

Langerhans Cell Histiocytosis



Langerhans Cell Histiocytosis

LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS

A HANDBOOK FOR FAMILIES

Revised by

Nancy DaPonte, BSN RN CPON®

Marlene Reidl, BSN RN CPON®

Content Reviewers

2014–2015 Steering Council

Parent Reviewer

Jaime Peryea

ABOUT THIS COVER

This cover is specially designed for your child to color and personalize. When your child finishes decorating the cover, return it to the clinic or doctor's office where you received the handbook. Your child's healthcare provider will then send it to APHON to post on the APHON website.

This handbook is published by the Association of Pediatric Hematology/Oncology Nurses (APHON) for educational purposes only. The material has been developed by sources believed to be reliable. The material is not intended to represent the only acceptable or safe treatment of Langerhans cell histiocytosis. Under certain circumstances or conditions, additional or different treatment may be required. As new research and clinical experience expand the available sources of information concerning the treatment of Langerhans cell histiocytosis, adjustments in treatment and drug therapy may be required.

APHON makes no warranty, guarantee, or other representation, expressed or implied, as to the validity or sufficiency of the treatments or related information contained in this handbook.

Copyright © 2015 by the Association of Pediatric Hematology/Oncology Nurses
8735 W. Higgins Avenue • Chicago, IL 60631 • 847375.4724
Fax 847.375.6478 • info@aphon.org • www.aphon.org

■ WHAT IS LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS?

Langerhans cell histiocytosis is a rare disease that occurs when normal Langerhans cells lose their ability to fight infection and instead group together to destroy healthy tissue.

Langerhans cell histiocytosis has been known by many names including Histiocytosis X malignant histiocytosis syndrome (now known as T cell lymphoma), eosinophilic granuloma Hand-Schüller-Christian disease, Letterer-Siwe disease, Hashimoto-Pritzker disease, self-healing histiocytosis, Langerhans cell granulomatosis, and Type II histiocytosis. To prevent confusion, researchers and healthcare professionals have agreed to use one name to refer to this disease: Langerhans cell histiocytosis (LCH).

■ WHAT ARE NORMAL LANGERHANS CELLS?

Normal Langerhans cells are part of our body's infection-fighting defense system. These Langerhans cells are usually found in body tissues such as the skin, lymph nodes, and spleen. These cells act like watchdogs—constantly on the lookout for anything abnormal. If the body is invaded by germs (like bacteria or viruses), the Langerhans cells “sniff out” the invader and move through a series of orderly steps to alert other cells in the immune system to begin fighting the infection.

■ WHAT CAUSES LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS?

LCH develops when normal Langerhans cells become overactive, lose control, and do not follow their usual orderly routine. The cells are stimulated to begin their defense work, but instead of going through their normal steps of gathering information and activating other cells in the immune system, these abnormal Langerhans cells cluster together like an unruly mob. This cluster of abnormal cells results in tumor-like lesions that begin to destroy normal tissues in the bones, skin, or other body systems. Scientists are not sure exactly what causes the cells' abnormal behavior, but research shows that infections or problems in the immune system may contribute.



■ WHO GETS LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS?

Both children and adults can develop LCH. An estimated 1 in every 100,000 children younger than 15 years old will be diagnosed with LCH each year. In children younger than 2 years old, LCH usually affects multiple parts of the body and causes the child to become extremely ill. In older children, LCH is typically milder and may cause only bone or skin lesions.

■ IS LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS INHERITED?

LCH experts do not think that LCH is inherited; however, there have been a few rare cases in which more than one family member has been diagnosed with LCH. No specific gene has been linked to the development of LCH.

■ IS LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS A FORM OF CANCER?

LCH is a result of abnormal cell behavior in the immune system and behaves like inflammation that has gotten out of control. Although LCH shares some cancer-like characteristics, such as uncontrolled growth, it is not a cancer. However, chemotherapy is often used to treat LCH. Chemotherapy decreases immune system activity, including the over-activity of abnormal Langerhans cells.

■ WHAT ARE SOME SYMPTOMS OF LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS?

Symptoms of LCH vary depending on which parts of the body are affected.

BONES

Bone lesions are the most common sites of LCH. LCH often develops in the skull, but bones in the legs, ribs, hips, jaw, spine and arms can also be affected as well. Symptoms can include swelling and pain in the affected area, headaches if there are lesions in the skull, and limping if there are lesions in the leg or hips. Fractures can occur for no apparent reason if tumors are present in weight-bearing bones, such as the legs or spine. Sometimes there are no symptoms at all, and the bone lesion is discovered accidentally when an X ray is taken for a different reason. Doctors often describe an X ray of a bone lesion as looking “punched-out” because the bone looks as though a cookie cutter punched out a hole in the bone.

SKIN

LCH skin lesions typically appear as a rash that does not respond to usual treatments. The rash may show up in the diaper area, on the scalp, behind the ears, or on the trunk of the body. LCH skin rashes can be mistaken for cradle cap or diaper rash and often persist for months before the diagnosis is made.

MOUTH

LCH mouth lesions may appear as unexpected loose teeth, early tooth loss, or swollen gums.

EARS

LCH ear lesions often are accompanied by continuous ear drainage or a history of frequent ear infections.

GASTROINTESTINAL SYSTEM

LCH gastrointestinal lesions may cause long-lasting diarrhea and poor weight gain. In some cases, the liver and spleen may become enlarged.



LUNGS

LCH lung lesions may cause a chronic cough, chest pain, or poor weight gain.

CENTRAL NERVOUS SYSTEM

LCH central-nervous-system lesions may cause headaches, excessive thirst and urination, abnormal swelling around the eyes, bulging eyes, changes in behavior, or seizures.

■ WHAT TESTS AND PROCEDURES WILL MY CHILD NEED?

Your child's healthcare team will meet with you to discuss your child's symptoms and will order specific tests to make a diagnosis. Common tests and procedures your child might need include the following.

BLOOD TESTS

Blood tests may be done to rule out other diseases but are not diagnostic for LCH. They are performed during therapy to monitor both your child's response to treatment and any possible side effects of therapy. Blood tests check your child's blood cells, body salts, and chemistries. A complete blood count (CBC) is a type of blood test that is useful in detecting a drop in the number of red blood cells (cells that carry oxygen), white blood cells (cells that fight infection), or platelets (cells that help blood clot properly). Blood chemistries such as BUN (blood urea nitrogen) and creatinine monitor changes in kidney function. Other chemistries such as ALT (alanine aminotransferase), AST (aspartate aminotransferase), and bilirubin may be done to assess liver function.



X RAYS

Your child will need X rays to determine which bones are affected by LCH. A *bone survey* or *skeletal survey*, which X rays all the bones in your child's body from head to toe, is the most common X ray used to detect LCH. If LCH is suspected in a bone, the area is usually described as *lytic*, which means that some of the bone has been eaten away by the abnormal LCH cells. You might not be able to feel these areas with your hand, so the bone survey will show your child's healthcare team where these areas can be found. After your child's treatment is finished, a bone survey will be performed every few months as part of regular check-ups to make sure LCH has not returned.

CT SCAN

Computerized axial tomography (CT) scans are computer-assisted X rays that take detailed pictures of areas inside the body from different angles. Your child will have a CT scan of his or her chest if there is a possibility that LCH has developed in the lungs. If LCH is suspected in the skull, a CT scan of the head will be performed. CT scans are painless and quick, but your child must lie completely still during the scan. Some children may require sedation to help them lie still. Your child may be asked not to eat or drink for several hours before the scan. It may be necessary for your child to drink a liquid containing a flavorless dye to make the pictures clearer. Usually, however, a small amount of dye is injected into a vein during the CT scan. Generally, no side effects occur from either type of dye; however, allergic reactions are possible.

BIOPSY

To be absolutely certain that your child has LCH, a *biopsy*, or tissue sample, will need to be taken from the area that looks abnormal—usually a skin rash, a bone, the gums, or a lymph node. A pathologist, a specialized doctor who diagnoses tissue changes caused by disease, will look at the tissue sample under a microscope. The pathologist will also do special studies to look for LCH cells. These tests may take several days to finish. When the tests are completed, your child’s healthcare team will talk to you about the results.

OTHER TESTS

Other tests may need to be performed depending on the location of the disease. These tests include an ultrasound of the abdomen, PET (positron emission tomography) scan, or bone marrow aspiration. Your child’s doctor or nurse will explain these tests to you before they are performed.

■ HOW IS LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS CLASSIFIED?

LCH is classified based on which parts or systems of the body are affected by the disease. Each of the following is considered a body system: bone, skin, muscles/tissues, pituitary, brain and central nervous system, blood and marrow, lungs, liver, spleen, lymph nodes, mouth, intestines, and the area around the eyes.

Treatment is then determined according to the following groups:

- Single-system disease—involves only one body system, usually bone, skin, or lymph nodes. Single-system disease can be a single lesion or can involve several sites within the same body system (several bone lesions, for instance).
- Multi-system, high-risk disease—involves more than one body system, affecting the function of one or more of the following organs: bone marrow, liver, spleen, or lung.
- Multi-system, low-risk disease—involves more than one body system, but does not include any of the high-risk sites.



■ HOW IS LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS TREATED?

CHEMOTHERAPY

The most common chemotherapy medicines used to treat LCH are prednisone, which is given by mouth, and vinblastine, which is given in the vein. Some other agents that may be used include Etoposide, Methotrexate, or Cyclophosphamide, which are also given in the vein.

RADIATION THERAPY

Radiation therapy is rarely used.

CURETTAGE

If there is just one spot of LCH on a bone, the doctor may be able to remove all of the disease when he or she does the biopsy. In this case, no other treatment is necessary.

■ WILL NEEDLES BE USED TO ADMINISTER CHEMOTHERAPY?

If LCH is to be treated with chemotherapy, a surgeon often will insert a small plastic tube called a *venous access device (VAD)* or *line* ("port") into a large blood vessel, usually under the collar bone. The VAD can make it easier for your child to have blood drawn for blood tests and medications, chemotherapy, blood products, and nutritional support given when needed. You and your child's healthcare team will decide whether or not your child needs a VAD. The device is usually left in place for the entire treatment and removed after completion of therapy.



■ HOW LONG WILL MY CHILD'S THERAPY LAST?

If chemotherapy is recommended, the treatment usually lasts 12 months.

■ HOW SUCCESSFUL IS THE TREATMENT?

Most children with LCH respond well to treatment. Long-term survival for single-system disease is nearly 100%. Survival for multi-system disease is more varied. Many children with multi-system disease may experience periods of remission and reactivation before the disease is cured.

■ WHAT IF THE DISEASE RECURS?

If LCH recurs, it is not the same as a cancer relapse. Some children with LCH may go through several remissions and reactivations before the disease finally goes away for good. If the disease recurs, your child's doctor may recommend a different group of chemotherapy medicines or other types of medications that are known to have an effect on the immune system.

■ WHAT NEW TREATMENTS EXIST?

In addition to the standard chemotherapy, a variety of other promising agents, including cladribine, thalidomide, and biotherapy medications, as well as stem-cell transplants are being investigated to treat LCH. The effectiveness of these treatments is still being studied.

■ WHAT IS DIABETES INSIPIDUS AND WHY IS IT ASSOCIATED WITH LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS?

Diabetes insipidus (DI) is a hormonal imbalance that is caused by dysfunction of the pituitary gland in the brain. DI occurs in more than 50% of children diagnosed with LCH. Children who are most likely to develop DI are those with bone lesions in the front of the head, including the face. Symptoms may not be present at the time of diagnosis but may show up 6–12 months later. Symptoms of DI include excessive thirst, an obsession with wanting to drink fluids all the time (day and night), and increased urination. There is no cure for DI, but symptoms can be controlled with medication. If your child wants to drink more frequently than usual—and needs to get up several times during the night to drink—and is going to the bathroom frequently during the day and night or has started wetting the bed, tell your child’s healthcare team about these symptoms. It is important to know that DI does not go away when the LCH is cured; however your child may see improvement in symptoms.

■ HOW CAN I WORK WITH THE HEALTHCARE TEAM?

Your child’s care requires a team approach. As a parent, you are a very important part of the team. Other members of the team may include doctors, nurse practitioners, nurses, social workers, child life specialists, therapists, and others. Because you know your child better than anyone else, the healthcare team will need your help to give your child the very best, comprehensive treatment.

It is important to communicate openly with your child’s healthcare team. Be sure to ask your child’s doctor or nurse questions whenever there is anything that you are unsure about. It helps to write down your questions when you think of them.

Here are some examples of questions to ask:

- What is Langerhans cell histiocytosis?
- Is it cancer?
- What parts of my child’s body are involved?
- What group (or stage) is my child’s disease?
- What treatment choices are available?
- What treatment do you recommend, and why?
- What risks or side effects does the recommended treatment have?
- What should I do to prepare for the treatment?
- What is my child’s chance for survival?
- What are the chances that the disease will come back?
- What long-term effects might occur as a result of treatment?



Use this space to write down some other questions you might have:

■ ARE MY FEELINGS NORMAL AND WHAT CAN I DO ABOUT THEM?

Hearing that your child has a serious illness can be shocking and overwhelming. At first you may not believe it, or you may hope that the diagnosis is wrong. These are normal feelings to have after the diagnosis is made.

Many family members feel that they are responsible somehow for the child's disease, or they feel guilty that they were not able to detect it sooner. It is important to remember there is no way you could have predicted that your child would get this disease or that you could have prevented it from happening. This disease was not caused by anything you or your child did. The important thing is that you are here now and are ready to begin the treatment to make your child better.

In addition to shock and guilt, you and your family may feel angry and sad. Even the youngest members of your family may be affected by this illness. Feelings of anger, sadness, guilt, and shock are all normal. Each member of your family will express these feelings in different ways and at different times. It can be difficult to feel so many strong emotions at once. Talking honestly with each other about feelings, reactions, and questions will help everyone in the family.

It may seem difficult to talk to friends, family, or even the healthcare team, but sharing your feelings can help you cope with the situation. Remember that your child will benefit if family members continue to show that they care by being supportive and communicating openly. If your friends and family give you information that seems to conflict with what your child's healthcare team has told you, be sure to talk to your child's healthcare team to clear up any confusion.



■ HOW CAN I HELP MY CHILD?

As a parent, you will often notice changes in your child during treatment that can make you feel even more helpless. It is important to always remember that your child is still the same person on the inside, despite any changes on the outside. Hair loss and other changes in body appearance are temporary and often bother adults much more than they bother your child or your child's siblings and friends. All of your feelings about what your child is going through during treatment must be balanced by remembering that the treatment provides an opportunity to cure the disease and to have your child go on to live a normal and meaningful life.

It is important to reinforce to your child that nothing he or she did caused this disease. Tell your child that your angry or sad feelings are directed at the disease and not at him or her. This will help maintain honesty and closeness in your relationship. Like you, your child will need someone with whom he or she can share feelings. Don't hesitate to ask your child to express his or her feelings. Explain, in age-appropriate terms, what is happening and why. Do not avoid using direct terms and explanations with your child. Children tolerate treatment better if they understand it and are allowed to be active decision makers whenever possible. The same is true for parents.

As you begin to learn the new, special needs of your child, it is important to remember that he or she is still a normal child and is still growing and developing. All children—both sick and well—need love, attention, discipline, limits, and the opportunity to learn new skills and try new activities that are age appropriate.



■ IS MY CHILD'S DIET IMPORTANT?

Yes. We know from research that well-nourished children tolerate therapy better and have fewer treatment delays due to illness. It may be difficult for your child to resume normal eating habits during therapy, so you will need to be flexible and creative. Often, several small meals during the day are tolerated better than three large meals. Children are usually more interested in eating foods that they have helped prepare. It is also important to include your child in the social activity of family meals even if he or she is not eating a full meal. Remember, nobody wins food fights—it is best not to force your child to eat.

Make sure that foods high in protein and carbohydrates are readily available. Multivitamins, herbs, supplements, and all other medicines (both over the counter and those prescribed by other doctors) should be approved by your healthcare team before you give them to your child, because they may cause an interaction with your child's chemotherapy treatment or change the effectiveness of the treatment.

A dietician trained in children's calorie and energy needs can offer you guidance and food suggestions. The healthcare team can also intervene if your child develops a nutritional problem.

■

■ CAN MY CHILD ATTEND SCHOOL?

Your child's ability to attend school will depend on the intensity of the therapy and his or her response to treatment. Some children tolerate therapy better than others. Your child may not be able to attend school for extended periods of time because of the treatment schedule or hospitalizations. However, it is important for your child to keep up with his or her schoolwork. Talk to the staff at your child's school about arranging for a tutor or homebound teacher until he or she is able to return to school. You should also discuss school attendance with your child's healthcare team. Many hospitals have programs that help children attend school while they are hospitalized.

School is important because it helps children maintain social contact with other children of the same age. Maintaining time with friends will be an important part of your child's recovery and will ease the adjustment when he or she returns to school. It is important for your child to return to school as soon as he or she is medically able to do so.

ONLINE RESOURCES

Histiocytosis Association of America

www.histio.org

SUGGESTED READING

IMPORTANT PHONE NUMBERS

■

IN RECOGNITION OF PREVIOUS CONTRIBUTORS

Kathleen Adlard, MN RN CPON®

Susan L. Burke, MA RN CPNP

Jami S. Gattuso, MSN RN CPON®

Ruth Anne Herring, MSN RN CPNP CPON®

Leticia Valdiviez, MSN RN CNS CPON®



8735 W. Higgins Road, Suite 300
Chicago, IL 60657
847.375.4724 • Fax 847.375.6478
info@aphon.org
www.aphon.org

Histiocitosis de células de Langerhans



Histiocitosis de células de Langerhans

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

MANUAL PARA LA FAMILIA

Revisado por

Nancy DaPonte, BSN RN CPON®

Marlene Reidl, BSN RN CPON®

Revisores de contenido

2014–2015 Consejo directivo

Revisor por parte de los padres

Jaime Peryea

ACERCA DE LA PORTADA

Esta portada está especialmente diseñada para que tu hijo(a) la coloree y personalice. Cuando tu hijo(a) termine de colorearla, devuélvala a la clínica o al consultorio médico donde te dieron el manual. El encargado de la atención médica de tu hijo(a) la enviará a APHON para que la publiquen en su sitio web.

Este manual ha sido publicado por Association of Pediatric Hematology/Oncology Nurses (APHON) con fines educativos únicamente. El contenido ha sido desarrollado por fuentes confiables y no pretende ser el único tratamiento aceptable o seguro para la Histiocitosis de células de Langerhans. Es posible que bajo ciertas circunstancias o condiciones sea necesario un tratamiento adicional o diferente. Podrían ser necesarios ajustes en el tratamiento y la terapia con fármacos a medida que nuevas investigaciones y experiencias clínicas amplían las fuentes de información disponibles sobre el tratamiento de la Histiocitosis de células de Langerhans.

APHON no garantiza ni asegura, ni hace ninguna otra declaración, expresa o implícita, con respecto a la validez o suficiencia de los tratamientos o a la información relacionada contenida en este manual.

Copyright © 2015 by the Association of Pediatric Hematology/Oncology Nurses
8735 W. Higgins Avenue • Chicago, IL 60631 • 847.375.4724
Fax 847.375.6478 • info@aphon.org • www.aphon.org

■ ¿QUÉ ES LA HISTIOCIDIOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS?

La histiocitosis de células de Langerhans es una enfermedad rara que ocurre cuando las células normales de Langerhans pierden su capacidad para combatir las infecciones y en su lugar se agrupan para destruir el tejido sano.

La histiocitosis de células de Langerhans ha sido conocida con muchos nombres, incluyendo histiocitosis X, síndrome de histiocitosis maligna (ahora conocida como linfoma de células T), enfermedad de Hand-Schüller-Christian, granuloma eosinófilo multifocal, enfermedad de Letterer-Siwe, enfermedad de Hashimoto-Pritzker, histiocitosis autocicatrizante, granulomatosis de células de Langerhans e histiocitosis de tipo II. Para evitar la confusión, los investigadores y profesionales de la salud han acordado utilizar un solo nombre para referirse a esta enfermedad: Histiocitosis de Células de Langerhans (LCH).

■ ¿QUÉ SON LAS CÉLULAS NORMALES DE LANGERHANS?

Las células normales de Langerhans forman parte de nuestro sistema de defensa contra las infecciones. Estas células de Langerhans suelen encontrarse en tejidos como la piel, los ganglios linfáticos y el bazo. Estas células actúan como un “perro guardián” que busca constantemente algo anormal. Si el cuerpo es invadido por gérmenes (como bacterias o virus), las células de Langerhans “olfatean” al intruso y avanzan en una serie de pasos ordenados para alertar a otras células del sistema inmunológico y comenzar a combatir la infección.

■ ¿QUÉ CAUSA LA HISTIOCIDIOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS?

La LCH se desarrolla cuando las células normales de Langerhans se vuelven hiperactivas, pierden el control y no siguen su habitual rutina ordenada. Las células se estimulan para comenzar su trabajo de defensa, pero en lugar de pasar por sus pasos normales de recopilar información y activar otras células en el sistema inmunológico, estas células anormales de Langerhans se agrupan como una multitud rebelde. Este grupo de células anormales produce lesiones tumorales que comienzan a destruir los tejidos normales en huesos, piel y otros sistemas corporales. Los científicos no están seguros de qué exactamente causa el comportamiento anormal de las células, pero las investigaciones demuestran que las infecciones o los problemas en el sistema inmune pueden contribuir a su causa.



■ ¿QUIÉN PUEDE DESARROLLAR LCH?

Tanto los niños como los adultos pueden desarrollar LCH. Se estima que 1 de cada 100,000 niños menores de 15 años serán diagnosticados con LCH cada año. En niños menores de 2 años de edad, esta enfermedad generalmente afecta a múltiples partes del cuerpo y provoca que se pongan extremadamente enfermos. En los niños mayores, la LCH suele ser más leve y causar solamente lesiones óseas o cutáneas.

■ ¿ ES HEREDITARIA LA HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS?

Los expertos en LCH no creen que sea hereditaria; sin embargo, ha habido algunos casos raros en los cuales más de un miembro de la familia ha sido diagnosticado con LCH. No se ha relacionado ningún gen específico con el desarrollo de LCH.

■ ¿ES LA HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS UNA FORMA DE CÁNCER?

La LCH es el resultado de un comportamiento anormal de las células en el sistema inmunológico y se comporta como una inflamación que se ha salido de control. Aunque la LCH comparte algunas características con el cáncer, como el crecimiento descontrolado, no es un cáncer. Sin embargo, la quimioterapia se utiliza a menudo para tratar la LCH, ya que disminuye la actividad del sistema inmunológico, incluyendo la sobreactividad de las células de Langerhans anormales.

■ ¿CUÁLES SON ALGUNOS DE LOS SÍNTOMAS DE LA HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS?

Los síntomas de la LCH varían dependiendo de qué parte del cuerpo está siendo afectada.

HUESOS

Los huesos son el sitio más comúnmente afectado por la LCH. Con frecuencia se desarrolla en el cráneo, pero también pueden verse afectados los huesos de las piernas, costillas, caderas, mandíbula, columna vertebral y brazos. Los síntomas pueden incluir hinchazón y dolor en el área afectada, dolores de cabeza si hay lesiones en el cráneo, y cojera si hay lesiones en las piernas o las caderas. Si los tumores se encuentran en los huesos que soportan peso, como las piernas o la columna vertebral, las fracturas pueden ocurrir sin un motivo aparente. A veces no hay síntomas en absoluto, y la lesión ósea se descubre accidentalmente cuando se toma una radiografía por algún otro motivo. A menudo los médicos describen la radiografía de una lesión ósea como "perforada" porque el hueso parece haber sido perforado por un cortador de galletas.



PIEL

Las lesiones por LCH en la piel suelen aparecer como una erupción cutánea que no responde a los tratamientos habituales. La erupción puede aparecer en el área del pañal, en el cuero cabelludo, detrás de las orejas o en el tronco del cuerpo. Las erupciones cutáneas por LCH pueden ser confundidas con la costra láctea o con la erupción del pañal y con frecuencia persisten durante meses antes de que se logre un diagnóstico.

BOCA

Las lesiones bucales por LCH pueden aparecer como dientes que se aflojan de manera inesperada, pérdida temprana de dientes o encías hinchadas.

OÍDOS

Las lesiones en oídos por LCH a menudo van acompañadas por continuas supuraciones o infecciones frecuentes.

SISTEMA GASTROINTESTINAL

Las lesiones gastrointestinales por LCH pueden causar diarreas continuas y aumento de peso deficiente. En algunos casos, el hígado y el bazo pueden agrandarse.

PULMONES

Las lesiones pulmonares por LCH pueden causar tos crónica, dolor de pecho o aumento de peso deficiente.

SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Las lesiones del sistema nervioso central por LCH pueden causar dolores de cabeza, excesiva sed y orina, hinchazón anormal alrededor de los ojos, ojos abultados, cambios en el comportamiento o convulsiones.

■ ¿QUÉ PRUEBAS Y PROCEDIMIENTOS NECESITARÁ MI HIJO(A)?

El equipo de atención médica se reunirá contigo para discutir los síntomas de tu hijo(a) y ordenará pruebas específicas para hacer un diagnóstico. Las pruebas y los procedimientos comunes que se pueden necesitar incluyen los siguientes:

ANÁLISIS DE SANGRE

Los análisis de sangre se pueden hacer para descartar otras enfermedades, pero no para diagnosticar la LCH. Se realizan durante la terapia para controlar tanto la respuesta de tu hijo(a) al tratamiento como los posibles efectos secundarios de la terapia. Las pruebas de sangre comprueban las células sanguíneas, las sales del cuerpo y las sustancias químicas. El recuento sanguíneo completo (CBC) es un tipo de análisis de sangre que sirve para detectar una disminución en el número de glóbulos rojos (células que transportan oxígeno), glóbulos blancos (células que combaten la infección) o plaquetas (células que ayudan a que la sangre coagule adecuadamente). Las químicas sanguíneas como la BUN (nitrógeno ureico en sangre) y la creatinina, monitorean los cambios en la función renal. Se pueden realizar otras químicas sanguíneas como las de ALT (alanina aminotransferasa), AST (aspartato aminotransferasa) y bilirrubina para evaluar la función hepática.



RAYOS X

Tu hijo(a) necesitará rayos X para determinar qué huesos están afectados por la LCH. Durante una exploración ósea o examen del esqueleto, todos los huesos del cuerpo de tu hijo(a), de la cabeza a los pies, pasan por los rayos X; ésta es la radiografía más común usada para detectar la LCH. Si se sospecha que la LCH ha atacado un hueso, esta área será llamada lítica, lo que significa que parte del hueso ha sido comido por las células LCH anormales. Es posible que no se puedan sentir estas áreas con la mano, por lo que el examen óseo mostrará al equipo de atención médica dónde se encuentran estas áreas. Una vez finalizado el tratamiento, se realizarán exámenes óseos periódicos como parte de los chequeos regulares para asegurarse de que la LCH no ha regresado.

TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA (CT)

La tomografía axial computarizada (TC) son rayos X asistidos por computadora que toman imágenes detalladas de áreas dentro del cuerpo desde diferentes ángulos. A tu hijo(a) le harán una tomografía computarizada del pecho si existe la posibilidad de que la LCH se haya desarrollado en los pulmones. Si se sospecha la presencia de LCH en el cráneo, se realizará una TC de la cabeza. Las tomografías computarizadas no duelen y son rápidas, pero tu hijo(a) debe permanecer completamente inmóvil durante la exploración. Algunos niños deben ser sedados para ayudarlos a permanecer quietos. Se le puede pedir a tu hijo(a) que no coma ni beba durante varias horas antes de la exploración y que beba un líquido que contenga un tinte sin sabor para hacer las fotos más claras. Sin embargo, normalmente se inyecta una pequeña cantidad de colorante en una vena.

BIOPSIA

Para estar absolutamente seguros de que tu hijo(a) tiene LCH, se necesita hacer una biopsia, o muestra de tejido, del área que parece anormal - una erupción cutánea, un hueso, las encías o un ganglio linfático. El patólogo (médico especializado en diagnosticar los cambios en los tejidos causados por la enfermedad) examina la muestra de tejido bajo un microscopio. El patólogo también hará estudios especiales para buscar células de LCH; estas pruebas pueden tomar varios días. Cuando las pruebas finalicen, el equipo de atención médica de tu hijo(a) hablará contigo sobre los resultados.

OTRAS PRUEBAS

Es posible que se necesiten realizar otras pruebas dependiendo de la localización de la enfermedad. Estas pruebas incluyen un ultrasonido del abdomen, una PET (tomografía por emisión de positrones) o una aspiración de médula ósea. El médico o enfermera de tu hijo(a) te explicará en qué consisten estas pruebas antes de que se realicen.

■ ¿CÓMO SE CLASIFICA LA HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS?

La LCH se clasifica según qué parte o sistema del cuerpo se encuentra afectado por la enfermedad. Cada uno de los siguientes se considera un sistema del cuerpo: huesos, piel, músculos / tejidos, pituitaria, cerebro y sistema nervioso central, sangre y médula, pulmones, hígado, bazo, ganglios linfáticos, boca, intestinos y área alrededor de los ojos.



El tratamiento se determina de acuerdo con los siguientes grupos:

- Enfermedad de un solo sistema: involucra sólo un sistema del cuerpo, usualmente huesos, piel o ganglios linfáticos. La enfermedad de un solo sistema puede ser una lesión única o puede involucrar varios sitios dentro del mismo sistema corporal (varias lesiones en los huesos, por ejemplo).
- Multisistema, enfermedad de alto riesgo: involucra a más de un sistema del cuerpo, afectando la función de uno o más de los siguientes órganos: médula ósea, hígado, bazo o pulmón.
- Multisistema, enfermedad de bajo riesgo: involucra a más de un sistema del cuerpo, pero no incluye ninguno de los sitios de alto riesgo.

■ ¿CUÁLES SON LOS TRATAMIENTOS PARA LA HISTIOCIDIOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS?

QUIMIOTERAPIA

Los medicamentos de quimioterapia más comunes utilizados para tratar la LCH son la prednisona, que se administra por vía oral, y la vinblastina, que se administra en la vena. Algunos otros agentes que se pueden utilizar incluyen Etoposide, Methotrexate, o Cyclophosphamide, que también se administran por vía intravenosa.

RADIOTERAPIA

La radioterapia se utiliza raramente.

LEGRADO O RASPADO

Si sólo hay un punto de LCH en el hueso, el médico puede eliminar toda la enfermedad cuando hace la biopsia. En este caso, no es necesario ningún otro tratamiento.

■ ¿SE UTILIZARÁN AGUJAS PARA ADMINISTRAR QUIMIOTERAPIA?

Si la LCH va a tratarse con quimioterapia, un cirujano colocará un pequeño tubo de plástico, denominado dispositivo de acceso venoso (VAD) o línea ("puerto"), en un vaso sanguíneo grande, generalmente debajo de la clavícula. El VAD puede facilitar la extracción de sangre para análisis y la administración de medicamentos, quimioterapia, productos sanguíneos y apoyo nutricional cuando sea necesario. El equipo de atención médica junto contigo decidirán si tu hijo(a) necesita o no un VAD. Normalmente, el dispositivo se deja puesto durante todo el tratamiento y se retira una vez finalizada la terapia.



■ ¿CUÁNTO TIEMPO DURARÁ LA TERAPIA DE MI HIJO?

Si se recomienda la quimioterapia, el tratamiento suele durar 12 meses.

■ ¿QUÉ TAN EXITOSO ES EL TRATAMIENTO?

La mayoría de los niños con LCH responden bien al tratamiento. La supervivencia a largo plazo de la enfermedad de un solo sistema es casi del 100%. La supervivencia de la enfermedad multisistema es más variada. Muchos niños con enfermedad multisistema pueden experimentar períodos de remisión y reactivación antes de que la enfermedad se cure.

■ ¿QUÉ PASA SI LA ENFERMEDAD SE VUELVE A PRESENTAR?

La recaída de LCH es distinta a la recaída de un cáncer. Algunos niños con LCH pueden pasar por varias remisiones y reactivaciones antes de que la enfermedad desaparezca por completo. Si la enfermedad se repite, el médico de tu hijo(a) podrá recomendar un grupo diferente de medicamentos de quimioterapia u otro tipo de medicamentos que tengan efectos sobre el sistema inmunológico.

■ ¿QUÉ NUEVOS TRATAMIENTOS HAY?

Además de la quimioterapia estándar, se están investigando una variedad de otros prometedores agentes, incluyendo cladribina, talidomida y medicamentos bioterapéuticos, así como el trasplante de células madre para tratar la LCH. La efectividad de estos tratamientos aún está siendo estudiada.

■ ¿QUÉ ES LA DIABETES INSÍPIDA Y POR QUÉ ESTÁ ASOCIADA CON LA HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS?

La diabetes insípida (DI) es un desequilibrio hormonal causado por la disfunción de la glándula pituitaria en el cerebro. La DI ocurre en más del 50% de los niños diagnosticados con LCH. Los niños que tienen más probabilidades de desarrollar DI son aquellos con lesiones óseas en el frente de la cabeza, incluyendo la cara. Los síntomas pueden no estar presentes en el momento del diagnóstico sino aparecer 6-12 meses después. Los síntomas de DI incluyen sed excesiva, una obsesión por querer beber líquidos todo el tiempo (día y noche), y aumento de la necesidad de orinar. La DI no tiene cura, pero los síntomas pueden ser controlados con medicamentos. Si tu hijo(a) quiere beber con más frecuencia de la habitual—y necesita levantarse varias veces durante la noche para beber—y va al baño con frecuencia durante el día y la noche o ha comenzado a mojar la cama, debes informa al equipo de atención médica. Es importante saber que la DI no desaparece cuando se cura la LCH; Sin embargo, los síntomas pueden mejorar.

■ ¿CÓMO PUEDO COOPERAR CON EL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA?

La atención de tu hijo(a) requiere de un enfoque de equipo. Como padre/madre, eres una parte muy importante del equipo. Otros miembros del equipo pueden ser médicos, enfermeras calificadas, enfermeras, trabajadores sociales, especialistas en vida infantil, terapeutas y otros. Ya que tú conoces mejor a tu hijo(a) que cualquier otra persona, el equipo de atención médica necesitará de tu ayuda para darle a tu hijo(a) el mejor tratamiento integral.

Es importante que te comuniques abiertamente con el equipo de atención médica de tu hijo(a). Asegúrate de preguntarle a su médico o enfermera todas tus dudas. Es bueno escribir tus preguntas cuando te surja la duda.

He aquí algunos ejemplos de preguntas que puedes hacer:

- ¿Qué es la Histiocitosis de Células de Langerhans?
- ¿Es cáncer?
- ¿Qué partes del cuerpo de mi hijo están involucradas?
- ¿En qué grupo (o etapa) está la enfermedad de mi hijo(a)?
- ¿Qué opciones de tratamiento están disponibles?
- ¿Qué tratamiento recomienda y por qué?
- ¿Qué riesgos o efectos secundarios tiene el tratamiento recomendado?
- ¿Qué debo hacer para prepararme para el tratamiento?
- ¿Qué oportunidades de supervivencia tiene mi hijo(a)?
- ¿Cuáles son las probabilidades de que la enfermedad regrese?
- ¿Qué efectos a largo plazo puede haber como resultado del tratamiento?

Utiliza este espacio para escribir otras preguntas que se te ocurran:



■ ¿ES NORMAL LO QUE SIENTO? ¿QUÉ PUEDO HACER CON MIS SENTIMIENTOS?

Saber que tu hijo(a) padece una enfermedad seria puede ser impactante y abrumador. Al principio es posible que no puedas creerlo, o esperes que el diagnóstico esté mal. Estos sentimientos son normales después de un diagnóstico.

Muchas veces los padres se sienten responsables de la enfermedad de su hijo(a) o se sienten culpables por no haber sido capaces de detectarla antes. Es importante recordar que no había forma de que predijeras que tu hijo(a) iba a enfermarse o de que evitaras la enfermedad. Esta enfermedad no fue causada por algo que tú o tu hijo(a) hicieran. Lo importante es que estás aquí ahora y que estás listos para comenzar el tratamiento para que tu hijo(a) mejore.

Además de la conmoción y la culpa, tú y tu familia probablemente se sentirán enojados y tristes. Es muy posible que incluso los miembros más jóvenes de la familia se vean afectados. Los sentimientos de enojo, tristeza, culpa y shock son normales y cada miembro de la familia los expresará de diferente manera y en diferente momento. Puede ser muy difícil sentir tantas emociones fuertes a la vez. Hablar honestamente entre ustedes sobre sus sentimientos, reacciones y preguntas ayudará a toda la familia.

Puede parecer difícil hablar con amigos, familiares o incluso con el personal médico, pero expresar tus sentimientos puede ayudarte a lidiar con esta situación. Recuerda que tu hijo(a) se beneficiará si los miembros de la familia continúan mostrando su cariño a través del apoyo y la comunicación abierta. Si tus amigos y familiares te dan información que parece estar en contradicción con lo que el equipo de atención médica de tu hijo(a) te ha dicho, habla con el equipo de atención médica para aclarar cualquier confusión.



■ ¿CÓMO PUEDO AYUDAR A MI HIJO?

Como padres, probablemente notarán cambios en su hijo(a) durante el tratamiento que pueden hacerlos sentir aún más indefensos. Es importante que recuerden que a pesar de los cambios exteriores su hijo(a) sigue siendo la misma persona. La pérdida de cabello y otros cambios en el cuerpo son temporales y a menudo molestan mucho más a los adultos que a los niños o a sus hermanos y amigos. Todo lo que estás sintiendo con respecto a lo que tu hijo(a) está pasando durante el tratamiento debe ser puesto en la balanza, recordando siempre que el tratamiento le proporciona una oportunidad para curarse y llevar una vida plena y con sentido.

Es importante que le insistas a tu hijo(a) que nada que hizo o dijo causó la enfermedad. Decirle a tu hijo(a) que tus sentimientos de enojo o tristeza están dirigidos contra la enfermedad y no contra él o ella preservará la honestidad y la cercanía en su relación. Al igual que tú, tu hijo(a) necesitará a alguien con quien compartir sus sentimientos. No dudes en pedirle a tu hijo(a) que exprese sus sentimientos. Explícale, en términos apropiados a su edad, lo que está pasando y por qué. No evites usar términos y explicaciones directos. Los niños toleran mejor el tratamiento si lo entienden y se les permite tomar decisiones activamente siempre que sea posible. Lo mismo es cierto con respecto a los padres.

Al tiempo que aprendes sobre las nuevas y especiales necesidades de tu hijo(a), es importante que recuerdes que él/ella sigue creciendo y desarrollándose. Todos los niños -enfermos y sanos- necesitan amor, atención, disciplina, límites, y la oportunidad de aprender nuevas habilidades y probar nuevas actividades acordes a su edad.



■ ¿ES IMPORTANTE LA DIETA DE MI HIJO?

Sí. Sabemos por investigaciones que los niños bien nutridos toleran mejor la terapia y tienen menos retrasos en el tratamiento por enfermedad. Puede ser difícil para tu hijo(a) reanudar sus hábitos alimenticios normales durante la terapia, por lo que tendrás que ser flexible y creativo. A menudo, varias comidas pequeñas durante el día se toleran mejor que tres comidas grandes. Los niños suelen estar más interesados en comer alimentos que han ayudado a preparar. Es importante incluir a tu hijo(a) en las comidas familiares, incluso si no se come todo; recuerda que nadie gana las batallas por la comida -es mejor que no obligues a tu hijo(a) a comer.

Asegúrate de tener siempre disponibles alimentos ricos en proteínas y carbohidratos. Los multivitamínicos, las hierbas, los suplementos y todos los demás medicamentos (tanto de venta libre como los prescritos por otros médicos) deben ser aprobados por el equipo de atención médica antes dárseles a tu hijo(a), ya que pueden interferir o alterar el tratamiento de quimioterapia.

■ ¿PUEDE MI HIJO(A) ASISTIR A LA ESCUELA DURANTE EL TRATAMIENTO?

La capacidad de tu hijo(a) para asistir a la escuela dependerá de la intensidad de la terapia y de su respuesta al tratamiento. Algunos niños toleran la terapia mejor que otros. Es posible que tu hijo(a) no pueda asistir a la escuela por períodos prolongados debido al tratamiento o la hospitalización. Sin embargo, es importante que se mantenga al día con su trabajo escolar. Habla con el personal de la escuela sobre la organización de servicios adicionales, como la ayuda de un tutor en casa, hasta que él o ella pueda regresar a la escuela. Deberás también hablar con el médico de tu hijo(a) sobre su asistencia a la escuela. Muchos hospitales pediátricos tienen programas que permiten que los niños asistan a la escuela mientras están hospitalizados.

La escuela es importante porque ayuda a los niños a mantener contacto con otros niños de su edad. El tiempo que tu hijo(a) pase con sus amigos será una parte importante de la recuperación y facilitará su adaptación cuando regrese a la escuela. Es importante que tu hijo(a) regrese a la escuela tan pronto como se le permita médicamente.



RECURSOS EN LÍNEA

Histiocytosis Association of America

www.histio.org

RECONOCIMIENTO A LOS COLABORADORES ANTERIORES

Kathleen Adlard, MN RN CPON®

Susan L. Burke, MA RN CPNP

Jami S. Gattuso, MSN RN CPON®

Ruth Anne Herring, MSN RN CPNP CPON®

Leticia Valdiviez, MSN RN CNS CPON®

LECTURAS SUGERIDAS

NÚMEROS DE TELÉFONO IMPORTANTES



NOTAS



Association of Pediatric
Hematology/Oncology Nurses

8735 W. Higgins Road, Suite 300
Chicago, IL 60657

847.375.4724 • Fax 847.375.6478

info@aphon.org

www.aphon.org