

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **GPC**

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE  
HISTIOCITOSIS  
DE CÉLULAS DE LANGERHANS  
EN EDAD PEDIÁTRICA PARA SEGUNDO  
Y TERCER NIVEL DE ATENCIÓN

GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

CATÁLOGO MAESTRO DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA: IMSS-366-16

Avenida Paseo de la Reforma 450, piso 13,  
Colonia Juárez, Delegación Cuauhtémoc, C. P. 06600, México D. F.  
[www.cenetec.salud.gob.mx](http://www.cenetec.salud.gob.mx)

Publicado por CENETEC

© Copyright **Instituto Mexicano del Seguro Social**, "Derechos Reservados". Ley Federal de Derecho de Autor.

Editor General

Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud

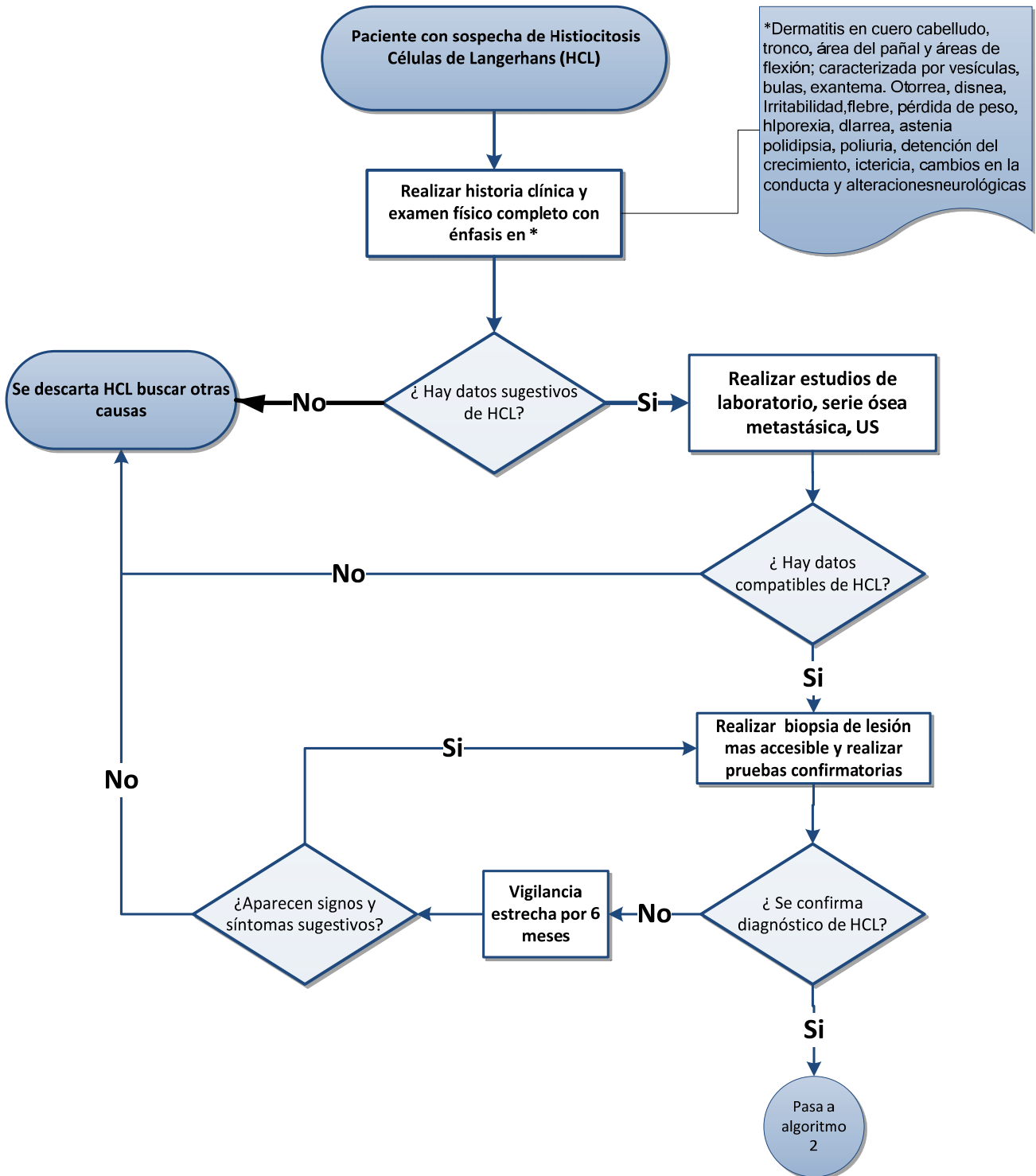
La guía de referencia rápida tiene como objetivo proporcionar al usuario las recomendaciones clave de la **guía Diagnóstico y tratamiento de histiocitosis de células de Langerhans en edad pediátrica para segundo y tercer nivel de atención**, seleccionadas con base a su impacto en salud por el grupo desarrollador, las cuales pueden variar en función de la intervención de que se trate, así como del contexto regional o local en el ámbito de su aplicación.

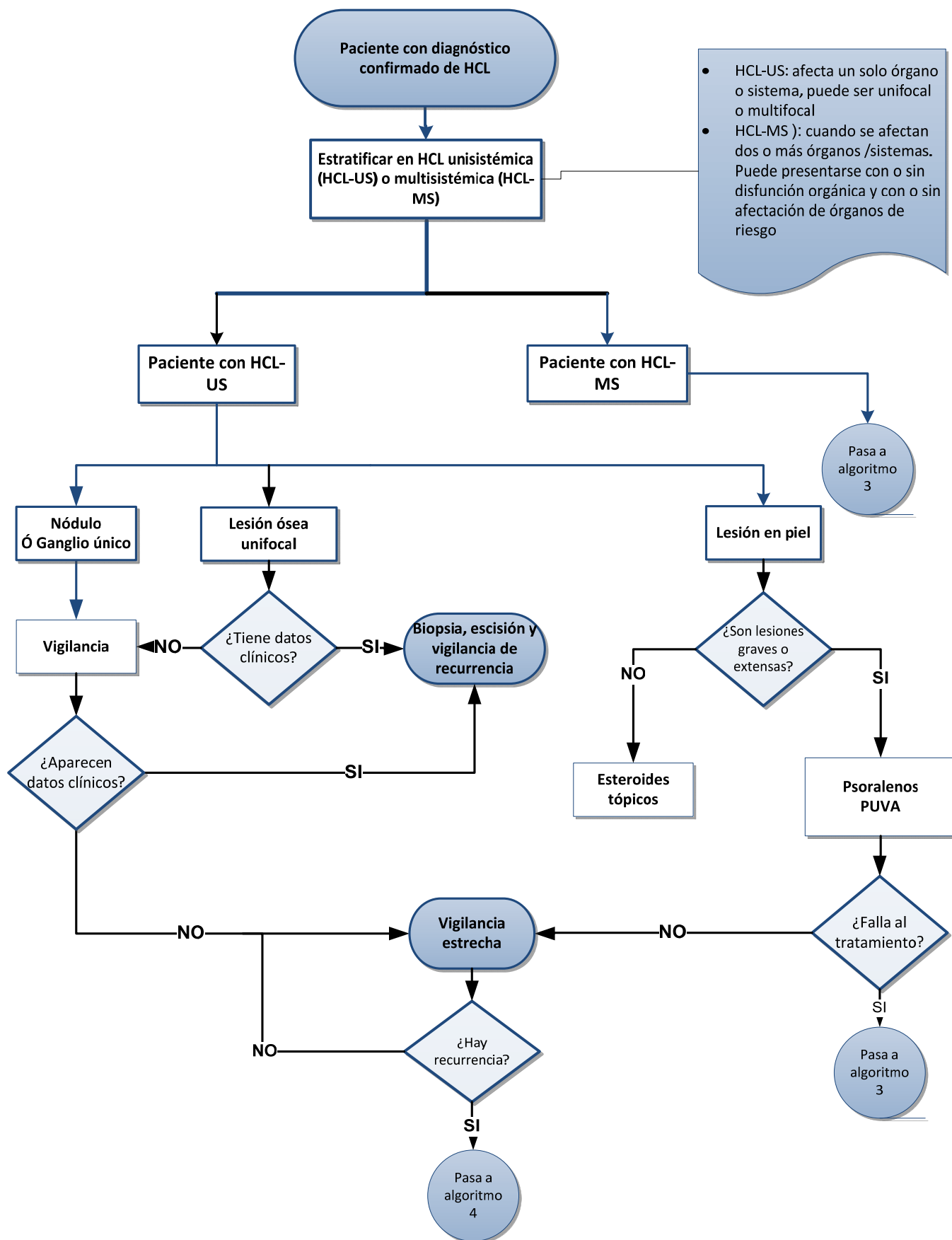
Para mayor información, se sugiere consultar la guía en su versión extensa de "**Evidencias y Recomendaciones**" en el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, la cual puede ser descargada de Internet en:

<http://www.cenetec.salud.gob.mx/interior/catalogoMaestroGPC.html>

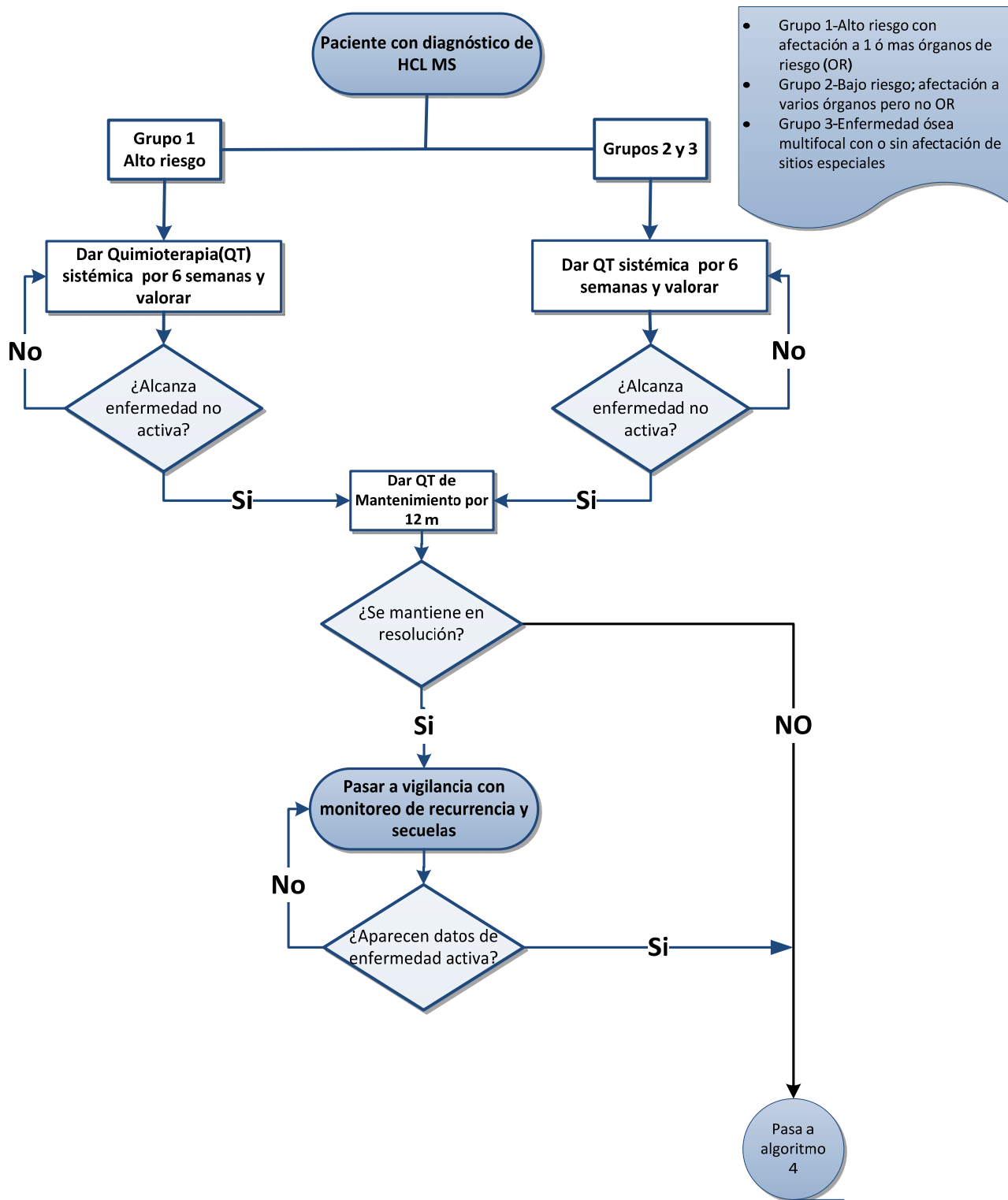
ISBN en trámite

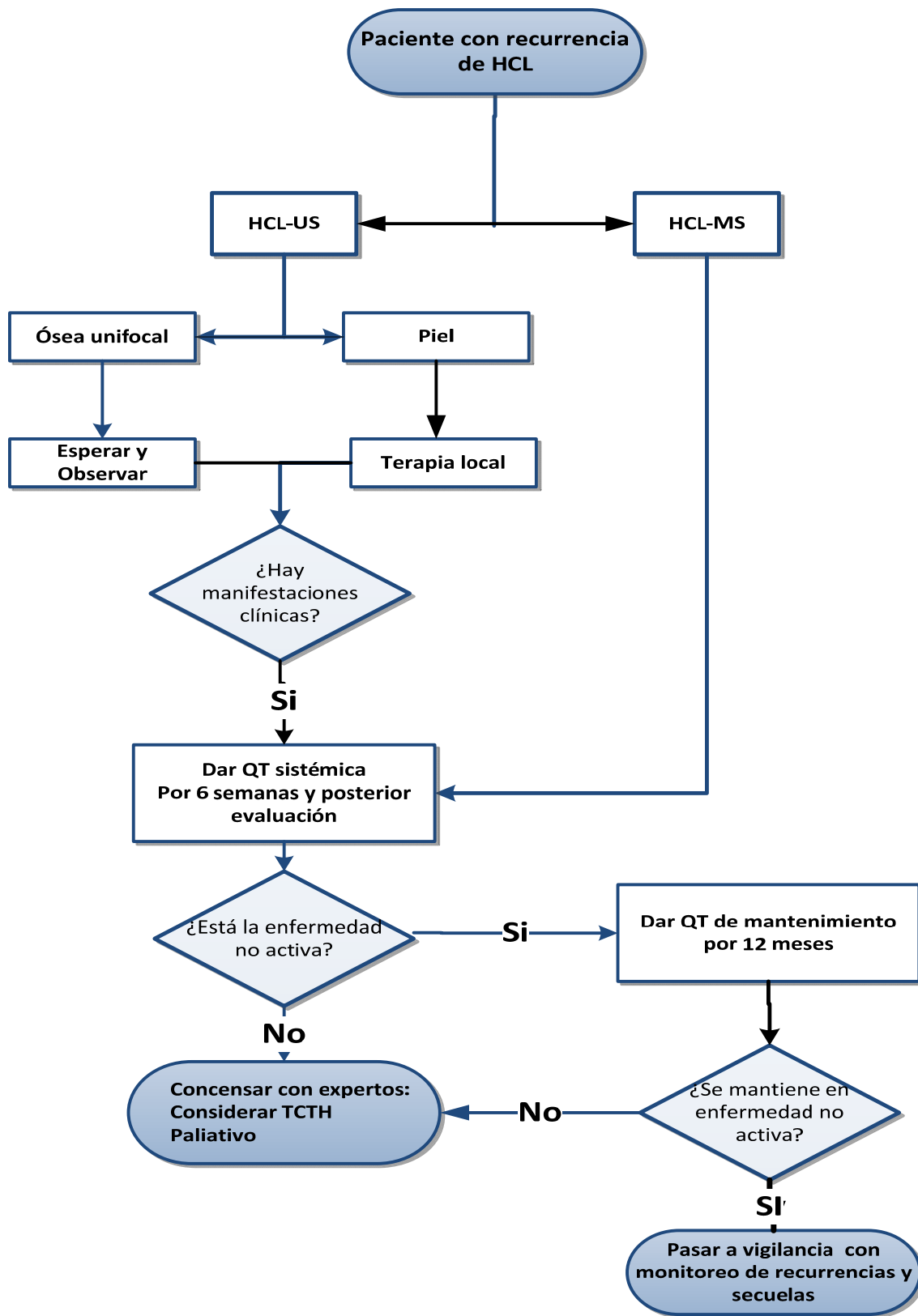
# 1. DIAGRAMAS DE FLUJO





- HCL-US: afecta un solo órgano o sistema, puede ser unifocal o multifocal
- HCL-MS ): cuando se afectan dos o más órganos /sistemas. Puede presentarse con o sin disfunción orgánica y con o sin afectación de órganos de riesgo





## 2. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

### PREVENCIÓN

#### Recomendación Clave

GR\*

Se recomienda que en la historia clínica del paciente pediátrico con sospecha de HCL, se consigne en el expediente el haber interrogado sobre raza, exposición a contaminantes químicos. Sí existen antecedentes familiares de cáncer, infecciones perinatales, exposición ocupacional de los padres a metales/granito/madera. Así como si fue concebido por método de fertilización in vitro.

**B  
NICE**

### DIAGNÓSTICO CLÍNICO

#### Recomendación Clave

GR\*

Se recomienda en la historia clínica interrogar y consignar antecedentes o presencia de síntomas en piel, pulmón, hígado, hueso y sistema nervioso central.  
Cuadro 1

**B  
NICE  
D  
NICE**

Se recomienda realizar el examen físico de forma completa con registro en el expediente clínico de temperatura, peso y talla. Consignar la exploración de la piel con descripción de las lesiones cutáneas, presencia o no de ictericia, palidez. Si hay o no linfadenopatía, otorrea, proptosis, lesiones del paladar y encías, inflamación de tejidos blandos, lesiones de mucosa genital y anal, taquipnea, tiraje intercostal, ascitis, y tamaño de hígado y bazo.

**B  
NICE  
D  
NICE**

Ante la presencia en piel de lesiones tipo petequias palpables, que no desaparecen a la digito-presión, color vino de oporto, y que pueden estar diseminadas con predominio en tronco, se recomienda sospechar HCL.

**Punto de  
buena  
práctica**

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

<b>Recomendación Clave</b>	<b>GR*</b>
Se recomienda hacer diagnóstico diferencial con las siguientes patologías. Cuadro 2	<b>B NICE</b>

## DIAGNÓSTICO LABORATORIO PRUEBAS BASALES

<b>Recomendación Clave</b>	<b>GR*</b>
En el paciente que se sospeche HCL se recomienda realizar estudios de cuadro 3	<b>C NICE</b>
Dependiendo de las manifestaciones orgánicas se recomienda realizar los siguientes estudios. Cuadro 4	<b>C NICE</b>
Aunque las guías internacionales recomiendan realizar AMO y biopsia de hueso, solo en caso de encontrar alteraciones en la BHC (citopenia persistente, bicitopenia, pancitopenia), por consenso recomendamos realizar siempre estos procedimientos idealmente, de forma bilateral, en todo paciente con diagnóstico de HCL	<b>Punto de buena práctica</b>

## DIAGNÓSTICO LABORATORIO PRUEBAS CONFIRMATORIAS

<b>Recomendación Clave</b>	<b>GR*</b>
Para el diagnóstico definitivo se recomienda que al paciente con sospecha de HCL se le realice biopsia del órgano más accesible( piel, hueso o ganglio) y se realice inmunofenotipo con CD-1 <sup>a</sup> y langerina (CD 207).	<b>A NICE</b>
Se recomienda que cuando no se cuente con marcadores para CD-1 <sup>a</sup> y/o CD-207, el diagnóstico de HCL se realice por microscopía electrónica.	<b>A NICE</b>



No se recomienda realizar biopsia hepática, como prueba confirmatoria, aún cuando se sospeche que este órgano está infiltrado.	<b>D NICE</b>
Se recomienda que al paciente en que hay fuerte sospecha clínica de HCL, pero en quien no se ha logrado confirmar el diagnóstico histológico, se le de seguimiento con estudios de imagen mensuales, cuando menos por los siguientes 6 meses, para valorar la necesidad de nueva biopsia.	<b>C NICE</b>

## ESTRATIFICACIÓN

<b>Recomendación Clave</b>	<b>GR*</b>
Se recomienda clasificar la HCL dependiendo de si el paciente tiene uno ó mas órganos involucrados con o sin afectación de órganos de riesgo. Cuadro 5	<b>D NICE</b>
Se recomienda identificar órgano de riesgo de acuerdo cuadro 6	<b>C NICE</b>
Se recomienda que al paciente con HCL se estadifique adecuadamente antes de iniciar el tratamiento. <b>Grupo 1 alto riesgo:</b> enfermedad multisistémica con afectación de uno o más órganos de riesgo ( sistema hematopoyético, hígado, bazo y pulmón) <b>Grupo 2 bajo riesgo:</b> enfermedad multisistémica con afectación de múltiples órganos, sin afección de órganos de riesgo. <b>Grupo 3 enfermedad unisistémica</b> con afectación uni o multifocal o con involucro localizado a sitios especiales (lesiones intracraneales con extensión a tejidos blandos o lesión vertebral con extensión a tejidos blandos intraespinales).	<b>C NICE D NICE</b>

## FACTORES PRONÓSTICOS

<b>Recomendación Clave</b>	<b>GR*</b>
Se recomienda considerar como factores de mal pronóstico: número de órganos involucrados, afectación a órganos de riesgo, edad al diagnóstico < 2 años y la no respuesta al tratamiento durante las primeras seis semanas.	<b>C NICE</b>

## TRATAMIENTO HCL-UNISISTÉMICA

Recomendación Clave	GR*
Se recomienda al paciente con lesiones óseas < 2 cm realizar excisión completa, sí la lesión es de 2 a 5 cm biopsia y curetaje parcial y solo biopsia en las de > 5 cm. Cuando hay afectación a columna se recomienda valoración por ortopedia.	<b>C</b> <b>NICE</b> <b>D</b> <b>NICE</b>
Cuando se presenten nódulos cutáneos se recomienda escisión quirúrgica. En caso de lesiones eritematosas esteroides tópicos, sí las lesiones cutáneas son graves, persistentes o extensas se recomienda tratarlas con psoralenos, rayos ultravioleta (PUVA) por corto tiempo. En caso de falla al tratamiento local o involucro extenso de la piel la recomendación es la terapia sistémica con esteroides ± vinblastina. Fig 1, o dosis bajas de metotrexate oral (20 mg/m <sup>2</sup> / semanal durante 6 meses).	<b>D</b> <b>NICE</b>
En recién nacidos y lactantes con afectación única a piel requiere de un seguimiento cuidadoso para detectar progresión	<b>D</b> <b>NICE</b>
Se recomienda que cualquier lesión del cerebro o meninges, excepto reacciones locales por lesiones óseas, reciban tratamiento sistémico. Fig 1	<b>D</b> <b>NICE</b>

## TRATAMIENTO HCL-MULTISISTÉMICA

Recomendación Clave	GR*
Se recomienda en la HCL Grupo I dar QT de inducción. Fig 1. Al alcanzar remisión completa (RC) continuar con QT de mantenimiento por 12 meses. Fig 2. En caso de no alcanzar RC aplicar QT de reinducción. Fig 1. Si alcanza RC continuar con QT de mantenimiento. Fig. 2.	<b>D</b> <b>NICE</b>
En caso de no alcanzar RC se recomienda continuar con un curso intensivo de 6 semanas con: <ul style="list-style-type: none"> <li>• VBL y PDN Fig 1.</li> </ul> Si alcanza RC continuar QT de mantenimiento por 12 meses para el grupo 2 y por 6 meses para el grupo 3 Fig 2	<b>D</b> <b>NICE</b>

## TRATAMIENTO HCL-RECURRENTE/REACTIVACIÓN

Recomendación Clave	GR*
Se recomienda para el paciente con HCL unisistémica recurrente las siguientes opciones terapéuticas. <ol style="list-style-type: none"> <li>I. Esperar y observar</li> <li>II. Terapia local (ver tratamiento unisistémico)</li> <li>III. VBL más esteroides. Fig 1</li> </ol>	<b>C NICE</b>
Se recomienda tratar al paciente con HCL-US que hace progresión a MS como HCL-MS. Fig 1 y 2	<b>D NICE</b>
Se recomienda que al paciente con HCL recurrente se trate con protocolo A (cuadro 7), si no hay respuesta favorable tratarlo con protocolo B (cuadro 8)	<b>B NICE</b>
En caso de no contar con doxorubicina emplear epirrubicina a dosis de 50 mg/m <sup>2</sup> por día	<b>Punto de buena práctica</b>
Se recomienda que en caso de nueva reactivación durante o posterior al tratamiento sistémico consensar con grupo de expertos.	<b>C NICE</b>

## TRATAMIENTO HCL-REFRACTARIA

Recomendación Clave	GR*
En el paciente con HCL refractaria, con compromiso multisistémico e involucramiento a órganos de riesgo y alta resistente a QT, se recomienda el TCTH, con el acondicionamiento de intensidad reducida, especialmente en pacientes que recibieron QT intensiva justo antes del TCTH.	<b>C NICE</b>
Al no contar en el cuadro básico (IMSS), hasta el momento, con 2-clorodeoxyadenosina (2-CdA/Cladribine), se recomienda considerar TCTH en pacientes con HCL refractarios a QT.	<b>Punto de buena práctica</b>

## CRITERIOS DE RESPUESTA

### Recomendación Clave

GR

Se recomienda evaluar la respuesta a tratamiento como:

**ENFERMEDAD NO ACTIVA:** resolución de la enfermedad tanto por clínica, laboratorio e imagen (sin evidencia de actividad)

**ENFERMEDAD ACTIVA:**

- Enfermedad regresiva: regresión de signos y síntomas, sin lesiones nuevas
- Enfermedad estable: persistencia de signos y síntomas sin presencia de nuevas lesiones
- Progresión de la enfermedad: progresión de signos y síntomas / aparición de nuevas lesiones.

C  
NICE

Cuadro 9

## SECUELAS

### Recomendación Clave

GR\*

Se recomienda que al paciente que concluyó el tratamiento para HCL se le dé seguimiento, a corto y largo plazo, para valorar datos de secuelas, en especial endocrinológicas, esqueléticas y neurológicas.

Cuadro 10

B  
NICE  
C  
NICE

## SEGUIMIENTO

### Recomendación Clave

GR\*

Se recomienda dar seguimiento, de acuerdo al tiempo transcurrido del cese del tratamiento y afectación a órganos al diagnóstico o durante su evolución.

Cuadro 11

C  
NICE

### 3. CUADROS O FIGURAS

**CUADRO 1 MANIFESTACIONES CLÍNICAS**

Órgano	Clínica
<b>Lesiones óseas</b>	Son frecuentes (80%), puede ser lesión única. En una radiografía simple se observa como lesión osteolítica. Se puede presentar dolor en el área afectada y signos locales de inflamación. Causa mas frecuente de vertebra plana en niños. Los huesos más afectados son los craneofaciales y vertebras. Se asocia a otitis crónica, pérdidas de piezas dentales, exoftalmo y compresión espinal
<b>Piel</b>	Se puede presentar hasta en el 60% de los casos, como único órgano afectado en el 10%. Similar a dermatitis seborreica con lesiones maculopapulares, eritematosas , placas y zonas descamativas en cuero cabelludo, tronco y pliegues. Puede afectarse la mucosa oral o genital.
<b>Hígado</b>	Hepatomegalia. Por falta de síntesis de proteínas se puede presentar hipoalbuminemia y tiempos de coagulación prolongados. Pueden cursar con elevación de transaminasas y colangitis esclerosante
<b>Bazo</b>	Esplenomegalia e hiperesplenismo
<b>Sistema hematopoyético</b>	Pueden cursar desde citopenias aisladas hasta pancitopenia, la manifestación mas común es la trombocitopenia.
<b>Alteración del eje hipotálamo/hipofisiario</b>	La manifestación mas común es la diabetes insípida, 24%, puede aparecer temprano o tardío. En ocasiones cursan con deficit de hormonas: crecimiento, tiroides, sexuales. Otras manifestaciones encontradas son galactorrea, alteración de pubertad (precoz o retrasada), del apetito, sueño y termorregulación.
<b>Pulmón</b>	Lesiones iniciales: granulomas peribronquiales, pueden ser transitorios o evolucionar a la destrucción alveolar, formación de microquistes, bulas y neumotorax.
<b>Otros órganos</b>	Pueden presentarse adenopatías, afectación del timo. Lesiones en tracto gastrointestinal que se manifiestan por diarrea con pérdida de proteínas. También pueden estar afectados tracto urinario, pancreas y otros órganos.

Haupt R, 2013, Minkov M, 2009

**CUADRO 2 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL POR MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE HCL**

<b>Órgano afectado</b>	<b>Manifestaciones</b>	<b>Otras condiciones probables</b>
<b>Piel</b>	Vesículas y bulas (más común en lactantes)	Eritema tóxico Herpes simplex Varicela
	Dermatitis: mas frecuente en: cuero cabelludo, área del pañal, áreas de pliegues (mas frecuente en lactantes mayores)	Dermatitis seborreica (eczema; por lo general sin Petequias
	Nódulos	Neuroblastoma Leucemia neonatal Mastocitosis Xantogranuloma juvenil
	Prurito Petequias	Escabiasis (otros miembros de la familia podrían estar afectados)
<b>Hueso</b>	Vértebra plana	Sarcoma de Ewing Osteomielitis séptica Osteomielitis multifocal crónica recurrente Leucemia Linfoma Aneurisma quístico óseo Xantogranuloma juvenil Osteoporosis
	Hueso temporal	Otitis media crónica Mastoiditis Colesteatoma Sarcoma de tejidos blandos
	Órbita	Infección aguda (celulitis preseptal) Quiste dermoide Rabdiomiosarcoma Neuroblastoma Enfermedad de Erdheim-Chester Tumor pseudoinflamatorio
	Otras lesiones líticas de huesos largos	Osteomielitis séptica Osteomielitis multifocal crónica recurrente Aneurisma quístico óseo Angiomatosis ósea (enfermedad de Gorham) Infección por micobacteria atípica Sacoma osteogénico Sarcoma de Ewing
<b>Pulmón</b>	En particular sí hay síntomas sistémicos y nódulos cavitados	Infección cavitada por neumocistis jirovecci Infección por micobacterias u otras infecciones pulmonares Émbolo séptico
<b>Hígado</b>	Ictericia con hiperbilirrubinemoa directa Hipoalbuminemia	Colangitis destructiva crónica Enfermedad metabólica Hemocromatosis neonatal Tóxico (síndrome de Reye) Enfermedad intestinal inflamatoria
<b>Endocrino</b>	Diabetes insípida	Tumor sistema nerviosos central Hipofisitis

Haupt R, 2013

**CUADRO 3 ESTUDIOS DE LABORATORIOS E IMAGEN**

<b>Estudios basales recomendados</b>	
<b>Biometría hemática completa (BHC)</b>	Hemoglobina Cuenta de leucocitos y diferencial Cuenta de plaquetas
<b>Química sanguínea</b>	Urea Creatinina Nitrógeno ureico (BUN)
<b>Pruebas de función hepática</b>	Proteínas totales Albúmina Bilirrubinas Transaminasas (ALT y TGO) Fosfatasa alcalina Gamaglutiltransferasa
<b>Estudios de coagulación</b>	Tiempo de protrombina Tiempo de tromboplastina parcial/tiempo de tromboplastina parcial activado Fibrinógeno
<b>Muestra de primera orina mañana</b>	Gravedad específica Osmolalidad
<b>Ultrasonido abdominal</b>	Tamaño y estructura del hígado y bazo
<b>Radiografías</b>	Torax Serie ósea metastásica

Los estudios de imagen funcional como escaner óseo es opcional y pueden realizarse como complemento a la serie ósea metastásica. El PET scan ha demostrado ser una prueba funcional más en la identificación de lesiones de HCL y en la evaluación de la respuesta del paciente. Sin embargo el PET scan, es una prueba costosa y no está fácilmente disponible.

Haupt R, 2013

#### CUADRO 4 ESTUDIOS DE LABORATORIO Y DE IMAGEN PARA ESCENARIOS CLÍNICOS ESPECÍFICOS

Escenario clínico	Estudios a realizar
<b>Bicitopenia, pancitopenia o citopenia persistente sin explicación</b>	Aspirado de MO y biosia de hueso, excluir otras causas fuera de HCL
<b>Disfunción hepática</b>	La biopsia hepática sólo se recomienda si hay afectación hepática clínicamente significativa y el resultado puede hacer cambiar el tratamiento (ej. diferenciar HCL activa versus colangitis esclerosante)
<b>Afectación pulmonar (Rx de tórax anormal o signos/síntomas sugestivos de afectación)</b>	Tomografía computarizada de alta resolución Punción pulmonar
<b>Tomografía anormal y hallazgos para HCL o sospecha de infección atípica</b>	Lavado broncoalveolar: células CD1a positivo >5% es diagnóstico HCL Sí el lavado broncoalveolar no es diagnóstica se realiza biopsia pulmonar
<b>Sospecha de lesiones en huesos craneofacial incluyendo maxilar y mandíbula</b>	Resonancia magnética de cabeza*
<b>Sospecha lesión vertebral</b>	Resonancia magnética de columna
<b>Alteraciones visuales o neurológicas</b>	Resonancia magnética de cabeza* Evaluación neurológica Evaluación psiconeurológica
<b>Sospecha de alteraciones endócrinas: baja talla, polidipsia, poliurea, síndromes hipotalámicos, pubertad precoz o retrasada</b>	Evaluación neurológica, incluyendo prueba de privación de agua y pruebas dinámicas de hipófisis anterior y tiroides Resonancia magnética de cabeza*
<b>Sospecha de alteraciones auditivas/mastoide</b>	Estudios auditivos Resonancia magnética de cabeza*
<b>Diarrea crónica inexplicable, falla en crecimiento o cualquier evidencia de mala absorción</b>	Endoscopia y biopsia

\*La resonancia magnética de cabeza deberá incluir: cerebro, eje hipotálamo/hipófisis y huesos craneofaciales. Es mandatorio utilizar medio de contraste intravenoso (Gadolinium)

Haupt R, 2013



**CUADRO 5 ESTRATIFICACIÓN CLÍNICA DE HCL**

Unisistémica Un solo órgano o sistema afectado	Multisistémica Mas de un órgano afectado con o sin compromiso órgano de riesgo	
<b>Unisistémica:</b> <b>Unifocal y Multifocal</b> 1. Hueso 2. Piel 3. Ganglio linfático 4. Pulmones 5. Sistema nervioso central 6. Otros (tiroides, timo)	Sin difusión orgánica	Con disfunción orgánica Bajo riesgo: Piel Hueso Ganglio linfático Hipófisis Alto riesgo: Hígado Bazo Sistema hematopoyético Pulmón

Satter E, 2008

**CUADRO 6 DEFINICIÓN ÓRGANOS DE RIESGO**

Órgano afectado	Signos
<b>Sistema hematopoyético (con o sin afectación de la médula ósea)</b>	1. Anemia: hemoglobina en lactantes < 9g/dl y en el resto población pediátrica <10g/dl (sin ser explicada por otra causa ej. deficiencia de hierro) 2. Leucopenia: leucocitos < de 4000/l 3. Trombocitopenia: plaquetas <100000
<b>Bazo</b>	Aumento de tamaño >2 cm bajo borde costal izquierdo en línea clavicular media
<b>Hígado</b>	Aumento de tamaño >3 cm bajo borde costal derecho en línea clavicular media Disfunción hepática (hipoproteinemia <55g/l, hipoalbuminemia <25g/l, sin otras causas probables) Diagnóstico histopatológico
<b>Pulmón</b>	1. Cambios típicos en TC 2. Diagnóstico histopatológico/citológico

La afectación a médula ósea se demuestra con resultados positivos de CD1 en en frotis de MO. Se puede encontrar hemofagocitosis importante en casos graves que progresan rapidamente.

Minkov M, 2009

**CUADRO 7 PROTOCOLO A PARA HCL RECURRENTE/REACTIVACIÓN**

PROTOCOLO A (TERAPIA DE SALVAMENTO PARA HCL RECURRENTE/REACTIVACIÓN)	
INDUCCIÓN-	MANTENIMIENTO
	Ciclo a =ARA C – VCR-PSL
Ara-C (100 mg/m <sup>2</sup> / día (en infusión de 6h). Días 1–5	a) Ara-C (150 mg/m <sup>2</sup> / día (en infusión de 2h) en día 1
Vincristina (VCR) (0.05mg/kg/ día IV) en día 1	a) Vincristina (0.05 mg/kg/día IV) en día 1
Prednisolona (PSL) (2 mg/kg/día oral) Día 1–5	a) Prednisolona (2 mg/kg/día oral) en día 1–4
Cada 2 semanas por 3 ciclos	Ciclo b = MTX y PSL
	b) Metotrexato (1 mg/kg/día IV) en día 1
	b) Prednisolona (2 mg/kg/día oral) Días 1–3
	Alternar cada 2 semanas (a,b,a,b) por 6 meses

Morimoto A, 2006

**CUADRO 8 PROTOCOLO B PARA HCL RECURRENTE/REACTIVACIÓN**

PROTOCOLO B (TERAPIA DE SALVAMENTO PARA HCL RECURRENTE/REACTIVACIÓN)	
INDUCCIÓN-	MANTENIMIENTO
	Ciclo a =DXR, VCR y PSL
Doxorubicina (DXR) (35 mg/m <sup>2</sup> / día IV) en día 1	Doxorubicina (35 mg/m <sup>2</sup> / día IV) en día 1
Ciclofosfamida (CSF) (10 mg/kg/ día IV) días 1–5	Vincristina (0.05 mg/kg/día IV) en día 1
Vincristina (VCR) (0.05 mg/kg/día IV) en día 1	Prednisolona (2 mg/kg/día oral) Días 1–5
	Ciclo b =MTX y PSL
Prednisolona (PSL) (2 mg/kg/día oral) días 1–5	Metotrexato (3 mg/kg/ día en infusión de 1-h) en día 1
Cada 2 semanas por 3 ciclos	Prednisolona (2 mg/kg/día oral) días 1-3
	Ciclo c=CSF, VCR y PSL
	Ciclofosfamida (10 mg/kg/ día IV) en día 1
	Vincristina (0.05 mg/kg/día IV) en día 1
	Prednisolona (2 mg/kg/día oral) días 1–5
	Alternar cada 2 semanas (a,b,c,b,a,b,c,b) por 6 meses

Morimoto A, 2006

**CUADRO 9 CRITERIOS DE RESPUESTA AL TRATAMIENTO**

Definición del estado de enfermedad		
<b>Enfermedad no activa (ENA)</b>	Sin evidencia de enfermedad	Resolución de todos los signos y síntomas
<b>Enfermedad activa (EA)</b>	Enfermedad regresiva	Regresión de signos y síntomas, sin lesiones nuevas
	Enfermedad estable	Persistencia de signos o síntomas, sin lesiones nuevas
	Enfermedad progresiva	Progresión de signos o síntomas y aparición de nuevas lesiones

Minkov M, 2009

**CUADRO 10 PRINCIPALES SECUELAS A LARGO PLAZO**

<b>Secuelas a largo plazo</b>	
<b>Sistema nervioso central</b>	Cambios neurodegenerativos: ataxia, disartria, alteraciones intelectuales, alteraciones en marcha. Alteración eje hipotálamo/hipofisario: hormona del crecimiento (retraso en crecimiento, pubertad precz o retrasada), tiroides y deficiencia de vasopresina (diabetes insípida).
<b>Sistema óseo</b>	Fracturas y colapsos vertebrales Deformidades ortopédicas: escoliosis, asimetría facial, asimetría de extremidades Pérdidas piezas dentales Pérdida audición Alteraciones visuales por protosis
<b>Hígado</b>	Colangitis esclerosante Falla hepática
<b>Pulmón</b>	Pneumotorax Fibrosis pulmonar Hipertensión pulmonar
<b>Malignidades secundarias</b>	Malignidades hematológicas Tumores sólidos

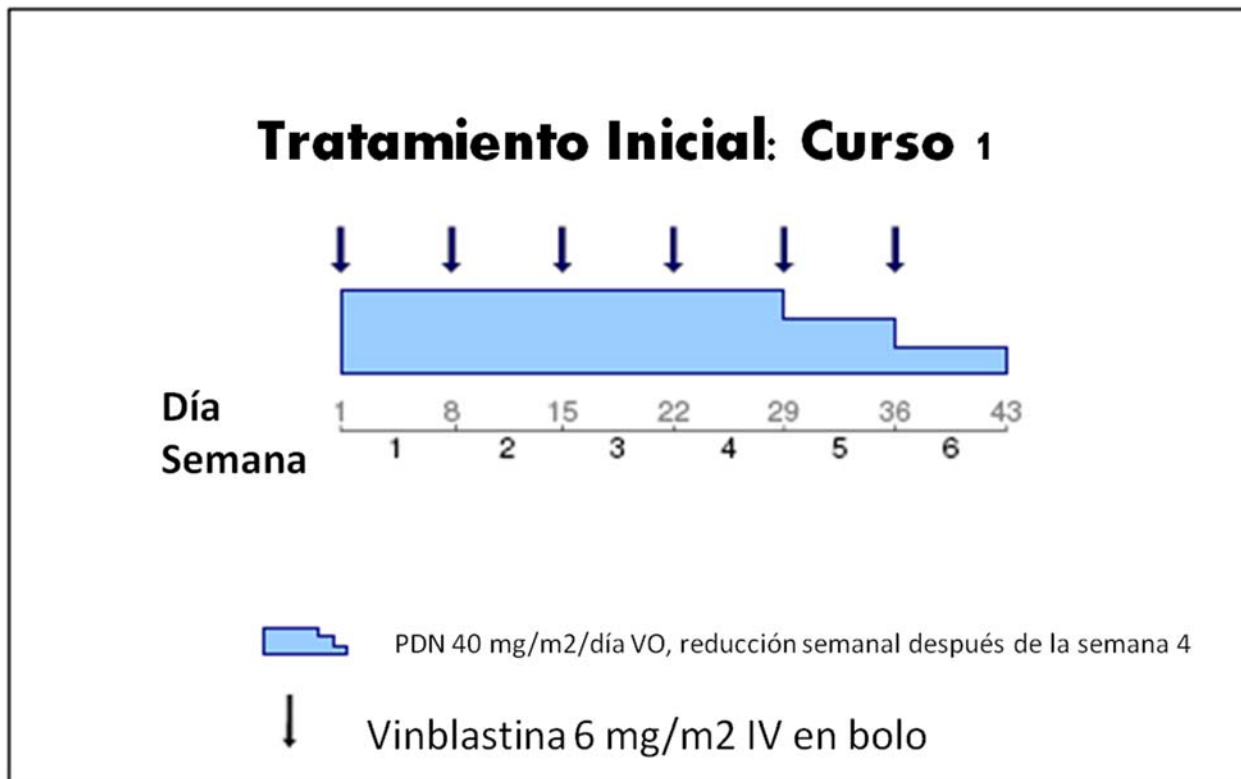
[www.eurohistio.net](http://www.eurohistio.net)

**CUADRO 11-SEGUIMIENTO UNA VEZ TERMINADO EL TRATAMIENTO**

	<b>Frecuencia en el Primer año</b>	<b>A partir de los 2 años hasta completar 5 años</b>
<b>Evaluación clínica</b>	Cada 6 semanas	Cada 6 meses
<b>Talla, peso y estatus puberal</b>	Cada 6 meses	Cada 6 meses
<b>Exámenes de laboratorio para pacientes con afectación orgánica: BHC, velocidad de sedimentación eritrocitaria, pruebas renales y de función hepática, osmolalidad urinaria</b>	Cada 3 meses	Anual
<b>Radiografías de huesos largos</b>	Sólo si hay sospecha de nuevas lesiones o de reactivación de ya existentes	Sólo si sospecha de nuevas lesiones o de reactivación de ya conocidas
<b>Estudios de audiología en el paciente con historia de afectación de mastoide/oído</b>	Al cumplir un año de suspendido tratamiento	Al cumplir 5 años de suspendido tratamiento
<b>En paciente con afectación pulmonar realizar pruebas de función pulmonar</b>	Cada 6 meses	Sólo si sospecha progresión
<b>Ultrasonido abdominal en paciente con afectación hepática</b>	Cada 6 meses	Anual
<b>Resonancia magnética cabeza sí el paciente ha cursado con diabetes insípida u otras endocrinopatías, o el que tiene riesgo de lesiones en SNC</b>	Al cumplir un año de suspendido tratamiento	Cada 2 años
<b>Evaluación neuropsicométrica en el paciente con afectación SNC</b>	Al cumplir un año de suspendido tratamiento	Cada 2 años

Minkov M, 2009

**FIGURA 1 ESQUEMA DE QUIMIOTERAPIA DE INDUCCIÓN**



**FIGURA 2 ESQUEMA DE QUIMIOTERAPIA DE MANTENIMIENTO**

