

# Enfermedades Linfoproliferativas en la Infancia

Docente: Dr. Saul Peraza Marin

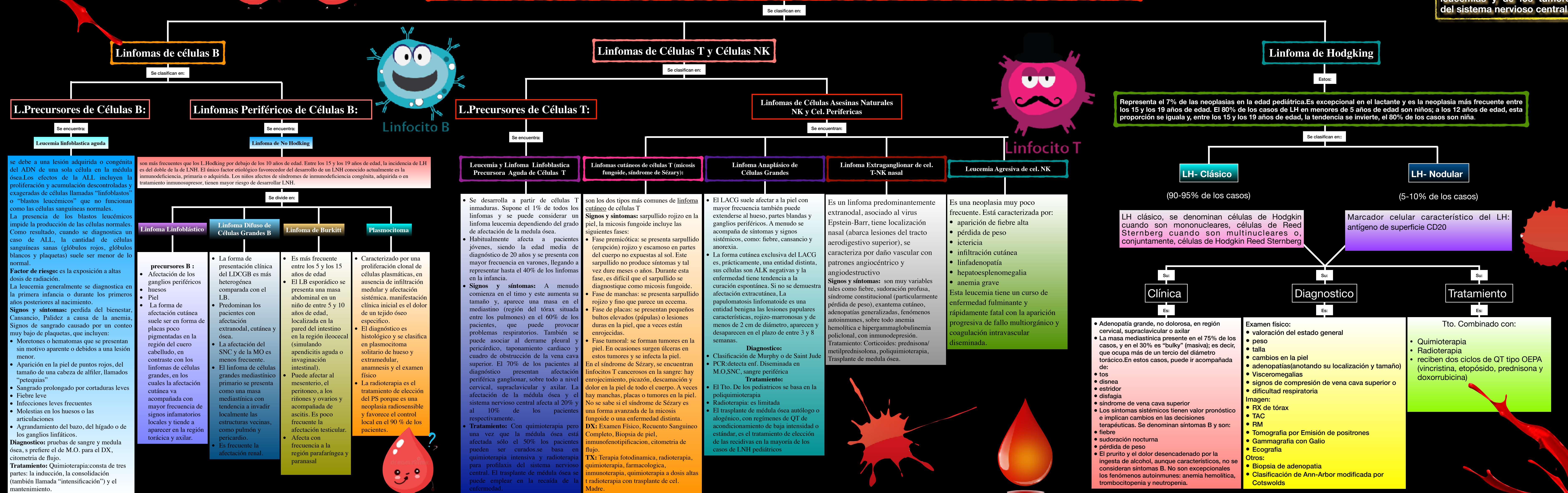
Alumna: Johary G. Ramos Aquino

4ta.Unidad

# Enfermedades Linfoproliferativas

Los linfomas en la infancia son un grupo heterogéneo de neoplasias que afectan al sistema inmune y derivan de los linfocitos en diferentes estados de diferenciación.

Los linfomas suponen el tercer grupo de neoplasias por incidencia en la edad infantil, por detrás de las leucemias y de los tumores del sistema nervioso central.



se debe a una lesión adquirida o congénita del ADN de una sola célula en la médula ósea. Los efectos de la ALL incluyen la proliferación y acumulación descontroladas y exageradas de células llamadas "linfoblastos" o "blastos leucémicos" que no funcionan como las células sanguíneas normales. La presencia de los blastos leucémicos impide la producción de las células normales. Como resultado, cuando se diagnostica un caso de ALL, la cantidad de células sanguíneas sanas (glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas) suele ser menor de lo normal. **Factor de riesgo:** es la exposición a altas dosis de radiación. La leucemia generalmente se diagnostica en la primera infancia o durante los primeros años posteriores al nacimiento. **Signos y síntomas:** pérdida del bienestar, Cansancio, Palidez a causa de la anemia, Signos de sangrado causado por un conteo muy bajo de plaquetas, que incluyen: 

- Moretones o hematomas que se presentan sin motivo aparente o debidos a una lesión menor.
- Aparición en la piel de puntos rojos, del tamaño de una cabeza de alfiler, llamados "petequias"
- Sangrado prolongado por cortaduras leves
- Fiebre leve
- Infecciones leves frecuentes
- Molestias en los huesos o las articulaciones
- Agrandamiento del bazo, del hígado o de los ganglios linfáticos.

**Diagnóstico:** pruebas de sangre y médula ósea, se prefiere el de M.O. para el DX, citometría de flujo. **Tratamiento:** Quimioterapia: consta de tres partes: la inducción, la consolidación (también llamada "intensificación") y el mantenimiento.

son más frecuentes que los L.Hodgkin por debajo de los 10 años de edad. Entre los 15 y los 19 años de edad, la incidencia de LH es del doble de la de LNH. El único factor etiológico favorecedor del desarrollo de un LNH conocido actualmente es la inmunodeficiencia, primaria o adquirida. Los niños afectados de síndromes de inmunodeficiencia congénita, adquirida o en tratamiento inmunosupresor, tienen mayor riesgo de desarrollar LNH.

**Se divide en:**

- Linfoma Linfoblástico**
  - precursores B :**
    - Afectación de los ganglios periféricos
    - huesos
    - Piel
  - La forma de afectación cutánea suele ser en forma de placas poco pigmentadas en la región del cuero cabelludo, en contraste con los linfomas de células grandes, en los cuales la afectación cutánea va acompañada con mayor frecuencia de signos inflamatorios locales y tiende a aparecer en la región torácica y axilar.
- Linfoma Difuso de Células Grandes B**
  - La forma de presentación clínica del LDCGB es más heterogénea comparada con el LB.
  - Predominan los pacientes con afectación extranodal, cutánea y ósea.
  - La afectación del SNC y de la MO es menos frecuente.
  - El linfoma de células grandes mediastínico primario se presenta como una masa mediastínica con tendencia a invadir localmente las estructuras vecinas, como pulmón y pericardio.
  - Es frecuente la afectación renal.
- Linfoma de Burkitt**
  - Es más frecuente entre los 5 y los 15 años de edad
  - El LB esporádico se presenta una masa abdominal en un niño de entre 5 y 10 años de edad, localizada en la pared del intestino en la región ileocecal (simulando apendicitis aguda o invaginación intestinal).
  - Puede afectar al mesenterio, el peritoneo, a los riñones y ovarios y a la vejiga.
  - Es poco frecuente la afectación testicular.
  - Afecta con frecuencia a la región parafaríngea y paranasal
- Plasmocitoma**
  - Caracterizado por una proliferación clonal de células plasmáticas, en ausencia de infiltración medular y afectación sistémica, manifestación clínica inicial es el dolor de un tejido óseo específico.
  - El diagnóstico es histológico y se clasifica en plasmocitoma solitario de hueso y extramedular, anamnesis y el examen físico
  - La radioterapia es el tratamiento de elección del PS porque es una neoplasia radiosensible y favorece el control local en el 90 % de los pacientes.

son los dos tipos más comunes de **linfoma cutáneo** de células T

**Signos y síntomas:** sarpullido rojizo en la piel, la micosis fungoide incluye las siguientes fases:

- Fase premicótica: se presenta sarpullido (erupción) rojizo y escamoso en partes del cuerpo no expuestas al sol. Este sarpullido no produce síntomas y tal vez dure meses o años. Durante esta fase, es difícil que el sarpullido se diagnostique como micosis fungoide.
- Fase de manchas: se presenta sarpullido rojizo y fino que parece un eccema.
- Fase de placas: se presentan pequeños bultos elevados (pápulas) o lesiones duras en la piel, que a veces están enrojecidas.
- Fase tumoral: se forman tumores en la piel. En ocasiones surgen úlceras en estos tumores y se infecta la piel.

En el síndrome de Sézary, se encuentran linfocitos T cancerosos en la sangre: hay enrojecimiento, picazón, descamación y dolor en la piel de todo el cuerpo. A veces hay manchas, placas o tumores en la piel. No se sabe si el síndrome de Sézary es una forma avanzada de la micosis fungoide o una enfermedad distinta.

**DX:** Examen Físico, Recuento Sanguíneo Completo, Biopsia de piel, inmunofenotipificación, citometría de flujo.

**TX:** Terapia fotodinámica, radioterapia, quimioterapia, farmacológica, inmunoterapia, quimioterapia a dosis altas y radioterapia con trasplante de cel. Madre.

El LACG suele afectar a la piel con mayor frecuencia también puede extenderse al hueso, partes blandas y ganglios periféricos. A menudo se acompaña de síntomas y signos sistémicos, como: fiebre, cansancio y anorexia.

La forma cutánea exclusiva del LACG es, prácticamente, una entidad distinta, sus células son ALK negativas y la enfermedad tiene tendencia a la curación espontánea. Si no se demuestra afectación extracutánea, La papulomatosis linfomatoide es una entidad benigna las lesiones papulares características, rojizo-marronosas y de menos de 2 cm de diámetro, aparecen y desaparecen en el plazo de entre 3 y 8 semanas.

**Diagnóstico:**

- Clasificación de Murphy o de Saint Jude
- PCR: detecta enf. Diseminada en M.O.SNC, sangre periférica

**Tratamiento:**

- El Tto. De los pediátricos se basa en la poliquimioterapia
- Radioterapia: es limitada
- El trasplante de médula ósea autólogo o alogénico, con regímenes de QT de acondicionamiento de baja intensidad o estándar, es el tratamiento de elección de las recidivas en la mayoría de los casos de LNH pediátricos

Es un linfoma predominantemente extranodal, asociado al virus Epstein-Barr, tiene localización nasal (abarca lesiones del tracto aerodigestivo superior), se caracteriza por daño vascular con patrones angiocéntrico y angiodestructivo

**Signos y síntomas:** son muy variables tales como fiebre, sudoración profusa, síndrome constitucional (particularmente pérdida de peso), exantema cutáneo, adenopatías generalizadas, fenómenos autoinmunes, sobre todo anemia hemolítica e hipergammaglobulinemia policlonal, con inmunodepresión.

**Tratamiento:** Corticoides; prednisona/ metilprednisona, poliquimioterapia, Trasplante de médula ósea.

Es una neoplasia muy poco frecuente. Está caracterizada por:

- aparición de fiebre alta
- pérdida de peso
- ictericia
- infiltración cutánea
- linfadenopatía
- hepatosplenomegalia
- anemia grave

Esta leucemia tiene un curso de enfermedad fulminante y rápidamente fatal con la aparición progresiva de fallo multiorgánico y coagulación intravascular diseminada.

LH clásico, se denominan células de Hodgkin cuando son mononucleares, células de Reed Sternberg cuando son multinucleares o, conjuntamente, células de Hodgkin Reed Sternberg

Marcador celular característico del LH: antígeno de superficie CD20

**Clinica**

**Es:**

- Adenopatía grande, no dolorosa, en región cervical, supraclavicular o axilar
- La masa mediastínica presente en el 75% de los casos, y en el 30% es "bulky" (masiva); es decir, que ocupa más de un tercio del diámetro torácico. En estos casos, puede ir acompañada de:
  - tos
  - disnea
  - estridor
  - disfagia
  - síndrome de vena cava superior
- Los síntomas sistémicos tienen valor pronóstico e implican cambios en las decisiones terapéuticas. Se denominan síntomas B y son:
  - fiebre
  - sudoración nocturna
  - pérdida de peso
  - El prurito y el dolor desencadenado por la ingesta de alcohol, aunque característicos, no se consideran síntomas B. No son excepcionales los fenómenos autoinmunes: anemia hemolítica, trombocitopenia y neutropenia.

**Diagnostico**

**Es:**

**Examen físico:**

- valoración del estado general
- peso
- talla
- cambios en la piel
- adenopatías (anotando su localización y tamaño)
- Visceromegalias
- signos de compresión de vena cava superior o dificultad respiratoria

**Imagen:**

- RX de tórax
- TAC
- RM
- Tomografía por Emisión de positrones
- Gammagrafía con Galio
- Ecografía

**Otros:**

- Biopsia de adenopatía
- Clasificación de Ann-Arbor modificada por Cotswolds

**Tratamiento**

**Es:**

Tto. Combinado con:

- Quimioterapia
- Radioterapia
- reciben dos ciclos de QT tipo OEPA (vincristina, etopósido, prednisona y doxorubicina)