



UNIVERSIDAD DEL SURESTE

OSCAR DE JESÚS GONZÁLEZ DEL CARPIO

MEDICINA HUMANA

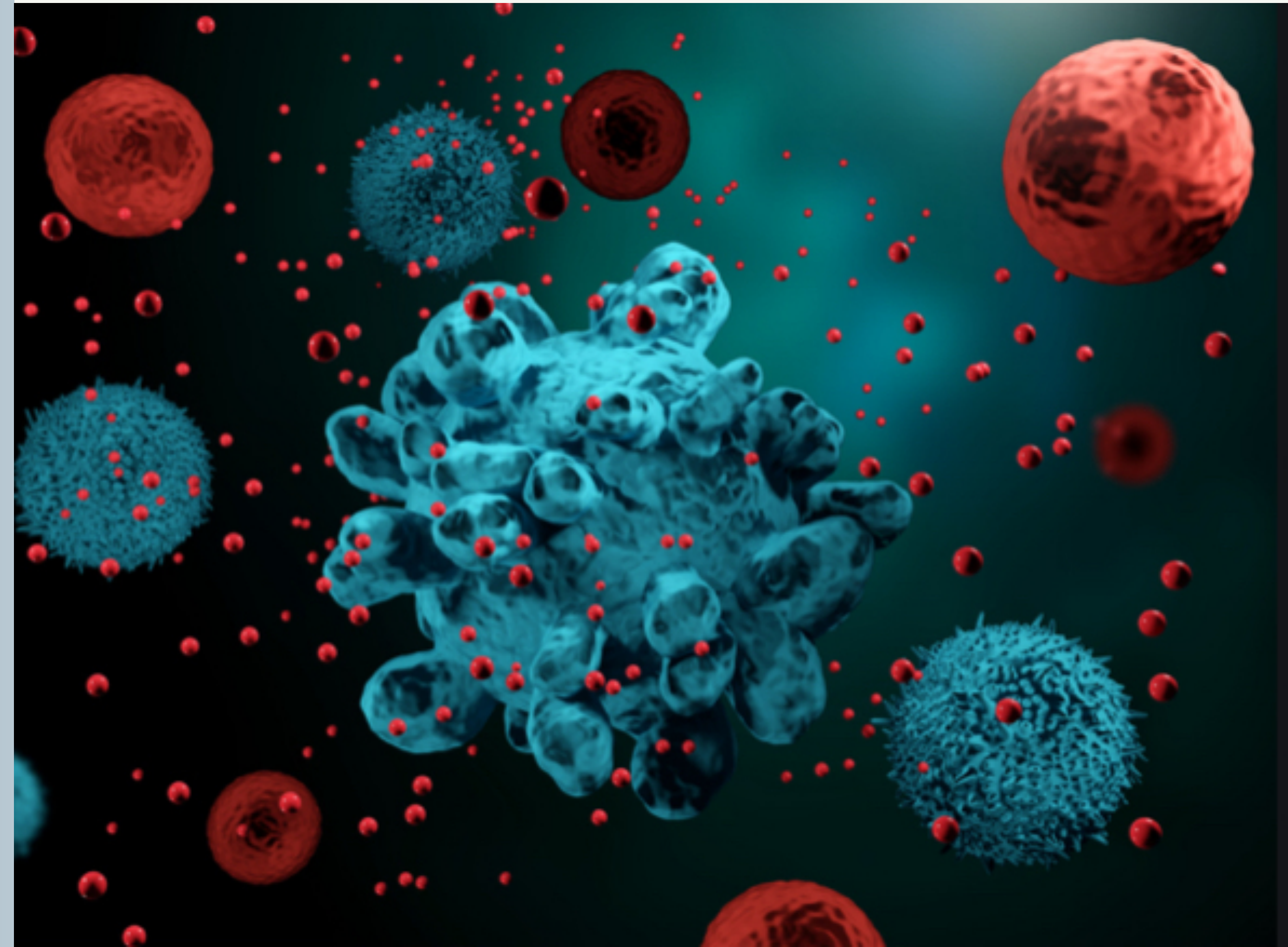
7° SEMESTRE

DR. SAUL PERAZA MARÍN

CLÍNICAS PEDIÁTRICAS.

UNIDAD 4

**ENFERMEDADES LINFOPROLIFERATIVAS
DE LA INFANCIA**



ENFERMEDADES LINFOPROLIFERATIVAS

Son un grupo heterogéneo de trastornos de origen clonal, que afectan a las células linfoides, linfocitos T (linfocitos T citotóxicos, linfocitos T colaboradores y linfocitos natural killer), linfocitos B o células plasmáticas, y que tienen en común la proliferación de células linfoides, con tendencia a invadir, además de órganos linfoides como los ganglios linfáticos y el bazo, la médula ósea y sangre periférica.

Representa el 7% de las neoplasias en la edad pediátrica y la supervivencia global es superior al 90%.

Linfoma de Hodgkin

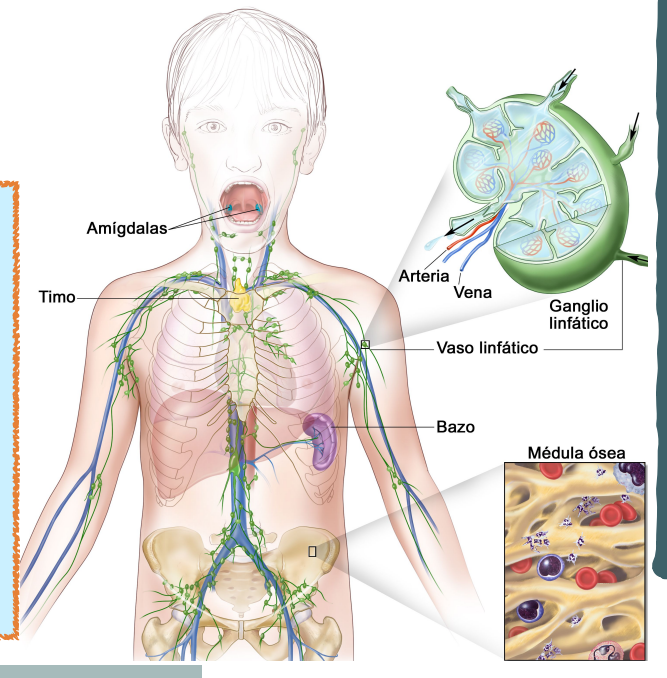
- LHCEN** - Presenta bandas de colágena que rodean al menos un nódulo y células de Hodgkin y Reed Sternberg con morfología lacunar.
- LHCCM** - Se caracteriza por células Reed Sternberg dispersas en un medio difuso o vagamente nodular compuesto de células inflamatorias sin fibrosis esclerosante nodular.
- LHCRL** - Presenta células de Hodgkin y de Reed Sternberg dispersas en un medio nodular y a veces difuso constituido de linfocitos pequeños, sin neutrófilos, ni eosinófilos.
- LHDL** - Presenta abundantes células de Hodgkin y de Reed Sternberg en un medio difuso con escasos linfocitos no neoplásicos.

LHPLN
Es una neoplasia de células B monoclonales, caracterizada por proliferación nodular o nodular-difusa de células neoplásicas de gran tamaño, dispersas como células en palomita de maíz o células de predominio linfocítico

LHC

CLINICA

- Adenopatía grande, no dolorosa, en la región cervical, supraclavicular o axilar.
- Masa mediastínica presente en el 75% de los casos, y en el 30% es "bulky" (masiva)
- 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.



Linfoma no Hodgkin

Se trata de un grupo heterogéneo de enfermedades que incluye a todos los linfomas excepto el LH.

La mayoría de los LNH pediátricos presentan translocaciones cromosómicas que producen proteínas de fusión que alteran los mecanismos de control del crecimiento y la maduración celulares, favoreciendo la oncogénesis. El 50-70% de los LL presentan un cariotipo anormal que afecta a los genes de los receptores de células T.

CLINICA

- Los linfomas no Hodgkin se pueden presentar como tumoración abdominal y comprometer la vida, se manifiestan como:
- Intususcepción
 - Dolor, náusea, vómito como parte de un abdomen agudo
 - Íleo
 - Deshidratación
 - Hemorragia gastrointestinal
 - Plétora facial
 - Ingurgitación yugular
 - Dificultad respiratoria
 - Tos
 - Disfonía
 - Disnea
 - Disfagia
 - Edema en pellerina y extremidades superiores de predominio derecho
 - Red venosa colateral.
- El síndrome de vena cava superior y/o mediastino superior es una urgencia oncológica. El 8% de los pacientes con LNH se presentan con tumoración mediastinal. Sus manifestaciones clínicas son:

LEUCEMIA LINFOBLASTICA AGUDA

La leucemia linfoblástica aguda (LLA) es la neoplasia más frecuente en la infancia, constituyendo el 80% de todas las leucemias agudas de la edad pediátrica.

Los síntomas más frecuentes al diagnóstico son aquellos relacionados con la insuficiencia medular: anemia (palidez, astenia), trombopenia (equimosis, petequias) y neutropenia (fiebre).

Diagnostico

La confirmación del diagnóstico se realiza mediante el estudio morfológico, citogenético y molecular del aspirado de médula ósea. En la mayoría de los pacientes que se diagnostican de LLA, lo primero que se realiza y que confirma las sospechas es un hemograma. Una radiografía de tórax inicial nos permitirá conocer la existencia de una masa mediastínica. Otros estudios que se realizan al diagnóstico son: ecografía abdominal, estudio cardiológico

DIAGNOSTICO

Recoger datos sobre síntomas previos, infecciones pasadas, vacunaciones y antecedentes familiares de cáncer o inmunodeficiencias. El examen físico debe incluir:

- Valoración del estado general
- Peso y talla
- Cambios en la piel
- Presencia de adenopatías, anotando su localización y tamaño.
- Visceromegalias
- Signos de compresión de vena cava superior
- Dificultad respiratoria.

La exploración cardiorrespiratoria y del anillo de Waldeyer es muy importante. Los exámenes complementarios incluirán una analítica básica, una radiografía de tórax y tomografía de tórax y pelvis

TRATAMIENTO

Esquema de tratamiento basado en doxorubicina, bleomicina, vinblastina y dacarbazina (ABVD).

- Al paciente con linfoma de Hodgkin (LH) en estadios clínicos iniciales y con factores pronósticos favorables lo trata con 3 ciclos ABVD seguido de radioterapia a campo Involucrado en dosis de 20 - 30 Gy.
- Al paciente con recaída tardía pero no en el que presente resistencia primaria o recaída temprana lo re induce con el mismo esquema de quimioterapia.

L.L

La mayoría de los linfomas linfoblásticos son causados por células de estirpe T y se presentan como masa mediastínica acompañada de derrame pleural o pericárdico. La mayoría de los niños afectados de LL de precursores T se presentan con una masa adenopática de crecimiento rápido en la región cervical o mediastínica. No es extraño que se acompañe de síntomas de compresión de la vía respiratoria o de la vena cava. Los derrames, pleurales o pericárdicos, son frecuentes y pueden contribuir a la clínica de descompensación respiratoria o cardiovascular.

LB

El LB esporádico se presenta, en la mayoría de los casos, como 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 la forma de presentación de la apendicitis aguda o la invaginación intestinal.

L.D.C.G.B

El LDCGB tiene tendencia a afectar a la piel y al hueso. 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.

L.A.C.G

El LACG se presenta en dos formas clínicas, una cutánea exclusiva, ALK negativa y de evolución benigna; y otra forma invasiva o sistémica, ALK positiva, que requiere tratamiento QT agresivo. El LACG suele afectar a la piel con mayor frecuencia que cualquier otro linfoma de la infancia; también puede extenderse al hueso, partes blandas y ganglios periféricos. A menudo se acompaña de síntomas y signos sistémicos, como: fiebre, cansancio y anorexia. El 70% de los pacientes debutan con enfermedad diseminada. No es excepcional la afectación del SNC y de la MO.

Tratamiento

El tratamiento de los pacientes con LLA está adaptado al riesgo del paciente al diagnóstico y comprende tres fases.

Inducción

Intensificación (Consolidación)

Mantenimiento

La duración total es de dos años.

