Luz Matute Juarez

0501198700301

Patologia Sistemica

# Leucemia

Es un grupo de cánceres que empiezan en las células hematopoyéticas de la médula ósea.

El término "leucemia" significa literalmente "sangre blanca". Los glóbulos blancos (leucocitos) son producidos en la médula ósea y el cuerpo los utiliza para combatir infecciones y otras sustancias extrañas.

La leucemia lleva a un aumento incontrolable en el número de glóbulos blancos inmaduros (o blastocitos).

Con el tiempo, estos blastocitos cancerosos llenan la médula ósea e impiden que se produzcan glóbulos rojos, plaquetas y glóbulos blancos maduros (leucocitos) saludables. Entonces, se pueden presentar síntomas potencialmente mortales.

Los blastocitos se derraman fuera de la médula hacia el torrente sanguíneo y el sistema linfático. También pueden viajar al cerebro y a la médula espinal (el sistema nervioso central) y otras partes del cuerpo.

Las leucemias se dividen en dos tipos mayores:

* Aguda (la cual progresa rápidamente con muchos glóbulos blancos inmaduros)
* Crónica (la cual progresa más lentamente y tiene glóbulos blancos más maduros)

Para obtener información acerca de un tipo específico de leucemia, vea los siguientes temas:

* [Leucemia linfocítica aguda](http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000541.htm) (LLA)
* [Leucemia mielógena aguda](http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000542.htm) (LMA)
* [Leucemia linfocítica crónica](http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000532.htm) (LLC)
* [Leucemia mielógena crónica](http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000570.htm) (LMC)
* [Leucemia de células pilosas](http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000592.htm)

**Leucemia Promielocítica Aguda**

Definición

La leucemia promielocítica aguda (LPA) es un subtipo de la leucemia mieloide aguda (LMA). La LPA se caracteriza por promielocitos (una forma de glóbulos blancos) anormales, fuertemente granulados. La LPA favorece una acumulación de estos promielocitos atípicos en la médula ósea y la sangre periférica, y reemplaza los glóbulos normales.

Incidencia

* Alrededor de 50 niños, de un total estimado de 500 a los que se les diagnostica LMA cada año en los Estados Unidos, se diagnosticar con LPA.
* La LPA representa alrededor del 1% de la leucemia infantil.
* La LPA se encuentra con mayor frecuencia en los niños de entre dos y tres años; no obstante, también se observa en niños mayores de esa edad, y en adolescentes. La incidencia de LPA es mayor en los niños de origen hispano y mediterráneo.

Estrategias terapéuticas

* Se utiliza la quimioterapia combinada con el ácido transretinoico (ATRA.)
* Algunos centros, entre los que se encuentra el St. Jude, están ensayando derivados del trióxido de arsénico en la LPA.

Indices de supervivencia

Con la terapia combinada de quimioterapia y el ATRA, se estima que alrededor del 75 al 80% de los pacientes jóvenes se conviertan en sobrevivientes a largo plazo.

Estado actual de las investigaciones

Protocolos abiertos en el St. Jude:

* **C9710.** Este estudio multicéntrico de fase III es una iniciativa conjunta del COG y de los grupos de oncología en adultos para tratar a los niños y a los adultos con diagnóstico de LPA. Este estudio comparará los resultados del tratamiento con y sin trióxido de arsénico, durante la terapia de consolidación para los pacientes con un diagnóstico reciente de LPA. También comparará los resultados del tratamiento en pacientes que reciben un año de terapia de mantenimiento intermitente con ATRA, y los que reciben ATRA + 6 mercaptopurina y metotrexato como terapia de mantenimiento. Otros objetivos de investigación de este protocolo consisten en explorar la relación entre la expresión CD 46 en el diagnóstico y el desenlace clínico, y evaluar la cardiotoxicidad de la terapia intensiva con danorubicina, tal como se administra en este estudio, en los pacientes pediátricos.

**¿Cuáles son los factores de riesgo de la leucemia en niños?**

Un factor de riesgo es todo aquello que afecta la probabilidad de padecer una enfermedad, como por ejemplo el cáncer. Los diferentes tipos de cáncer tienen diferentes factores de riesgo. Por ejemplo, mientras exponer la piel a la luz solar fuerte es un factor de riesgo del cáncer de piel, el fumar es un factor de riesgo para el cáncer de pulmón, boca, laringe, vejiga, riñón y otros órganos.

Sin embargo, los factores de riesgo no lo indican todo. Presentar uno o incluso varios factores de riesgo no significa necesariamente que usted tendrá la enfermedad. Además, muchas personas que adquieren la enfermedad pueden no tener factores de riesgo conocidos.

Existen pocos factores de riesgo conocidos para la leucemia en niños.

**Factores de riesgo genéticos**

Los factores de riesgo genéticos son aquellos que forman parte de nuestro ADN (la sustancia que porta nuestros genes). Con mayor frecuencia, los heredamos de nuestros padres. Aunque algunos factores genéticos aumentan el riesgo de desarrollar leucemia infantil, la mayoría de los casos de leucemia no están relacionados con ninguna causa genética conocida.

**Síndromes hereditarios**

Hay varios trastornos hereditarios que aumentan el riesgo de que un niño desarrolle leucemia:

* **Síndrome de Li-Fraumeni:** ésta es una afección poco frecuente causada por un cambio en el gen supresor de tumores *TP53*. Las personas que tienen este cambio corren un riesgo aumentado de desarrollar varias clases de cáncer, incluyendo leucemia, sarcomas de tejido óseo o blando, cáncer de seno y tumores en el cerebro.
* **Síndrome de Down (trisomía 21):** los niños con síndrome de Down tienen una copia adicional (tercera) del cromosoma 21. En maneras que aún no se entienden completamente, este cromosoma 21 adicional causa demora en el desarrollo mental y una apariencia facial característica. Los niños con síndrome de Down tienen muchas más probabilidades de desarrollar ya sea ALL o AML que el resto de los niños, con un riesgo general de aproximadamente 2% a 3%. El síndrome de Down también se ha relacionado con la leucemia transitoria, una afección similar a la leucemia que aparece durante el primer mes de vida y que frecuentemente se resuelve por sí misma sin necesidad de quimioterapia.
* **Síndrome de Klinefelter:** ésta es una afección genética en la que los hombres tienen un cromosoma “X” adicional. Esto causa infertilidad, evita el desarrollo normal de algunas características masculinas (como vello corporal, voz profunda, etc.) y está relacionada con un riesgo ligeramente aumentado de desarrollar leucemia.

Varios otros trastornos genéticos (como neurofibromatosis y anemia de Fanconi) también conllevan un riesgo aumentado de leucemia, así como otros tipos de cáncer.

**Problemas hereditarios del sistema inmune**

Ciertas enfermedades hereditarias, tal como ataxia telangiectasia, síndrome de Wiskott-Aldrich y síndrome de Bloom, ocasionan que los niños nazcan con problemas en el sistema inmune. Además de tener un riesgo aumentado de adquirir infecciones graves debido a la disminución de las defensas inmunitarias, estos niños también tienen un riesgo aumentado de desarrollar leucemia.

**Hermanos o hermanas con leucemia**

Los hermanos y hermanas de niños con leucemia tienen una probabilidad ligeramente mayor (de dos a cuatro veces más que la normal) de desarrollar leucemia, aunque el riesgo general es aún bajo. El riesgo es mucho mayor entre gemelos idénticos. Si un gemelo idéntico desarrolla leucemia infantil, el otro gemelo tiene aproximadamente un 20% de desarrollar leucemia también. El riesgo es aún mayor si la leucemia se desarrolla en el primer año de vida.

El hecho de que uno de los progenitores desarrolle leucemia como adulto, no parece aumentar el riesgo de que un hijo desarrolle leucemia

**Factores de riesgo relacionados con los estilos de vida**

Los factores de riesgo relacionados con el estilo de vida en algunos cánceres de adulto incluyen estar sobrepeso, fumar, beber cantidades excesivas de alcohol y recibir demasiada exposición al sol. Aunque los factores relacionados con el estilo de vida son importantes en muchos tipos de cáncer en la vida adulta, resulta poco probable que estos factores desempeñen un papel en la mayoría de los tipos de cáncer infantil.

Algunos estudios han sugerido que una madre que bebe demasiado alcohol durante el embarazo, puede aumentar el riesgo de leucemia en su hijo, pero no todos los estudios han encontrado esa relación.

**Factores de riesgo ambientales**

Los factores de riesgo ambientales son influencias de nuestros alrededores, como radiación y ciertas sustancias químicas, que aumentan el riesgo de adquirir enfermedades como la leucemia.

**Exposición a la radiación**

La exposición a altos niveles de radiación es un factor de riesgo para adquirir leucemia infantil. Los sobrevivientes japoneses de la bomba atómica tenían un riesgo significativamente mayor de desarrollar AML, generalmente en un lapso de seis a ocho años después de la exposición. Si un feto es expuesto a radiación durante los primeros meses de su desarrollo, también puede haber un riesgo aumentado de leucemia infantil, aunque no es claro el grado de este riesgo.

Los posibles riesgos de la exposición fetal o infantil a niveles menores de radiación, como la producida por los rayos X o por la CT no están bien definidos. Algunos estudios han encontrado un ligero aumento en el riesgo, mientras que otros no han encontrado un aumento en el riesgo. Cualquier aumento del riesgo probablemente es pequeño, pero por cuestión de seguridad, la mayoría de los médicos no recomiendan estas pruebas para las mujeres embarazadas y los niños a menos que sea absolutamente necesario.

**Exposición a quimioterapia y a ciertas sustancias químicas**

Los niños y los adultos que reciben tratamiento con ciertos medicamentos de quimioterapia tienen un mayor riesgo de desarrollar otro tipo de cáncer, usualmente AML, posteriormente en su vida. Los medicamentos como los agentes alquilantes (una clase que incluye ciclofosfamida y clorambucil) y epipodofilotoxinas (como etopósido y tenipósido) se han relacionado con un mayor riesgo de leucemia. Estas leucemias generalmente se desarrollan en un plazo de 5 a 10 años a partir del tratamiento y tienden a ser difíciles de tratar.

La exposición a químicos como benceno (un solvente usado en la industria de limpieza y en la producción de algunos medicamentos, plásticos y tintes) puede causar AML en adultos y, rara vez, en niños. La exposición a sustancias químicas está más relacionada con un aumento en el riesgo de AML que de ALL.

Varios estudios han encontrado un posible vínculo entre la leucemia infantil y la exposición a pesticidas en los hogares, ya sea durante el embarazo o durante los primeros años de la infancia. Además otros estudios han encontrado un posible riesgo aumentado entre madres con exposición a pesticidas en el lugar de trabajo antes del parto. Sin embargo, la mayoría de estos estudios han confrontado graves limitaciones en la manera que fueron conducidos. Se necesita más investigación para tratar de confirmar estos hallazgos y para proveer información más específica sobre los posibles riegos.

**Supresión del sistema inmune**

Los pacientes que reciben un tratamiento intensivo para suprimir su función inmune (principalmente los pacientes que reciben trasplantes de órganos) tienen un riesgo aumentado de desarrollar ciertos cánceres, como linfoma y ALL.

**Factores de riesgo inciertos, no comprobados o controversiales**

Otros factores que se han estudiado para tratar de determinar si tienen una posible relación con la leucemia infantil incluyen:

* Exposición a campos electromagnéticos (como vivir cerca de líneas eléctricas).
* Infecciones a temprana edad.
* Edad de la madre cuando nace el niño.
* Antecedentes de uso de tabaco de los padres.
* Exposición fetal a hormonas (como dietilestilbestrol o pastillas anticonceptivas).
* Exposición a sustancias químicas y a solventes en el lugar de trabajo del padre.
* Contaminación química del agua subterránea.

Hasta el momento, la mayoría de los estudios no han encontrado vínculos significativos entre cualquiera de estos factores y la leucemia infantil. Los investigadores continúan estudiando estas exposiciones.

**Bibliografía**

* [**http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001299.htm**](http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001299.htm)
* [**http://www.cancer.org/Espanol/cancer/Leucemiaenninos/Guiadetallada/leucemia-en-ninos-causes-risk-factors**](http://www.cancer.org/Espanol/cancer/Leucemiaenninos/Guiadetallada/leucemia-en-ninos-causes-risk-factors)
* [**http://espanol.stjude.org/stjude/v/index.jsp?vgnextoid=0dd1fa2454e70110VgnVCM1000001e0215acRCRD&vgnextchannel=544f75ecb5d3a010VgnVCM1000000e2015acRCRD**](http://espanol.stjude.org/stjude/v/index.jsp?vgnextoid=0dd1fa2454e70110VgnVCM1000001e0215acRCRD&vgnextchannel=544f75ecb5d3a010VgnVCM1000000e2015acRCRD)
* [**www.leukemia-lymphoma.org/.../National/br\_1236111711.pd**](http://www.leukemia-lymphoma.org/.../National/br_1236111711.pd) **Este link está muy interesante pero no pude copiarlo porque está en pdf.**