

# UNIVERSIDAD DEL SURESTE

LICENCIATURA:

MEDICINA HUMANAN

CATEDRÁTICO:cn o

DR. MIGUEL BASILIO ROBLEDO

TRABAJO:

MAPA CONCEPTUAL DE LEUCEMIAS

ALUMNO:

JOSUÉ DE LEÓN LÓPEZ

GRADO:

7 SEMESTRE

FECHA:

20/10/22

LUGAR:

TAPACHULA CHIAPAS

# LEUCEMIAS

Son neoplasias malignas generalmente se presenta en niños menores de 15 años

La leucemia linfoblástica aguda (LLA) representa el 77% de los casos de leucemia infantil

Leucemia mieloide crónica (LMC) el 2-3%

Leucemia mielomonocítica juvenil (LMMJ) un 1-2%.

Leucemia mieloide aguda (LMA) el 11%

Grupo de enfermedades neoplásicas malignas en las que anomalías genéticas en una célula hematopoyética originan una proliferación clonal disregulada de células.

## Definición

La consecuencia es una alteración de la función normal de la médula ósea y, en última instancia, una insuficiencia medular.

## Etiología

## Leucemia linfoblástica aguda

Causados por mutaciones somáticas posconcepcionales en las células linfoides.

## Manifestaciones clínicas

Puede cursarse como inespecifica o asintomatica  
 anorexia, cansancio, malestar general, irritabilidad y febrícula intermitente suelen estar presentes (fiebre de origen desconocido)

Puede haber dolor óseo o articular, sobre todo en las extremidades inferiores  
 Los síntomas persisten durante meses, pueden predominar en los huesos o las articulaciones, y puede haber tumefacción articular.

Tabla 522.1 Factores que predisponen a leucemia infantil	
<b>ENFERMEDADES GENÉTICAS</b>	Hemoglobinuria paroxística nocturna Síndrome de Li-Fraumeni
Síndrome de Down Anemia de Fanconi Síndrome de Bloom Anemia de Blackfan-Diamond Síndrome de Shwachman-Diamond Síndrome de Kostmann Neurofibromatosis tipo 1 Ataxia-telangiectasia Inmunodeficiencia combinada grave	<b>FACTORES MEDIOAMBIENTALES</b> Radiación ionizante Drogas Agentes alquilantes Epipodofilotoxina Exposición a benceno

## Diagnostico

La mayoría de los pacientes tienen **anemia y trombopenia**. Es posible que los análisis de laboratorio ordinarios en sangre periférica no detecten la presencia de células leucémicas.

## insuficiencia de la médula ósea

con palidez, cansancio, intolerancia al ejercicio, sangrado de la mucosa oral o epistaxis, además de fiebre, que puede estar causada por infección

## tratamiento

punción-aspiración y biopsia de médula ósea, citometría de flujo, citogenética y estudios moleculares.

Inducción a la remisión  
 un corticoide como la dexametasona o la prednisona y, por lo general, una sola dosis de un preparado de asparaginasa pegilada de acción prolongada

# Leucemia mieloide aguda

La **leucemia promielocítica aguda (LPA)** es un subtipo más frecuente en ciertas regiones del mundo, pero la incidencia de otros subtipos es por lo general uniforme.

Clasificación celular

Manifestaciones clínicas

**Tabla 522.3** Clasificación de la OMS de las neoplasias mieloides agudas

- Leucemia mieloide aguda con anomalías genéticas recurrentes
  - LMA con t(8;21)(q22;q22.1); *RUNX1-RUNX1T1*
  - LMA con inv(16)(p13.1;q22) o t(16;16)(p13.1;q22); *CBFB-MYH11*
  - LPA con *PML-RARA*
  - LMA con t(9;11)(p21.3;q23.3); *MLLT3-KMT2A*
  - LMA con t(6;9)(p23;q34.1); *DEK-NUP214*
  - LMA con inv(3)(q21.3q26.2) o t(3;3)(q21.3;q26.2); *GATA2, MECOM*
  - LMA (megacarioblástica) con t(1;22)(p13.3;q13.3); *RBM15-MKL1*
  - Entidad provisional: LMA con *BCR-ABL1*
  - LMA con *NPM1* mutado
  - Entidad provisional: LMA con mutaciones bialélicas de *CEBPA*
  - Entidad provisional: LMA con *RUNX1* mutado
- LMA con cambios relacionados con mielodisplasia
- Neoplasias mieloides relacionadas con tratamiento
- Leucemia mieloide aguda, sin otras especificaciones
  - LMA con diferenciación mínima
  - LMA sin maduración
  - LMA con maduración
- Leucemia mielomonocítica aguda
- Leucemia monoblástica/monocítica aguda
- Leucemia eritroide pura
- Leucemia megacarioblástica aguda
- Leucemia basófila aguda
- Panmielosis aguda con mielofibrosis
- Sarcoma mieloide
- Proliferaciones mieloides relacionadas con el síndrome de Down
- Mielopoyesis anómala transitoria
- Leucemia mieloide asociada al síndrome de Down
- Neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas

Diagnostico

El análisis de las muestras de punción-aspiración o de biopsia de médula ósea de pacientes con LMA revela habitualmente las **características de una médula ósea hiper celular formada por un patrón celular monofásico.**

Además, los pacientes con LMA presentan signos y síntomas infrecuentes en la LLA, como **nódulos subcutáneos** (sobre todo los lactantes), infiltración de la encía (sobre todo en los subtipos monocíticos), signos y hallazgos de laboratorio de **coagulopatía intravascular diseminada** (especialmente indicativos de LPA)

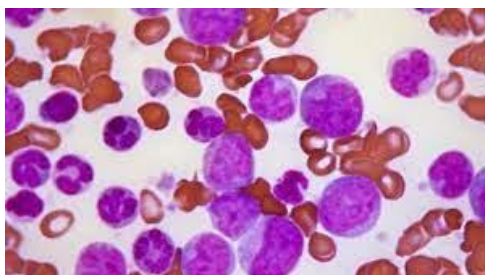
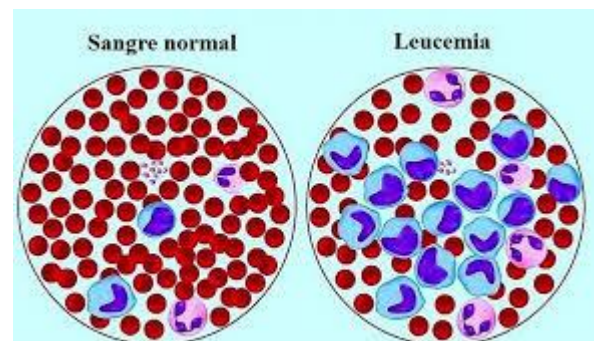
Pronostico y tratamiento

La quimioterapia múltiple intensiva consigue la remisión en el 85-90% de los pacientes, aproximadamente.

Existen varios regímenes de quimioterapia de inducción, que normalmente incluyen una antraciclina en combinación con altas dosis de citarabina.

Hasta el 5% de los pacientes muere por infección o hemorragia antes de lograr la remisión

El tratamiento posterior a la remisión se elige a partir de una combinación de marcadores citogenéticos y moleculares de la leucemia, así como la respuesta a la quimioterapia de inducción (evaluación de la ERM).



Síndrome de Down y síndrome mieloproliferativo

La leucemia aguda es 15-20 veces más frecuente en niños con síndrome de Down que en la población general

En niños con síndrome de Down que presentan LLA, el resultado previsible del tratamiento es ligeramente peor que en otros niños

La relación LLA/ LMA en pacientes con síndrome de Down es la misma que en la población general.

Ausencia de características pronósticas favorables, como **EVT6-RUNX1** y trisomías, así como anomalías genéticas asociadas a peor pronóstico, como **IKZF1**.

Los pacientes con síndrome de Down son muy sensibles al metotrexato y a otros antimetabolitos, lo que conlleva una toxicidad importante si se administran en dosis normales.



Alrededor del 10% de los recién nacidos con síndrome de Down presenta una leucemia transitoria o un **trastorno mieloproliferativo** caracterizado por leucocitosis, blastos en sangre periférica y anemia, trombopenia y hepatoesplenomegalia asociados.

los pacientes con síndrome de Down tienen resultados mucho mejores que los niños sin este síndrome, con una tasa de supervivencia a largo plazo mayor del 80%

Los pacientes con síndrome de Down son muy sensibles al metotrexato y a otros antimetabolitos, lo que conlleva una toxicidad importante si se administran en dosis normales.

## Leucemia mieloide crónica

La leucemia mieloide crónica (**LMC**) es un trastorno clonal del tejido hematopoyético que supone el 2-3% de todos los casos de leucemia infantil.

Los síntomas iniciales de la LMC son inespecíficos y pueden consistir en fiebre, cansancio, pérdida de peso y anorexia

La enfermedad se caracteriza por una **fase crónica** inicial en la que el clon maligno genera aumento del número de leucocitos con predominio de formas maduras pero con un número elevado de granulocitos inmaduros.

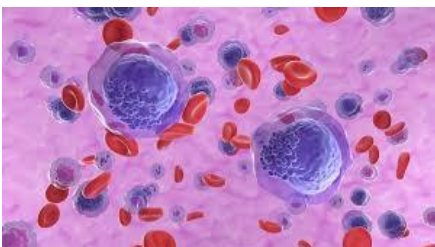
Se confirma con análisis citogenéticos y moleculares que demuestran la presencia del cromosoma Filadelfia característico y de la reordenación del gen *BCR-ABL*

Por lo general, la fase crónica termina 3-4 años después del inicio, cuando la LMC evoluciona a la **fase acelerada** o de crisis blástica.

el 99% de los pacientes presenta una translocación específica,  $t(9;22)(q34;q11)$ , denominada cromosoma Filadelfia, que da lugar a una proteína de fusión *BCR-ABL*.

El diagnóstico se sospecha ante una leucocitosis con células mieloides en todos los estadios de diferenciación en sangre periférica y médula ósea.

El tratamiento con un inhibidor de la tirosina cinasa es el estándar actual para la LMC pediátrica



El **imatinib**, un fármaco diseñado específicamente para inhibir la tirosina cinasa *BCR-ABL*, se ha usado en adultos y en niños, y se ha observado que consigue respuestas citogenéticas notables en más del 70% de los pacientes

El **imatinib**, un fármaco diseñado específicamente para inhibir la tirosina cinasa *BCR-ABL*, se ha usado en adultos y en niños, y se ha observado que consigue respuestas citogenéticas notables en más del 70% de los pacientes

Los inhibidores de la tirosina cinasa de segunda generación, como el **dasatinib** y **nilotinib**, han mejorado las tasas de remisión en adultos y ahora están incluidos en el tratamiento de primera línea en dichos pacientes

## Leucemia mielomonocítico juvenil

La leucemia mielomonocítica juvenil (LMMJ), antes leucemia mieloide crónica juvenil

Los pacientes con esta enfermedad no tienen el cromosoma Filadelfia característico de la LMC. Los pacientes con LMMJ presentan exantemas, adenopatías, esplenomegalia y manifestaciones hemorrágicas

proliferación clonal de células madre hematopoyéticas que generalmente afecta a niños menores de 2 años.

La mayoría de los pacientes con LMMJ tienen mutaciones que activan la vía del oncogén *RAS*, como *NRAS*, *NF1* y *PTPN11*

La LMMJ es infrecuente (menos del 1% de todos los casos de leucemia infantil).

La médula ósea tiene un patrón mielodisplásico, en el que los blastos suponen menos del 20% de las células



## BIBLIOGRAFÍA

NELSON TRATADO DE PEDIATRÍA