



## PRESENTACIÓN DE CASO

### LINFOMA DE BURKITT: A PROPÓSITO DE UN CASO

Maureen Arboine Ciphas\*

#### RESUMEN:

Los linfomas son un conjunto de enfermedades neoplásicas que se originan en células del sistema inmunitario, y que afectan específicamente a las células del sistema linfopoyético, que es el encargado de producir los linfocitos. Son considerados como la tercera enfermedad maligna más frecuente de la niñez, representan aproximadamente, el 12% de los casos nuevos de cáncer diagnosticados en los menores de 15 años. De éstos, alrededor de 40% son linfomas de Burkitt.

#### PALABRAS CLAVE:

Linfomas, Linfoma Burkitt, cáncer.

#### ABSTRACT:

Lymphomas are a set of neoplastic diseases that originate in cells of the immune system and that specifically affect cells lymphopoietic system, which is responsible for producing lymphocytes. They are regarded as the third most common malignant disease of childhood, representing approximately 12% of new cases of cancer diagnosed in children under 15 years. Of these, about 40 % are Burkitt lymphomas .

#### KEY WORDS:

Lymphomas, Burkitt lymphoma, cancer.

#### Introducción

Los linfomas son un conjunto de enfermedades neoplásicas que se originan en células del sistema inmunitario, y que afectan específicamente a las células del sistema linfopoyético, que es el encargado de producir los linfocitos. (Saénz, Andrade, Torres, 2015).

\*Médico Residente de Medicina Legal, Departamento de Medicina Legal, Poder Judicial, Costa Rica. Correo electrónico: marboine@poder-judicial.go.cr

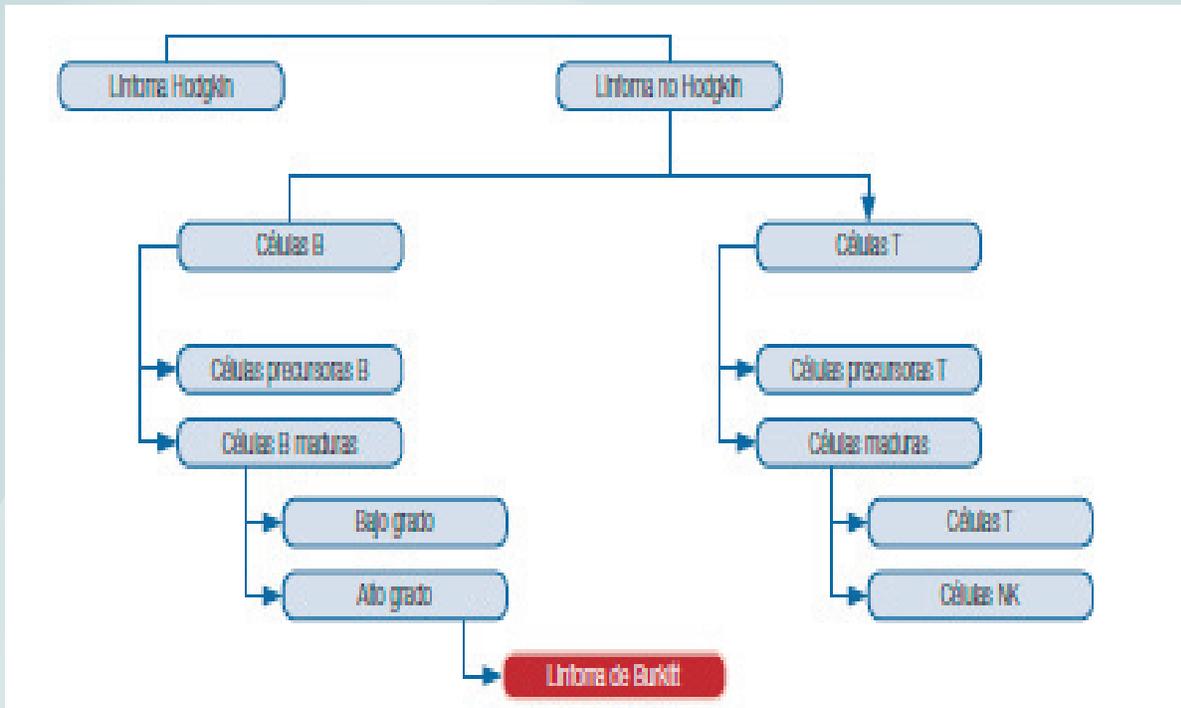
Recibido para publicación: 02/01/2017

Aceptado: 31/01/2017

Estas neoplasias pueden afectar cualquiera de las células linfocíticas pero la mayoría se originan en las células B y en menor grado en las células T y NK.

Según Pinilla y cols, "**los linfomas, la tercera enfermedad maligna más frecuente de la niñez, representan, aproximadamente, el 12% de los casos nuevos de cáncer diagnosticados en los menores de 15 años. De éstos, alrededor de 40% son linfomas de Burkitt o que se le parecen (Burkittlike)**". El linfoma de Burkitt fue descrito en 1958 por Dennis Burkitt, de ahí su nombre, según sus estudios esta enfermedad era un tipo de linfoma muy agresivo que presentaba frecuentemente afección extraganglionar, en zonas como la médula ósea y el sistema nervioso central (SNC).

A continuación se presenta un esquema muy sencillo que ilustra la clasificación de los linfomas:



Fuente: hipótesis, apuntes científicos uniandinos, num 19, 2015.

Como se puede ver el linfoma de Burkitt pertenece al grupo de los linfomas no Hodgking de células B maduras y son de alto grado de malignidad debido a su gran potencial para duplicar las células cancerosas. "**El crecimiento tumoral es rápido y la complicación más temida es el síndrome de lisis tumoral, que puede desencadenar una falla renal aguda. Este tipo de tumor representa el 2% de todos los linfomas**". (Hernández y Fuentes, 2016). A pesar de esto puede responder a tratamiento pero en muchos casos su diagnóstico se realiza en estadios muy avanzados.

### Clasificación

Según la literatura revisada este linfoma se clasifica en tres variantes:

1. Endémica: se observa en niños y adolescentes con un pico entre los 4 y 7 años de edad, generalmente de la zona tropical de África. Una característica importante es que la mayoría de los casos están relacionados con el virus del Epstein Barr, causante de la mononucleosis infecciosa. Este tipo se presenta en forma de tumores voluminosos en la mandíbula, órbita y otros huesos faciales, además de los riñones.



Figura 4: Paciente con Linfoma de Burkitt. A) Aspecto facial antes del tratamiento. B) Imagen del paciente después de la quimioterapia.

Fuente: <http://www.redoe.com/ver.php?id=121>, recuperado el 10 de julio del 2016.

2. Esporádica: esta variante no presenta una distribución geográfica definida pero la describen como la forma americana, **“se presenta en adultos menores de 35 años, con predominio en sexo masculino de 4:16, con compromiso abdominal y, frecuentemente, infiltración ósea (30%), sistema nervioso central (SNC) (15%) y también de renal, testicular, ovárico, mamario o medula.”**(Puga y cols, 2015).
3. Asociada a inmunodeficiencia: **“aparece mayormente en personas infectadas por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y, a diferencia de otras neoplasias, es característico que se presente en pacientes con cifras de linfocitos CD4 todavía preservadas superiores a 200/μl”.** (Oriol y Ribera, 2007).

### Manifestaciones clínicas:

El tipo endémico inicialmente suele presentarse como una inflamación de los ganglios linfáticos del cuello y/o de los ganglios inguinales, generalmente indoloros y que crecen rápido. En la forma esporádica, los síntomas generalmente inician en el área abdominal, como un dolor en el cuadrante inferior derecho o con obstrucción intestinal aunque también puede iniciarse en otras partes del cuerpo como los ovarios, los testículos o el cerebro. Entre las cadenas ganglionares más afectadas se encuentran las cervicales, las supraclaviculares, las mediastínicas, las intraabdominales, las inguinales y las axilares. De estas la gran mayoría son las cervicales.

Según la región anatómica afectada pueden presentar los siguientes síntomas:

- abdominal: masas mediastínicas, hepatomegalia y ascitis.
- sistema nervioso central: cefalea, paraplejía y alteraciones de los pares craneales
- otros: fiebre, mareos, vómitos, mala absorción gastrointestinal, pérdida de peso, dolor abdominal intenso, astenia, artritis, anemia, etc.



Según su etapa clínica se pueden clasificar en:

Etapa I	Compromiso nodal o extraganglionar único, excluido el mediastino abdomen
Etapa II	Dos o más áreas ganglionares a un lado del diafragma o tumor abdominal resecable
Etapa III	Tumor a ambos lados del diafragma, tumor intratorácico, compromiso abdominal extenso, compromiso extadural
Etapa IV	Compromiso inicial esquelético multifocal. de médula ósea, SNC o

**Fuente:** Rev Med Chile 2015; 143: 1505-1511

### Diagnóstico:

El diagnóstico se hace mediante biopsia de un ganglio linfático o, algunas veces, de la médula ósea. Otros estudios que se deben realizar son hemogramas, pruebas de función hepática, función renal, niveles de calcio, ácido úrico, beta-2-microglobulina y LDH, ya que proporcionan información sobre el estado general del paciente y lo avanzado del linfoma. Así mismo se deben realizar estudios de gabinete como rayos X ó TAC de tórax, abdomen y pelvis, según la localización del tumor.

Debido a que este linfoma con frecuencia involucra el sistema nervioso central, se debe hacer una punción lumbar para determinar la presencia de células de linfoma en el líquido cefalorraquídeo.

### Pronóstico:

El pronóstico va a depender de la edad del paciente, la extensión de la enfermedad y el momento del diagnóstico. Según la revisión realizada por Gay-Escoda y cols, en los niños la tasa de supervivencia alcanza casi el 100% de los casos, y la ausencia de morbilidad se sitúa entre el 75 y 85% de los casos, mientras que en los adultos la tasa de supervivencia se sitúa entre el 50 y el 75%, debido a que la mayoría de estos pacientes están afectados por el SIDA. Los pacientes que tienen el tumor localizado exclusivamente en la región de cabeza y cuello presentan una tasa de supervivencia mayor. Más de la mitad de los pacientes se pueden curar con quimioterapia intensiva, aunque sin el tratamiento adecuado el tiempo de supervivencia es inferior a 6 meses.

### Tratamiento:

El tratamiento principal es la quimioterapia con dosis intensivas de ciclofosfamida en combinación con otros agentes activos como metotrexato, vincristina, antraciclínicos y citarabina), durante 4 meses. También la cirugía para extirpación generalmente a nivel abdominal.



### Presentación del caso:

Se trató de un masculino de 28 años de edad, que según el informe de muerte en investigación era estudiado por edema testicular.

De las notas del expediente médico se extrajo: Masculino de 28 años de edad, quien refiere antecedentes personales patológicos de lumbociática izquierda y antecedentes personales no patológicos con consumo de alcohol ocasional, fumados positivo, negativo por alergias o drogas. Estuvo privado de libertad salió 4 días previos a su consulta en el servicio de emergencias.

El paciente consultó por dolor lumbar izquierdo asociado a inflamación testicular, indicó que ocho días previos había notado una masa testicular de menos de un centímetros, dolorosa, que le fue creciendo. Al examen físico se encontraba consciente, orientado e hidratado, cardiopulmonar estable, sin ruidos agregados, abdomen blando, depresible, no doloroso, con hepatoesplanomegalia, sin datos de irritación peritoneal, peristalsis positiva, con edema importante en testículos, pene y miembros inferiores sin eritema, con adenopatías cervicales bilaterales, axilares, indoloras de menos de dos centímetros, pétéreas, adenopatías inguinales de 3x2 centímetros, indoloras, adheridas a planos profundos con bordes irregulares. Los signos vitales: presión arterial 135/92 mmHg, saturación de oxígeno 95%, temperatura 36 grados, frecuencia cardíaca 105 latidos por minuto. El médico tratante decidió hospitalizarlo para realizarle estudios con diagnóstico presuntivo de enfermedad linfoproliferativa. Su estancia hospitalaria fue de nueve días, se le realizaron pruebas de laboratorio con leucocitosis, pruebas de funcional renal y examen de orina normales, prueba de ELISA VIH, VDRL negativas, ultrasonido doppler de los miembros inferiores sin datos de trombosis venosa profunda, ultrasonido de abdomen con adenopatías retroperitoneales, TAC de abdomen y tórax con incontables adenopatías de aspecto infiltrativo axilares, retroperitoneales en cadenas iliacas e inguinales bilaterales, con escaso derrame pleural izquierdo, cambios sugestivos de nefropatía y leve ectasia retropielocalicial, además de pequeñas lesiones que impresionaban ser líticas en los cuerpos vertebrales de T7, L5 y S1. También fue llevado a sala de operaciones donde se le realizó una biopsia excisional cuyo resultado estaba aún pendiente. Se le egresó con citas de control en el servicio de consulta externa del Medicina interna.

Seis días posterior a su egreso hospitalario fue trasladado al servicio de emergencias porque aquejó dolor torácico. A su ingreso al centro hospitalario presentaba paro cardiorespiratorio con cianosis generalizada y edemas bipodálicos, con pupilas dilatadas, no reactivas a la luz. Se le iniciaron maniobras de resucitación cardiopulmonar y pese a los esfuerzos médicos falleció.

### Autopsia Médico Legal:

Como datos relevantes presentaba:

- **Examen externo:** peso de 87 kg, talla 170 cm, índice de masa corporal 30.10 kg/m<sup>2</sup>, labios violáceos y lechos ungueales violáceos, en el área genital con edema importante en pene y escroto, con Sonda Foley, miembros inferiores con edemas con fóvea.
- **Examen interno:** en el sistema respiratorio presenta pulmones violáceos, pesados de 628 gr el derecho y 638 gr el izquierdo, que rezumaban abundante líquido espumoso rojizo, además de derrame pleural derecho de 450 ml. Sistema linfático con ganglios aumentados de tamaño de coloración blanquecina en el cuello, hilio pulmonar, mesenterio y región inguinal bilateral. En la cavidad abdominal los riñones eran violáceos estaban aumentados de tamaño, el derecho pesaba 366 gr y el izquierdo 352 gr, con una cortical violácea que mostraba un infiltrado nodular blanquecino de hasta 3 cm de diámetro y al corte presentan los mismo nódulos en la corteza y la médula, hígado de 2236 gr y bazo 350 gr.

A continuación las fotografías de los riñones:



Cara externa de los riñones con múltiples

nódulos blanquecinos y al corte se observan los nódulos.

**Fuente:** Sección Patología Forense.

- **Estudios histopatológicos:** al estudio histológico presenta los diagnósticos de Linfoma de Burkitt con infiltración tumoral en médula ósea, ganglios linfáticos, bazo, hígado, páncreas y riñones, edema agudo, congestión y hemorragia pulmonar, congestión pasiva crónica pulmonar, cambios de hipertrofia miocárdica, congestión multivisceral y cambios por autólisis
- **Diagnósticos finales:** como diagnósticos finales presentaba:
  1. Linfoma de Burkitt con infiltración tumoral en médula ósea, ganglios linfáticos, bazo, páncreas y riñones asociado a edema agudo, congestión y hemorragia pulmonar, congestión pasiva crónica pulmonar, hepatoesplenomegalia, congestión multivisceral y edema genital y podálicos.
  2. Cambios de hipertrofia miocárdica
  3. Aterosclerosis
  4. Cambios por autólisis
  5. Obesidad G I (IMC 30.10 kg/m<sup>2</sup>)

### Conclusiones

El linfoma de Burkitt es una neoplasia que afecta generalmente a niños y adolescentes, en los adultos suele ser relacionado con el VIH. Es considerado de alto grado de malignidad por su rápida capacidad de replicación, si se detecta en estadios tempranos puede tener alto grado de remisión con la quimioterapia, pero en los casos de detección tardía la sobrevida es muy corta. Una de sus complicaciones es la lisis tumoral con fallo renal y los cambios fisiopatológicos que esto implica como por ejemplo, edemas, tal como el caso presentado.

Siempre es importante recordar que una buena historia clínica, un examen físico completo son los pilares de una valoración médica, asociados a exámenes complementarios de laboratorio, gabinete, biopsia, entre otros, pueden llegar a obtener diagnósticos rápidos y acertados que permitan iniciar tratamientos de manera oportuna con el objetivo de conservar y mejorar la calidad de vida de los pacientes.



## Bibliografía

- Gay-Escoda, C; Esquembr-Bescós, N; Berini-Aytés, L. (2011). Linfoma de Burkitt: Incidencia, diagnóstico, evolución y tratamiento. Revista Europea de Odontología, recuperado de: <http://www.redoe.com/ver.php?id=121> el 10 de julio del 2016.
- Hernández, Y, Fuentes, J. (2016). Linfoma de Burkitt: desafíos en el norte de Nampula, Mozambique. Rev. Ciencias Médicas de Pinar del Río. Enero-febrero, 2016; vol 20 (1):131- 135.
- Pinilla, R, López, S, Quintana, JC, Ahmed AI, EM. (2009). Linfoma de Burkitt de localización abdominal: dos casos operados en el Hospital Al-Wahdah, Maabar, Yemen. Rev Colomb Cir. 2009; 24:106-13.
- Puga L, B, Bustamante K, K, Molina, J, Andrade M, A. (2015). 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 Med Chile 2015; 143: 1505-1511
- Saéñz, A, Andrade, R, Torres, M. (2015). Linfoma de Burkitt. Hipótesis, apuntes científicos uniandinos, num 19. Pp 18-21.
- Sección Patología Forense. Departamento Medicina Legal Costa Rica.
- Oriol, A, Ribera, J. (2007). Leucemia y linfoma de Burkitt en el adulto. Med Clin (Barc). 2007;129(Supl 1):50-5