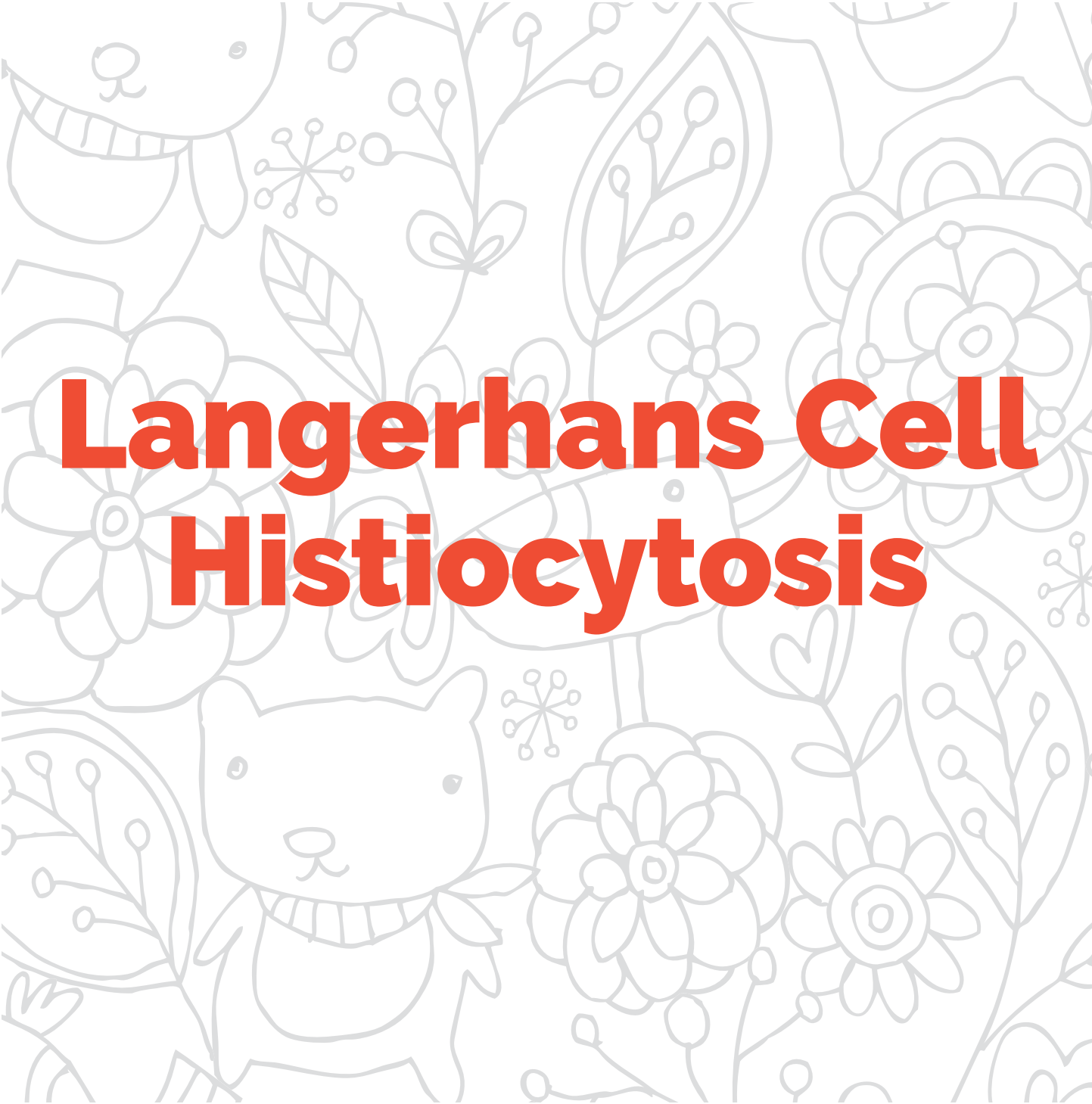


Langerhans Cell Histiocytosis



Langerhans Cell Histiocytosis

Langerhans Cell Histiocytosis

A HANDBOOK FOR FAMILIES

Written by

Marlene Reidl, RN BSN

Content Reviewer

Steering Council

Parent Reviewer

Evelyn Gomez

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.

APHON provides this handbook for educational use. Users may copy and distribute this material in unadapted form only, for noncommercial use, and with attribution given to APHON.

■ INTRODUCTION

Hearing that your child has a disease is shocking and overwhelming. At first, you may not believe it, or you may hope that the diagnosis is wrong. However, the reality of the situation will be confirmed as you see the changes in your child and experience being in the hospital and beginning treatment. Educating yourself on your child's diagnosis, treatment plan, and possible side effects, and familiarizing yourself with the members of your child's healthcare team and resources available, may help ease some of these feelings.

■ 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 to the start of this process.

■ 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, in a few rare cases, 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 has 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 overactivity 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 be affected as well. Symptoms can include swelling and pain in the affected area, headaches or tender spots if there are lesions in the skull, and limping if there are lesions in the legs 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 useful for diagnosing 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). Tests of blood chemistries, such as blood urea nitrogen (BUN) and creatinine, monitor changes in kidney function. Tests of other chemistries, such as alanine aminotransferase (ALT), aspartate aminotransferase (AST), 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 also will do special studies to look for LCH cells. Completion of these tests may take several days. When the tests are completed, your child's healthcare team will talk to you about the results.

Other Tests

Depending on the location of the disease, other tests may need to be performed. These tests include an ultrasound of the abdomen, positron emission tomography (PET) 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?

The classification of LCH is 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 and tissues, pituitary gland, 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).

-
- Multisystem, 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.
 - Multisystem, 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

LCH is commonly treated with chemotherapy. Even though LCH is not a cancer, it is treated with chemotherapy because of overactivity of abnormal Langerhans cells. Chemotherapy is given by mouth or through the vein. Common chemotherapies that are used are vinblastine, etoposide, methotrexate, or cyclophosphamide.

Corticosteroid Therapy

Prednisone is commonly used to treat LCH to help decrease swelling in the body. This is commonly given with chemotherapy.

Radiation Therapy

Radiation therapy is rarely used.

Curettage

If a bone has just one spot of LCH, 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 for medications, chemotherapy, blood products, and nutritional support to be given when needed. You and your child’s healthcare team will decide whether 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 multisystem disease is more varied. Many children with multisystem disease may experience periods of remission and reactivation before the disease is cured.

■ WHAT IF THE DISEASE RECURS?

A recurrence of LCH 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 you are unsure about anything. 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 may 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 that you could not have predicted that your child would get this disease and that you could not 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 remember always 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 also is 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 medicines 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 also can intervene if your child develops a nutritional problem. You may choose to speak with a nutritionist if you have any questions.

■ 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 also should 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

www.histio.org

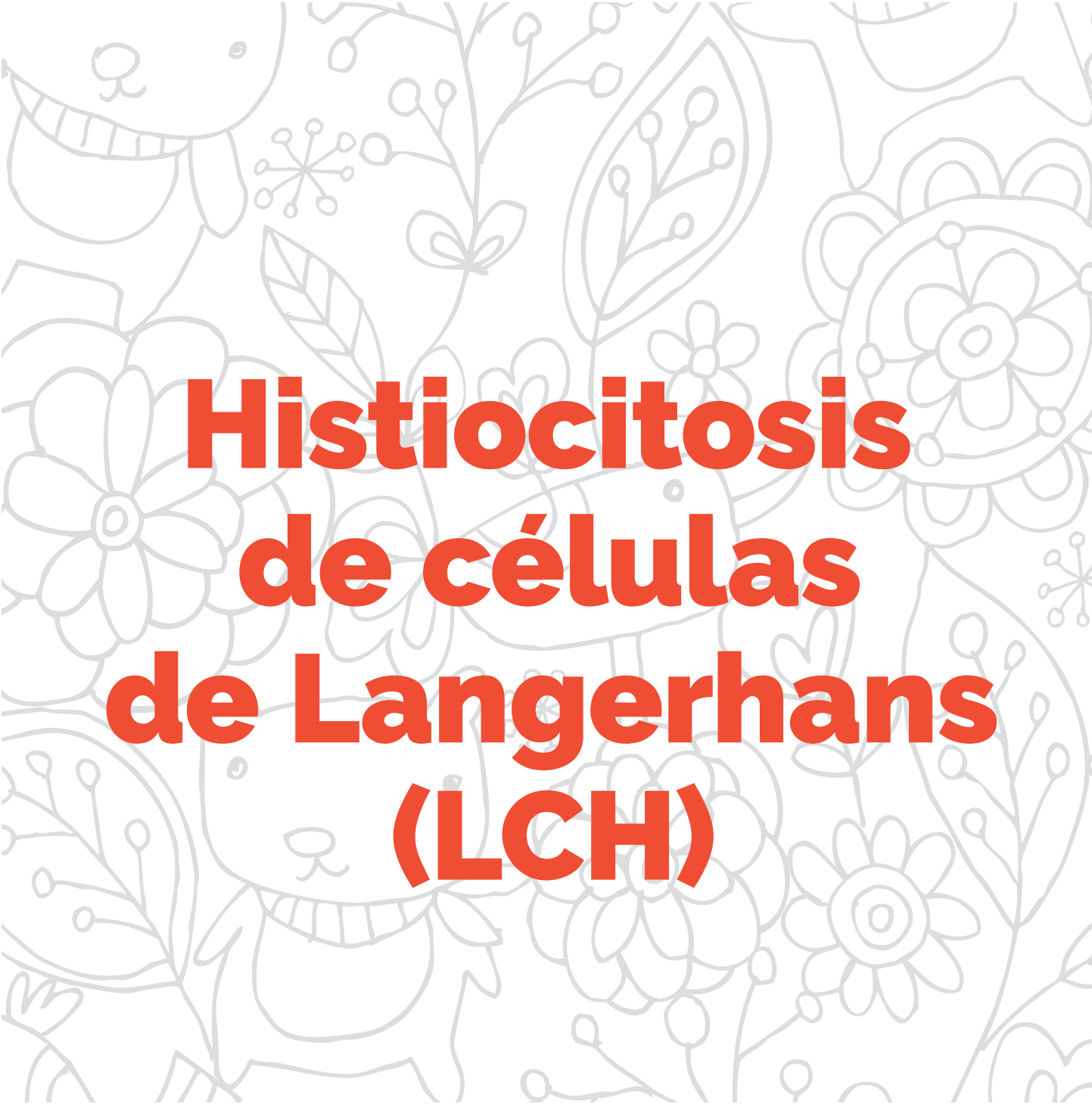
This image shows a blank sheet of white paper with horizontal ruling lines. The lines are evenly spaced and run across the width of the page. There are no margins or other markings on the paper.

Leticia Valdiviez, MSN RN CNS CPON®



8735 W. Higgins Road, Suite 300
Chicago, IL 60631
847.375.4724 • Fax 847.375.6478
info@aphon.org
www.aphon.org

Histiocitosis de células de Langerhans (LCH)



Histiocitosis de células de Langerhans (LCH)

Histiocitosis de células de Langerhans

MANUAL PARA LA FAMILIA

Escrito por

Marlene Reidl, RN BSN

Revisor de contenido

Steering Council

Revisor por parte de los padres

Evelyn Gomez

ACERCA DE ESTA PORTADA

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

Este manual ha sido publicado por la 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 se requiera un tratamiento adicional o diferente. A medida que las nuevas investigaciones y la experiencia clínica amplían las fuentes de información disponibles sobre el tratamiento de la histiocitosis de células de Langerhans, es posible que sea necesario ajustar el tratamiento y la farmacoterapia.

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.

APHON proporciona este manual para uso educativo. Los usuarios pueden copiar y distribuir este material únicamente en su forma no adaptada, para uso no comercial y con atribución a APHON.

■ INTRODUCCIÓN

Enterarte de que tu hijo(a) padece una enfermedad es impactante y abrumador. Al principio, es posible que no lo creas o que esperes que el diagnóstico sea incorrecto. Sin embargo, la realidad de la situación se confirmará a medida que veas los cambios en tu hijo(a), su estancia en el hospital y el comienzo del tratamiento. Mantenerse informado sobre el diagnóstico, el plan de tratamiento y los posibles efectos secundarios, así como familiarizarte con los miembros del equipo de atención médica y con los recursos disponibles, puede ayudarte a sobrellevar algunos de estos sentimientos.

■ ¿QUÉ ES LA HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS?

La histiocitosis de células de Langerhans es una enfermedad poco común que se produce cuando las células de Langerhans normales pierden su capacidad para combatir infecciones y, en cambio, se agrupan para destruir tejido sano.

A la histiocitosis de células de Langerhans se le han dado muchos nombres, incluyendo histiocitosis X, síndrome de histiocitosis maligna (ahora conocido como linfoma de células T), granuloma eosinofílico, enfermedad de Hand-Schüller-Christian, enfermedad de Letterer-Siwe, enfermedad de Hashimoto-Pritzker, histiocitosis autocurativa, granulomatosis de células de Langerhans e histiocitosis tipo II. Para evitar confusiones, los investigadores y los 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 DE LANGERHANS NORMALES?

Las células de Langerhans normales forman parte del sistema de defensa de nuestro cuerpo que combate las infecciones. Generalmente se encuentran en tejidos del cuerpo como la piel, los ganglios linfáticos y el bazo y actúan como perros guardianes, en constante búsqueda de cualquier anomalía. Si el cuerpo es invadido por gérmenes (como bacterias o virus), las células de Langerhans “olfatean” al invasor y siguen una serie de pasos establecidos para alertar a otras células del sistema inmunológico para que comiencen a combatir la infección.

■ ¿QUÉ CAUSA LA HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS?

La LCH se desarrolla cuando las células de Langerhans normales se vuelven hiperactivas, pierden el control y no siguen su rutina en el orden habitual. Las células se estimulan para comenzar su trabajo de defensa, pero en lugar de seguir los pasos de recopilar información y activar otras células en el sistema inmunológico, se agrupan como una horda revoltosa. Esto da lugar a lesiones similares a tumores que comienzan a destruir los tejidos normales de los huesos, la piel u otros sistemas del cuerpo. Los científicos no saben qué causa el comportamiento anormal de las células, pero las investigaciones muestran que las infecciones o problemas en el sistema inmunológico pueden contribuir al inicio de este proceso.

■ ¿QUIÉN CONTRAE HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS?

Tanto los niños como los adultos pueden desarrollar LCH. Se estima que 1 de cada 100,000 niños menores de 15 años será diagnosticado con LCH cada año. En los menores de 2 años, la LCH suele afectar a varias partes del cuerpo y hacer que el niño enferme gravemente. En niños más grandes, la LCH suele ser más leve y puede causar sólo lesiones óseas o cutáneas.

■ ¿LA HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS ES HEREDITARIA?

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

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

La LCH resulta de un comportamiento celular anormal en el sistema inmunológico y se presenta como una inflamación fuera de control. Aunque tiene algunas características similares al cáncer, como un crecimiento descontrolado, no es un cáncer. Sin embargo, a menudo se usa la quimioterapia para tratar la LCH, ya que disminuye la actividad del sistema inmunológico, incluyendo la hiperactividad de las células de Langerhans anormales.

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

Los síntomas de la LCH varían según las partes del cuerpo afectadas.

Huesos

Las lesiones óseas por LCH son las más comunes. Suelen desarrollarse en el cráneo, pero los huesos de las piernas, costillas, caderas, mandíbula, columna y brazos también pueden verse afectados. Los síntomas pueden incluir hinchazón y dolor en el área afectada: dolores de cabeza o en puntos blandos si la lesión es en el cráneo o una cojera si es en las piernas o caderas. Pueden ocurrir fracturas sin razón aparente si los tumores están en los huesos que soportan peso, como las piernas o la columna. A veces, no hay ningún síntoma y la lesión ósea se descubre accidentalmente cuando se toma una radiografía por un motivo diferente. Los médicos suelen describir la lesión ósea en una radiografía como “perforada” porque el hueso parece haber sido perforado mediante un cortador de galletas.

Piel

Las lesiones cutáneas por LHC suelen aparecer como una erupción 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; puede confundirse con dermatitis seborreica o dermatitis del pañal y persistir durante meses antes de que sea diagnosticada.

Boca

Las lesiones bucales por LCH pueden presentarse como pérdida inesperada de dientes, pérdida temprana de dientes o encías inflamadas.

Oídos

Las lesiones de oído por LCH a menudo se acompañan de un continuo drenaje del oído o de antecedentes de frecuentes infecciones de oído.

Sistema gastrointestinal

Las lesiones gastrointestinales por LHC pueden causar diarreas prolongadas y poco aumento de peso. En algunos casos, el hígado y el bazo pueden agrandarse.

Pulmones

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

Sistema nervioso central

Las lesiones del sistema nervioso central por LCH pueden causar dolores de cabeza, sed, frecuentes ganas de orinar, ojos con inflamaciones alrededor y saltones, cambios de comportamiento o convulsiones.

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

El equipo de atención médica de tu hijo(a) se reunirá contigo para hablar sobre sus síntomas y solicitará pruebas específicas para hacer un diagnóstico. Las pruebas y procedimientos más comunes incluyen los siguientes.

Análisis de sangre

Los análisis de sangre se hacen para descartar otras enfermedades, pero no sirven 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. Los análisis de sangre miden las células sanguíneas, las sales corporales y la química de tu hijo(a). Un hemograma completo (CBC) es un tipo de análisis de sangre que sirve para detectar una disminución en la cantidad de glóbulos rojos (células que transportan oxígeno), glóbulos blancos (células que luchan contra las infecciones) o plaquetas (células que ayudan a coagular la sangre correctamente).

Los análisis de sangre como el de nitrógeno ureico en sangre (BUN) y creatinina, controlan los cambios en la función renal. Se pueden realizar otras pruebas como la de la alanina aminotransferasa (ALT), aspartato aminotransferasa (AST) y bilirrubina, para evaluar la función hepática.

Rayos X

Tu hijo(a) necesitará radiografías para saber qué huesos están siendo afectados por la LCH. El examen óseo o del esqueleto toma rayos X de todos los huesos del cuerpo, de la cabeza a los pies, y es la radiografía más común para detectar la LCH. Si se sospecha que un hueso está siendo afectado, el área se describirá como lítica, lo que significa que parte del hueso ha sido carcomido por las células anormales de la LCH. Es posible que estas áreas no se puedan sentir con la mano, por lo que el examen óseo mostrará dónde se encuentran. Una vez finalizado el tratamiento, se le realizará a tu hijo(a) un examen óseo cada pocos meses para verificar que la LCH no ha regresado.

Tomografía computarizada

La tomografía axial computarizada (TC) son rayos X asistidos por computadora que toman imágenes detalladas de áreas internas del cuerpo desde diferentes ángulos. Se le realizará una TC de tórax a tu hijo(a) si se sospecha que ha desarrollado LCH en los pulmones, y de cabeza si se sospecha que la LCH está en el cráneo. Las tomografías computarizadas son indoloras y rápidas, pero tu hijo(a) debe permanecer completamente quieto(a) durante el proceso.

Algunos niños necesitan sedantes para poder permanecer quietos. Le pedirán a tu hijo(a) que no coma ni beba durante varias horas antes de la prueba. Le pueden dar de beber un líquido que contiene un tinte sin sabor para aclarar las imágenes, aunque generalmente se inyecta una pequeña cantidad de tinte en una vena durante la TC; ninguno de los dos tipos de tinte tiene efectos secundarios, sin embargo, es posible que se produzcan reacciones alérgicas.

Biopsia

Para estar absolutamente seguros de que tu hijo(a) tiene LCH, se tomará una muestra de tejido (una biopsia) del área que parece anormal, generalmente de piel con una erupción, un hueso, las encías o un ganglio linfático. Un patólogo (médico especializado que diagnostica los cambios en los tejidos causados por una enfermedad), observará la muestra de tejido bajo un microscopio y también realizará estudios especiales para buscar células de LCH. Realizar estas pruebas puede llevar varios días, cuando se hayan completado el equipo de atención médica hablará contigo sobre los resultados.

Otras pruebas

Dependiendo de la ubicación de la enfermedad, es posible que sea necesario realizar otras pruebas. Éstas incluyen una ecografía del abdomen, una tomografía por emisión de positrones (PET) o una aspiración de médula ósea. El médico o la enfermera de tu hijo(a) te hablará sobre estas pruebas antes de realizarlas.

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

La LCH se clasifica según las partes o sistemas del cuerpo que están siendo afectados por la enfermedad. Los siguientes se consideran un sistema del cuerpo: huesos, piel, músculos y tejidos, glándula pituitaria, cerebro y sistema nervioso central, sangre y médula ósea, pulmones, hígado, bazo, ganglios linfáticos, boca, intestinos y el área alrededor de los ojos.

Después de clasificarla, se determinará el tratamiento de acuerdo con los siguientes grupos:

- Enfermedad de un solo sistema: afecta a un solo sistema del cuerpo, generalmente huesos, piel o ganglios linfáticos. Puede tratarse de una sola lesión o involucrar varios sitios dentro del mismo sistema del cuerpo (por ejemplo, varias lesiones óseas).
- Enfermedad multisistémica de alto riesgo: involucra a más de un sistema y afecta la función de uno o más de los siguientes órganos: médula ósea, hígado, bazo o pulmón.
- Enfermedad multisistémica de bajo riesgo: afecta a más de un sistema corporal pero no incluye ninguno de los sitios de alto riesgo.

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

Quimioterapia

Aunque no es un cáncer, la LCH se trata con quimioterapia debido a la hiperactividad de las células de Langerhans anormales. La quimioterapia se administra vía oral o vía intravenosa y las más comunes son vinblastina, etopósido, metotrexato o ciclofosfamida.

Terapia con corticosteroides

Comúnmente se usa la prednisona para tratar la LCH que ayuda a disminuir la hinchazón del cuerpo. Suele administrarse con la quimioterapia.

Radioterapia

Es raro el uso de radioterapia.

Lgrado

Si un hueso tiene solo una mancha de LCH, es posible que el médico pueda extirpar toda la enfermedad cuando realice la biopsia. En este caso, no es necesario ningún otro tratamiento.

■ ¿SE UTILIZAN AGUJAS PARA ADMINISTRAR LA QUIMIOTERAPIA?

Si la LCH va a ser tratada con quimioterapia, el cirujano insertará un pequeño tubo de plástico llamado 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 sanguíneos y para la administración de medicamentos, quimioterapia, productos sanguíneos y apoyo nutricional cuando sea necesario. El equipo de atención médica decidirá, junto contigo, si tu hijo(a) necesita un VAD. El dispositivo generalmente se deja en el lugar durante todo el tratamiento y se retira una vez finalizada la terapia.

■ ¿CUÁNTO TIEMPO DURARÁ LA TERAPIA DE MI HIJO(A)?

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

■ ¿QUÉ TAN EXITOSO ES EL TRATAMIENTO?

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

■ ¿QUÉ PASA SI LA ENFERMEDAD REAPARECE?

Una recurrencia o reaparición de la LCH no es lo mismo que la recaída de un cáncer. Algunos niños con LCH pueden pasar por varias remisiones y reactivaciones antes de que la enfermedad finalmente desaparezca por completo. Si la enfermedad reaparece, el médico de tu hijo(a) puede recomendar un grupo diferente de medicamentos de quimioterapia u otro tipo de medicamentos que tengan efectos sobre el sistema inmunológico.

■ ¿QUÉ NUEVOS TRATAMIENTOS EXISTEN?

Además de la quimioterapia estándar, se están investigando una variedad de otros prometedores agentes, incluyendo cladribina, talidomida y medicamentos de bioterapia, así como el trasplante de células madre. Aún se está estudiando la eficacia de estos tratamientos.

■ ¿QUÉ ES LA DIABETES INSÍPIDA Y PORQUÉ SE RELACIONA CON LA HISTIOCIITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS?

La diabetes insípida (DI) es un desequilibrio hormonal causado por una disfunción en la glándula pituitaria en el cerebro y ocurre en más del 50% de los niños diagnosticados con LCH. Los niños que tienen más probabilidades de desarrollarla son aquellos con lesiones óseas en la parte frontal de la cabeza, incluida la cara. Es posible que los síntomas no estén presentes en el momento del diagnóstico, pero pueden aparecer 6 o 12 meses más tarde. Los síntomas de la DI incluyen excesiva sed, obsesión por beber líquidos todo el tiempo (día y noche) y aumento de la micción.

No existe cura para la DI, pero los síntomas se pueden controlar con medicamentos. Si tu hijo(a) quiere beber con más frecuencia de lo habitual, necesita levantarse varias veces durante la noche para beber, va al baño con frecuencia durante el día y la noche o comienza a mojar la cama, debes informar al equipo de atención médica. Es importante saber que la DI no desaparece cuando se cura la LCH; sin embargo, tu hijo(a) puede notar una mejoría en los síntomas.

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

El cuidado de su hijo(a) requiere de un enfoque de equipo. Como padres, son una parte muy importante del equipo. Otros miembros del equipo pueden incluir médicos, enfermeros facultativos, enfermeras, trabajadores sociales, especialistas en vida infantil, terapeutas y otros. Ya que ustedes conocen a su hijo(a) mejor que nadie, el equipo de atención médica necesitará de su ayuda para brindarle el mejor tratamiento integral.

Es importante comunicarse abiertamente con el equipo de atención médica y preguntar al médico o enfermera siempre que tengan dudas. Es de mucha ayuda anotar las preguntas cuando vienen a la mente.

Estos son algunos ejemplos de preguntas que se pueden hacer:

- ¿Qué es la histiocitosis de células de Langerhans?
- ¿Es cáncer?
- ¿Qué partes del cuerpo de mi hijo(a) están involucradas?
- ¿En qué grupo (o etapa) está la enfermedad de mi hijo(a)?
- ¿Qué opciones de tratamiento están disponibles?
- ¿Qué tratamiento recomiendan y por qué?
- ¿Qué riesgos o efectos secundarios tiene el tratamiento recomendado?
- ¿Qué debo hacer para prepararme para el tratamiento?
- ¿Cuál es la posibilidad de supervivencia de mi hijo(a)?
- ¿Cuáles son las posibilidades de que la enfermedad regrese?
- ¿Qué efectos a largo plazo pueden ocurrir como resultado del tratamiento?

Utilicen este espacio para escribir otras preguntas que puedan tener:

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

Saber que tu hijo(a) tiene una enfermedad grave puede ser impactante y abrumador. Al principio, es posible que no lo creas o que tengas la esperanza de que el diagnóstico esté mal; estos sentimientos son normales.

Muchas familias sienten que de alguna manera son responsables de la enfermedad de su hijo(a) o se sienten culpables por no haber podido detectar la enfermedad antes. Es importante que recuerdes que no podías predecir que tu hijo(a) iba a enfermar y que no podías evitar que pasara. Esta enfermedad no fue causada por algo que tú o tu hijo(a) hayan hecho. Lo importante es que estás aquí dispuesto(a) a comenzar con el tratamiento para que tu hijo(a) mejore.

Además de la conmoción y la culpa, tú y tu familia pueden sentirse enojados y tristes. Incluso los miembros más jóvenes de la familia pueden verse afectados. El enojo, la tristeza, la culpa y el desasosiego son normales. Cada miembro de la familia expresará estos sentimientos de diferentes maneras y en diferentes momentos. Puede ser difícil sentir tantas emociones fuertes a la vez. Hablar honestamente unos con otros sobre sentimientos, reacciones y dudas ayudará a toda la familia.

Hablar con amigos, familiares o miembros del equipo de atención médica a veces puede ser difícil, sin embargo, compartir tus sentimientos puede ayudarte a sobrellevar la situación. Recuerda que tu hijo(a) se beneficiará si la familia y amigos muestran su interés a través de la comunicación y el apoyo. Si tus amigos y familiares te dan información que entra en conflicto con lo que te ha dicho el equipo de atención médica, asegúrate de verificarla para aclarar cualquier confusión.

■ ¿CÓMO PUEDO AYUDAR A MI HIJO(A)?

Durante el tratamiento notarás cambios en tu hijo(a) que pueden hacerte sentir aún más impotente. Es importante tener presente siempre que tu hijo(a) sigue siendo la misma persona por dentro, a pesar de cualquier cambio en el exterior; la caída del cabello y otros cambios en su apariencia son temporales y, a menudo, molestan más a los adultos que a los hijos, hermanos y amigos. Todos tus sentimientos sobre lo que tu hijo(a) está pasando con el tratamiento se verán compensados si recuerdas que el tratamiento le brinda la oportunidad de curarse y tener una vida normal y significativa.

Es importante recordarle a tu hijo(a) que nada de lo que hizo causó la enfermedad. Aclárale que tus sentimientos de enojo o tristeza están dirigidos a la enfermedad y no a él o ella, esto ayudará a mantener una relación honesta y cercana entre ustedes. Al igual que tú, tu hijo(a) necesitará a alguien con quien compartir sus sentimientos, no dudes en pedirle que exprese sus sentimientos. Explícale, en términos apropiados para su edad, qué está sucediendo y porqué, no evites usar términos y explicaciones directos, los niños toleran mejor el tratamiento si lo entienden y se les permite tomar decisiones activas siempre que sea posible; lo mismo sucede con los padres.

A medida que vas conociendo las nuevas necesidades especiales de tu hijo(a), debes recordar que sigue siendo una criatura que está creciendo y desarrollándose. Todos los niños, tanto enfermos como sanos, necesitan amor, atención, disciplina, límites y la oportunidad de aprender nuevas habilidades y probar nuevas actividades que sean apropiadas para su edad.

■ ¿ES IMPORTANTE LA DIETA DE MI HIJO(A)?

Sí. Sabemos por investigaciones que los niños bien alimentados toleran mejor la terapia y tienen menos retrasos en el tratamiento debido a enfermedades. Puede ser difícil para tu hijo(a) reanudar los hábitos alimenticios normales durante la terapia, por lo que deberás ser flexible y creativo(a). A menudo, los niños toleran mejor comidas pequeñas más seguidas que tres comidas grandes, y generalmente están más interesados en comer lo que han ayudado a preparar. Es importante incluir a tu hijo(a) en las comidas familiares, aún si no se acaba toda la comida. Recuerda que nadie gana las batallas en la mesa: es mejor no obligarlo(a) a comer.

Asegúrate de que tenga a la mano alimentos con alto contenido de proteínas y carbohidratos. El equipo de atención médica debe aprobar el uso de multivitaminas, hierbas, suplementos y otros medicamentos (tanto de venta libre como los recetados por otros médicos) antes de dárselos a tu hijo(a), ya que pueden interferir con la quimioterapia o modificar su eficacia.

Un dietista capacitado en las necesidades calóricas y energéticas de los niños puede orientarte y sugerirte alimentos. El equipo médico también puede intervenir si tu hijo(a) desarrolla un problema nutricional. Habla con un nutricionista si tienes alguna duda.

■ ¿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 su respuesta al tratamiento. Algunos niños toleran la terapia mejor que otros. Es posible que no pueda asistir a la escuela durante períodos prolongados debido al tratamiento o las hospitalizaciones. Sin embargo, es importante que se mantenga al día con su trabajo escolar. Habla con el personal de la escuela sobre la posibilidad de contratar un tutor o un maestro en casa hasta que pueda regresar a la escuela. También debes hablar con su equipo de atención médica sobre su asistencia a la escuela. Muchos hospitales tienen programas que ayudan a los niños a asistir a la escuela mientras están hospitalizados.

La escuela es importante porque ayuda a los niños a mantener el contacto social con otros niños de su misma edad. Pasar tiempo con los amigos es una parte importante de la recuperación de tu hijo(a) y le facilitará adaptarse cuando regrese a la escuela. Es importante que regrese a la escuela tan pronto como los médicos se lo permitan.

■ RECURSOS EN LÍNEA

Histiocytosis Association

www.histio.org

■ NÚMEROS DE TELÉFONO IMPORTANTES

This image shows a single sheet of white paper with horizontal ruling lines. The lines are evenly spaced and run across the width of the page. There are no margins, text, or other markings on the paper.

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 60631
847.375.4724 • Fax 847.375.6478
info@aphon.org
www.aphon.org