



Caracterización clínico epidemiológico de los linfomas en la edad pediátrica en Pinar del Río. 2010-2016

Clinical-epidemiological characterization of lymphomas on pediatric ages in Pinar del Rio, 2010-2016

Boris Bencomo García¹, Liudmila Herrera Rodríguez²

¹ Médico. Especialista Primer Grado de Pediatría. Profesor Asistente. Hospital Pediátrico Provincial Pepe Portilla. Pinar del Río. Cuba. bbencomog@infomed.sld.cu

² Médica. Especialista Primer Grado de Medicina Interna. Especialista Segundo Grado de Oncología. Profesor Auxiliar. Centro de atención al paciente oncológico. Hospital III Congreso. Pinar del Río. Cuba. liudmyhr@infomed.sld.cu

Recibido: 17 de abril de 2017

Aprobado: 21 de junio de 2017

RESUMEN

Introducción: los linfomas representan la tercera neoplasia en orden de frecuencia en la edad pediátrica. Muchos casos son diagnosticados en estadios avanzados de la enfermedad a pesar de los esfuerzos realizados por el sistema de salud. Sin embargo, en esta provincia no existen estudios que contextualicen la realidad local en este sentido.

Objetivo: caracterizar algunas variables clínico - epidemiológicas en los linfomas.

Método: se realizó un estudio no experimental siguiendo una metodología cuantitativa. El diseño de la investigación utilizó variables científicas controladas por el investigador para ser analizadas como un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal en el servicio de Oncohematología del Hospital Pediátrico Provincial Docente "Pepe Portilla" de Pinar del Río en el periodo de enero de 2010 a enero de 2016.

Resultados: se observó un comportamiento similar del número de diagnósticos de linfomas no Hodgkin por años, no realizándose diagnósticos en el 2015. Hubo un comportamiento similar para ambos sexos en los diagnósticos realizados. Por grupos de edades prevaleció el de 7 a 12 y 13 a 18 años para el sexo femenino y los de 1 a 6 y 13 a 18 años para el masculino. La histología que prevaleció fue de linfomas de Burkitt y no se diagnosticó el tipo

anaplásico. La localización más frecuente fue la abdominal. Más de la mitad de los casos se diagnosticaron en estadios III-IV de la enfermedad y a pesar de ello el mayor número de enfermos obtuvo respuesta completa al tratamiento.

DeSC: MORBILIDAD; LINFOMA NO HODGKIN/complicaciones; PEDIATRÍA,

localization was in the abdomen. More of the half of cases was diagnosed in stages III-IV of the disease; despite of this, the greatest number of sufferers received a complete response concerning the treatment.

DeSC: MORBIDITY; LYMPHOMA, NON-HODGKIN/complications; PEDIATRICS.

ABSTRACT

Introduction: lymphomas represent the third neoplasm in order of frequency in pediatric ages. Many cases are diagnosed in advanced stages of the disease in spite of the efforts the health system makes. However, in this province no studies contextualizing the local reality of this disease have been conducted.

Objective: to characterize some clinical-epidemiological variables in lymphomas.

Method: a non-experimental study was carried out following a quantitative methodology. On the design of this research the scientific variables used were controlled by the researcher to be analyzed as an observational, descriptive, retrospective and cross-sectional study conducted in the service of onco-hematology at Pepe Portilla Provincial Pediatric Teaching Hospital from January 2010 to January 2016.

Results: a similar behavior regarding the number of non-Hodgkin's lymphomas diagnosed per years was observed; during 2015 no diagnoses were conducted. A similar behavior was found in both genders regarding the diagnoses performed. Ages from 7 to 12 and 13 to 18 prevailed for female gender, along with 1 to 6 and 13 to 18 for males. Burkitt's lymphomas was the most prevailing histology, anaplasia type was not diagnosed. The most frequent

INTRODUCCIÓN

Los linfomas aparecen consecuencia de la proliferación neoplásica de las células linfoides. A diferencia de lo que ocurre con las leucemias, el proceso de malignización en los linfomas ocurre cuando la célula hematopoyética ya ha abandonado la médula ósea (MO). Se trata de un grupo heterogéneo de neoplasias, con un amplio espectro de formas de presentación clínica, que van desde las pseudo-leucémicas con afectación difusa del organismo, hasta otras puramente locales.¹

Los linfomas constituyen la tercera neoplasia maligna infantil más común después de las leucemias y los tumores cerebrales. Su incidencia aumenta con la edad y es más frecuente en varones con una relación 2:1 respecto a las niñas. Los linfomas no Hodgkin (LNH) son más frecuentes que los linfomas de Hodgkin (LH) por debajo de los 10 años de edad. Entre los 15 y los 19 años de edad, la incidencia de LH es el doble de la de LNH.^{2, 3}

El LNH constituye aproximadamente del 7 al 10% de las causas de cáncer en niños y jóvenes menores de 20 años. En Estados Unidos se diagnostican aproximadamente 800 casos nuevos al año con una incidencia de 10 casos por millón de habitantes por año. En general, ocurren comúnmente en la segunda década de la vida y no es común en niños menores de 3 años. La incidencia

en las dos últimas décadas ha aumentado en los grupos de edad entre 15 y 19 años, y se ha mantenido estable en los menores de 15 años. El LNH se ha observado más comúnmente en caucásicos que en afroamericanos y en hombres que en mujeres. Las inmunodeficiencias tanto congénitas como adquiridas (VIH o postrasplante) y el virus de Epstein Barr aumentan el riesgo de LNH.^{2, 3, 4}

En Cuba, la tasa de incidencia de los LNH es de 1,6/100 000 habitantes; un promedio de 35 nuevos casos se diagnostican cada año, el 3 % en menores de 5 años, el 9 % entre 5 a 18 años y son muy raros en menores de 1 año de edad.⁵

A pesar de los esfuerzos realizados por el sistema de salud cubano, muchos casos son diagnosticados en estadios avanzados de la enfermedad debido a que, desde el inicio de los síntomas a la confirmación del diagnóstico dista un tiempo prolongado, pues en el caso de los LNH los síntomas iniciales tienden a confundir con otras enfermedades. A pesar de lo señalado, en Pinar del Río no existen estudios que contextualicen la realidad local en este sentido.

MATERIAL Y MÉTODO

Se realizó un estudio no experimental, observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal desde enero de 2010 a enero de 2016 en el servicio de Oncohematología del Hospital Pediátrico Pepe Portilla de la provincia de Pinar del Río, contando con un universo de 15 pacientes pediátricos con diagnóstico de linfomas no Hodgkin. Los métodos empíricos utilizados fueron el análisis documental a partir de la revisión de las historias clínicas, el registro de cáncer del departamento estadístico del hospital y los certificados de defunción,

cumpliendo con los principios éticos fundamentales como el respeto por las personas o autonomía, el de beneficencia y no maleficencia y el principio de justicia. Los resultados se utilizarán con fines estrictamente científicos.

RESULTADOS

La incidencia de los linfomas varía mucho entre los diferentes países y algunos autores consideran que se incrementa cuando se asocian a situaciones de inmunodeficiencia, como SIDA y trasplantes, entre otras.^{2, 4, 6, 7}

La distribución por año de los casos pediátricos diagnosticados con LNH en Pinar del Río entre enero de 2010 y enero de 2016 evidenció un comportamiento anual similar en los 6 años estudiados. El 2014 aportó el mayor número de diagnósticos con el 26.6% del total de los casos y no se realizó diagnósticos en el 2015.

Tabla 1. Pacientes según edad y sexo. Hospital Pediátrico Pepe Portilla, Pinar del Río. Enero de 2010 a enero de 2016.

Rango de edades (años)	Sexo				Total	
	Femenino		Masculino		No	%
	No	%	No	%		
1 a 4	1	12,5	2	28,5	3	20
5 a 9	2	25	1	14,2	3	20
10 a 14	2	25	3	42,8	5	33,3
15 a 18	3	37,5	1	14,2	4	26,6
Total	8	53,3	7	46,6	15	100

En la Tabla 1 uno se muestra que en cuanto al sexo la enfermedad tuvo un comportamiento similar para ambos.

Se hace necesario señalar que no se diagnosticaron casos en menores de un año, en el periodo analizado. La incidencia de linfomas tuvo una frecuencia similar en los grupos de edades estudiados. En el sexo femenino el grupo de edad que más diagnósticos aportó fue el de 15-18 años, mientras que en el masculino se observó una mayor frecuencia en el grupo de 10-14 años con un 42,8%. En el total el grupo más representado fue el de 10-14 años con el 33,3% de los diagnósticos, seguido del grupo de 15-18 años con un 26,6%.

Tabla 2. Tipos histológicos de LNH al debut

Diagnóstico histológico		
	No	%
Burkitt	9	60
Células grandes B	2	13,3
Linfoblástico	3	20
Anaplásico	0	-
Otros	1	6,6
Total	15	100

La Tabla 2 muestra los diagnósticos histológicos de LNH, donde se aprecia que la variante histológica que se presentó con mayor frecuencia fue el linfoma de Burkitt, seguido en orden de frecuencia por los linfomas linfoblásticos (20%) y de células grandes B (13,3%). Debe destacarse que no se ha hecho diagnóstico de linfoma anaplásico en los seis años estudiados.

Cuando se menciona en la tabla como diagnóstico histológico "otros" se refiere a un caso no clasificable en las categorías anteriores (Linfoma no Hodgkin B con componente T).

Tabla 3. Estadiamiento al diagnóstico de los casos estudiados.

Estadio al diagnóstico	Linfomas no Hodgkin	
	No	%
I	1	6,6
II	2	13,3
III	10	66,6
IV	2	13,3
Total	15	100

En la Tabla 3 se muestra el estadio al diagnóstico de los pacientes con LNH. El 66,6% se diagnosticó en estadio III de la enfermedad y el 13,3% en estadio IV (80% entre ambos), lo que evidencia que el menor porcentaje ellos (20%) correspondió a las etapas iniciales de la enfermedad.

Tabla 4. Localización de la lesión primaria al diagnóstico.

Localización al diagnóstico	Linfomas no Hodgkin	
	No	%
Abdominal	9	60
Mediastinal	2	13,3
Anillo de Waldeyer	1	6,6
Ganglionar	2	13,3
Abdominal-maxilofascial	1	6,6
Total	15	100

En la Tabla 4 se exponen las localizaciones de la enfermedad al momento del diagnóstico en la que se aprecia que la localización abdominal fue

la más frecuente seguida por las localizaciones mediastinal y ganglionar y por último la localización en el anillo de Waldeyer y abdominal-maxilofacial en menor cuantía.

Tabla 5. Respuesta al tratamiento.

Criterios de respuesta	Linfomas no Hodgkin	
	No	%
Remisión completa	12	80
Remisión parcial	0	-
Enfermedad estable	1	6,66
Progresión	1	6,66
Fallecido	1	6,66
Total	15	100

En la Tabla 5 se muestra la respuesta al tratamiento, en la cual se aprecia que el 80% de los casos tuvo una respuesta completa al terminar el mismo. Solo un paciente se evaluó como enfermedad estable, otro presentó progresión de su patología de base a pesar del tratamiento recibido y hubo un fallecido.

DISCUSIÓN

Los LNH constituyen un grupo heterogéneo de tumores primitivos de estructuras linfoides que se caracterizan por la proliferación neoplásica de linfocitos en diversos grados de maduración y falta de expresividad leucémica.

En un estudio realizado por Fajardo y cols.⁸ se describió un incremento de esta hemopatía maligna en la población pediátrica estudiada, lo cual no coincide

con los resultados obtenidas en esta investigación donde es destacable que en los años analizados en el presente trabajo no ha habido incremento del número de diagnósticos por año, comportándose con estabilidad en los seis años examinados.

El diagnóstico de LNH en los lactantes es poco común, (1 % muestran los ensayos de Berlín-Frankfurt-Münster [BFM] de 1986 a 2002). Aunque no hay una edad máxima definida, esta enfermedad en el infante se presenta con mayor frecuencia en la segunda década de la vida y es muy poco común en niños menores de 3 años. La incidencia total de LNH está aumentando debido a un incremento ligero en jóvenes de 15 a 19 años; sin embargo, en niños menores de 15 años ha permanecido constante en las últimas décadas.⁹

En la investigación realizada por la doctora Caridad Verdecia en el hospital pediátrico William Soler¹⁰ se encontró que los grupos de edades más afectados fueron el de 5 a 9 años y el de 10 a 14 años, con un comportamiento similar en la incidencia en ambos sexos, predominando ligeramente en el sexo masculino, coincidiendo en parte con los resultados de la presente investigación en cuanto a la incidencia mayor entre los 10 y 14 años en varones, a diferencia de la féminas donde la mayor frecuencia se encontró entre los 15 y 18 años.

En ese estudio también se observó que la variante histológica con mayor frecuencia (75,9%) fue el LNH inmunofenotipo B, seguido del LNH inmunofenotipo T en el 21,5 % de los casos. El linfoma de células grandes se presentó en el 2,6 % de los casos, lo cual es similar a los resultados de la presente investigación.¹⁰

Otros autores exponen que la frecuencia de los subtipos histológicos es la siguiente: linfoma de Burkitt (endémico y no endémico) (50%), linfoma linfoblástico (20%), linfoma de células grandes de tipo B (10%) y linfoma de células grandes anaplásicas (10%).⁵

El linfoma linfoblástico es una forma rara y agresiva de LNH que afecta con más frecuencia a los hombres jóvenes. En la clasificación actual de la OMS, ¹¹el linfoma linfoblástico se agrupa con la leucemia linfoblástica aguda, sin embargo se diferencia arbitrariamente de esta por la presencia de menos de 20% de blastos medulares. La mayoría de los casos de linfoma linfoblástico son de células T (80%); el resto son de linaje B. ¹²

La localización abdominal fue la más frecuente en el estudio de la doctora Verdecia¹⁰ y en segundo lugar la forma mediastinal, de forma similar a este trabajo. Los demás sitios afectados en menor cuantía no coinciden con los de este estudio ya que ella menciona localizaciones como la región cervical, la amígdala palatina y la localización renal primaria.

Se ha señalado que en los últimos tres decenios que el pronóstico ha mejorado espectacularmente en todos los estadios, pero éste es mejor cuando el diagnóstico es temprano y la supervivencia y la curación son posibles, sobre todo en los LNH de tipo B. ⁵

En la literatura revisada se reporta que la respuesta a los tratamientos actuales es excelente, con tasas de curación dependientes de la histología y de la etapa clínica.¹²Pacientes con linfomas de tipo B, con tumores localizados y fácilmente resecables alcanzan curaciones en el 100% de los casos, pero los pacientes con mayor extensión de la enfermedad (estadios III/IV) también alcanzan tasas de curación satisfactoria (80%), al igual que los linfomas linfoblásticos en los que los pacientes alcanzan supervivencias libres de eventos de hasta un 90%. En el caso de los de tipo anaplásicos logran supervivencias libres de eventos entre un 65-75%. ¹²En el presente estudio los diagnósticos se realizaron, en la mayoría de los casos, en estadios avanzados de la enfermedad (III-IV), sin embargo la respuesta completa fue del 73,3%.

A pesar de tratarse de un grupo de enfermedades de alto grado de malignidad, con alta proliferación celular y por tanto de crecimiento acelerado, la respuesta a los tratamientos suele ser excelente, como ocurrió en este estudio. Sin embargo el hecho de encontrar un mayor número de enfermos en las etapas avanzadas de esta patología evidencia la necesidad de ampliar los conocimientos en relación a las enfermedades neoplásicas linfoproliferativas, específicamente los linfomas, enfatizando en los aspectos relacionados con el interrogatorio, el examen físico, los estudios complementarios y el seguimiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Madero L, Lassaletta Á, Sevilla J. Hematología y Oncología Pediátricas.3a.ed. Madrid: Ergón; s/a.; 2015.
2. Ward E, DeSantis C, Robbins A, Kohler B, Jemal A. Childhood and adolescent cancer statistics, 2014. *CA Cancer J Clin* [Internet] 2014 Mar-Apr [citado 2016 jul 15];64(2):[Aprox. 10 p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24488779>
3. Noone AM, Krapcho M, Garshell J, Neyman N, Altekruse SF, Kosary CL. Childhood cancer by the ICC. In: Howlader N, Noone AM, Krapcho M. SEER Cancer Statistics Review, 1975-2010. Bethesda, Md: National Cancer Institute [Internet] 2013 [citado 2016 jul 15]. Disponible en: http://seer.cancer.gov/archive/csr/1975_2010/results_merged/sect_29_childhood_cancer_icc.pdf
4. Instituto Nacional del Cáncer. Linfoma no Hodgkin infantil: Tratamiento. Instituto Nacional del Cáncer de los Institutos Nacionales de la Salud [Internet]. 2016 [citado 2017 abr 18] Disponible en:

<https://www.cancer.gov/espanol/tipos/li/foma/pro/tratamiento-lnh-infantil-pdq>

5. Longchong Ramos M. Enfermedades oncológicas Generalidades del cáncer infanto-juvenil. La Habana: ECIMED; 2016.

6. Smith MA, Altekruze SF, Adamson PC. Declining childhood and adolescent cancer mortality. Cancer [Internet]. 2014 [citado 2016 jul 15]; 120 (16):[Aprox. 14 p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24853691?dopt=>

7. Puente Saní V, Oropesa Roblejo P, Caballero Artilles RA. Linfoma no-Hodgkin en un paciente con sida. MEDISAN [Internet]. 2016 Jun [citado 2017 abr 18]; 20(6): [Aprox. 11 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192016000600010&lng=es.

8. Fajardo Gutiérrez A, Hernández Cruz L, Garduño Espinosa J, Mejía Aranguré JM, Mendoza Sánchez HF, Martínez, García MC. Epidemiología descriptiva de las neoplasias malignas en niños. RevPanam Salud Publica [Internet]1999 [citado 2016 jul 15];6(2):[Aprox. 12 p.]Disponible en: <http://www.scielosp.org/pdf/rpsp/v6n2/a1.pdf>.

9. Arias M, Godoy J, Maya LC, Vásquez P, Suárez A. Caracterización de los pacientes de una Unidad de Cuidado Intensivo Pediátrico exclusivamente oncológica. Revista Colombiana de Cancerología [Internet] 2015 [Citado 2016 jul 15]; 19(2):[Aprox. 10 p.] Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0123901515000268>

10. Verdecia Cañizares Caridad, Santos Labarcena María Elena, Lam Díaz Rosa María. Comportamiento del linfoma no Hodgkin en la edad pediátrica. Rev Cubana Pediatr [Internet]. 2015 Dic [citado 2017 Abr 18]; 87(4):[Aprox.7p]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034.

11. Swerdlow SH, Campo E, Pileri SA, The 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms. Blood. 2016; 127 (20): [Aprox.15p].

12. Vela E, Cruz O. Linfomas. En: Cruz M. Tratado de Pediatría. t-2. España: Editorial Médica Panamericana; 2013. p.

13. Iglesias Echeverría A, Gómez-Sosa K, Álvarez Suazo T, Alcántara López S. Linfoma no Hodgkin en Pediatría y su Debut como Emergencia Oncológica: A Propósito de un Caso. Archivos Medicina [Internet]. 2016 [citado 2017 abr 18]; 12(2):[Aprox. 11 p.]. Disponible en: <http://www.archivosdemedicina.com/medicina-de-familia/linfoma-no-hodgkin-en-pediatria-y-su-debut-como-emergencia-oncologica-a-proposito-de-un-caso.php?aid=9695>



Boris Bencomo García:
Especialista Primer Grado de Pediatría.
Profesor Asistente. Hospital Pediátrico
Provincial Pepe Portilla. Pinar del Río.
Cuba. ***Si usted desea contactar con el autor de la investigación hágalo [aquí](#)***