulgación: la organización de sesiones informativas organizadas por AEAL en los Centros Hospitalarios y de Atención Primaria, tanto para pacientes como para profesionales, aumentan el alcance de la información sobre las patologías gracias a la divulgación de las acciones o funciones que realizan.



Puestos de consulta: En ocasiones, los pacientes no acuden a las Asociaciones de Pacientes por la existencia de dudas difíciles de resolver. El establecimiento de *stands* de consulta en los Centros Hospitalarios, permite a los pacientes realizar las preguntas que consideren.



Eventos: La realización de encuentros en la sede de AEAL de manera periódica, por ejemplo, semestral, permite al paciente conocer de cerca el trabajo diario de la Asociación y sentir la cercanía y valores que quiere transmitir.

6. Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia (AEAL)*

6.2 Creación de una propuesta de valor para AEAL



Redes sociales: en la actualidad, las redes sociales son una de las principales fuentes de información de la sociedad. Potenciar las publicaciones en los perfiles existentes de Facebook y Twitter, así como la creación de un perfil de Instagram, aumentará la difusión de información de interés.



Colaboraciones: el establecimiento de alianzas con otras Asociaciones de Pacientes, que pueden resultar más conocidas socialmente, fomenta la divulgación de la AEAL y el trabajo en red en caso de necesidad.

Estas actividades deben estar enfocadas al traslado de información para conseguir el mayor alcance posible por parte de la Asociación con el fin de que pacientes, familiares y/o cuidadores puedan beneficiarse de sus servicios.



7. CONCLUSIONES



7. Conclusiones

El presente *Atlas del paciente* recoge, desde una perspectiva integral, las **necesidades no cubiertas** de los pacientes con Micosis Fungoide (MF) y Síndrome de Sézary (SS) a lo largo de todo el proceso asistencial, así como potenciales **iniciativas para la optimización** del abordaje de la patología. Para ello, se ha contado con la colaboración de 7 pacientes con MF o SS y un conjunto de 14 profesionales sanitarios de los Servicios de Dermatología y Hematología de todo el territorio nacional, gracias a los cuales se ha podido obtener una **visión completa de la situación existente**.

En el recorrido hasta el diagnóstico definitivo de la patología, los pacientes experimentan incertidumbre motivada por las múltiples derivaciones a diferentes especialidades y pruebas diagnósticas realizadas. Por ello, se recomienda la elaboración de protocolos para el abordaje integral de estas patologías, fomentar la creación de tele consultas directas entre Servicios, impulsar la creación de programas formativos para la detección de signos de alarma, así como, la identificación de un referente en las especialidades involucradas para optimizar el proceso asistencial.

La **heterogeneidad** en el abordaje del SS y MF y la **inequidad** en el acceso a los recursos asistenciales supone, en ocasiones, la necesidad de desplazamiento de los pacientes fuera de su Provincia y/o de su Comunidad Autónoma. El establecimiento de redes de colaboración y la estandarización de las consultas y/o de comités multidisciplinares que fomenten el manejo e intercambio de conocimiento, pueden mejorar la equidad de recursos y el abordaje multidisciplinar de la patología.

El **personal de Enfermería** es muy importante en el abordaje del SS y MF, son un apoyo fundamental para muchos pacientes. Por ello, se recomienda establecer un plan de formación a los profesionales de Enfermería que permita impulsar la especialización en estas patologías.

La **ausencia de información** de estas patologías por su consideración de "Enfermedades raras" y la heterogeneidad en la medición de indicadores mediante la realización de cuestionarios de calidad de vida, dificulta su evaluación. Por ello, la creación de un **Comité de expertos en linfoma a nivel nacional** que defina un set de indicadores y estandarice la recogida de PREMs y PROMs puede facilitar la generación de evidencia e identificación de iniciativas que permitan mejorar el abordaje de la patología.

7. Conclusiones

El impacto y la afectación de la MF y SS en la vida de los pacientes presenta alta variabilidad, aunque en general, los pacientes y familiares y/o cuidadores identifican la necesidad de impulsar la **atención psicológica** que ayude a sobrellevar el proceso. Es necesario establecer una estrategia de **posicionamiento de las Asociaciones de Pacientes** que permita difundir los servicios y funciones entre los profesionales sanitarios fomentando la adhesión de los pacientes y garantizando el acceso a los recursos psicológicos requeridos.

La **falta de información impresa** destinada a pacientes en lo referente a su patología, tratamientos y hábitos de cuidados genera sentimiento de inseguridad. Por ello, los profesionales identifican la necesidad de estandarizar el contenido y entregar materiales formativos avalados por las Asociaciones de Pacientes.

La **implementación de las recomendaciones** propuestas por los profesionales involucrados en la elaboración del *Atlas del paciente* servirá para optimizar el abordaje del SS y MF, mejorar la experiencia de los pacientes y profesionales y disponer de resultados en salud que permitan evaluar el impacto de las acciones implementadas.



8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS



8. Referencias bibliográficas

1. Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y leucemia, 2015,
2. http://www.aeal.es/nueva_web/wp-content/uploads/2015/07/aeal_explica_linfoma_celulas_T.pdf
3. Leukaemia and Lymphoma Society. Cutaneous T-Cell Lymphoma Facts: No. 5 in a series providing the latest information for patients, caregivers and healthcare professionals. 2014.
4. Willemze, R., Cerroni, L., Kempf, W., Berti, E., Facchetti, F., Swerdlow, S. H., & Jaffe, E. S. (2019). The 2018 update of the WHO-EORTC classification for primary cutaneous lymphomas. *Blood, The Journal of the American Society of Hematology*, 133(16), 1703-1714.
5. Kim, E. J., Hess, S., Richardson, S. K., Newton, S., Showe, L. C., Benoit, B. M., ... & Rook, A. H. (2005). Immunopathogenesis and therapy of cutaneous T cell lymphoma. *The Journal of clinical investigation*, 115(4), 798-812.
6. Willemze, R., Hodak, E., Zinzani, P. L., Specht, L., & Ladetto, M. (2018). Primary cutaneous lymphomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Annals of Oncology*, 29, iv30-iv40.
7. Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, Thiele J, eds. (2017). Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues (Revised 4th edition). IARC: Lyon.
8. Orphanet. Sézary Syndrome. [ORPHA:3 162]
9. Fernández de Misa R, Novelli S, Calzado L, García A, López I, et al. (2021). Guía multidisciplinar para el abordaje diagnóstico y terapéutico del paciente con linfoma cutáneo primario. GELTAMO (Grupo Español de Linfomas/Trasplante Autólogo de Médula Ósea), AEDV (Academia Española de Dermatología y Venereología), SEOR (Sociedad Española de Oncología Radioterápica) y SEAP (Sociedad Española de Anatomía Patológica).
10. Jung, J. M., Yang, H. J., Won, C. H., Chang, S. E., Lee, M. W., & Lee, W. J. (2021). Clinicopathological and prognostic study of primary cutaneous extranodal natural killer/T-cell lymphoma, nasal type: A systematic review. *The Journal of Dermatology*, 48(10), 1499-1510.
11. Jonak, C., Tittes, J., Brunner, P. M., & Guenova, E. (2021). Mycosis fungoides und Sézary-Syndrom. *Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft = Journal of the German Society of Dermatology : JDDG*, 19(9), 1307–1335. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9293091/>

8. Referencias bibliográficas

11. Orphanet. Prevalence and incidence of rare diseases: Bibliographic data. (2019).
12. Bradford, P. T., Devesa, S. S., Anderson, W. F., & Toro, J. R. (2009). Cutaneous lymphoma incidence patterns in the United States: a population-based study of 3884 cases. *Blood, The Journal of the American Society of Hematology*, 113(21), 5064-5073.
13. Krejsgaard, T., Lindahl, L. M., Mongan, N. P., Wasik, M. A., Litvinov, I. V., Iversen, L., ... & Odum, N. (2017, April). Malignant inflammation in cutaneous T-cell lymphoma—a hostile takeover. In *Seminars in immunopathology* (Vol. 39, No. 3, pp. 269-282). Springer Berlin Heidelberg.
14. Olsen, E., Vonderheid, E., Pimpinelli, N., Willemze, R., Kim, Y., Knobler, R., Zackheim, H., Duvic, M., Estrach, T., Lamberg, S., Wood, G., Dummer, R., Ranki, A., Burg, G., Heald, P., Pittelkow, M., Bernengo, M. G., Sterry, W., Laroche, L., Trautinger, F., ... ISCL/EORTC (2007). Revisions to the staging and classification of 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*, 110(6), 1713–1722. <https://doi.org/10.1182/blood-2007-03-055749>
15. Scarisbrick, J. J., Prince, H. M., Vermeer, M. H., Quaglino, P., Horwitz, S., Porcu, P., Stadler, R., Wood, G. S., Beylot-Barry, M., Pham-Ledard, A., Foss, F., Girardi, M., Bagot, M., Michel, L., Battistella, M., Guitart, J., Kuzel, T. M., Martinez-Escala, M. E., Estrach, T., Papadavid, E., ... Kim, Y. H. (2015). Cutaneous Lymphoma International Consortium Study of Outcome in Advanced Stages of Mycosis Fungoides and Sézary Syndrome: Effect of Specific Prognostic Markers on Survival and Development of a Prognostic Model. *Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology*, 33(32), 3766–3773. <https://doi.org/10.1200/JCO.2015.61.7142>
16. Johnson, L. D., Banerjee, S., Kruglov, O., Viller, N. N., Horwitz, S. M., Lesokhin, A., ... & Akilov, O. E. (2019). Targeting CD47 in Sézary syndrome with SIRP α Fc. *Blood advances*, 3(7), 1145-1153.
17. Navarro Matilla, B., Onteniente Gomis, M. D. M., Pujol Vallverdú, R. M., Combalia Escudero, A., Zapata Paz, I., Muniesa Montserrat, C., ... & Ortiz Romero, P. L. (2022). EORTC-QLQ-C30 and SKINDEX-29 measurement of health-related quality of life in patients with mycosis fungoides and Sézary syndrome: Real-world data in Spanish patients (MICADOS Study). *JEADV Clinical Practice*, 1(4), 438-449.

