

PRESENTACIÓN DE CASO

Linfoma de Burkitt en niña de Botswana

Burkitt lymphoma in a girl from Botswana

Brunilda de Los Ángeles Aveleira-Ortiz*, Rafael Ángel Castellanos-Calviño*, Bárbara Dagmari Labrada-Arias*

*Hospital General Docente "Dr. Ernesto Guevara de la Serna". Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas. Las Tunas, Cuba. **Correspondencia a:** Brunilda de los Ángeles Aveleira-Ortiz, Correo electrónico: brunildaao@ltu.sld.cu.

Recibido: 1 de diciembre de 2017

Aprobado: 9 de enero de 2018

RESUMEN

El linfoma de Burkitt es una forma de linfoma no Hodgkin. Es uno de los tumores malignos de más rápido crecimiento en humanos, alto grado de malignidad, indiferenciado y difuso, que aparece preferentemente en niños. Actualmente se aceptan tres tipos de linfomas de Burkitt: el endémico (forma africana), esporádico (forma americana) y el tipo asociado a formas de inmunodeficiencias. Se presenta el caso de una niña de dos años de edad, con fiebre elevada de tres meses de evolución, linfadenopatías cervicales, ennegrecimiento de las piezas dentales, edema facial con masa tumoral, hipertelorismo, proptosis bilateral con quemosis moderada en ojo izquierdo y severa en ojo derecho. Con limitación de la motilidad ocular. Se indican estudios de laboratorio, ultrasonido abdominal, Rx de tórax y tomografía de cráneo y órbita. Se comienza tratamiento por diagnóstico de linfoma de Burkitt, confirmado en el estudio histológico. Se realizan ciclos de quimioterapia y seguimiento en consulta de oncología. Se observa mejoría clínica de la quemosis y proptosis, con fondo de ojo normal. A pesar de la respuesta clínica favorable después de la primera semana, el pronóstico de evolución del caso es reservado.

Palabras clave: LINFOMA DE BURKITT; LINFOMA NO HODGKIN.

Descriptor: OFTALMOLOGÍA, LINFOMA DE BURKITT; LINFOMA NO HODGKIN; NEOPLASIAS.

SUMMARY

Burkitt lymphoma is a form of non-Hodgkin lymphoma. It is one of the fastest-growing malignant tumors in human beings, with a high degree of malignancy, undifferentiated and diffuse, that most commonly occurs in children. Nowadays there are three types of Burkitt lymphoma: the endemic variant (African variant), the sporadic type (American variant) and the immunodeficiency-associated type. This study presents the case of a 2-year-old girl with high fever of three months of progress, cervical lymphadenopathy, tooth blackening, facial edema with tumoral mass, hypertelorism, bilateral proptosis with moderate chemosis in the left eye and severe in the right eye. She had limitation of the ocular motility. Lab studies were ordered, as well as abdominal ultrasound, chest x-ray and skull and orbit CT scan. Treatment was started for a diagnosis of Burkitt lymphoma, which was confirmed with the histological study. Chemotherapy cycles were performed and oncology follow-ups were conducted. There was a clinical improvement of chemosis and proptosis, with a normal ophthalmoscopy. In spite of the favorable clinical response after the first week, prognosis of the case progress was guarded.

Key words: BURKITT LYMPHOMA; NON-HODGKIN LYMPHOMA.

Descriptors: OPHTHALMOLOGY; BURKITT LYMPHOMA; LYMPHOMA, NON-HODGKIN; NEOPLASMS.

INTRODUCCIÓN

El linfoma de Burkitt (LB) fue descrito por el cirujano inglés Dennis Burkitt en el año 1958, mientras realizaba estudios en Uganda, quien observó en la población infantil del este de África la existencia de tumores que afectaban los huesos faciales y al abdomen. (1) Es uno de los tumores malignos de

más rápido crecimiento en humanos, alto grado de malignidad, indiferenciado y difuso. Se origina a partir de los linfocitos B y tiende a invadir áreas externas al sistema linfático, como la médula ósea, la sangre, el sistema nervioso central y el líquido cefalorraquídeo. (2)

Citar como: Aveleira-Ortiz BA, Castellanos-Calviño RÁ, Labrada-Arias BD. Linfoma de Burkitt en niña de Botswana. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2018; 43(1). Disponible en: <http://www.revzoilomarinellosld.cu/index.php/zmv/article/view/1264>.



Esta entidad se caracteriza por la translocación y desregulación del oncogen c-MYC, codificando para una proteína de transcripción que modula los procesos celulares de crecimiento, división, metabolismo y apoptosis. Existen otros factores asociados, como la infección por virus Epstein Barr (VEB), que juegan un rol en los casos endémicos y en forma minoritaria en la asociación a inmunodeficiencia. (3)

Los cuatro principales subtipos histológicos del linfoma no Hodgkin (LNH) infantil y de la adolescencia son el LB, linfoma linfoblástico, el linfoma difuso de células B grandes y el linfoma anaplásico de células grandes. (4, 5)

La importancia de la enfermedad radica en que presenta una elevada mortalidad en la población infantil o adulta joven, a pesar que solo representa el 3 % de la incidencia y el 5 % de las defunciones por neoplasias malignas, situación que tiene un impacto en los niveles de salud y en el nivel socio-económico de la población, debido al número de años potencialmente perdidos. (6, 7) El personal de salud enfrenta grandes retos en estas entidades, es por ello que debe realizar un diagnóstico precoz para un tratamiento inmediato. Se presenta la experiencia vivida en el tratamiento de un niño con linfoma de Burkitt.

PRESENTACIÓN DEL CASO

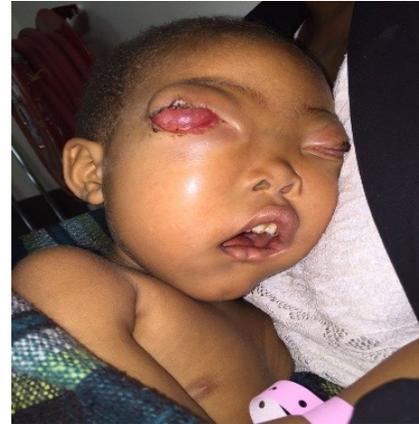
Paciente femenina de 2 años de edad, procedente de uno de los distritos más rurales de la República de Botswana. Antecedentes patológicos pre y post natales negativos. Con fiebre vespertina de tres meses de evolución y proptosis bilateral de un mes de evolución. La pérdida de peso no se pudo concretar. Atendida como una celulitis orbitaria con triple terapia antibiótica. El caso se envía al servicio de oftalmología de un hospital de referencia, al no remitir el cuadro.

Antecedentes patológicos familiares: la madre no refiere, VIH negativo, del padre no se constatan datos. Hermano fallecido de causa desconocida; otros dos hermanos vivos.

Examen físico: linfadenopatías cervicales, temperatura 39°C. Ennegrecimiento de las piezas dentales; edema facial con masa tumoral que predomina en el lado izquierdo, hipertelorismo. Proptosis bilateral con quemosis moderada en ojo izquierdo y severa en ojo derecho. Limitación de la motilidad ocular (**imagen 1**). Fondo de ojo: discreto edema de la capa de fibras nerviosas, borrando polo inferior de la papila en ojo derecho.

Se indican de urgencia estudios de laboratorio, ultrasonido abdominal, Rx de tórax y tomografía de cráneo y órbita. Se comienza tratamiento con esteroides y amoxicilina-clavulánico. Se interconsulta con servicio de máxilo facial, para toma de muestra de paladar blando.

IMAGEN 1. Características visuales del caso

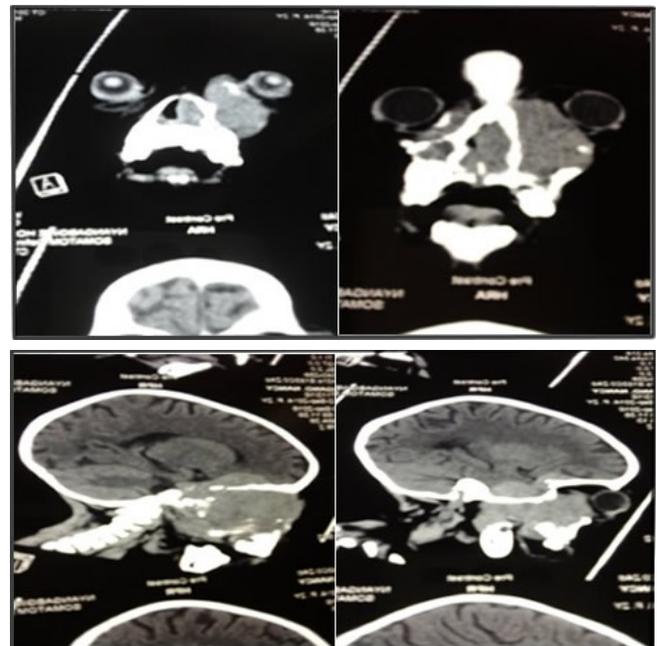


Resultados de complementarios: hemoglobina en 9,2 g/dl; hematocrito 28,3 %; leucocitos 18,36 x 10 e/ul; neutrófilos 96,5 %; plaquetas dentro de rangos normales; electrolitos acordes a su edad. VIH negativo. Gota gruesa negativa. El estudio de química sanguínea mostró valores normales de glucemia, creatinina, urea y albumina.

Ultrasonido abdominal no mostró alteraciones, Rx tórax vista anteroposterior sin lesiones pleuropulmonares.

Tomografía de cráneo y órbita: mostró una masa hiperdensa de aspecto tumoral, que crece a partir del maxilar superior. Infiltrando los senos paranasales, la fosa anterior y la silla turca. Así como la porción posterior de ambas orbitas, con infiltración y destrucción ósea de toda esa zona (**imágenes 2 y 3**).

IMÁGENES 2 y 3. Tomografía de cráneo y órbita



La biopsia confirma diagnóstico de linfoma de Burkitt. Se inicia tratamiento para el linfoma con quimioterapia (ciclofosfamida, vincristina, prednisona). A los siete días de tratamiento se observa mejoría clínica de la quemosis y proptosis. Fondo de ojo normal.

La inmunohistoquímica resultó: positiva para CD45LCA, CD20; negativa para S-100, EMA, CD3, CD99, WT1, CK (HMW); KI-67 >90 %.

Al tener CD20 positivo se añade al tratamiento rituximab, una dosis semanal, se completaron ocho ciclos. Continuó su seguimiento en el servicio de Oncohematología, con un pronóstico reservado, a pesar de la respuesta clínica favorable después de la primera semana de iniciada la quimioterapia, actualmente en seguimiento.

DISCUSIÓN

El LB es un tumor pediátrico frecuente en África. La malaria y la infección por el VEB son entidades conocidas en su génesis, en los casos del tipo endémico, igual que la inmunodeficiencia y las mutaciones espontáneas que se presentan en otros tipos de LB. La clínica de inicio se suele derivar de la inmunodeficiencia que produce. Esta sintomatología puede ser considerada durante mucho tiempo como benigna. La invasión de los ganglios cervicales posteriores es frecuente. Los otros signos clínicos son tardíos y testimonian una extensión tumoral importante.

La afectación de la mandíbula, la órbita y otros huesos de la cara es característica de los casos africanos. En el África ecuatorial, aunque las infecciones son cofactores conocidos en la génesis, se constata la alta incidencia de la enfermedad. (8) Algunos de los trabajos revisados plantean que el LNH inmunofenotipo B es el más frecuente de todos y se localiza generalmente en abdomen, no obstante, la mayoría de los linfomas del mediastino son de inmunofenotipo T. (9, 5) Desde el punto de vista citogenético, la mayoría de los LB muestran la translocación t:(8;14), q24;q32, en la que el material genético del brazo largo del cromosoma 8 se transloca al cromosoma 14 y provoca la translocación del protooncogén myc del cromosoma 8 al locus del gen de la cadena pesada de la Ig en el cromosoma 14. Existen dos variantes de translocación, que suman un 15 % de los casos: t:(2;8) y t:(8;22). En ellas también está involucrado el

gen c-myc, pero en estos casos con los genes de las cadenas ligeras kappa y lambda, respectivamente. El resultado es una disregulación de la transcripción del c-myc con efectos en la proliferación, apoptosis y metabolismo celular. Los niveles inapropiadamente elevados del gen myc mantienen la célula en un estado continuo de proliferación. (4, 11)

El caso que se presenta llama la atención por su debut y su localización, así como la ausencia de enfermedad sistémica.

La tomografía axial computada es el examen más indicado para localizar este tipo de lesión, en la actualidad continúa valorándose como una patología de mal pronóstico, abordándose con regímenes quimioterápicos agresivos. (6) El diagnóstico de certeza se evidenció por el resultado la biopsia, estudio de gran valor para clasificar la entidad y tomar una conducta adecuada.

Los pacientes con linfomas de alto grado, linfomas linfoblásticos o linfomas de células pequeñas no hendidas, incluso aunque estén aparentemente localizados, deben recibir poliquimioterapia intensiva, junto con profilaxis meníngea. El tratamiento puede precisar quimioterapia de mantenimiento (linfoblástica), lo más probable es que se alcance la curación. La curación se alcanza en el 30-50 % de los pacientes con linfomas de grado intermedio o alto, que se someten a terapia mieloablativa. En los linfomas de bajo grado sigue siendo incierto si puede obtenerse la curación mediante el trasplante, aunque la supervivencia es superior a la que presenta la terapia paliativa secundaria aislada. (10) En relación a la supervivencia, se han descrito diferentes factores pronósticos, de los cuales el que tendría mayor peso es el estadio al momento de iniciar tratamiento. Dado lo infrecuente de esta forma, no se han publicado consensos ni recomendaciones de tratamiento. En este caso se evidenció una mala respuesta al tratamiento quimioterapéutico. El diagnóstico precoz, seguido del tratamiento combinado, mejora el pronóstico de esta clase de pacientes. (11) Por este motivo, es necesario aprender a identificar dicha entidad por médicos generales, que pudieran ser los de primer contacto.

Por todo ello, este caso realmente tiene, además de importancia por lo infrecuente en nuestro país, la sugerencia de su reporte a la comunidad médica como algo que debe ser conocido.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Biblioteca Médica de los EE UU. Medline Plus. Linfoma de Burkitt. 2012 [citado 21 de diciembre 2017]; Disponible en: <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001308.htm>.
2. Hernández Amaro Y, Fuentes Castellano J. Linfoma de Burkitt: desafíos en el norte de Nampula. Mozambique. Rev Ciencias Médicas [revista en internet]. 2016, Feb [citado 23 de enero 2018]; 20(1) Disponible en: <http://revcmpinar.sld.cu/index.php/publicaciones/article/view/2502>.
3. Puga L B, Bustamante K K, Molina E J, Andrade M A. Linfoma de Burkitt en pacientes HIV positivo tratados con quimioterapia intensiva en el Hospital del Salvador entre 2011 y 2014: Protocolo Nacional de Cáncer del Adulto, Chile. Rev. méd. Chile [revista en internet]. 2015, Dic [citado 23 de enero 2018]; 143(12): 1505-1511. Disponible en: <http://revistamedicadechile.cl/ojs/index.php/rmedica/article/view/4106>.

4. Kliegman RM, Behrman RE, Jesen HB, Stanton BF. Tratado de pediatría. 18 ed. España: Saunders Elsevier; 2009. p. 1411.
5. Esquembri Bescós N, Berini Aytés L, Gay Escoda C. Linfoma de Burkitt: incidencia, diagnóstico, evolución y tratamiento. Rev Europea Odontostomatol [revista en internet]. 2011 [citado 23 de enero 2018]; 2011(2011). Disponible en: <http://www.redoe.com/ver.php?id=121>.
6. Pérez LE, Álvarez F, García O, Hernández A, Moreno R, Llanes D. Linfoma de Burkitt. A propósito de un caso. Mediego [revista en internet]. 2014 [citado 23 de enero 2018]; 20(supl2). Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol20_Supl%20_14/casos/T15.html.
7. Aguirre ML. Determinación de genes regulados por micrnas, involucrados en la leucemia linfocítica aguda tipo b (LLA-B) [tesis doctoral]. México: Universidad autónoma de Nuevo León, Facultad de Medicina; 2013 [citado 23 de enero 2018]. Disponible en: <http://cdigital.dgb.uanl.mx/te/1080240813.pdf>.
8. Mata Fernández C. Linfoma de Burkitt: el tumor pediátrico más frecuente en África. Acta Pediatr Esp [revista en internet]. 2008 [citado 23 de enero 2018]; 66(7): 322-326. Disponible en: <http://saudepublica.bvs.br/pesquisa/resource/pt/ibc-68120>.
9. Verdecia Cañizares Caridad, Santos Labarcena María Elena, Lam Díaz Rosa María. Comportamiento del linfoma no Hodgkin en la edad pediátrica. Rev Cubana Pediatr [revista en internet]. 2015, Dic [citado 23 de enero 2018]; 87(4): 460-467. Disponible en: <http://www.revpediatria.sld.cu/index.php/ped/article/view/9>.
10. Sierra Arego F, López Rodríguez CM. Linfoma de Burkitt. Rev Cubana Cir [revista en internet]. 2012, Mar [citado 23 de enero 2018]; 51(1): 96-104. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/cubcir/rcc-2012/rcc121m.pdf>.
11. Corti M, Villafañe MF, Valerga M, Sforza R, Bistmans A, Narbaitz M. Burkitt's lymphoma of the oral cavity in a female with AIDS: case report and literature review. Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac [revista en internet]. 2015, Mar [citado 23 de enero 2018]; 37(1): 44-47. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5414940>.

Copyright Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento - No Comercial - Sin Obra Derivada 4.0 Internacional](#), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores, no se haga uso comercial de las obras, ni se realice modificación de sus contenidos.