

Dra. Barbery Gómez B. Claire
Dr. Paulson Vernaza Guillermo
Dr. Encalada Orellana José

Departamento de Oncología Pediátrica
SOLCA - GUAYAQUIL

ESTUDIO RETROSPECTIVO
DESDE 1980 A 1990

Linfoma no Hodgkin en pacientes pediátricos

Resumen

Los no Hodgkin (LNH) en la infancia, el inicio temprano de la Quimioterapia es de capital importancia para el pronóstico. Con éste trabajo se trata de precisar en nuestro medio la frecuencia de presentación del LNH y la probabilidad de respuesta al tratamiento Quimioterapico utilizado a la época. En el análisis retrospectivo de pacientes diagnosticados de LNH en Solca de Guayaquil desde 1980 - 1990, correspondió a 57 pacientes, de los cuales no fueron incluidos en este estudio 10 pacientes que una vez determinado el diagnóstico, no recibieron tratamiento por abandono, pero fueron tomados en cuenta para el análisis de presentación de edad, sexo, estadiaje, clasificación histopatológica, sintomatología. El 68% de los pacientes se encuentran perdidos a seguimiento después de abandonar el tratamiento. El 13% fallecieron por infección durante la Quimioterapia. El 19% de los niños se encuentran libres de la enfermedad hasta la finalización de éste estudio.

Summary

Early start of the chemotherapy is of utmost importance for the prognosis in P.NHL. The aim of this paper is to set the frequency of presentation of NHL. in our Hospital and the probability of response to chemotherapeutic treatment that we were using at that time.

The retrospective analisis of NHL. diagnoses in SOLCA (GUAYAQUIL) from 1980 - 1990 was made on 57 patients, in this paper were not included 10 patient with NHL. diagnoses without tratment for abandon, but they are taking in account as a whole groupin respect to age, sex, stage, histopatologic clasificacion and sintomatologic; 68% of during to chemotherapy, 19% of this children are free of disease until the end of this study.

Introducción

Los Linfomas de la infancia constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades; desde el punto de vista histológico con claras diferencias en relación a la presentación clínica y tratamiento entre los pacientes adultos y los de edad pediátrica. El término de Linfoma hace referencia a todos los tumores malignos de origen linfoide y excluye por definición a la Enfermedad de Hodgkin.(3)

El Linforma No Hodgkin fue descrito histopatológicamente por Sterberng, constituyendo la tercera neoplasia más común en niños americanos. La incidencia anual esta estimada entre 7 y 8 por millón en una población por debajo de los 15 años de edad. Varios reportes indican que el LNH representa entre el 4 y 6% de los cánceres en los niños. La cima en Pediatría frecuentemente ocurre entre los 7 y 11 años, con una

media de 9 años. El sexo masculino esta involucrado con más frecuencia con respecto al sexo femenino en 3:1. (3)

Una serie de circunstancias han contribuido a la gran confusión que existen actualmente en este capítulo de la Oncohematología.

A) Las distintas nomenclaturas que a lo largo de los años se aplicaron a los mismos procesos y que persisten por el uso de la costumbre a pesar de ser incorrectos.

B) La existencia de varias clasificaciones morfológicas, inmunológicas, etc, con implantación en diferentes países, con repetidas modificaciones y sin claras equivalencias entre ellas.

C) El gran avance técnico en el conocimiento de inmunofenotipo e incluso del genotipo celular de los diferentes estados evolutivos en la diferenciación.



D) El reunir dentro de los Linfomas No Hodgkin al menos hasta diez categorías diferentes con historia natural muy diversas, alcanzando los LNH más indolentes supervivencias de hasta 15 años sin tratamiento, mientras que los LNH de alta agresividad progresan rápidamente y son fatales en pocos meses si no se inicia de forma precoz un tratamiento adecuado. (2)

Se desconoce las causas responsables de los LNH. Se conoce desde hace años que en el hombre se han podido asociar dos virus con la aparición de Linfoma: el virus del grupo Herpes Epstein Barr (DNA) y el Retrovirus HTLV-1- (RNA).

El virus de EB esta estrechamente relacionado con la aparición del Linfoma de Burkitt. (3)

Se utiliza en la actualidad la clasificación de Rappaport en el que prima la determinación de tres criterios básicos: un patron histológico particular; tipo de célula y el grado de diferenciación. De este modo, aunque el Sistema Rappaport aprobado por muchas combinaciones de los tres criterios básicos consta de 4 subtipos histológicos que son los más observados en la población pediátrica.

Clasificación

1.- Linfoma Linfoblástico; 2.- Linfoma de grandes células o Histiocítico; 3.- Linfoma Indiferenciado Burkitt y 4.- Linfoma Indiferenciado No Burkitt. (2)

1. LINFOMA LINFOBLASTICO o Linfoma Linfoblástico Maligno, según la Serie del Children's Cancer Study Group (CCSG), el 35% de LNH son clasificados como Linfoblástico. Las células son morfológicamente similares a las de LLA. La incidencia ocurre entre la segunda y tercera década de la vida; por lo que se considera especialmente enfermedad de adolescentes y adultos jóvenes.

La incidencia de compromiso mediastinal es de aproximadamente el 50%. Otro modo de presentación esta caracterizada por Linfadenopatía supradiafragmática, axilar o supraclavicular, el sitio abdominal no es el preferido por este tipo histológico.

2. EL LINFOMA HISTIOCITICO o de Células grandes ocurre con más frecuencia en pacientes adultos. El diagnóstico en niños es usualmente entre los 10 y 15 años, con una proporción a favor de los niños en aproximadamente 2.5:1. Esta enfermedad diseminada ampliamente tiene un pobre pronóstico y la sobrevida media está en el rango de 6 meses.

3. EL LINFOMA INDIFERENCIADO NO BURKITT (Linfoma pleomórfico), este subtipo es el segundo más frecuentemente reportado por el CCSG en aproximadamente el 30% de los casos. El sitio primario es muy similar al del L. Burkitt en ocupar los sitios periféricos.

4. EL LINFOMA INDIFERENCIADO BURKITT, tiene un área de mayor incidencia en el Africa; ya que reportes indican que en aproximadamente el 53% de todos los tumores malignos en niños corresponden a este tipo histológico y afecta casi a 15 de cada cien mil niños entre los 5 y 9 años de edad. (1-2-3-4)

Materiales y Métodos

Se llevo a cabo una recopilación de datos de pacientes con diagnóstico de LNH, en el Instituto Oncológico Nacional de Guayaquil desde 1980 - 1990. Comprende éste análisis a niños desde los 0 hasta los 18 años de edad. Todos los datos fueron tomados del expediente clínico del paciente por medio de un protocolo de investigación.

Resultados

Se obtuvo una distribución para el sexo masculino del 72% (42 casos) y para el femenino el 28% (15 casos). Se estableció 4 grupos de edad con intervalos de cinco años, obteniéndose el 50% para los niños de 0 a 5 años de edad, con mayor incidencia en el sexo femenino en el rango de 6 a 10 años con 7 casos (Fig. 1-2-3)

Figura N° 1
LINFOMA NO HODGKIN
UNIVERSO

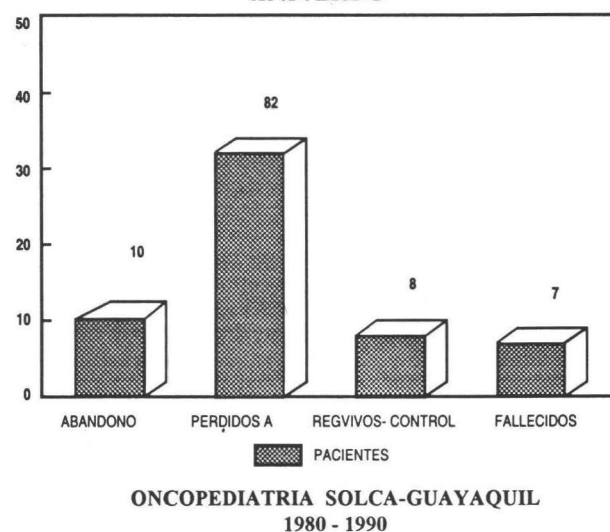


Figura N° 2
LINFOMA NO HODGKIN
SEXO

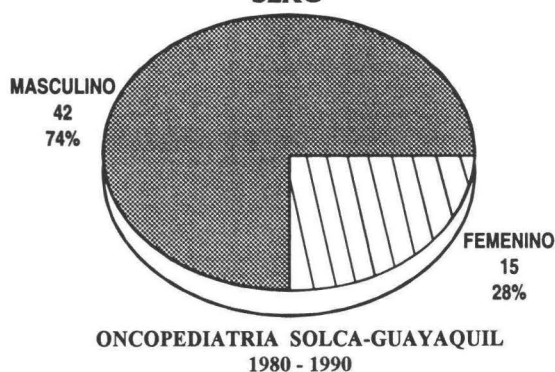
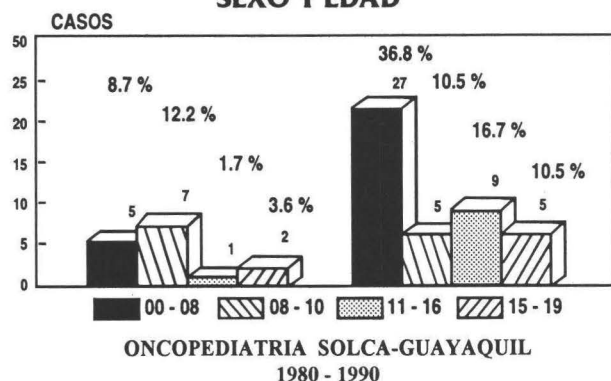
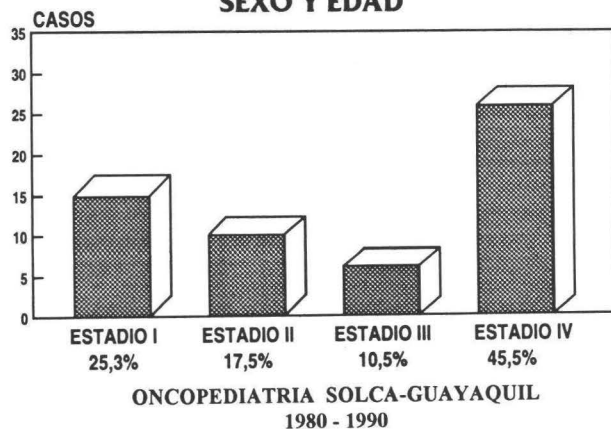


Figura N° 3
LINFOMA NO HODGKIN
SEXO Y EDAD



El 45% fue estadiado como IV (26 casos); el 26% (15 pacientes) al estadio I; 17% al estadio II y el 10% al estadio III. (Fig. 4)

Figura N° 4
LINFOMA NO HODGKIN
SEXO Y EDAD



La clasificación histológica no llevó un patrón determinado por lo que fue difícil establecer los porcentajes de cada sub-tipo.

Sin embargo se trato de agrupar a los Linfomas en Linfoblásticos con una presentación en 24 casos: Linfoma Burkitt 7 casos; L. Histiocítico 4 casos; L. Indiferenciado 1 caso; No clasificado 1 caso; Reticulosarcoma 1 caso ?? y 19 casos clasificados inadecuadamente con alto, intermedio y bajo grado de malignidad (Fig. 5).

Las adenopatías cervicales se presentaron en 31 casos, la fiebre y la masa abdominal en 26 pacientes (1 caso con presentación ovárica); Hepatoesplenomegalia 14 casos, 10 con pérdida de peso, 6 pacientes con sudoración.

Hubo infiltración en la Médula ósea en 5 casos. (8%) (Gráfi. 6 y 7).

El esquema de tratamiento impartido al 82% (47 casos) de los enfermos que decidieron hacer tratamiento, no se ajustó a un protocolo establecido, sino que fueron usados indistintamente Quimioterapia con Adriablastina, Vincristina, Ciclofosfamida, Prednisona y en otros casos con Vincristina, Ciclofosfamida, y Prednisona en todos los estadios.

Obteniéndose un 19% de pacientes con remisión de la enfermedad y sin presentación de recidiva de la misma con un mínimo de 41 meses y un máximo de 120 meses.

Figura N° 5
LINFOMA NO HODGKIN
HISTOPATOLOGIA

L. LINFOBLASTICO DIFUSO	16
L. ALTO GRADO MALIGNIDAD	8
L. BURKITT	7
L. BAJO GRADO MALIGNIDAD	6
L. MEDIANO GRADO MALIGNIDAD	5
L. HISTIOCITICO	4
L. LINFOBLASTICO MAL DIFERENC.	3
L. LINFOBLASTICO BIEN DIFERENC.	3
L. LINFOBLASTICO CONVOLUTO	1
L. LINFOBLASTICO NO CONVOLUTO	1
L. INDIFERENCIADO	1
RETICULOSARCOMA	1
NO CLASIFICADO	1

ONCOPEDIATRIA SOLCA-GUAYAQUIL
1980 - 1990



Figura N° 6
LINFOMA NO HODGKIN
SINTOMAS Y SIGNOS

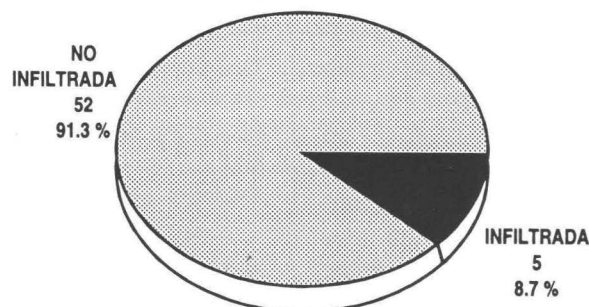
ADENOPATIA CERVICAL	31
ADENOPATIA AXILAR	4
ADENOPATIA INGUINAL	5
TUMOR MEDIASTINAL	1
TUMOR ABDOMINAL	27
PIEBRE	26
HEPATOESPLENOMEGALIA	14
SUDORACION	6
PERDIDA DE PESO	10
ANEMIA	4

ONCOPEDIATRIA SOLCA-GUAYAQUIL
1980 - 1990

análisis la población más afectado fue el grupo de edad entre los 0 y 5 años. Se ha llegado a observar que en el transcurso de estos diez años no ha habido una determinación en cuanto a seguir un solo patrón histológico para la descripción en este tipo de enfermedad. El número de pacientes es escaso para obtener curvas de supervivencia y libres de recaídas. Los tratamientos que fueron utilizados hasta el año 90, fueron realizados previos a la creación del Departamento de Pediatría Oncológica; no queremos decir que los tratamientos impartidos estuvieron mal programados ya que para este tiempo todavía no existía en el mundo datos concretos sobre el beneficio de tratamientos más intensivos en los Linfomas en niños.

Podemos concluir que al realizar un trabajo prospectivo con protocolo definido tanto para Linfomas B o Linfomas T y tal vez definiendo a pacientes con buen o mal pronóstico podamos obtener resultados exitosos, con el debido apoyo del Departamento de Servicio Social, Voluntariado Hospitalario y los organismos técnicos del Hospital.

Figura N° 7
LINFOMA NO HODGKIN
INFILTRACION MEDULA OSEA



ONCOPEDIATRIA SOLCA-GUAYAQUIL
1980 - 1990

Discusión

El sexo más afectado en nuestro estudio fue el masculino, lo mismo que se describe en la literatura mundial; (6-7). El LNH es raro antes de los dos años de edad y se incrementa paulatinamente hasta alcanzar sus niveles más altos al llegar a la tercera edad, en este

Bibliografía

1. Armitagg J.; Coleman M; Connors J; Fisher R; Klino P; Skarin A MD: Non Hodgkin's Lymphoma Chemotherapy For the 1990.
2. White Les and Stiegel Stuart; Non Hodgkin's Lymphoma in Childhood, chapter 20; Clinical Pediatric Oncology, third edition.
3. Escudero A; Rivas M.C.; Sánchez Guilarte J; Bosch J.M.; Rodríguez Centella C. Linfomas No Hodgkinianos. Tratado de Medicina Interna. 5. edición Mayo 1988. Idepsa Internacional de Ediciones y Publicaciones.
4. Eyre Harmon MD; Farver Max MD Hodgkin's disease and Non Hodgkin's Lymphomas. Chapter 28; American Cancer Society Textbook of Clinical Oncology.
5. Miesher P. MD; Jaffe E. Advances in Chemotherapy for Hodgkin's Lymphoma. Seminars in Hematology; Vol. XXV N° 2 Suppl. 2 April 1988.
6. Sierrasesumaga L; Calvo F; Villa-Elizaga I; Cañadel J. Oncología Pediátrica. Interamericana de España 1992.
7. Sutown W; Terbach D; Vietti T; Clinical Pediatric Oncology, Third Edition 1984.