

# Los linfomas en niños

Subtipos explicados en esta publicación:

Linfoma de Hodgkin

Linfoma linfoblástico

Linfoma de Burkitt



Fundación  
**JOSEP  
CARRERAS**  
contra la leucemia

## Acerca de esta publicación:

Hemos elaborado esta publicación junto a profesionales médicos expertos en cada subtipo de enfermedad y, la misma, ha sido revisada y aprobada de nuevo por la dirección médica de la Fundación, formada por hematólogos con gran experiencia.

A pesar de ello, es importante destacar que ni esta ni ninguna información general que un paciente pueda encontrar, sustituyen al criterio, recomendación y relación del paciente con su hematólogo/a. Éste/a es quien conoce mejor el caso individual de cada persona y quien podrá recomendar uno u otro tratamiento.

La **Fundación Josep Carreras contra la Leucemia** es una organización sin ánimo de lucro fundada en 1988 por el propio tenor, Josep Carreras, tras recuperarse de una leucemia aguda. La entidad dedica todos sus recursos a 3 grandes áreas: la investigación científica, la búsqueda de donantes no emparentados para pacientes que necesitan un trasplante de progenitores hematopoyéticos y no disponen de un donante compatible entre sus familiares, y programas sociales de orientación, acompañamiento y recursos como los pisos de acogida. [Ver más.](#)

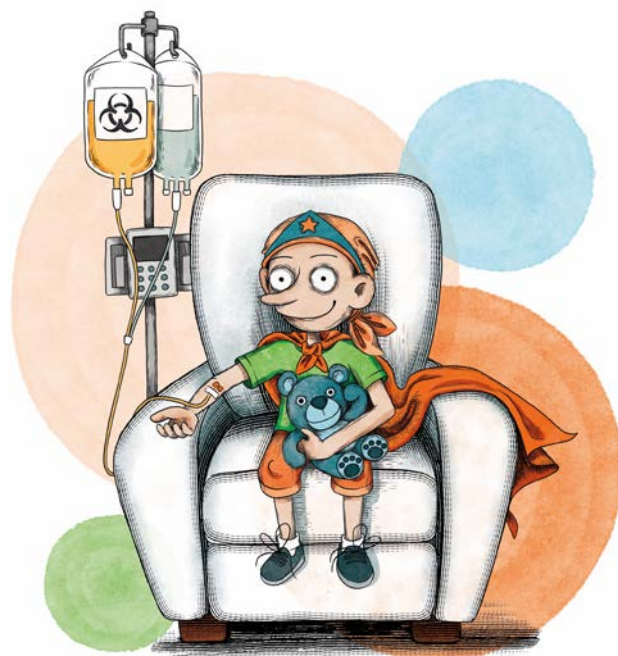
La información de esta publicación ha sido elaborada en septiembre de 2023. Para cualquier información adicional, escriba a [imparables@fcarreras.es](mailto:imparables@fcarreras.es)

© Reservados todos los derechos. No se permite la reproducción total o parcial de esta obra, ni su incorporación a un sistema informático, ni su transmisión en cualquier forma o por cualquier medio (electrónico, mecánico, fotocopia, grabación u otros) sin autorización previa y por escrito de los titulares del copyright: Fundación Josep Carreras contra la Leucemia. C/Muntaner, 383 2º - 08021 Barcelona. Registrada en el Registro de Fundaciones de la Generalitat de Catalunya con el nº 424. (+34 93 414 55 66 – [info@fcarreras.es](mailto:info@fcarreras.es))

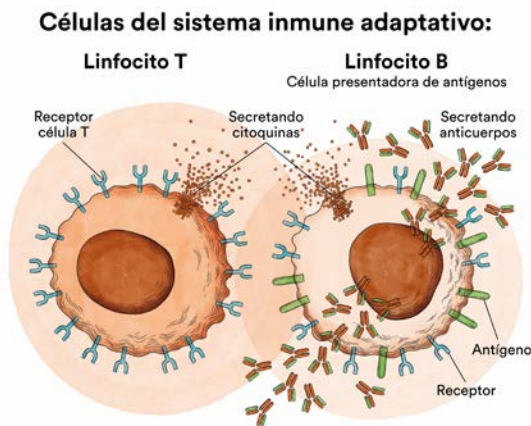
<b>Los linfomas en niños .....</b>	<b>4</b>
<b>El sistema linfático.....</b>	<b>5</b>
<b>Los tipos de linfoma en niños.....</b>	<b>8</b>
<b>El linfoma de Hodgkin en niños y adolescentes.....</b>	<b>9</b>
<b>El linfoma linfoblástico en niños y adolescentes.....</b>	<b>17</b>
<b>El linfoma de Burkitt en niños y adolescentes.....</b>	<b>22</b>
<b>Recomendaciones y otros aspectos prácticos.....</b>	<b>25</b>
<b>Enlaces recomendados.....</b>	<b>27</b>
▶ <b>Enlaces de interés sobre otros temas relacionados con los linfomas en niños</b>	
▶ <b>Enlaces de interés: entidades locales (recursos y servicios)</b>	
<b>Apoyo y ayuda.....</b>	<b>30</b>

Los linfomas en niños son relativamente poco frecuentes. La leucemia aguda es el cáncer infantil más frecuente (supone un 30% de los aproximadamente 1.200 casos de cáncer infantil al año en España), seguida de los tumores del sistema nervioso central y, después, de los linfomas. **Concretamente, el linfoma infantil afecta al 8% de los cánceres en niños y adolescentes. El 5% tendrá un linfoma de Hodgkin y el 3% un linfoma no-hodgkiniano.**

**El linfoma es un tipo de cáncer de la sangre, concretamente del sistema linfático.** El sistema linfático es una red de órganos (bazo y timo), ganglios linfáticos, conductos y vasos linfáticos que producen y transportan linfa desde los tejidos hasta el torrente sanguíneo. Se trata de una parte fundamental del sistema inmunitario de nuestro cuerpo y **nos ayuda a proteger el cuerpo contra los gérmenes, incluyendo las bacterias y virus.**



El sistema linfático está compuesto principalmente por células llamadas linfocitos, un tipo de glóbulos blancos. En nuestra sangre existen dos tipos principales de **linfocitos**, denominados linfocitos B (células B) y linfocitos T (células T).

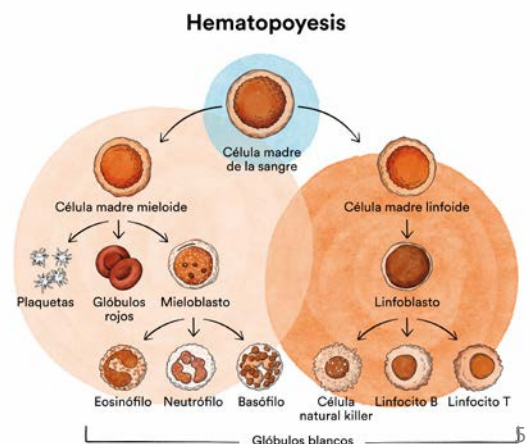


- **Los linfocitos B:** Representan el 5 - 15% del total de linfocitos y dan origen a las células plasmáticas que producen anticuerpos y nos ayudan a proteger el cuerpo contra bacterias o virus. Los anticuerpos se adhieren a los gérmenes, y los marcan para que sean destruidos por otros componentes del sistema inmunitario.

- **Los linfocitos T:** Son los responsables de coordinar la respuesta inmune celular y se ocupan de realizar la cooperación para desarrollar todas las formas de respuesta inmune, como la producción de anticuerpos por los linfocitos B. Existen varios tipos de células T, cada una de ellas con una función especial.

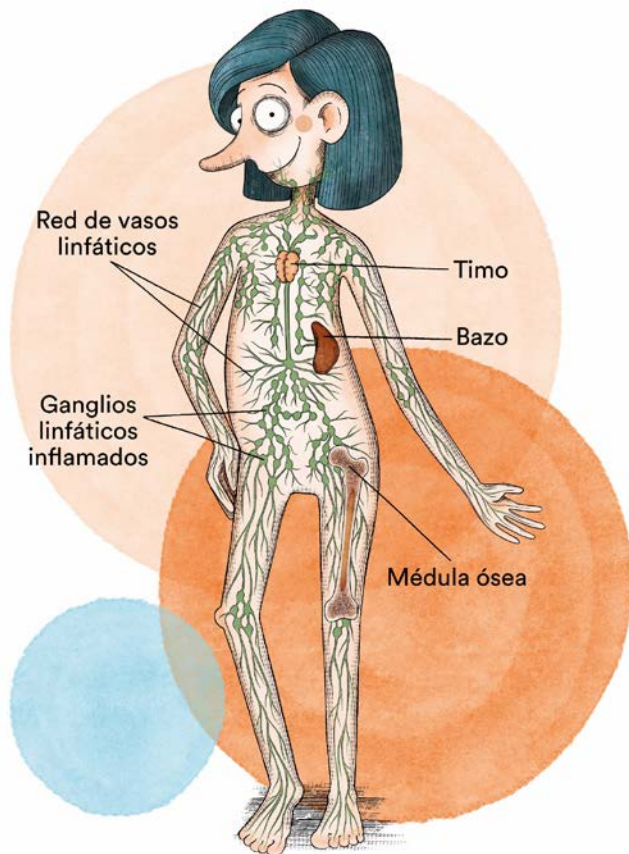
Algunas células T destruyen gérmenes o células anormales en el cuerpo. Otras células T estimulan o desaceleran la actividad de otras células del sistema inmunitario.

**Los linfocitos B y T circulantes derivan, al igual que todas las células sanguíneas, de las células madre hematopoyéticas situadas en la médula ósea.** La célula madre da lugar, entre otras, a los linfoblastos (células linfóide más inmaduras) y de ellos, tras sucesivas etapas madurativas, se llega a los linfocitos. La transformación neoplásica de estas células puede producirse en cualquiera de estas etapas madurativas del linfocito y ello origina los distintos tipos de síndromes linfoproliferativos (SLP). **Ello explica la gran variedad y heterogeneidad biológica y clínica de los linfomas. El sistema linfático se encuentra en muchas partes del cuerpo, de modo que los linfomas pueden originarse en cualquier parte del cuerpo.**



El sistema linfático del cuerpo, dónde ocurren los linfomas, está formado por diversos órganos u elementos:

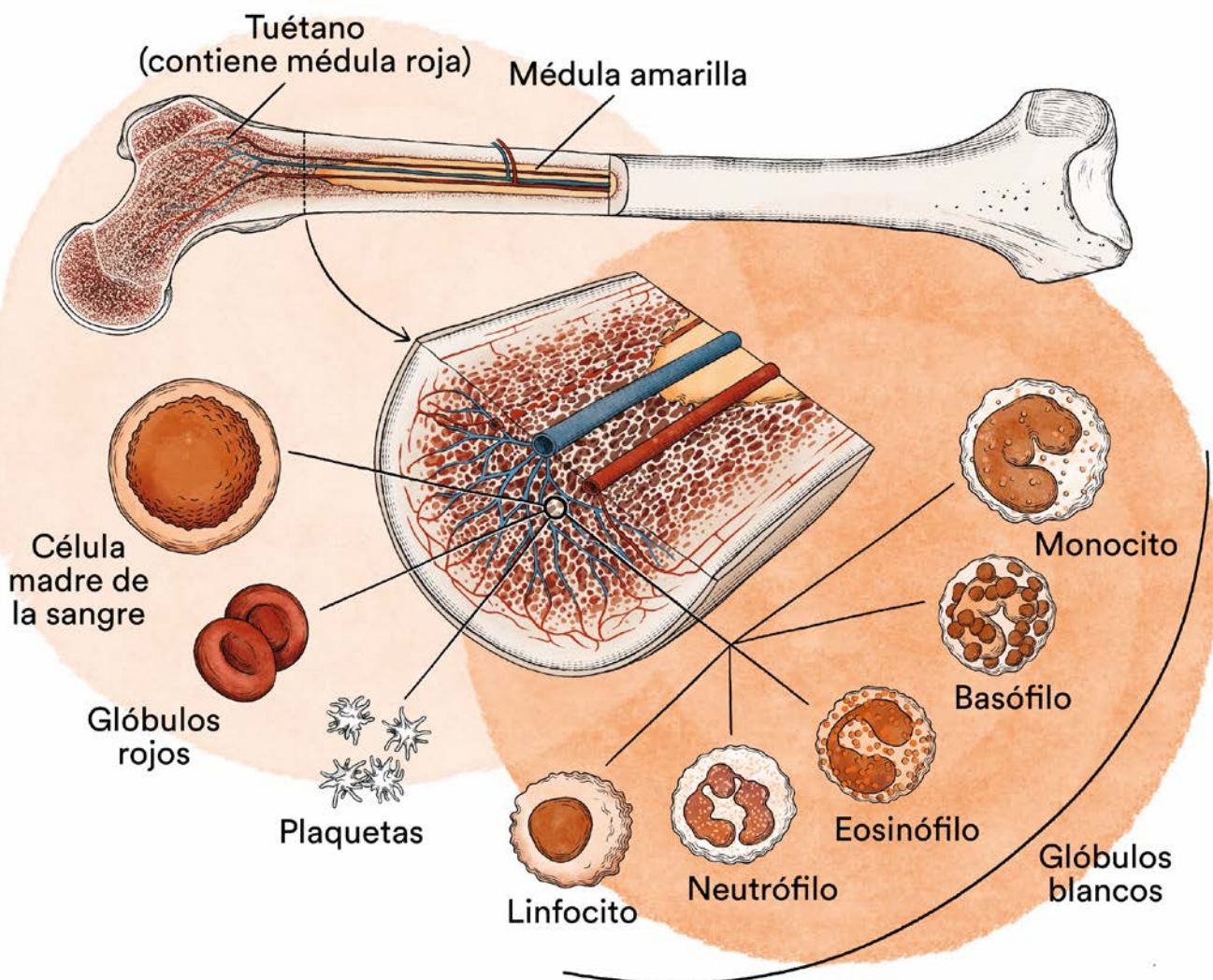
## El sistema linfático



- **La linfa:** es un líquido incoloro y acuoso que recorre los vasos linfáticos y transporta los linfocitos T y B.
- **Los vasos linfáticos:** es la red de tubos delgados que recogen la linfa desde las diferentes partes del cuerpo y la devuelven al torrente sanguíneo.

- **Los ganglios linfáticos:** son pequeñas estructuras que podemos encontrar en diferentes partes del cuerpo como el cuello, las axilas, el abdomen, la pelvis, las ingles o el mediastino (entre los pulmones). Estos ganglios filtran la linfa y ayudan a combatir infecciones y enfermedades.
- **Bazo:** es el órgano que produce los linfocitos y almacena los glóbulos rojos y los linfocitos. El bazo filtra la sangre y destruye las células sanguíneas viejas. El bazo está en el lado izquierdo del abdomen, cerca del estómago.
- **Timo:** es el órgano en el que maduran y se multiplican los linfocitos. El timo está en el pecho detrás del esternón.
- **Médula ósea:** es el tejido blando y esponjoso ubicado dentro de ciertos huesos, como la cadera y el esternón. Comúnmente es llamado “tuétano”. La médula ósea produce los glóbulos blancos, los glóbulos rojos y las plaquetas.
- **Amígdalas:** son dos masas pequeñas de tejido linfático en la parte de atrás de la garganta. Hay una amígdala de cada lado de la garganta.

## La médula y sus componentes



# Los tipos de linfoma en niños

Habitualmente los linfomas se clasifican en dos grandes tipos:

- **el linfoma de Hodgkin**
- **los linfomas no-hodgkinianos** (o no Hodgkin). Asimismo, en este gran grupo heterogéneo puede haber linfomas agresivos y linfomas indolentes (“crónicos”).

**El linfoma de Hodgkin es habitualmente una única entidad clínica con varios estadios y, en cambio, existen más de 60 tipos de linfomas no Hodgkin con tratamientos y pronósticos radicalmente distintos.**

Los tipos de linfoma más comunes en niños y adolescentes, que explicaremos en este apartado, son:

- **El linfoma de Hodgkin**
- **El linfoma linfoblástico**
- **El linfoma de Burkitt**





# El linfoma de Hodgkin en niños y adolescentes

## ¿Qué es el linfoma de Hodgkin en niños y adolescentes y a quién afecta?

El linfoma de Hodgkin se presenta con mayor frecuencia en la infancia en adolescentes de 15 a 19 años. El tratamiento de los niños y los adolescentes es diferente al de los adultos. [Ver linfoma de Hodgkin en adultos](#)

A diferencia de los linfomas no hodgkinianos, en los que existen más de 60 subtipos de presentación clínica y curso completamente distinto, la última clasificación de la Organización Mundial de la Salud divide el linfoma de Hodgkin en dos principales subtipos: **el linfoma de Hodgkin clásico** y **el linfoma de Hodgkin de predominio linfocítico nodular**.

### El linfoma de Hodgkin clásico

**Este es el tipo más común de linfoma de Hodgkin y constituye el 95% de todos los linfomas de Hodgkin.** Se presenta con mayor frecuencia en los adolescentes.

Cuando se analiza una muestra de tejido de ganglio linfático al microscopio, se observan las células del linfoma de Hodgkin, llamadas células de Reed-Sternberg. Estas células son en realidad linfocitos grandes y anormales que, en ocasiones, contienen más de un núcleo celular.

Estas células características expresan dos antígenos de membrana, el CD30 y el CD15. La expresión del CD30 tiene importancia a la hora de considerar el tratamiento de la enfermedad con anticuerpos monoclonales específicos.

El linfoma de Hodgkin clásico puede dividirse en **4 subtipos diferentes y, asimismo, cada uno en 4 estadios distintos**. Veamos primero los diferentes subtipos:

**1. El linfoma de Hodgkin con esclerosis nodular.** Este es el subtipo más frecuente (80% de los diagnósticos de linfoma de Hodgkin clásico) y se presenta con mayor frecuencia en niños mayores, en adolescentes y adultos jóvenes. Es común que la enfermedad afecte a estos pacientes en los ganglios linfáticos del mediastino (centro del pecho). Por ello, a menudo se presenta una masa en el tórax al momento del diagnóstico.

**2. El linfoma de Hodgkin con celularidad mixta.** Este subtipo tiende a presentarse en niños más pequeños, con frecuencia menores de 10 años. Se relaciona con antecedentes de infección por el virus de Epstein-Barr (VEB, también conocido como virus del herpes humano 4) y a menudo se encuentra en el diagnóstico en los ganglios linfáticos del cuello.

**3. El linfoma de Hodgkin clásico rico en linfocitos.** Este subtipo es poco frecuente en niños. Cuando se observa una muestra de tejido de ganglio linfático al microscopio, se encuentran células de Reed-Sternberg, muchos linfocitos normales y otras células sanguíneas.

**4. El linfoma de Hodgkin con depleción linfocítica.** También es un subtipo poco frecuente en niños y se presenta más frecuentemente en adultos y/o en adultos con el virus de inmunodeficiencia humana (VIH). Cuando se observa una muestra de tejido de ganglio linfático al microscopio, se distinguen muchas células cancerosas grandes con forma extraña, pocos linfocitos normales, y otras células sanguíneas.

### **El linfoma de Hodgkin con predominio linfocítico nodular**

Este tipo de linfoma de Hodgkin es infrecuente (menos del 5% de todos los diagnósticos de linfoma de Hodgkin). En la infancia, se presenta en niños más mayores. Al observar el tejido linfático afectado al microscopio, las células cancerosas tienen una forma muy particular, como de “palomitas de maíz”. Estas células no expresan el antígeno CD30 ni el CD15, pero si expresan el CD20. Este tipo de linfoma a menudo se diagnostica tras la hinchazón de un ganglio linfático en el cuello, axila o ingle. Este tipo de linfoma de Hodgkin tiene un pronóstico y evolución muy distinto al linfoma de Hodgkin clásico.

Como hemos dicho anteriormente, el linfoma de Hodgkin se clasifica también en **estadios** que permiten saber a los hematólogos el ámbito de extensión o afectación de las células cancerosas. Es decir, es necesario conocer la cantidad de enfermedad que el paciente tiene al momento del diagnóstico. Es una herramienta de diagnóstico importante ya que después se traduce en una elección e intensidad de tratamiento. Se llama clasificación de Ann-Arbor.

**Estadio 1:** el linfoma afecta a una sola región ganglionar o afecta a un solo órgano fuera del sistema linfático.

**Estadio 2:** existen dos o más regiones ganglionares afectas en el mismo lado del diafragma.

**Estadio 3:** hay varias regiones ganglionares afectadas a ambos lados del diafragma.

**Estadio 4:** hay uno o más territorios extraganglionares (médula ósea, hígado, pulmones) afectados.

El estadio de la clasificación de Ann Arbor se acompaña de las letras A, B, E o S:

**A.** No existen síntomas B al diagnóstico (fiebre, pérdida de peso significativa, sudores nocturnos).

**B.** Existen síntomas B.

**E.** Existe afectación de una región extraganglionar por contigüidad a partir de la afectación de un ganglio o paquete de ganglios.

**S.** Existe afectación a nivel del bazo.

Todas estas clasificaciones permiten **dilucidar el grupo de riesgo del linfoma diagnosticado y, así, proponer el tratamiento más indicado.**

## ¿Cuáles son las causas del linfoma de Hodgkin en niños y adolescentes?

### **Hoy en día se desconocen las causas del linfoma de Hodgkin.**

En principio, no se trata de una enfermedad infecciosa ni hereditaria, no existen factores medioambientales que estén claramente relacionados con su desarrollo y, aunque sí que en algunos casos se puede detectar la presencia del virus de Epstein-Barr, no se conoce bien en el momento actual cual es la relación causal entre el virus y el desarrollo de la enfermedad aunque numerosos grupos de investigación se dedican a intentar dilucidar esta relación.

Según el *National Cancer Institute* de los Estados Unidos, “es posible que la infección por el virus de Epstein-Barr y los antecedentes familiares de linfoma de Hodgkin aumenten el riesgo de linfoma de Hodgkin infantil”.

Es lo que se denomina “factores de riesgo” aunque de ningún modo dignifica que la persona enfermará de cáncer.

Los factores de riesgo para el linfoma de Hodgkin son los siguientes:

- Estar infectado por el virus de Epstein-Barr (VEB).
- Tener antecedentes personales de mononucleosis.

- Estar infectado por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).
- Tener ciertas enfermedades del sistema inmunitario, como el síndrome linfoproliferativo autoinmune.
- Tener un sistema inmunitario debilitado después de un trasplante de órgano o por un medicamento que se administró para detener el rechazo del órgano por parte del cuerpo.
- Tener un padre, un hermano o hermana con antecedentes personales de linfoma de Hodgkin.

## ¿Cuáles son los síntomas del linfoma de Hodgkin en niños y adolescentes?

**En la mayor parte de los casos, los pacientes no presentan ningún síntoma al momento del diagnóstico (60-70% de ellos).**

La causa más frecuente de consulta al médico es la aparición de un ganglio linfático aumentado de tamaño. Estos ganglios se encuentran localizados preferentemente en la región cervical (en muchas ocasiones se confunden con ganglios inflamados secundarios a infecciones bucales, dentarias o de oídos).

A veces estos ganglios aumentados de tamaño se localizan en región axilar o inguinal.

Muchas veces, los pacientes acuden al médico por tos seca persistente y en la radiografía de tórax se observa una masa a nivel de mediastino (región localizada entre ambos pulmones).

Más infrecuentemente, el paciente tiene dolor abdominal debido a crecimiento del bazo. Sólo en un 25-30% de los casos el paciente presenta los llamados **síntomas B** (pérdida de peso superior al 10% en los últimos seis meses sin causa determinada, fiebre vespertina y sudación nocturna). En algunas ocasiones, los pacientes pueden presentar picores cutáneos generalizados y lesiones de rascado de varios meses de evolución antes del diagnóstico de la enfermedad (10-15% de los pacientes).

Algunos de estos síntomas pueden ser:

- Ganglios linfáticos inflamados no dolorosos cerca de la clavícula, en el cuello, el tórax, las axilas o la ingle.
- Fiebre sin razón conocida.
- Pérdida de peso y/o de apetito sin motivo
- Sudores nocturnos excesivos.
- Sentirse muy cansado.
- Picazón en la piel.
- Tos.
- Dificultad para respirar, sobre todo al estar acostado.

Cuando hay fiebre, pérdida de peso sin motivo y sudores nocturnos excesivos, es lo que se conoce como **síntomas B**. Su presencia o no en el diagnóstico es importante para poder clasificar bien el linfoma.

### ¿Cómo se diagnostica el linfoma de Hodgkin en niños y adolescentes?

El diagnóstico del linfoma de Hodgkin debe de realizarse mediante:

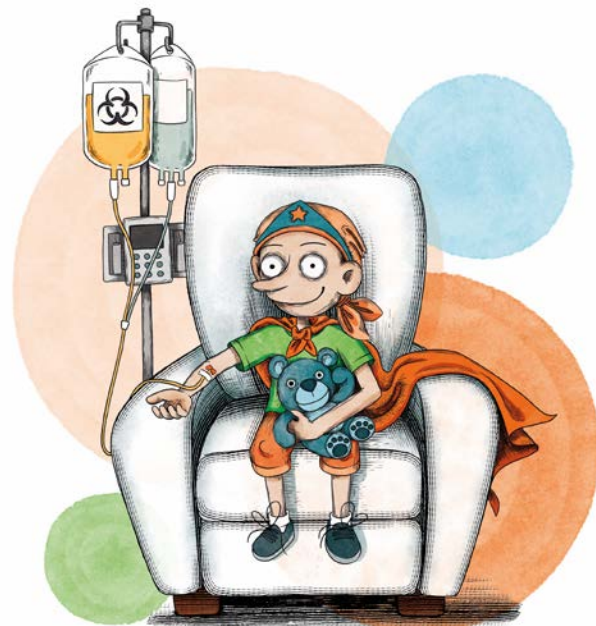
- **examen físico** y antecedentes de salud
- **analítica sanguínea** (hemograma y bioquímica)
- **prueba de imagen** para detectar la presencia de ganglios patológicos u otras áreas afectas (la prueba a utilizar es la tomografía por emisión de positrones asociada a una tomografía axial computarizada – PET/TAC) y, en aquellos casos en los que la PET/TAC es negativa, ya no se recomienda realizar una biopsia de médula ósea.
- **la biopsia de un ganglio linfático sospechoso**. La punción de un ganglio linfático inflamado, estrategia muy frecuentemente utilizada para el diagnóstico de los tumores sólidos en oncología médica no es una técnica válida para el diagnóstico de los linfomas en general porque no permite ver la estructura del ganglio al microscopio. En algunos casos se puede utilizar la biopsia con aguja gruesa.

## ¿Cuál es el tratamiento del linfoma de Hodgkin en niños y adolescentes?

Antes de valorar el tratamiento más adecuado, **el diagnóstico debe ser preciso** y el niño o adolescente debe ser tratado por **un equipo médico con experiencia en cáncer infantil**.

**El linfoma de Hodgkin es el cáncer hematológico que con mayor frecuencia podemos curar en el momento actual. En los últimos años hemos sido capaces de mejorar de manera significativa la supervivencia a largo plazo de los pacientes, sobre todo de los pacientes más jóvenes.**

En general, el tratamiento del linfoma de Hodgkin está basado en la utilización de **poliquimioterapia** en ocasiones asociada a **radioterapia** sobre la zona afectada, quimioterapia a altas dosis con **trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos** y, en la actualidad, disponemos también de los llamados “nuevos fármacos” para el tratamiento de esta enfermedad.



### Tratamiento de primera línea

El esquema quimioterápico de primera línea, considerado como estándar, es el **denominado ABVD** (por las siglas de la combinación de fármacos: adriamicina, bleomicina, vinblastina y dacarbacina).

La quimioterapia ABVD se administra por vía endovenosa de manera ambulatoria en la mayor parte de los pacientes, el ciclo se repite cada 28 días con dos administraciones, una en el día 1 y la segunda en el día 14.

En pacientes diagnosticados en estadios iniciales sin factores de mal pronóstico, el tratamiento recomendado es la administración de dos ciclos de ABVD y radioterapia complementaria sobre las zonas afectadas (20 Gys).

En pacientes diagnosticados en estadios iniciales, pero con factores de mal pronóstico, se recomienda la administración de cuatro ciclos de ABVD y radioterapia complementaria (30 Gys).

El tratamiento de los pacientes en estadios avanzados supone la administración de seis ciclos de ABVD.

**Si el PET/TAC al finalizar la quimioterapia es negativo, no es necesaria en general la administración de radioterapia complementaria.**

Existen otros esquemas de quimioterapia más intensivos, más eficaces para controlar la enfermedad pero también más tóxicos que no son muy utilizados en nuestro país (por ejemplo, BEACOPP escalado).

### Tratamiento de segunda línea y posteriores

A pesar de que los resultados del tratamiento de primera línea son muy buenos, hay un 5-15% de los pacientes que son primariamente refractarios (que no responden al tratamiento de primera línea) y un 30% de pacientes que después de conseguir una remisión completa, recaen de su enfermedad posteriormente. Estos pacientes son tratados **con esquemas de quimioterapia de segunda línea.**

Estos tratamientos son más intensivos que los de primera y, sobre todo, utilizan fármacos diferentes a los incluidos dentro del tratamiento de primera línea.

Si el paciente consigue una respuesta está indicado consolidarla con quimioterapia a dosis altas y trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos. Los pacientes que recaen después del trasplante autólogo tienen peor pronóstico. Hasta hace relativamente poco tiempo, los pacientes que recaían después de un trasplante autólogo podían ser candidatos a recibir un trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos a partir de un hermano idéntico, un donante no emparentado compatible y, más recientemente, a partir de un donante familiar haploidéntico.

### Trasplante de médula ósea alogénico



Actualmente disponemos de “**nuevos fármacos**”, o **terapias dirigidas, en el tratamiento del linfoma de Hodgkin** que, en el momento actual, están indicados en pacientes que están en recaída o son refractarios al tratamiento previo.

- **Anticuerpos monoclonales:**

Los anticuerpos monoclonales son proteínas del sistema inmunitario pero producidas en el laboratorio. Estos anticuerpos se adhieren a algunas dianas específicas que tienen las células cancerosas o a otras células que ayudan a que se formen las células malignas. Estos anticuerpos monoclonales destruyen las células cancerosas, las bloquean o impiden que se diseminen. Estos anticuerpos se infunden al paciente. Esto significa que se injertan al torrente sanguíneo por un catéter.

Uno de estos anticuerpos monoclonales usados para los pacientes de linfoma de Hodgkin en recaída o refractarios al tratamiento inicial es el **brentuximab vedotina**, un anticuerpo monoclonal anti CD-30 que ha demostrado ser muy efectivo y tener un perfil de toxicidad muy aceptable en pacientes en recaída o refractarios después de un trasplante autólogo o en pacientes que han fracasado a dos líneas diferentes de quimioterapia previa y no son candidatos a un trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos.

- **Inhibidores de *checkpoint*:**

El segundo grupo de nuevos fármacos que estamos utilizando en el momento actual en el tratamiento de estos pacientes son los inhibidores de *checkpoint* (inhibidores de puntos de control inmunitario) que están indicados en el momento actual en pacientes que recaen después de un trasplante autólogo y que fracasan también al tratamiento con brentuximab vedotina. **Nivolumab y pembrolizumab** son fármacos inhibidores de *checkpoint* muy efectivos y bien tolerados por la mayor parte de los pacientes. Los inhibidores de *checkpoint* son fármacos que ayudan a las propias células del cuerpo a atacar al cáncer. Los inhibidores de *checkpoint* son un tipo de inmunoterapia (terapias en las que se usa el sistema inmunitario del cuerpo para combatir el cáncer).

Algunos tratamientos son estándar y otros se están probando en **ensayos clínicos**. Un ensayo clínico de un tratamiento es un estudio de investigación con el fin de mejorar los tratamientos actuales u obtener información sobre tratamientos nuevos para los pacientes de cáncer. **Actualmente se están llevando a cabo en el mundo diversos ensayos clínicos de inmunoterapias CAR-T anti CD-30** (proteína que expresan las células cancerígenas de muchos tipos de linfoma de Hodgkin) para pacientes que han agotado todas las posibilidades terapéuticas en cartera sanitaria.

## ¿Qué probabilidades tienen de curarse los niños y adolescentes con linfoma de Hodgkin?

Como en cualquier enfermedad neoplásica su pronóstico va a depender del tipo histológico de linfoma de Hodgkin, de su extensión y de la respuesta al tratamiento. Si no existen factores adversos, y han sido correctamente tratados, **la probabilidad de curación de estos pacientes es superior al 80%**.

A pesar del buen pronóstico generalizado de los pacientes con linfoma de Hodgkin, los enfermos que no consiguen una remisión completa tras el tratamiento inicial o los pacientes con recidivas tardías tienen un pronóstico mucho más desfavorable.

### Enlaces de interés sobre temas médicos relacionados el linfoma de Hodgkin en niños:

[Tratamiento del linfoma de Hodgkin infantil](#). National Cancer Institute

[El linfoma en niños](#). St Jude Children's Research Center

[Tratamiento del linfoma de Hodgkin en niños](#). American Cancer Society





# El linfoma linfoblástico en niños y adolescentes

## ¿Qué es el linfoma linfoblástico en niños y adolescentes y a quién afecta?

El linfoma linfoblástico es un tipo de linfoma no Hodgkin que afecta especialmente a los niños y adolescentes.

El linfoma linfoblástico afecta alrededor del 25-30% de los linfomas no Hodgkin en edad pediátrica.

Las células cancerosas del linfoma linfoblástico son linfocitos muy jóvenes llamados **linfoblastos**. **Son las mismas células afectadas que en la leucemia linfoblástica aguda en los niños**. De hecho, si más del 25% de la médula ósea está compuesta de linfoblastos, la enfermedad se clasifica y se trata como leucemia linfoblástica aguda en lugar de linfoma. El 80% se presenta en forma leucémica aguda y el resto aparece con afectación de los ganglios linfáticos, los huesos y la piel.

**La mayoría de los linfomas linfoblásticos se desarrolla en las células T y se les llama linfoma linfoblástico de células T precursoras.** Los linfomas linfoblásticos T tienen mayor incidencia en adolescentes y pacientes jóvenes y en varones.

Una pequeña parte de los linfomas linfoblásticos (10%) se desarrolla en las células B, y se les llama linfomas linfoblásticos de células B precursoras.

## ¿Cuáles son las causas del linfoma linfoblástico en niños y adolescentes?

La investigación en este campo es importante y se van conociendo los cambios genéticos que suceden en las células afectadas. Sin embargo, se desconoce cuáles son los desencadenantes o los factores que han originado el linfoma.

Estos comienzan cuando un glóbulo blanco que combate enfermedades, llamado linfocito, sufre una mutación genética. La mutación le dice a la célula que se multiplique rápidamente, y se crean muchos linfocitos enfermos que continúan multiplicándose. Esto produce demasiados linfocitos enfermos e ineficaces en los ganglios linfáticos y hace que los ganglios linfáticos, el bazo y el hígado se hinchen.

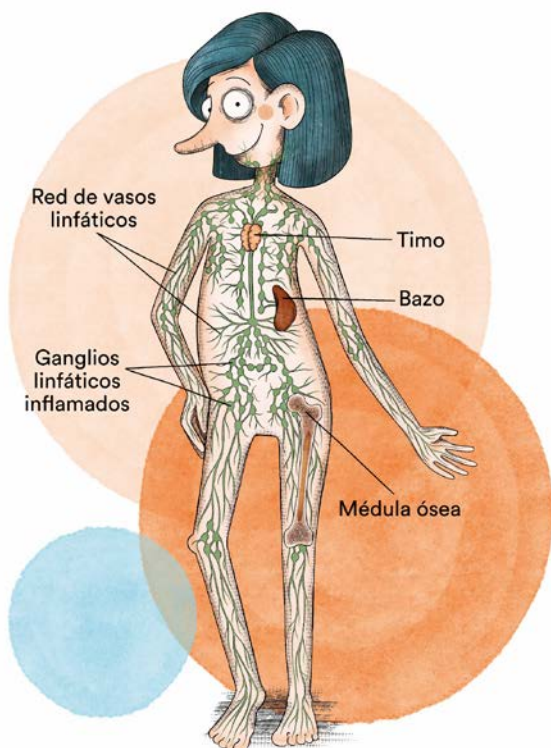
**La leucemia y los linfomas, como otros tipos de cáncer, no son contagiosos.**

## ¿Cuáles son los síntomas del linfoma linfoblástico en niños y adolescentes?

**Hoy en día se desconocen las causas del linfoma de Hodgkin.**

A menudo, el linfoma linfoblástico de células T se originan en el **timo** y forma una masa detrás del esternón y frente a la tráquea. Esto puede causar problemas al respirar, lo que puede ser el primer síntoma del linfoma para muchos pacientes. Puede crecer muy rápidamente, de modo que necesita ser diagnosticado y tratado rápidamente.

### El sistema linfático



El 70% de los pacientes en el diagnóstico también pueden presentar **afectación e inflamación de los ganglios**, especialmente en clavícula, cervicales y axilas. También puede verse afectada la médula ósea y el sistema nervioso central, aunque en una menor parte de los pacientes.

No todos los niños o adolescentes con linfoma tienen los mismos síntomas.

Otros síntomas pueden incluir:

- Bultos en el cuello, las axilas, el estómago, los testículos o la ingle (a veces denominados “ganglios inflamados”)
- Fiebre
- Sudoración nocturna
- Sensación de cansancio
- Pérdida de peso (sin motivo) y/o de apetito
- Picazón en la piel
- Sensación de falta de aliento
- Tos
- Dolor en el pecho
- Abdomen hinchado



Ganglios linfáticos inflamados



Fácil sangrado



Hemorragias nasales



Petequias



Infecciones recurrentes o severas



Fiebre



Fatiga y pérdida de apetito



Pérdida de peso



Bazo o hígado agrandados



Sudoración nocturna



Escalofríos



Dolor óseo

## ¿Cómo se diagnostica el linfoma linfoblástico en niños y adolescentes?

Generalmente, si un niño presenta los síntomas característicos, se realizará una **analítica sanguínea**. Asimismo, el médico pautará una **biopsia del ganglio inflamado** para establecer el diagnóstico. Durante la biopsia, se extrae una parte o todo el ganglio linfático anormal y se observa en el laboratorio bajo un microscopio

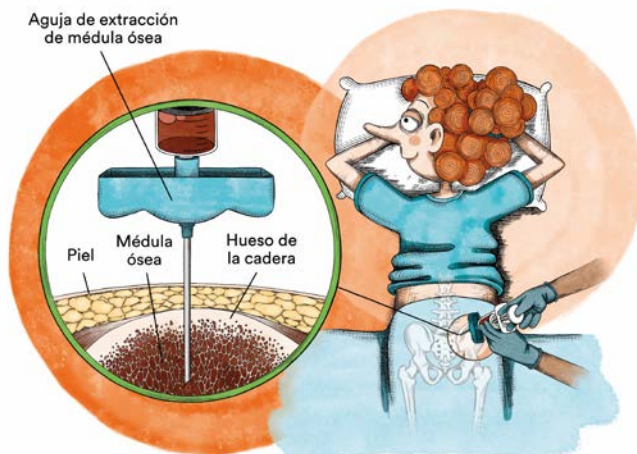
El diagnóstico se confirma mediante una **punción de médula ósea** (crestas ilíacas) y análisis de las células obtenidas.

## ¿Cuál es el tratamiento del linfoma linfoblástico en niños y adolescentes?

El linfoma linfoblástico crece rápidamente pero su pronóstico ha cambiado totalmente desde que los pacientes se tratan con pautas similares a las utilizadas en la [leucemia linfoblástica aguda](#), con profilaxis del sistema nervioso central.

El **tratamiento se basa en quimioterapia intensiva y radioterapia para profilaxis del sistema nervioso central. El trasplante de médula ósea se puede emplear en la recaída de la enfermedad.**

### Aspirado de médula



## ¿Qué probabilidades tienen de curarse los niños y adolescentes con linfoma linfoblástico?

Aproximadamente el 80% de los niños tratados están libres de la enfermedad cinco años después del diagnóstico.

### Enlaces de interés sobre temas médicos relacionados con el linfoma linfoblástico en niños:

[El linfoma en niños.](#) *St Jude Children's Research Center*

[El linfoma no Hodgkin en niños y adolescentes.](#) *St Jude Children's Research Center*

[Tratamiento del linfoma no Hodgkin infantil.](#) *National Cancer Institute*



# El linfoma Burkitt en niños y adolescentes

## ¿Qué es el linfoma de Burkitt en niños y adolescentes y a quién afecta?

El **linfoma Burkitt**, también conocido como linfoma de células pequeñas no hendidas, es un tipo de **linfoma agresivo no-Hodgkin que afecta principalmente a niños y adolescentes o adultos jóvenes.**

Se presenta con más frecuencia en varones, por lo general, en las edades de 5 a 10 años.

Hay tres tipos principales de linfoma de Burkitt: **el esporádico, el endémico y el relacionado con la inmunodeficiencia.**

El linfoma de Burkitt esporádico se presenta en todo el mundo, el linfoma de Burkitt endémico se presenta en África central y el linfoma de Burkitt relacionado con la inmunodeficiencia se observa con mayor frecuencia en los pacientes infectados por el virus del VIH.

Algunas formas del linfoma de Burkitt están relacionadas con el virus Epstein-Barr. Su nombre se debe al médico Denis Parsons Burkitt quien, trabajando en el África ecuatorial, describió la enfermedad en 1956.

- **La variante esporádica del linfoma de Burkitt** (también conocida como la variante no-africana) está asociada a una infección por el virus Epstein-Barr.

- **La variante endémica (o africana) del linfoma de Burkitt** ocurre en África ecuatorial o central. Es el cáncer más frecuente entre niños de esa región del mundo. Por lo general, estos niños también tienen una infección crónica por malaria y se piensa que ésta podría ser la razón por la que se ha reducido la resistencia al virus Epstein-Barr. Los niños africanos generalmente desarrollan este linfoma en la mandíbula o en otros huesos faciales.

- **La variante del linfoma de Burkitt asociada a inmunodeficiencia** está relacionada en especial al virus del VIH o por una inmunodeficiencia debida a un trasplante previo o en casos de que un paciente esté recibiendo medicamentos inmunosupresores.

## ¿Cuáles son las causas del linfoma de Burkitt?

El linfoma de Burkitt se inicia en los linfocitos B. Como hemos comentado anteriormente, algunos tipos de linfoma de Burkitt se asocian a una infección producida por el virus de Epstein-Barr o a un sistema inmunitario debilitado.

El linfoma de Burkitt también puede resultar de una translocación cromosómica que afecta al gen Myc.

Una translocación cromosómica significa que el cromosoma se ha roto. En el linfoma de Burkitt afecta al cromosoma 8 (locus del gen Myc). La variante más frecuente produce una traslocación del cromosoma 8 al 14 —t(8;14)(q24;q32).

**En muchos otros tipos de linfoma de Burkitt no existe una causa clara por la que se desarrolla.**

### ¿Cuáles son los síntomas del linfoma de Burkitt?

Según el tipo de linfoma de Burkitt el paciente podría notar:

- **Una inflamación de los ganglios linfáticos** en la cabeza y cuello. Esta inflamación es frecuentemente indolora, pero crece de forma muy rápida. En el caso del esporádico, comienza en el abdomen y la zona del vientre con fuertes dolores, vómitos y náuseas.

Estas son las dos zonas más comunes, pero también se puede iniciar en otras zonas del aparato digestivo como páncreas e hígado, excretor como riñones, reproductivo como testículos y ovarios y también en el cerebro o líquido cefalorraquídeo.

Además, se suelen dar otros síntomas habituales de los linfomas como:

- Fiebre
- Sudoración nocturna
- Rápida y pronunciada pérdida de peso
- Sensación de cansancio

### ¿Cómo se diagnostica el linfoma de Burkitt?

Uno de los problemas del linfoma de Burkitt es que, en función de la zona afectada, puede costar diferenciar la enfermedad de otras que generan por ejemplo, oclusión intestinal y dolores de vientre.

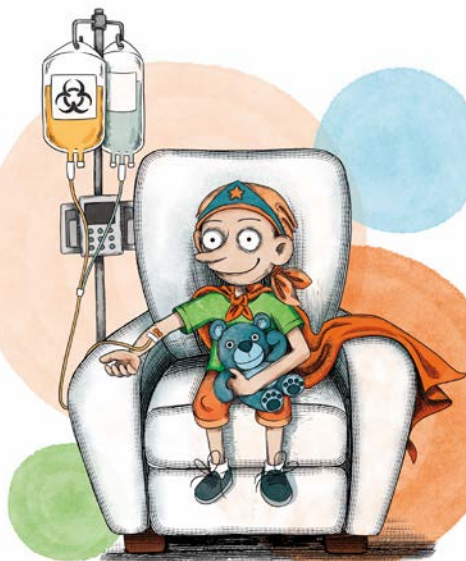
También es importante diferenciarlo de otros linfomas, y para ello es básico utilizar pruebas diagnósticas para diferenciarlo:

- Tomografías computarizadas de abdomen, pecho y pelvis.
- Biopsia de la médula ósea y del ganglio linfático.
- Análisis del líquido cefalorraquídeo.
- Hemogramas completos que incluyan el lactato deshidrogenasa (LDH), enzima que se encuentra en muchos tejidos del cuerpo, pero su presencia es mayor en el corazón, hígado, riñones, músculos, glóbulos rojos, cerebro y pulmones. Un nivel anormalmente alto puede ser indicativo de linfoma.

## ¿Cuál es el tratamiento del linfoma de Burkitt?

Sin tratamiento, el linfoma de Burkitt es rápidamente mortal. De hecho, es uno de los tipos de cáncer que se disemina más rápido. Por ello, los hematólogos inician rápidamente tratamiento de **quimioterapia intensiva** que incluye también quimioterapia intratecal (la administración de los fármacos antineoplásicos directamente en el líquido cefalorraquídeo). A la quimioterapia le puede acompañar otros tratamientos, como la radioterapia, los esteroides y otros medicamentos.

En algunos casos, poco frecuentes, en el caso de linfoma esporádico, es necesario realizar una intervención quirúrgica para extirpar segmentos de intestino obstruidos o perforados.



## ¿Qué probabilidades tienen de curarse los niños y adolescentes con linfoma de Burkitt?

El tratamiento actual, si es empleado tras un diagnóstico precoz, puede conseguir la curación de más del 80% de los casos.

### Enlaces de interés sobre temas médicos relacionados con el linfoma de Burkitt en niños:

[El linfoma en niños](#). St Jude Children's Research Center

[El linfoma no Hodgkin en niños y adolescentes](#). St Jude Children's Research Center

[Tratamiento del linfoma no Hodgkin infantil](#). National Cancer Institute





# Recomendaciones y otros aspectos prácticos

A continuación, hacemos unas recomendaciones de carácter general y que responden a algunas de las preguntas más frecuentes que realizan los padres de los niños con leucemias y linfomas:

- ¿Se le caerá el pelo? ¿Cuándo? ¿Lo debemos cortar?

Con la quimioterapia que recibirá para tratar el linfoma, el cabello se le caerá. Generalmente, esto sucede a las 2-3 semanas del inicio de la quimioterapia. Si el niño o la niña tiene el pelo largo, es más adecuado cortarlo corto antes de que empiece a caer. No es necesario, ni conveniente desde el punto de vista psicológico, cortarlo durante los primeros días del ingreso. Tampoco hay que explicarle este hecho en un primer momento. Sí conviene, sin embargo, abordar este tema con el niño antes de que empiece a caer. El cabello vuelve a salir al cabo de 2-4 semanas de haber iniciado la fase de tratamiento de mantenimiento, en la que la quimioterapia es de menor intensidad.

- **Higiene**

Debido a que el niño tiene disminuidas sus defensas ante las infecciones (por la propia enfermedad y también por el tratamiento administrado), es conveniente mantener una higiene corporal adecuada del niño, de la

habitación del hospital y del domicilio familiar, así como de sus juguetes.

Es recomendable evitar aquellos juguetes que almacenen mucho polvo y las cajas de cartón. Tampoco se ha de almacenar comida fuera del frigorífico. Las plantas están prohibidas en la habitación, ya que en la tierra hay esporas de hongos.

El orden facilita la limpieza por parte del personal de la limpieza del hospital.

- **Visitas**

Es conveniente reducir el número de visitas en la habitación del niño, ya que pueden ser portadoras de infecciones.

Es recomendable que no haya más de 2 acompañantes en la habitación y que se laven las manos antes de entrar. Si alguno de los visitantes tiene algún proceso infeccioso (resfriado, conjuntivitis ...) es preferible que no venga.

En el caso de que éste sea el padre, la madre u otra persona que cuida del niño y que no se pueda prescindir de su atención, convendría que se pusieran una mascarilla y se lavaran las manos antes de entrar en contacto con el niño.

- **Alimentación**

El niño que recibe tratamiento con quimioterapia intensiva debe recibir una alimentación variada. Es conveniente, cuando la cifra de leucocitos es baja, **evitar los alimentos crudos que no se puedan pelar** (por ejemplo: lechuga, fresas, tomate crudo).

En ocasiones la quimioterapia puede quitar el hambre, o incluso provocar náuseas. Durante los días que esté recibiendo la quimioterapia, no conviene forzar al niño para que coma, porque puede ser contraproducente.

Por otro lado, los **corticoides** (prednisona y dexametasona) que recibirá en algunas fases del tratamiento pueden aumentar mucho el apetito, incluso con ansiedad. Si bien se les puede permitir comer algo más que las comidas que se sirven en el hospital, no se les debe dejar comer sin límite, ya que con frecuencia no lo toleran bien y puede ocasionar dolor de estómago.



[Juego recortable Medulín.](#) Fundación Josep Carreras

La Fundación Josep Carreras dispone de un cuento “El bebé forzado” dirigido a niños o hermanos que padecen leucemia. Está especialmente dirigido a niños hasta los 6 años. Si quieres solicitarlo, puedes enviarnos un correo a [imparables@fcarreras.es](mailto:imparables@fcarreras.es).

## **MATERIALES TRASPLANTE DE MÉDULA ÓSEA**

[Guía del trasplante de médula ósea.](#) Fundación Josep Carreras

[¿Qué es el HLA y cómo funciona?.](#) Fundación Josep Carreras

[La Enfermedad Injerto contra Receptor.](#) Fundación Josep Carreras

[La historia del trasplante de médula ósea.](#) Fundación Josep Carreras

[¿Cómo se realiza una búsqueda de donante anónimo?.](#) Fundación Josep Carreras

[Guía de cuidados para niños trasplantados.](#) TransplantChild

[El trasplante de células madre: un libro para colorear.](#) Leukaemia and Lymphoma Society

## **MANUALES DE APOYO**

[¿Cómo enfrentarse a la leucemia y el linfoma en niños?.](#) Leukaemia and Lymphoma Society

[Vivir aprendiendo. Protocolo de actuación para alumnos con cáncer.](#) AFANION

[Guía de apoyo para padres de niños oncológicos.](#) ASION

[Guía para jóvenes y adolescentes con cáncer.](#) ASION

[Alumnado con cáncer: guía para docentes.](#) ASION

[La importancia del comportamiento de los padres cuando un niño tiene cáncer.](#) ASION

[¿Mi hijo tiene cáncer! ¿Qué hago?.](#) FARO

## **ALIMENTACIÓN**

[¿Cómo mantener una alimentación saludable durante el tratamiento?.](#) Fundación Josep Carreras

[Buen provecho. Consejos dietéticos durante el tratamiento.](#) AFANION

Libro: Las recetas mágicas de Jabel. Isabel Rojas Murcia, Carolina Mangas Gallardo

## OTROS

[Información sobre los efectos a largo plazo y tardíos del tratamiento para la leucemia o el linfoma en niños.](#) *Leukaemia & Lymphoma Society*

[Mi hermano tiene cáncer.](#) *Fundación Josep Carreras*

[La escuela en un hospital.](#) *Fundación Josep Carreras*

[Educando ilusiones. Guía para la intervención psicoeducativa en niños y adolescentes con cáncer.](#) *FARO*

[El cáncer en la adolescencia.](#) *Fundación Josep Carreras*

[7 formas de ponerse un pañuelo.](#) *Fundación Josep Carreras*

Cuento [“La princesa Luzie y los caballeros de la quimio”.](#) *ASPANAFOA*

Cuento [“Vamos a quimioterapia”.](#)

Cuento [“Vamos a radioterapia”](#)

Cuento [“Gasparín Super Quimio”.](#) *Federación Española de Padres de Niños con Cáncer.*

Vídeo [“Charlie Brown y la leucemia”](#)

Cuento [“Toby y la máquina voladora”](#)

Cuento [“El hada de las estrellas”.](#) *AECC*

Cuento [“Lina la pequeña golondrina”.](#) *Osakidetza*

## **Enlaces de interés: entidades locales que pueden proveer de recursos y servicios especializados en niños y adolescentes oncológicos:**

*Todas estas organizaciones son externas a la Fundación Josep Carreras.*

### **ANDALUCÍA**

[ANDEX \(Sevilla\)](#)

[ALES \(Jaén\)](#)

[ASPANOMA \(Málaga\)](#)

[AUPA \(Granada\)](#)

[ARGAR \(Almería\)](#)

### **ARAGÓN**

[ASPANOA](#)

### **ASTURIAS**

[GALBÁN](#)

### **CASTILLA LA MANCHA**

[AFANION](#)

### **CASTILLA LEÓN**

[PYFANO](#)

### **CATALUÑA**

[FUNDACIÓ D'ONCOLOGIA](#)

[INFANTIL ENRIQUETA](#)

[VILLAVECCHIA](#)

[AFANOC](#)

### **COMUNIDAD VALENCIANA**

[SPANION](#)

### **COMUNIDAD VALENCIANA**

[SPANION](#)

### **EXTREMADURA**

[AOEX](#)

[DANDO COLOR Y CALOR](#)

(Badajoz)

### **GALICIA**

[ASANOG](#)

[BICOS DE PAPEL \(Vigo\)](#)

### **ISLAS BALEARES**

[SPANOB](#)

### **ISLAS CANARIAS**

[PEQUEÑO VALIENTE](#)

[FUNDACIÓN ALEJANDRO DA](#)

[SILVA](#)

### **LA RIOJA**

[FARO](#)

### **MADRID**

[AAA \(asociación de adolescentes y Adultos Jóvenes con Cáncer\)](#)

[ASION](#)

[FUNDACIÓN CAICO](#)

[FUNDACIÓN ALADINA](#)

[FUNDACIÓN](#)

[UNOENTRECIENMIL](#)

### **MURCIA**

[AFACMUR](#)

### **NAVARRA**

[ADANO](#)

### **PAÍS VASCO**

[ASPANAFOA \(Álava\)](#)

[SPANOVAS \(Vizcaya\)](#)

[SPANOGI \(Guipúzcoa\)](#)

Te invitamos también a seguirnos a través de nuestras redes sociales principales (Facebook, Twitter e Instagram) en las que, a menudo, compartimos testimonios de superación e informaciones de interés.

Si resides en España, también puedes ponerte en contacto con nosotros enviándonos un correo electrónico a [imparables@fcarreras.es](mailto:imparables@fcarreras.es) para que te ayudemos a ponerte en contacto con otras familias que han superado esta enfermedad, te orientemos a recursos y servicios disponibles o resolvamos dudas no médicas.

*\* De acuerdo con la Ley 34/2002 de Servicios de la Sociedad de la Información y el Comercio Electrónico (LSSICE), la Fundación Josep Carreras contra la Leucemia informa que toda la información médica disponible en [www.fcarreras.org](http://www.fcarreras.org) ha sido revisada y acreditada por el Dr. Enric Carreras Pons, Colegiado nº 9438, Barcelona, Doctor en Medicina y Cirugía, Especialista en Medicina Interna, Especialista en Hematología y Hemoterapia y Consultor senior de la Fundación; y por la Dra. Rocío Parody Porras, Colegiada nº 35205, Barcelona, Doctora en Medicina y Cirugía, Especialista en Hematología y Hemoterapia y adscrita a la Dirección médica del Registro de Donantes de Médula Ósea (REDMO) de la Fundación).*

## Consultas médicas

En la Fundación Josep Carreras contamos con **personal médico especializado en hematología pero, en ningún caso, es un centro médico** en el que tratamos a pacientes o concertamos visitas, sino que colaboramos con todos los hospitales públicos de la red española que realizan trasplantes de médula ósea y a nivel internacional en el ámbito del Registro de Donantes de Médula Ósea (REDMO).

Por lo tanto, no podemos ofrecerte tratamiento y/o una **segunda opinión médica. Sin embargo, contamos con un servicio de consultas al doctor, a través del cual puedes dejarnos por escrito tus dudas o preguntas que serán contestadas por un Doctor/Doctora inscrito en la Dirección Médica de la Fundación, que te contestará en la mayor brevedad posible. Habitualmente, en 24 o 48 horas como máximo recibirás respuesta a tu consulta.**

Para ello, debes dirigirte a nuestro apartado de “Consultas al Doctor” en el siguiente link:

<https://www.fcarreras.org/consultasaldoctor>

# notas

A series of horizontal dashed lines for writing notes.

# notas

A series of horizontal dashed lines for writing notes, spanning the width of the page.



# notas

A series of horizontal dashed lines for writing notes.



Fundación Josep Carreras contra la Leucemia  
C/Muntaner, 383 2º  
08021 Barcelona  
93 414 55 66 – [imparables@fcarreras.es](mailto:imparables@fcarreras.es)  
[www.fcarreras.org](http://www.fcarreras.org)