

La leucemia linfoblástica aguda T infantil



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

© 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)

¿Qué es la leucemia, la médula ósea y cuáles son los tipos de células sanguíneas?	3
¿Qué es la leucemia linfoblástica aguda T?	12
¿Cuáles son las causas de la leucemia linfoblástica aguda T?	14
¿Cuáles son los síntomas de la leucemia linfoblástica aguda T?	15
¿Cómo se diagnostica la leucemia linfoblástica aguda T?	17
¿Cuál es el tratamiento de la leucemia linfoblástica aguda T en niños?	18
¿Qué probabilidades tienen de curarse los niños con leucemia linfoblástica aguda T?	21
¿Qué ocurre si el niño recae?	22
Nuevos tratamientos contra la leucemia linfoblástica aguda T	23
Seguimiento	25
Recomendaciones y otros aspectos prácticos	26
Enlaces recomendados	28
▶ Enlaces de interés sobre temas médicos relacionados con la leucemia linfoblástica aguda en niños	
▶ Enlaces de interés sobre otros temas relacionados con la leucemia linfoblástica aguda en niños	
▶ Enlaces de interés: entidades locales (recursos y servicios)	
Apoyo y ayuda	31

¿Qué es la leucemia, la médula ósea y cuáles son los tipos de células sanguíneas?

¿Qué es la leucemia?

La leucemia es un tipo de cáncer de la sangre que empieza en las células de la sangre que anidan en la médula ósea. Existen muchos tipos de leucemia distintos que pueden afectar a niños o a adultos. Cada tipo de leucemia puede afectar a un grupo celular y tienen distintos tratamientos y pronósticos. En general, hablamos de **leucemias agudas** para las que tienen un curso agresivo, y de **leucemias crónicas**, cuyas células afectadas proliferan lentamente.

La leucemia provoca un aumento descontrolado de los glóbulos blancos. Estas células cancerosas infiltran la médula ósea e impiden que se puedan formar correctamente el resto de las células sanguíneas (glóbulos rojos, plaquetas y glóbulos blancos sanos – leucocitos-).

Por ello, entre otros, se presentan síntomas característicos de **anemia**, por la mala producción de glóbulos rojos; **hemorragias o petequias**, por la creación insuficiente o disfuncional de plaquetas; y propensión a las **infecciones**, por la bajada de defensas (linfocitos).

En España, según datos de la SEOM (Sociedad Española de Oncología Médica), **cada año son diagnosticados alrededor de 6.000 nuevos casos de leucemia. De estos, alrededor de 350 casos son niños. La leucemia es el cáncer más frecuente en la edad pediátrica** ya que el 30% de las neoplasias diagnosticadas a niños y niñas son leucemias.

La leucemia no es el único cáncer de la sangre. De hecho, tampoco es el más frecuente. En España cada año son diagnosticados más de 10.000 linfomas distintos, más de 3.000 casos de mieloma múltiple y también alrededor de 3.000 síndromes mielodisplásicos.

Materiales recomendados:

[¿Qué es la leucemia?](#) Ted Lessons.
Danilo Alegria y Dania Puggioni

[Médula: la fábrica de la vida.](#) Dra.
Helena Alves. Portugal.



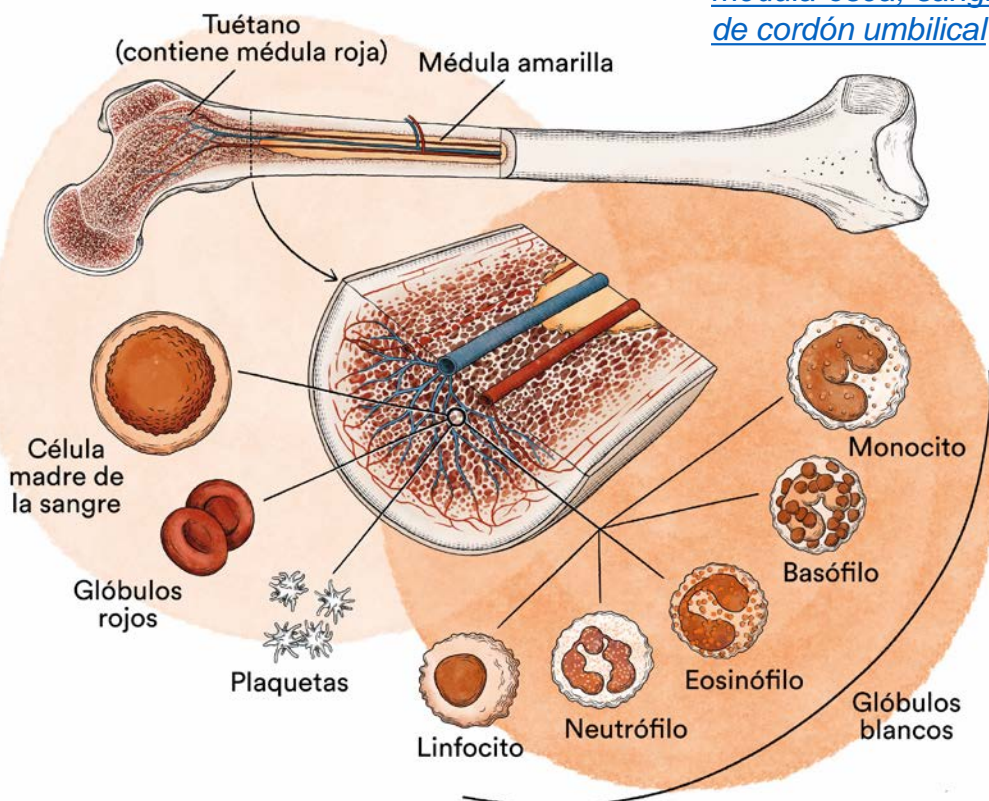
¿Para qué sirve la médula ósea?

La médula ósea es la 'fábrica de la sangre' del cuerpo.

La médula ósea es un tejido esponjoso que se encuentra en el interior de algunos de los huesos del cuerpo como las crestas ilíacas (hueso de la cadera), el esternón o los huesos del cráneo. En el lenguaje coloquial se le llama tuétano. No debe confundirse con la médula espinal ya que no tienen nada que ver. Sus funciones son totalmente distintas. La médula espinal se encuentra en la columna vertebral y transmite los impulsos nerviosos desde el cerebro hacia todo el cuerpo y viceversa.

La médula ósea contiene las células inmaduras llamadas **células madre sanguíneas** (células madre hematopoyéticas) que se dividen para crear más células que darán lugar a todas las células de la sangre, siendo las tres más importantes: **los glóbulos blancos** que nos defienden de las infecciones; **los glóbulos rojos** que transportan el oxígeno en el cuerpo; y **las plaquetas** que ayudan a que coagule la sangre.

Las células madre de la sangre de una persona sana pueden trasplantarse en algunos casos para tratar leucemias agudas, linfomas agresivos o en pacientes que no responden bien a los tratamientos. [Ver El trasplante de médula ósea, sangre periférica o sangre de cordón umbilical](#)



¿Cuáles son las células de la sangre?

La sangre está constituida por un líquido denominado **plasma** y **tres grandes clases de células**, cada una de las cuales desempeña una función específica.

Los **glóbulos rojos**, también llamados hematíes o eritrocitos, son las células que ocupan de transportar el oxígeno desde los pulmones a los tejidos, y de llevar de vuelta el dióxido de carbono de los tejidos hacia los pulmones para su expulsión.

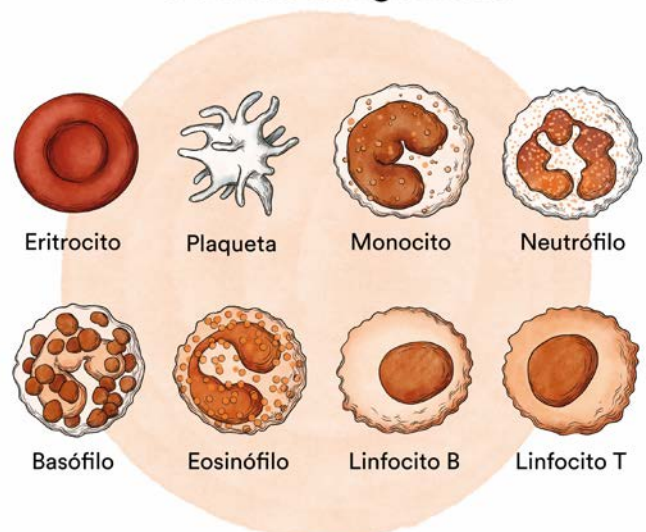
Como las demás células sanguíneas, se producen en la médula ósea. Los hematíes dan a la sangre su color rojo característico. En las analíticas se puede valorar el recuento de glóbulos rojos. La **anemia** se produce cuando los niveles de glóbulos rojos del cuerpo están por debajo de lo normal. Cuando no hay suficientes glóbulos rojos, las partes del cuerpo no reciben suficiente oxígeno y, a causa de esto, no pueden funcionar de la forma que deberían y causan problemas. ¡En un organismo sano, se producen cientos de miles de millones de glóbulos rojos cada día!

Los **glóbulos blancos** o leucocitos son la defensa del cuerpo contra las infecciones y las sustancias extrañas que pudieran entrar en él. Para defender el cuerpo adecuadamente, es necesario que exista una cantidad suficiente de glóbulos blancos capaces de dar una respuesta adecuada, llegar a un sitio en el que se necesitan y luego destruir y digerir los microorganismos y sustancias perjudiciales.

Al igual que todas las células sanguíneas, los glóbulos blancos son producidos en la médula ósea. Se forman a partir de células precursoras (células madre) que maduran hasta convertirse en uno de los cinco tipos principales de glóbulos blancos: los neutrófilos, los linfocitos, los monocitos, los eosinófilos y los basófilos. Una persona produce aproximadamente 100.000 millones de glóbulos blancos al día. Si la producción de leucocitos disminuye, el paciente es más proclive a las infecciones.

Las **plaquetas** o trombocitos colaboran en la coagulación de la sangre cuando se produce la rotura de un vaso sanguíneo. Ayudan a producir coágulos sanguíneos para hacer más lento el sangrado o frenarlo y para facilitar la cicatrización de las heridas.

Células sanguíneas

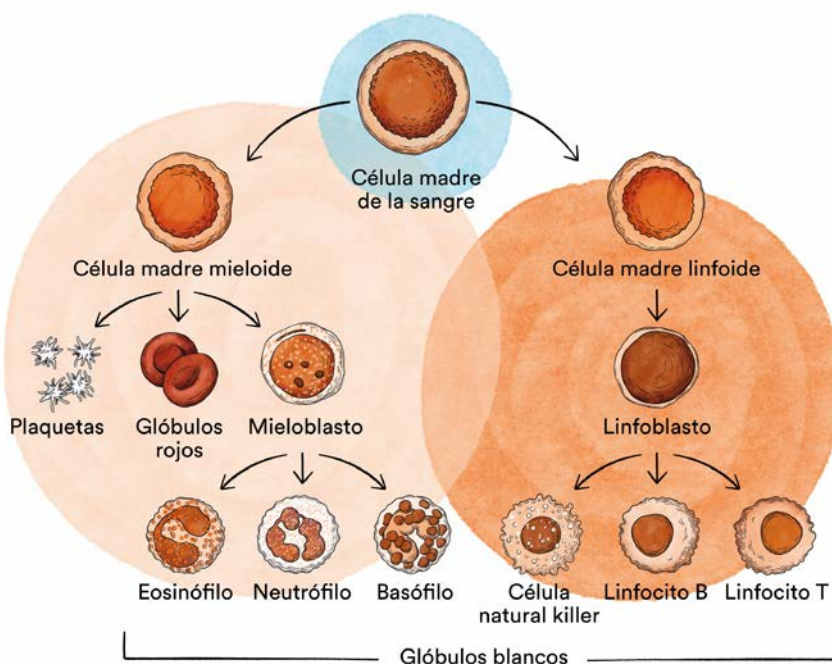


Cuando la cantidad de plaquetas es insuficiente, la sangre no puede coagular como debería lo que hace que exista un mayor riesgo de sangrado. Esta situación se denomina trombocitopenia. En esta situación, se pueden también formar morados o petequias. La trombocitopenia significa que tienes menos de 150.000 plaquetas por microlitro de sangre en circulación. Debido a que cada plaqueta vive solo unos 10 días, tu cuerpo normalmente renueva su suministro de plaquetas continuamente produciendo nuevas plaquetas en la médula ósea.

Todas las células de la sangre en la médula ósea son el resultado de la diferenciación y maduración de las células madre, y suelen llamarse en su conjunto **progenitores hematopoyéticos**.

En condiciones normales, la **producción de células sanguíneas tiene lugar de forma controlada, a medida que el cuerpo precisa de ellas**. La alteración de este equilibrio origina diversas enfermedades; unas se deben a una insuficiente producción de todas las células sanguíneas (aplasia medular) o de algún tipo específico de las mismas (eritroblastopenias, amegacariocitosis, agranulocitosis); otras son causadas por la producción de células incapaces de realizar las funciones que le son propias y en cantidades insuficientes (síndromes mielodisplásicos) y, finalmente, otras son debidas a la producción de células cancerosas en grandes cantidades (leucemias, trombocitemias o policitemias).

Hematopoyesis



¿Cuáles son las causas de la leucemia?

A pesar de todos los avances y la incesante investigación, **todavía se ignoran las causas que provocan la leucemia**. Se sabe que la incidencia es mayor en el sexo masculino que en el femenino, y en sujetos de raza blanca que en aquellos de raza negra. Sin embargo, no se puede explicar aún de forma satisfactoria por qué ciertas personas contraen la enfermedad y otras no.

A través del estudio de un elevado número de casos, se han llegado a establecer ciertos **factores de riesgo** que pueden favorecer la aparición de este trastorno. Por ejemplo, la exposición a grandes dosis de radiación de elevada energía como la que se produjo tras la explosión de bombas atómicas en Japón durante la II Guerra Mundial, o de accidentes en centrales nucleares aumenta el riesgo de padecer leucemia. Por ello, en las centrales nucleares, existen estrictas normas de seguridad para proteger a los trabajadores y al público frente a la exposición de radiaciones nocivas. Por contra, **nunca se ha podido evidenciar correlación entre las radiaciones electromagnéticas (teléfonos móviles, antenas de telefonía, radio o similares) y el desarrollo de las leucemias**.

Algunas características genéticas pueden aumentar el riesgo de padecer leucemia. Una de estas características son el **Síndrome de Down, el Síndrome de Li-Fraumeni o la Anemia de Fanconi**.

Los niños nacidos con estos síndromes son más susceptibles a padecer la enfermedad.

Asimismo, **la exposición a ciertos agentes químicos**, como por ejemplo el benceno, durante largos períodos de tiempo puede constituir un factor de riesgo. También los tratamientos utilizados para combatir otros tipos de cáncer pueden incrementar el riesgo del enfermo a sufrir leucemia. No obstante, este último factor representa un riesgo mínimo frente a los beneficios de la quimioterapia.

La incesante investigación científica sobre la leucemia hace que se vayan descubriendo nuevas y mejores formas de tratamiento y que las oportunidades de curación sigan aumentando. A pesar de ello, es normal que tanto los pacientes como sus familiares muestren preocupación por el futuro.

Con el objetivo de conseguir que la leucemia sea algún día una enfermedad 100% curable y de mejorar la calidad de vida de los pacientes, en 2010 la Fundación Josep Carreras puso en marcha el [Instituto Josep Carreras de Investigación contra la Leucemia](#), el primero de España en investigar exclusivamente sobre las enfermedades

hematológicas malignas y uno de los centros más grandes de Europa.

En ocasiones se utilizan promedios de supervivencia y otro tipo de estadísticas para intentar elucidar si un determinado paciente podrá superar la enfermedad. **No obstante, es importante recordar que las estadísticas y los promedios están calculados sobre un gran número de casos y no pueden utilizarse para predecir la evolución de un paciente específico, ya que no existen dos enfermos iguales, y las respuestas a los tratamientos pueden variar enormemente de un paciente a otro.** Así los porcentajes pueden oscilar desde el 90% de curaciones en determinados tipos de leucemia mieloblástica aguda (leucemia promielocítica) o en la leucemia linfoblástica aguda del niño, hasta menos del 20% en las leucemias que aparecen tras un síndrome mielodisplásico o las fases de agudización de la leucemia mieloide crónica. Es el hematólogo a cargo del enfermo quien se halla en la mejor posición para opinar sobre el pronóstico, pero siempre teniendo en cuenta que incluso él mismo puede ignorar cuál será el desenlace.

Los resultados del cáncer generalmente se describen en términos de cuántas personas sobrevivieron 5 años después del diagnóstico y tratamiento. Por ello es frecuente leer **“supervivencia a 5 años”**. Este concepto no significa que el paciente va a vivir 5 años sino el porcentaje de pacientes según estudios

que vivieron 5 años o más. Por supuesto muchas personas viven mucho más de 5 años tras la remisión, aunque la mayoría de los cánceres lo hacen dentro de los 5 años después que ha terminado el tratamiento. Si el paciente ha estado en remisión durante 5 años o más, es poco probable que el cáncer vuelva.

Es frecuente que los médicos hablen de **supervivencia**, o de **remisión** en lugar de curación, ya que, en algunos pacientes leucémicos curados la enfermedad puede reaparecer. **Una remisión completa se produce cuando la leucemia no se puede detectar en el cuerpo y no hay síntomas.** Esto también puede denominarse “sin evidencia de enfermedad” (*no evidence of disease*, NED). En el caso de la remisión parcial, algunos signos y síntomas de cáncer han desaparecido, pero no todos ellos.



¿Cómo se desarrolla una leucemia?

El **ADN** (*ácido desoxirribonucleico*) es una proteína compleja que se encuentra en el núcleo de todas las células de nuestro cuerpo. Se trata de una información hereditaria en los seres vivos. **Casi todas las células del organismo tienen el mismo código de ADN.** El orden y secuencia de este código determina toda la información del organismo para formar y mantenerlo sano. Como el alfabeto, su orden y composición podrá formar letras, palabras y frases.

Una propiedad importante del ADN es que puede replicarse o hacer copias de sí mismo. Cada hebra de ADN en la doble hélice puede servir como patrón para duplicar la secuencia de bases. Esto es fundamental cuando las células se dividen, porque cada nueva célula necesita tener una copia exacta del ADN presente en la célula antigua. El ADN dentro de cada célula está en las hebras largas llamadas **cromosomas**. Cada vez que una célula se divide en dos células nuevas, tiene que hacer una copia nueva de sus cromosomas. Este proceso no es perfecto y pueden ocurrir errores que afectan los genes contenidos en los cromosomas.

El **gen** es la unidad de información un locus (posición fija en un cromosoma) del ADN. Los genes son trozos pequeños de ADN. Los genes influyen en el riesgo de que una persona padezca algunas enfermedades y afecciones. Cada uno de nosotros tiene alrededor de 24.000 tipos diferentes de genes.

Los genes que ayudan a las células a crecer, dividirse o a mantenerse vivas se les denominan **oncogenes**. Los genes que ayudan a mantener el control de la división celular o que provocan que las células mueran en el momento oportuno se llaman **genes supresores de tumores**.

Existen varios tipos de cambios en los cromosomas que se pueden encontrar en las células de algunos tipos de leucemias:

- Las **translocaciones**, son los tipos de cambios cromosómicos más habituales. Significa que una parte de un cromosoma se desprende y se une a otro cromosoma diferente. En el punto de este desprendimiento, se pueden activar o desactivar genes. *Como si una parte de un libro en una biblioteca se uniera a otro libro.*
- Las **deleciones**, ocurren cuando una parte del cromosoma se ha perdido. En esta pérdida, puede ocurrir que ya no se encuentre presente un gen que ayudaba a mantener controlado el crecimiento celular. *Como si una parte de un libro se perdiera.*
- Las **inversiones**, ocurren cuando una parte del cromosoma se presenta en un orden invertido. También puede causar la pérdida de un gen porque la célula ya no puede leer sus instrucciones. *Como si un libro estuviese al revés en una biblioteca.*

- Una **duplicación o adición**, ocurre cuando existe una copia de parte o de todo un cromosoma. Esto puede llevar a generar demasiadas copias de un gen dentro de una célula. *Como si en un libro hubiese varios capítulos repetidos.*

Una leucemia puede desarrollarse cuando hay una mutación en el ADN de una célula sanguínea. Una mutación es un cambio en uno o más genes. La mutación puede deberse a uno o más cambios del ADN, a un cambio en muchos genes, a la pérdida de uno o más genes o al reordenamiento de genes o cromosomas completos. El cuerpo puede reparar muchas mutaciones que ocurren cada día de nuestra vida. Sin embargo, en una leucemia, esta mutación inhabilita la capacidad del cuerpo para controlar el crecimiento y la división celular. Por ello, las células mutadas e inmaduras crecen sin control, invaden la médula ósea y desplazan a las células sanas del torrente sanguíneo.

Aunque la leucemia no es una enfermedad hereditaria, algunos niños pueden heredar mutaciones del ADN de uno de sus padres. Y ello aumenta el riesgo de padecer cáncer. Sin embargo, estas mutaciones hereditarias no son la causa de la mayoría de las leucemias en niños. **En estos casos se trata de un factor genético, con predisposición hereditaria de la enfermedad.**

La mayoría de las mutaciones del ADN relacionadas con la leucemia se suelen desarrollar después de la concepción. Algunas pueden ocurrir incluso en la gestación, antes del nacimiento. Son, pues, mutaciones genéticas adquiridas y son excepcionales.

En adultos, la mayoría de los cambios del ADN ocurren durante la vida de la persona y no son heredados desde el nacimiento. Muchos de estos cambios genéticos probablemente sean solo eventos al azar que algunas veces ocurren en el interior de una célula, sin que haya una causa aparente. Parecen ocurrir con mayor frecuencia a medida que envejecemos. Por ello, podríamos decir que el cáncer en niños es una enfermedad del crecimiento y, en cambio, **el cáncer en adultos es una enfermedad del envejecimiento de las células.**

¿Qué es la leucemia linfoblástica aguda T?

La leucemia linfoblástica aguda (LLA) es un tipo de cáncer por el que la médula ósea produce demasiados linfocitos inmaduros (tipo de glóbulo blanco), conocidos como linfoblastos. Estas células impiden el crecimiento del resto de células de la sangre. Los linfocitos son un tipo de leucocitos o glóbulos blancos y pueden ser de dos tipos, B y T. Según los linfoblastos se originen de células B o T, la LLA se denominará de LLA- B o LLA- T.

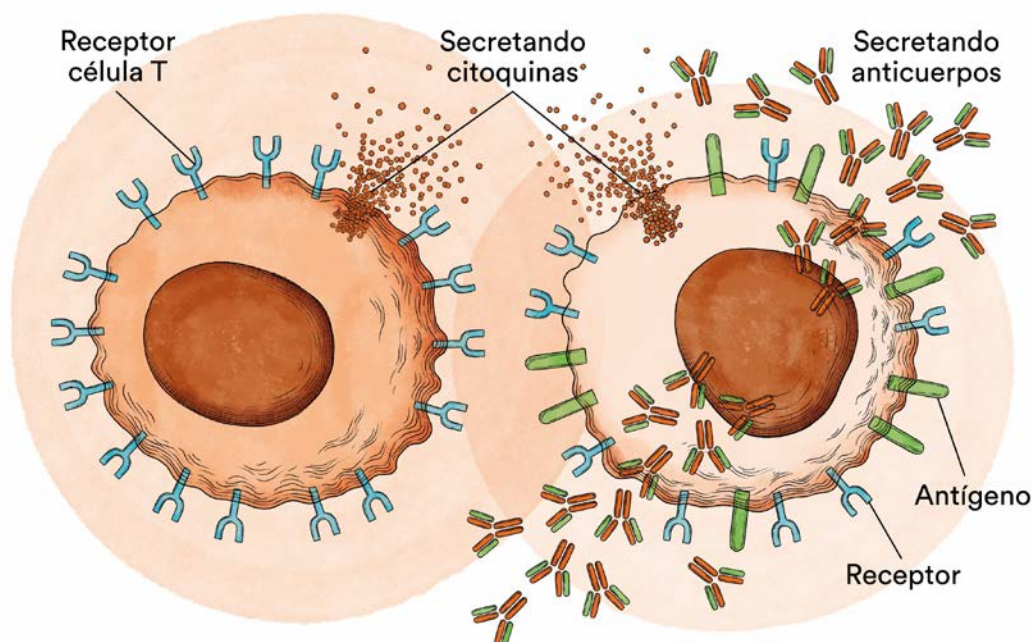
La LLA es el cáncer más frecuente en niños y **la mayoría de los diagnósticos son de leucemia linfoblástica aguda B (80% de los casos de leucemia en niños). La leucemia linfoblástica T es un subtipo de la enfermedad heterogéneo y raro que afecta a pocos niños al año en España. Supone el 10-15% de los casos de LLA en niños.**

Células del sistema inmune adaptativo:

Linfocito T

Linfocito B

Célula presentadora de antígenos



Como hemos visto anteriormente, la médula ósea elabora las células madre sanguíneas (células inmaduras) que, con el tiempo, se transformarán en células sanguíneas maduras.

Una célula madre sanguínea se convierte en una célula madre mieloide o en una célula madre linfoide.

Una célula madre mieloide se convierte en uno de los tres tipos de glóbulos sanguíneos maduros:

- **Glóbulos rojos**, que transportan el oxígeno a otros tejidos y órganos del cuerpo
- **Granulocitos**, glóbulos blancos que ayudan a combatir infecciones y otras enfermedades
- **Plaquetas**, que colaboran en la coagulación de la sangre cuando se produce la rotura de un vaso sanguíneo.

Una célula madre linfoide se convierte en un linfoblasto y, más tarde, en uno de los tres tipos de glóbulos blancos:

- **linfocitos B**, que producen anticuerpos para ayudar a combatir las infecciones del cuerpo
- **linfocitos T**, que ayudan a los linfocitos B a producir anticuerpos para combatir infecciones
- **linfocitos citolíticos naturales o linfocitos NK** (*natural killer*), un tipo de célula inmunitaria que contiene enzimas que pueden destruir células tumorales.

En los niños afectados por una leucemia linfoblástica aguda T, hay demasiadas células madre que se transforman en linfoblastos T.

¿Cuáles son las causas de la leucemia linfoblástica aguda T?

Se desconoce la causa exacta que origina la LLA-T. La investigación en este campo es importante y se van conociendo los cambios genéticos que suceden en las células leucémicas. Sin embargo, en la mayoría de los niños con LLA- T se desconoce cuáles son los desencadenantes o los factores que le han originado la leucemia.

En una minoría de niños sí existen algunas enfermedades genéticas que les predispone al desarrollo de la leucemia linfoblástica aguda. Este es el caso de niños con **síndrome de Down** o con otros síndromes como el **síndrome de Li-Fraumeni**, la **ataxia-telangiectasia**, la **Anemia de Fanconi** y otros.

Otros factores que aumentan la posibilidad de padecer una leucemia pueden ser la **exposición a radiaciones previo al nacimiento** (radiografías) o haber recibido quimioterapia por otro cáncer.

Los hermanos de un niño con leucemia, comparados con otros niños, tienen un pequeño aumento del riesgo de padecer leucemia. Sin embargo, este riesgo es muy bajo, inferior a uno por mil.

La leucemia, como otros tipos de cáncer, no es contagiosa.

¿Cuáles son los síntomas de la leucemia linfoblástica aguda T?

En la leucemia linfoblástica aguda T, la producción de las células sanguíneas normales se ve alterada por el crecimiento de las células leucémicas en la médula ósea. Esto puede ocasionar:

- **Cansancio y palidez** (por anemia)
- Aparición de morados y pequeñas manchas rosadas en la piel (**petequias**) u otros sangrados por un recuento de plaquetas bajo
- **Fiebre e infecciones** que no evolucionan bien (debido al mal funcionamiento de los leucocitos)
- **Dolor en las articulaciones y los huesos o cojera** (por la invasión de la médula ósea por las células leucémicas)
- **Adenopatías o aumento de tamaño de los ganglios linfáticos** (por ocupación de las células leucémicas en el sistema linfático)

Al inicio de la enfermedad, todos estos síntomas pueden ser muy parecidos a los de una infección por un virus. Cuando los síntomas continúan más de 2-4 semanas, en una mayoría de casos se puede llegar a hacer el diagnóstico.

Como no son síntomas específicos o exclusivos de la leucemia, es muy frecuente que se haya consultado en diversas ocasiones al médico antes de que se llegue al diagnóstico.

Generalmente, esto no influye en las opciones de curación del niño o niña.



Síntomas de la leucemia



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

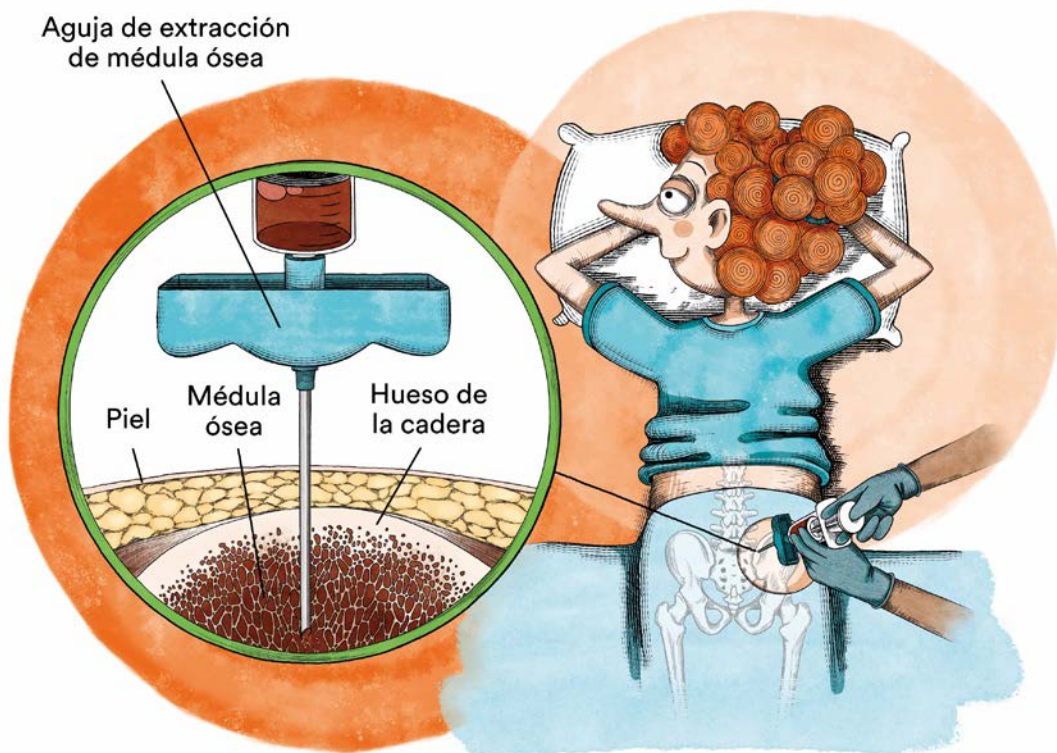


Dolor óseo

¿Cómo se diagnostica la leucemia linfoblástica aguda T?

Generalmente, si un niño presenta los síntomas característicos (anemia, sangrados, fiebre...), la leucemia se puede diagnosticar con una analítica sanguínea. Al examinar la sangre por el microscopio, se pueden ver células leucémicas. A veces, al comienzo de la enfermedad, estas células no se ven en la sangre y la leucemia se sospecha por los síntomas y algunas alteraciones en la analítica sanguínea. El diagnóstico se confirma mediante **una punción de médula ósea** (crestas ilíacas) y análisis de las células obtenidas.

Aspirado de médula



¿Cuál es el tratamiento de la leucemia linfoblástica aguda T en niños?

El objetivo del tratamiento de la leucemia linfoblástica aguda es **eliminar las células leucémicas para permitir que la médula ósea vuelva a trabajar con normalidad.**

El tratamiento de la leucemia linfoblástica aguda infantil de células T (LLA-T) recién diagnosticada en las fases de inducción a la remisión, consolidación e intensificación y mantenimiento siempre incluye **quimioterapia** combinada. A los niños con LLA-T, se les administran más medicamentos contra el cáncer y en dosis más altas que a los niños del grupo de riesgo estándar con diagnóstico reciente, aunque en el momento actual se utilizan los mismos fármacos y esquemas de quimioterapia que para la leucemia linfoblástica aguda B.

Se administra quimioterapia intratecal y sistémica para prevenir o tratar la diseminación de las células leucémicas al encéfalo y la médula espinal. Algunas veces, también se administra **radioterapia** dirigida al encéfalo.

El equipo de médicos hematólogos del niño decidirá cuál es el mejor tratamiento para él, teniendo en cuenta muchos factores, entre los que destacan:

- el tipo de LLA que tiene (B o T)

- la edad del niño y el número de leucocitos al diagnóstico
- las características genéticas de las células leucémicas
- la respuesta que presente al tratamiento

El tratamiento de la LLA sigue protocolos de tratamiento elaborados por especialistas en hematología y oncología pediátrica y están basados en resultados de otros protocolos (de grupos nacionales e internacionales).

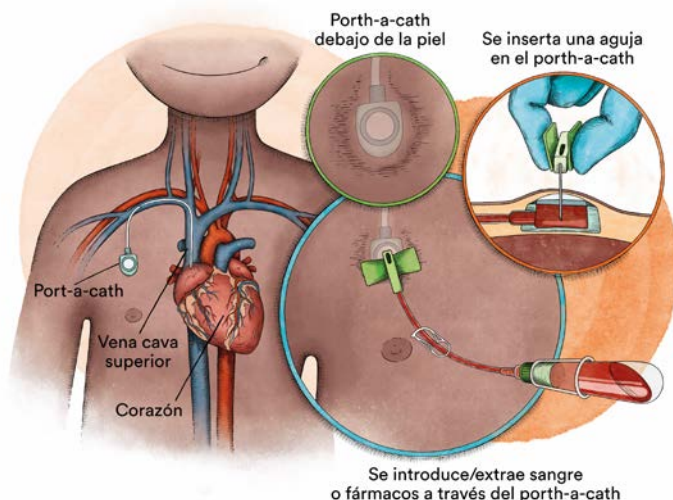
La quimioterapia es el principal tratamiento que recibirá el niño. Consiste en la utilización de medicamentos que eliminan las células cancerosas impidiendo que se reproduzcan.

Cuando la quimioterapia se administra por vía intravenosa, para evitar pinchar repetidamente una vena, se utiliza un dispositivo especial llamado **catéter**. El catéter se introduce en una vena grande que permite administrar todo tipo de medicamentos, así como también extraer sangre para los análisis de sangre, evitando las repetidas punciones al niño.

Existe un tipo de catéter, llamado port-a-cath, que se une a un reservorio redondo de plástico o metal que queda bajo la piel del tórax. El **port-a-cath** es muy práctico en niños porque al quedar bajo la piel no permite que el niño se lo arranque, es más difícil que se infecte que otros tipos de catéter y permite que el niño se bañe.

causa de una futura recaída al sistema nervioso, se debe administrar quimioterapia directamente en el líquido cefalorraquídeo, mediante punciones lumbares (**quimioterapia intratecal**). En una minoría de niños que por las características de su LLA sabemos que tienen más riesgo de recaída en el sistema nervioso, este tratamiento se puede complementar con radioterapia craneal.

Catéter venoso central (Port-a-cath®)



Si la quimioterapia se administra por un catéter venoso llega, por la sangre, a la casi totalidad de las células del cuerpo. Sin embargo, **la mayoría de los medicamentos de la quimioterapia no llegan bien al líquido cefalorraquídeo que baña el cerebro y médula espinal.** Esto hace que haya células leucémicas que pueden sobrevivir en este líquido. Con el fin de prevenir que las células leucémicas que llegan al líquido cefalorraquídeo sobrevivan y sean la

El tratamiento con quimioterapia puede curar hasta un 85-90% de los niños con LLA-B. Cuando no se observan células de la leucemia en la médula ósea ni en ningún otro lugar se dice que el paciente está en remisión completa. El pronóstico de la ALL de células T no resulta muy afectado por la edad del paciente. Existe un subtipo de la enfermedad especial de mal pronóstico que está siendo investigado. **Se trata de la LLA early pre-T que corresponden al 12% de todas las LLA-T),** para el cual se están evaluando quimioterapias con actividad mixta (mieloide y linfoide), así como nuevos fármacos en el seno de ensayos clínicos. En este caso se recomienda un trasplante de médula ósea para todos los pacientes. Actualmente se precisan más estudios para establecer recomendaciones terapéuticas de estos casos en la infancia. En el protocolo actual para las early pre-T (TOTAL XVII St Jude Children's Research Hospital) se intensifica su tratamiento y se añade el fármaco ruxolitinib.

En general, un 15-20% de los niños pueden recaer de la leucemia. La mayoría de las recaídas tienen lugar en los primeros 5 años desde el diagnóstico, en especial en los primeros 2 años tras haber finalizado el tratamiento. En los casos que hay una recaída, se vuelve a administrar quimioterapia y, según el caso, se realiza un **trasplante de médula ósea** (ver ¿Qué ocurre si el niño recae?). También existen nuevas modalidades de tratamiento para los niños en recaída (ver Nuevos tratamientos)

El trasplante se reserva para los casos más difíciles de curar con sólo quimioterapia dado que es un tratamiento más intensivo y que tiene más riesgos y posibles secuelas.

En los niños que han recaído o en aquellos que, por las características de su leucemia, sabemos que tienen un riesgo muy alto de recaer, sí está indicado realizar un trasplante de médula ósea. Este se hace una vez se ha alcanzado una nueva remisión completa con quimioterapia intensiva u otras modalidades de tratamiento. Con el trasplante, las posibilidades de curación pueden aumentar.

Trasplante de médula ósea alogénico



¿Qué probabilidades de curación tienen los niños con leucemia linfoblástica aguda T?

En la LLA de fenotipo T (LLA-T, 15% de casos) los factores pronósticos no están bien definidos. Los índices de supervivencia sin enfermedad a 4 o 5 años de los pacientes con LLA-T se equiparan a los de las LLA-B (rondan el 80 %) aunque con un tratamiento más intensivo. Las probabilidades de curación pueden variar según la edad (mejor pronóstico entre 1 y 9 años), el número de leucocitos al diagnóstico (mejor si es bajo) y las características biológicas de la leucemia (según el tipo de leucemia y las alteraciones genéticas que presentan las células cancerosas).

El factor que más influye en el pronóstico es el tratamiento que se administre al niño y la respuesta que éste presente a este tratamiento. Para evaluar esta respuesta se harán punciones de médula ósea a lo largo del tratamiento.



¿Qué ocurre si el niño recae?

Si el niño sufre una recaída de la leucemia linfoblástica aguda, las posibilidades de curación y el tratamiento dependerán de varios factores, fundamentalmente:

- 1) del tiempo transcurrido entre el diagnóstico y la recaída, cuando más tiempo, mejor
- 2) de si se trata de una leucemia linfoblástica aguda de tipo B o T
- 3) de la localización de la recaída (médula ósea u otros como el sistema nervioso, testículos u otros)
- 4) la respuesta que tenga al tratamiento de la recaída

El tratamiento generalmente consistirá en quimioterapia más intensiva que la recibida inicialmente y, a menudo, trasplante de médula ósea.

En los últimos años, además de la quimioterapia, existen nuevos tratamientos que pueden sustituir o complementar a la quimioterapia, como la inmunoterapia y los tratamientos dirigidos contra una diana molecular.

Nuevos tratamientos contra la leucemia linfoblástica aguda T

En los últimos años se está produciendo una revolución en el tratamiento del cáncer y de la leucemia linfoblástica aguda B específicamente. Entre los nuevos tratamientos que hay disponibles para tratar la LLA destacan los tratamientos conocidos como medicina de precisión y la inmunoterapia, especialmente la **inmunoterapia CAR-T**.

A pesar de ello, también se están produciendo avances en forma de ensayos clínicos para las LLA-T.

En el caso de recaídas, la **nelarabina** es actualmente el único fármaco con aprobación, aunque su eficacia es limitada y puede conllevar efectos secundarios graves. Aunque se están valorando actualmente ensayos clínicos con terapias dirigidas a dianas (venetoclax, navitoclax, inhibidores de JAK, entre otros), asociadas o no a quimioterapias.

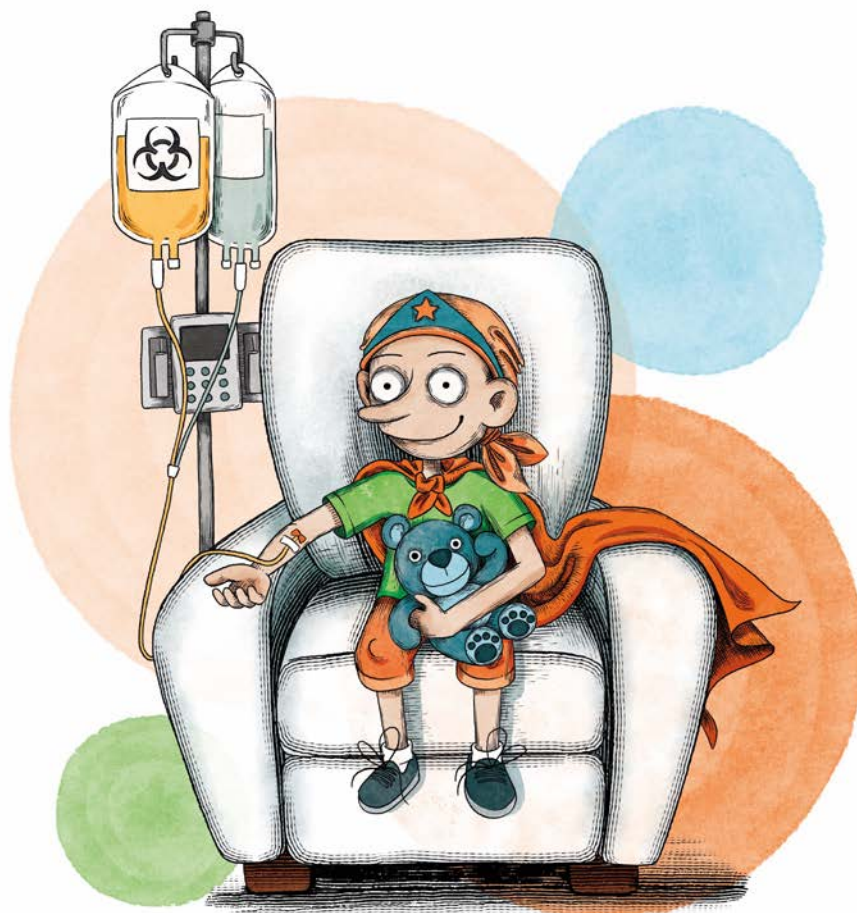
Los tratamientos de **inmunoterapia** son tratamientos contra el cáncer que ayudan al sistema inmunitario a combatir el cáncer. **El propio sistema inmunitario es potenciado para ayudar a su cuerpo a combatir las infecciones y otras enfermedades. La inmunoterapia se puede utilizar sola o en combinación con quimioterapia u otros tratamientos contra el cáncer.**

Entre otras terapias celulares, el tratamiento con linfocitos T CAR (CAR-T cells) ha tenido resultados muy prometedores en niños con LLA de tipo B. Los linfocitos T CAR son linfocitos que se recogen del paciente y se los modifica genéticamente para que reconozcan y destruyan a la célula leucémica. En pacientes con leucemias T, la estrategia de inmunoterapia cuenta con la complejidad e inconveniente de que las propias células T (las que se modifican para atacar al cáncer) son las que están enfermas. A pesar de ello, se están desarrollando estrategias de CAR-T, todavía en forma de ensayos clínicos, contra los antígenos CD7, CD5 o CD1a para la LLA-T tímica cortical). Éstas pueden resultar prometedoras con el tiempo.

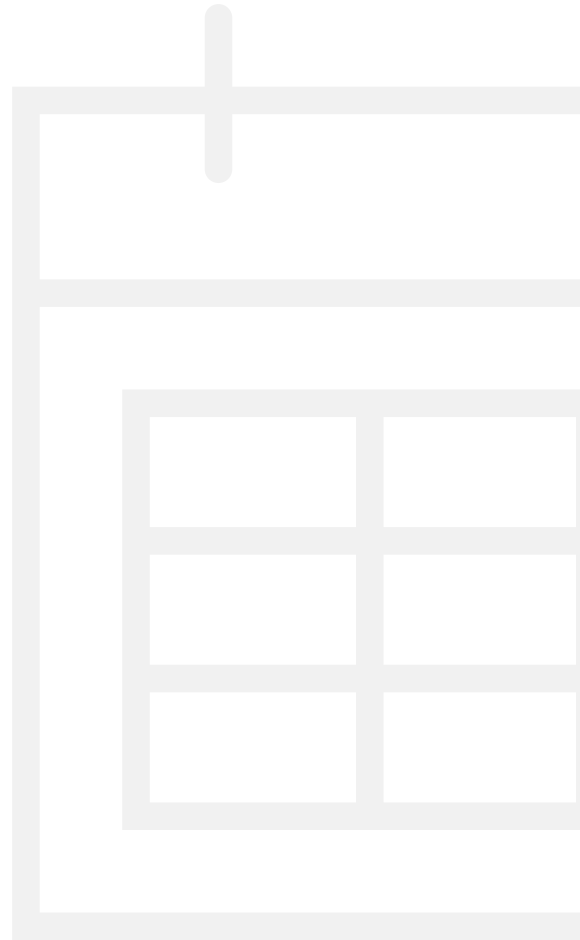
Actualmente, para poder realizar inmunoterapias CAR-T en pacientes con leucemias linfoblásticas de tipo T, se están desarrollando **una terapia llamada STAb** que se basa en la secreción de un tipo especial de anticuerpo denominado biespecífico que puede reconocer dos dianas, una en la célula tumoral y otra en la célula T. De esta forma los anticuerpos biespecíficos crean una especie de puente artificial que pone en contacto las células T terapéuticas con las células tumorales, facilitando la eliminación de estas últimas y manteniendo a salvo los linfocitos T sanos.

En las LLA-T es más difícil aplicar una terapia CAR-T, ya que las células que se emplean para combatir al tumor -linfocitos T- son las mismas que están enfermas y su uso puede originar un estado de inmunodeficiencia incompatible con la vida.

Además, no existe una terapia de sustitución disponible como sí ocurre en las leucemias de células B.



Después de completar el tratamiento, el niño seguirá controles periódicos por su médico hematólogo y por otros especialistas en caso necesario. Los controles se realizan para evaluar una posible recaída y para hacer un seguimiento y un tratamiento de las posibles complicaciones a largo plazo. Estos controles se van espaciando progresivamente hasta hacerse una vez al año. Es recomendable realizar un seguimiento como mínimo anual a largo plazo para poder detectar pronto y poder tratar, si aparecieran, las secuelas del tratamiento o de la leucemia.



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 leucemia:

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

Con la quimioterapia que recibirá para tratar la leucemia, 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 cuide 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.



Enlaces recomendados

Enlaces de interés sobre temas médicos relacionados con la leucemia linfoblástica aguda en niños:

[Tratamiento de la leucemia linfoblástica aguda en niños.](#) National Cancer Institute

[La leucemia linfoblástica aguda en niños y adolescentes](#) St Jude International



Enlaces de interés sobre otros temas relacionados con la leucemia linfoblástica aguda en niños

MATERIALES LEUCEMIA INFANTIL

[Leucemia infantil.](#) Fundación Josep Carreras

[Leucemia infantil. Los pequeños imparables.](#) Fundación Josep Carreras

[Documental “Los bebés también tienen leucemia”.](#) Fundación Josep Carreras

[Documental “La leucemia y los adolescentes”.](#) Fundación Josep Carreras

[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.

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

[ASPANION](#)

COMUNIDAD VALENCIANA

[ASPANION](#)

EXTREMADURA

[AOEX](#)

[DANDO COLOR Y CALOR](#)

(Badajoz)

GALICIA

[ASANOG](#)

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

ISLAS BALEARES

[ASPANOB](#)

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 \(Álava\)](#)

[ASPANOVAS \(Vizcaya\)](#)

[ASPANOGI \(Guipúzcoa\)](#)

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 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 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.

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
www.fcarreras.org