

LINFOMA

Los linfomas son cánceres que comienzan en los glóbulos blancos llamados linfocitos. Existen dos tipos principales de linfoma: linfoma Hodgkin (LH) y linfoma no Hodgkin (LNH). Los dos tipos de linfoma se comportan, se propagan y responden al tratamiento de manera diferente. En los niños puede ocurrir linfoma no Hodgkin, aunque no es común.

¿Cuáles son las causas y los factores de riesgo del LNH?

Se desconoce la causa exacta del LNH en niños. Su aparición se asocia a los siguientes factores de riesgo:

Características sociodemográficas: en general, el linfoma no Hodgkin se presenta en pocas ocasiones en niños, pero es más común en niños de mayor edad que en los más pequeños. Además, es más común en niños que en niñas y en niños blancos que en los de la raza negra. No se conocen las razones para estas diferencias de sexo y raza.

Sistema inmunológico debilitado: algunos tipos de problemas con el sistema inmunológico se han vinculado a un riesgo mayor de linfoma no Hodgkin en niños.

Síndromes congénitos de deficiencia inmune (presentes al momento del nacimiento): algunos síndromes genéticos (hereditarios) pueden causar que los niños, al nacer, tengan un sistema inmunológico deficiente. Junto con un riesgo aumentado de infecciones graves, estos niños también tienen un mayor riesgo de padecer linfoma no Hodgkin (y algunas veces otros cánceres también). Estos síndromes incluyen:

- Síndrome de Wiskott-Aldrich.
- Síndrome de inmunodeficiencia combinada severa (SCID).
- Ataxia-telangiectasia.
- Inmunodeficiencia variable común.
- Síndrome de Bloom.
- Síndrome linfoproliferativo ligado al cromosoma X.
- Trasplante de órganos

VIH/Sida: la infección con el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), también conocido como el virus

del sida o AIDS, puede debilitar el sistema inmunológico en niños y adultos. Por lo general, los niños con VIH contraen la infección a través del contacto con la sangre de sus madres, usualmente antes o durante el nacimiento.

Exposición a la radiación: los sobrevivientes de las bombas atómicas y de los accidentes de reactores nucleares tienen un riesgo aumentado de padecer algunos tipos de cáncer. La leucemia y los cánceres de tiroides son los más comunes, pero también existe un riesgo ligeramente aumentado de linfoma no Hodgkin.

Los pacientes que han recibido radioterapia contra otros cánceres tienen un riesgo ligeramente aumentado de padecer un linfoma no Hodgkin.

Infección con virus de Epstein-Barr: en partes de África donde el linfoma de Burkitt es común, la infección crónica tanto con la malaria como con el virus de Epstein-Barr (EBV, por sus siglas en inglés) es un factor de riesgo importante. El EBV ha sido vinculado con hasta el 90% de los linfomas Burkitt en África. En los Estados Unidos, el EBV ha sido asociado con alrededor de 15% de los linfomas Burkitt.

¿Cómo se clasifica el LNH en los niños?

El sistema de clasificación por etapas más frecuentemente utilizado para describir la propagación de un linfoma no Hodgkin en niños se denomina sistema de clasificación por etapas St. Jude. Este sistema es diferente al que se utiliza para clasificar por etapas los linfomas en adultos.

El sistema St. Jude divide el linfoma no Hodgkin que afecta a niños en cuatro etapas. En general, los linfomas en etapa I y II se consideran enfermedad en etapa limitada y se tratan de la misma manera. Por otro lado, los linfomas en etapa III y IV se consideran en etapa avanzada y se tratan de manera similar.

Etapa I

El linfoma no Hodgkin se encuentra solamente en un lugar, ya sea como un sólo tumor sin estar en los ganglios linfáticos o en los ganglios linfáticos en una parte del cuerpo (el cuello, ingle, axila, etc.). Ni el tórax ni el abdomen están afectados por el linfoma.

Etapa II

Los linfomas en etapa II no están en el tórax, y uno de los siguientes aplica:

- El linfoma es un sólo tumor y también se encuentra en los ganglios linfáticos cercanos de sólo una parte del cuerpo (el cuello, ingle, axila, etc.).
- El linfoma consiste en más de un tumor y/o en más de un grupo de ganglios linfáticos, todos ubicados sobre o debajo del diafragma (el músculo delgado de la respiración que separa el tórax y el abdomen). Por ejemplo, esto podría significar que los ganglios en la axila y el área del cuello están afectados, pero no la combinación de los ganglios de la axila y de la ingle.
- El linfoma se originó en el tracto digestivo (usualmente al final del intestino delgado), y se puede extirpar mediante cirugía. Podría o no haber alcanzado los ganglios linfáticos adyacentes.

Etapa III

Para los linfomas en etapa III, uno de los siguientes aplica:

- El linfoma se originó en el tórax (usualmente en el timo o los ganglios linfáticos en el centro del tórax o el revestimiento del pulmón).
- El linfoma se originó en el abdomen y se ha propagado extensamente dentro del abdomen. Por tal razón, no se puede extirpar completamente mediante cirugía.
- El linfoma está localizado próximo a la columna vertebral (y también puede estar en cualquier otro lugar).
- El linfoma consiste en más de un tumor o en más de un grupo de ganglios linfáticos que están tanto por encima como por debajo del diafragma. Por ejemplo, el linfoma está en los ganglios linfáticos de las axilas y en los ganglios linfáticos de la ingle.

Etapa IV

El linfoma se encuentra en el sistema nervioso central (cerebro o médula espinal) o en la médula ósea cuando se descubrió originalmente. (Si más del 25% de la médula ósea contiene células cancerosas, llamados blastos, el cáncer se clasifica como leucemia linfoblástica aguda [ALL] en lugar de linfoma).

¿Cuáles son los tipos de LNH?

Linfoma linfoblástico

Alrededor del 90% de los niños con linfoma linfoblástico en etapa limitada (etapa I o II) pueden ser curados con tratamiento intensivo.

La tasa de curación para los linfomas linfoblásticos avanzados (etapa III o IV) generalmente es más del 80%.

Linfoma de Burkitt y linfoma parecido al de Burkitt

Por lo general, el tratamiento de los linfomas de Burkitt en etapa limitada (etapa I y II) es muy eficaz, ya que la tasa de curación es de más de 90%.

La tasa de curación para los niños con linfoma de Burkitt avanzado (etapa III o IV) varía de aproximadamente 80% a 90%.

Linfomas de células grandes

La tasa de curación es de más de 90% para los linfomas difusos de células B grandes en etapa limitada (etapa I y II) y un poco más baja para los linfomas anaplásicos de células grandes.

Para los niños con linfoma difuso avanzado de células B grandes (etapa III o IV), la tasa de curación es aproximadamente de 80% a 90%. Para el linfoma anaplásico avanzado de células grandes, la tasa de curación es aproximadamente de 60% a 75%.

¿Qué signos y síntomas puede/pudo presentar mi hijo (a)?

El linfoma no Hodgkin en niños puede causar diferentes signos y síntomas dependiendo de su localización en el cuerpo. En algunos casos, puede que no cause ningún síntoma sino hasta que crece bastante. Los síntomas comunes incluyen:

Ganglios linfáticos agrandados (que se observan o se sienten como masas debajo de la piel).

Inflamación del abdomen.

- Sensación de llenura después de comer sólo una pequeña cantidad de comida.
- Tos o dificultad para respirar.
- Fiebre.
- Pérdida de peso.
- Sudores nocturnos.
- Cansancio (agotamiento extremo).

¿Qué pruebas le van a hacer a mi hijo (a) para validar el diagnóstico?

Análisis de sangre: los análisis de sangre miden las cantidades de ciertos tipos de células y químicos en la sangre. Estas pruebas no se usan para diagnosticar linfoma, pero puede que sean una de las primeras que

se hagan en niños con síntomas para ayudar al médico a averiguar qué es lo que está ocurriendo. Si el niño ha sido diagnosticado con linfoma, a veces estas pruebas también pueden ayudar a determinar cuán avanzado es el linfoma.

Estudios por imágenes: los estudios por imágenes utilizan rayos X, ondas sonoras, campos magnéticos o sustancias radiactivas para obtener imágenes del interior del cuerpo. En un niño con linfoma o que se sospecha tiene linfoma, estos estudios se pueden hacer para examinar con más detenimiento un área anormal que podría ser linfoma, para saber cuán lejos se pudo haber propagado el linfoma, o para determinar si el tratamiento ha sido eficaz. A los niños con linfoma no Hodgkin usualmente se les hace algunos (pero no todos) de los siguientes estudios por imágenes.

Biopsia: extracción de una parte o todo el ganglio linfático anormal (o tumor) para examinarlo con un microscopio y hacer otras pruebas de laboratorio.

Aspiración y biopsia de la médula ósea: estas pruebas ayudan a determinar si el linfoma ha alcanzado la médula ósea. Las dos pruebas usualmente se hacen al mismo tiempo. Generalmente las muestras de biopsia se toman de la parte posterior de los huesos de la pelvis (cadera), aunque en algunos casos se pueden tomar de la parte delantera de los huesos de la cadera o de otros huesos.

Pruebas de laboratorio en muestras de biopsia: un patólogo, quien es un médico con entrenamiento especial en pruebas de laboratorio para identificar células cancerosas, examina todas las muestras de biopsia y líquidos con un microscopio. El médico examina el tamaño y la forma de las células, así como la forma en que están agrupadas. Esto puede revelar no sólo si un niño tiene un linfoma, sino también qué tipo de linfoma tiene. Debido a que puede ser complicado diagnosticar el linfoma, resulta útil que el patólogo se especialice en enfermedades de la sangre.

Inmunohistoquímica: en esta prueba, una parte de la muestra de biopsia se trata con anticuerpos especiales (versiones artificiales de proteínas del sistema inmunológico) que se adhieren a moléculas específicas en la superficie celular. Estos anticuerpos causan cambios de color que pueden observarse bajo un microscopio. Esta prueba puede ayudar a distinguir los diferentes tipos de linfoma no Hodgkin entre sí y de otras enfermedades.

Citometría de flujo: al igual que la inmunohistoquímica, esta prueba analiza ciertas sustancias en la super-

ficie exterior de las células, lo cual ayuda a identificar el tipo de células que son. Sin embargo, esta prueba analiza muchas más células que la inmunohistoquímica. Para esta prueba, una muestra de las células se trata con anticuerpos especiales que se pegan a las células sólo si estas sustancias están en su superficie. Las células son luego pasadas por delante de un rayo láser. Si se han adherido anticuerpos a las células, el rayo láser causa que reflejen luz, y esto se puede medir y analizar por medio de una computadora. Los grupos de células se pueden separar y contar mediante estos métodos.

Citogenética: los médicos usan esta técnica para evaluar los cromosomas (hebras largas de ADN) en las células del linfoma. Ellos examinan las células con un microscopio para ver si los cromosomas tienen alguna translocación (donde parte de un cromosoma se ha desprendido y ahora está unida a otro cromosoma), como sucede en ciertos tipos de linfomas. Algunas células de linfoma también pueden tener demasiados cromosomas, muy pocos cromosomas, u otros cambios cromosómicos. Estos cambios se pueden utilizar para ayudar a identificar el tipo de linfoma.

Pruebas genéticas moleculares: estas pruebas estudian con más detalle el ADN de las células del linfoma. Pueden detectar la mayoría de los cambios que son visibles en un microscopio en las pruebas citogenéticas, así como otros que no se pueden observar.

¿Cuál es el posible tratamiento que recibirá mi hijo (a)?

El mejor y más adecuado tratamiento lo define el médico analizando la etapa del linfoma, las características del paciente, su historia clínica, entre otros. Puede ser tratado con:

Quimioterapia: uso de medicamentos para eliminar las células cancerosas.

Generalmente los medicamentos se suministran en una vena, en la columna vertebral o en forma de píldoras (pastillas). Una vez que los medicamentos ingresan en la sangre, se propagan por todo el cuerpo. Los niños podrían recibir más de un medicamento de quimio en diferentes momentos.

Los médicos suministran quimio en ciclos, cada ciclo es seguido de un periodo de descanso.

La quimio puede tener muchos efectos secundarios como:

- Caída del cabello
- Úlceras en la boca
- Pérdida del apetito
- Diarrea
- Náuseas y vómitos
- Mayor riesgo de infecciones (debido a los recuentos bajos de glóbulos blancos)
- Tener moretones y sangrar con facilidad (debido a los recuentos bajos de plaquetas)
- Cansancio (causado por los recuentos bajos de glóbulos rojos)

Sin embargo, estos problemas tienden a desaparecer después de que finaliza el tratamiento. Existen algunas maneras de tratar la mayoría de los efectos secundarios de la quimio. Asegúrese de hablar con el equipo de atención médica del cáncer de su hijo para que puedan ayudarle.

Trasplante de células madre: a menudo se puede usar para los niños cuyas probabilidades de cura son bajas y después de que recibieron los ciclos de quimioterapia previstos. El trasplante de células madre permite a los médicos usar dosis muy altas de quimio, aunque estos medicamentos destruyen la médula ósea, lo cual evita que se produzcan nuevas células sanguíneas. No obstante, después de que el tratamiento finaliza, el niño recibe un trasplante de células madre formadoras de sangre para reemplazar la médula ósea. Hay diferentes tipos de trasplante de células madre, cada uno de los cuáles puede ocasionar efectos secundarios graves. Pregunte a su médico qué tipo de trasplante va a recibir su hijo y qué debe esperar.

Estudios clínicos: son estudios de investigación que prueban el efecto de medicamentos u otros tratamientos nuevos en las personas. Ellos comparan los tratamientos convencionales con otros que pueden ser mejores. Puede ser una gran oportunidad para su hijo y otros niños con el mismo diagnóstico.

Si desea aprender más sobre los estudios clínicos, empiece preguntando al médico de su hijo si su clínica u hospital participa en estudios clínicos.

¿Qué debo saber acerca de otros tratamientos de los que he oído hablar?

Cuando su hijo tiene cáncer podría escuchar sobre otras maneras de tratar el cáncer o sus síntomas. Estas opciones pueden que no sean siempre tratamientos médicos convencionales. Estos tratamientos pueden ser vitaminas, hierbas, dietas especiales y otras cosas. Probablemente usted quiera saber sobre

estos tratamientos, pero muchos de ellos no han sido comprobados, incluso algunos son perjudiciales. Hable con el médico de su hijo sobre cualquier cosa que esté considerando usar, ya sea una vitamina, una dieta o cualquier otra cosa.

¿Cuál es el tratamiento según el tipo de LNH?

Tratamiento del linfoma linfoblástico

Etapas I y II: en general, el tratamiento para estos linfomas en etapas tempranas es similar al tratamiento para la leucemia linfoblástica aguda (ALL). La quimioterapia se administra en tres fases (inducción, consolidación y mantenimiento) usando muchos medicamentos. Por ejemplo, una combinación llamada régimen BFM utiliza combinaciones de muchos medicamentos diferentes por los primeros meses, seguidos de un tratamiento menos intenso con metotrexato y 6-mercaptopurina como tabletas por un total de alrededor de 2 años. También se han usado tratamientos de menor duración e intensidad, tal como combinaciones de quimioterapia llamadas CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, y prednisona) y COMP (ciclofosfamida, vincristina, metotrexato, y prednisona).

Además se administra quimioterapia, usualmente con metotrexato, en el líquido cefalorraquídeo (conocida como quimio intratecal) con al menos cuatro dosis, cada una separada por una semana. Esto ayuda a destruir cualquier célula de linfoma en el cerebro o en la médula espinal.

La duración total del tratamiento puede ser de hasta 2 años.

Etapas III y IV: el tratamiento para los niños con linfoma linfoblástico avanzado dura alrededor de 2 años. El tratamiento usualmente es más intensivo que para los linfomas en etapas más tempranas. El tratamiento se administra en tres fases de quimioterapia (inducción, consolidación y mantenimiento) usando muchos medicamentos. Esto es muy similar al tratamiento de la leucemia linfoblástica aguda (ALL) de alto riesgo. Para más información, lea la sección sobre tratamiento del documento Leucemia en niños.

Además, se administra quimioterapia intratecal en el líquido cefalorraquídeo para destruir cualquier célula de linfoma que pudiera haber alcanzado el cerebro o la médula espinal. En algunos casos, también se puede administrar la radioterapia al cerebro y la médula espinal.

Tratamiento para el linfoma de Burkitt

La quimioterapia es la forma principal de tratamiento para estos linfomas. Actualmente se están realizando estudios para determinar si agregar un anticuerpo monoclonal, como el rituximab, a la quimioterapia mejorará la eficacia del tratamiento.

Etapas I y II: el tratamiento de estos linfomas puede incluir cirugía antes de la quimioterapia si el tumor se encuentra en solo un área. Si hay un tumor grande en el abdomen, es importante que se extirpe la mayor parte posible del tumor. Después de esto, se administra quimioterapia.

Para la quimioterapia se usan varios medicamentos diferentes. La duración del tratamiento varía aproximadamente de nueve semanas a seis meses. La mayoría de los oncólogos pediátricos cree que el tratamiento de 9 semanas es adecuado si el tumor se extirpa completamente al principio con cirugía.

Sólo se necesita quimioterapia en el líquido cefalorraquídeo si el linfoma está creciendo alrededor de la cabeza o el cuello.

Etapas III y IV: los niños con linfoma Burkitt avanzado necesitan quimioterapia más intensiva. Debido a que estos linfomas tienden a crecer rápidamente, los ciclos de quimioterapia son cortos, con poco descanso entre cursos de tratamiento.

Por ejemplo, un plan de tratamiento, conocido como el régimen de protocolo francés LMB, alterna entre diferentes combinaciones de medicamentos cada 3 a 4 semanas por un total de 6 a 8 meses. Otros regímenes de tratamiento similares son el protocolo alemán BFM y el régimen St. Jude Total B.

También se tiene que administrar quimioterapia en el líquido cefalorraquídeo.

Tratamiento para el linfoma de células grandes (incluyendo el anaplásico)

La quimioterapia es la forma principal de tratamiento para estos linfomas. Se están realizando estudios para determinar si agregar otros medicamentos de quimioterapia podría mejorar la eficacia del tratamiento.

Etapas I y II: el tratamiento para estos linfomas usualmente consiste en quimioterapia con cuatro o más medicamentos administrados por alrededor de 3 a 6 meses. Para el linfoma difuso de células B grandes, el tratamiento puede incluir cirugía más quimioterapia.

El régimen de quimioterapia usual contiene una combinación de cuatro medicamentos: ciclofosfamida, vincristina, prednisona y doxorubicina o metotrexato (estos se conocen como regímenes CHOP o COMP).

Se administra quimioterapia en el líquido cefalorraquídeo sólo si el linfoma está cerca de la cabeza o el cuello.

Etapas III y IV: los linfomas de células grandes a menudo no afectan la médula ósea o el líquido cefalorraquídeo, pero de hacerlo, estos linfomas requieren un tratamiento más intensivo.

La quimioterapia incluye varios medicamentos administrados durante 9 a 12 meses. Muchos médicos tratan los linfomas avanzados de células B grandes como si fueran linfomas de Burkitt

¿Cuáles podrían ser los efectos tardíos del tratamiento?

- Problemas cardiacos y pulmonares después de recibir ciertos medicamentos de quimioterapia o recibir radioterapia en el tórax.
- Crecimiento y desarrollo lento o disminuido (especialmente después de un trasplante de células madre).
- Daño o debilitamiento de los huesos (osteoporosis).
- Cambios en el desarrollo sexual y la capacidad para tener hijos (lea información más adelante).
- Cambios en la función intelectual con dificultades de aprendizaje.
- La aparición de segundos cánceres, como leucemia, más tarde en la vida. Estos no son comunes, pero pueden ocurrir.



Fundación Colombiana de
leucemia y linfoma

• Inspiradores de vida •