

LEUCEMIAS

Son las neoplasias malignas más frecuentes en la infancia

Suponen el 31% de todos los cánceres en niños menores de 15 años.

Las leucemias pueden definirse como un grupo de enfermedades neoplásicas malignas

En las que anomalías genéticas en una célula hematopoyética originan una proliferación clonal disregulada de células.

Leucemia linfoblástica aguda

Fue el primer cáncer diseminado que pudo curarse

EPIDEMIOLOGÍA

En Estados Unidos, cada año se diagnostica leucemia linfoblástica aguda a aproximadamente 3.100 niños y adolescentes menores de 15 años

ETIOLOGÍA

Se cree que la mayoría de los casos de LLA están causados por mutaciones somáticas posconvencionales en las células linfoides.

La exposición a radiación médica con fines diagnósticos, tanto intrauterina como en la infancia, se asocia a un aumento de la incidencia de LLA

CLASIFICACIÓN CELULAR

Depende de la caracterización de las células malignas en la médula ósea para determinar la morfología, el fenotipo según los marcadores de membrana celular

Las características genéticas celulares y moleculares

En el análisis fenotípico, los marcadores de superficie indican que aproximadamente el 85%

Los casos de LLA son leucemias linfoblásticas agudas B

Aproximadamente el 15% son leucemias linfoblásticas T y aproximadamente el 1% proceden de linfocitos B maduros.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La presentación inicial de la LLA suele ser inespecífica y relativamente breve

Síntomas como anorexia, cansancio, malestar general, irritabilidad y febrícula intermitente suelen estar presentes.

Puede haber dolor óseo o articular, sobre todo en las extremidades inferiores

LEUSEMIA

DIAGNOSTICO

La LLA se diagnostica mediante una evaluación de la médula ósea

La que más del 25% de las células son una población homogénea de linfoblastos

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Si solo hay pancitopenia, debe pensarse en anemia aplásica (congénita o adquirida)

Mielo fibrosis o linfocitosis hemo fagocítica familiar.

La LLA debe distinguirse de la LMA

Otras enfermedades malignas que invaden la médula ósea con hallazgos clínicos y de laboratorio parecidos a los de la LLA

TRATAMIENTO

La terapia inicial, denominada inducción a la remisión, está diseñada para erradicar las células leucémicas de la médula ósea

En esta fase se administra la terapia durante 4 semanas

Un corticoide como la dexametasona o la prednisona

La segunda fase del tratamiento, o consolidación, se centra en el tratamiento intensivo del SNC

Combinado con una terapia sistémica intensiva para prevenir las recidivas tardías en el SNC.

Se administran dosis repetidas de quimioterapia intratecal mediante PL.

Tratamiento de la recidiva

La recidiva se localiza en la médula ósea en el 15-20% de los pacientes con LLA y tiene implicaciones graves,

El tratamiento comprende medicación intratecal y radioterapia craneal o craneoespinal.

PRONÓSTICO

Los avances en el tratamiento y en la estratificación del riesgo han aumentado bastante las tasas de supervivencia

En la actualidad, la supervivencia global a los 5 años es aproximadamente de 90%

LEUCEMIAS

PRONÓSTICO

En la actualidad, la supervivencia global a los 5 años es aproximadamente del 90%

Los supervivientes tienen más probabilidad de sufrir enfermedades crónicas

Como trastornos osteoarticulares, cardíacos y neurológicos

Leucemia mieloide aguda

EPIDEMIOLOGÍA

Supone el 11% de los casos de leucemia infantil en Estados Unidos

Se diagnostica a 370 niños cada año, aproximadamente.

CLASIFICACIÓN CELULAR

LMA es que más del 20% de las células de la médula ósea en muestras de punción-aspiración

En la actualidad se emplea la citometría de flujo para identificar antígenos de superficie celular

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los pacientes con LMA pueden presentar cualquier hallazgo, o todos, asociados a insuficiencia de la médula ósea en la LLA

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)

Masas aisladas, denominadas cloromas o sarcomas granulocíticos

DIAGNÓSTICO

El análisis de las muestras de punción-aspiración o de biopsia de médula ósea de pacientes con LMA

Características de una médula ósea hiper celular formada por un patrón celular monofásico

La citometría de flujo y las tinciones especiales ayudan a identificar células que contienen mieloperoxidasa

Lo que confirma tanto el origen mieloide de la leucemia como el diagnóstico

SÍNDROME DE DOWN Y LEUCEMIA AGUDA Y SÍNDROME MIELOPROLIFERATIVO TRANSITORIO

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

La excepción se produce en los primeros 3 años de vida, cuando es más frecuente la LMA

TRATAMIENTO

Los pacientes con síndrome de Down son muy sensibles al metotrexato

Lo que conlleva una toxicidad importante si se administran en dosis normales

Pacientes con síndrome de Down tienen resultados mucho mejores que los niños sin este síndrome

Pacientes con síndrome de Down tienen resultados mucho mejores que los niños sin este síndrome

Alrededor del 10% de los recién nacidos con síndrome de Down presenta una leucemia transitoria

Trastorno mieloproliferativo

Caracterizado por leucocitosis, blastos en sangre periférica y anemia, trombopenia y hepatoesplenomegalia asociados

Desaparecen habitualmente durante los primeros 3 meses de vida

LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA

Trastorno clonal del tejido hematopoyético

Supone el 2-3% de todos los casos de leucemia infantil.

Aproximadamente, el 99% de los pacientes presenta una translocación específica, t(9;22)(q34;q11)

Denominada cromosoma Filadelfia

Los síntomas iniciales de la LMC son inespecíficos

Pueden consistir en fiebre, cansancio, pérdida de peso y anorexia.

También puede haber esplenomegalia con dolor en el hipocondrio izquierdo

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

Se confirma con análisis citogenéticos y moleculares

La enfermedad se caracteriza por una fase crónica

El clon maligno genera aumento del número de leucocitos con predominio de formas maduras

Con un número elevado de granulocitos inmaduros

Los hemogramas pueden revelar anemia y trombocitosis