



Linfoma de Burkitt

Dr. Roberto Elias Grimaldo

Dr. Juan Carlos Morais

Presentación del Caso

- **Nombre:** L. Z. C.
- **Sexo:** Masculino
- **Edad:** 6 años
- **Procedencia:** Darién, Pinogana,
La Chunga, Río Sábalo
- **Ingreso:** 23-3-06

Historia Clínica

- **Paciente con historia de +/- 1 mes de evolución, de aumento de volumen en hemicara izquierda, asociado a fiebre no cuantificada y sin predominio horario.**
- **Posteriormente presenta también aumento de volumen en rodilla derecha y de ambos testículos, de crecimiento progresivo y doloroso.**

- Además refiere astenia, adinamia y pérdida de peso, niega hiporexia.
- Manejado en Centro de Salud con antibióticos sin mejoría, luego hospitalizado en Darién, recibió Ceftriaxona + Gentamicina I.V. Igualmente sin mejoría por lo que se traslada a este centro.

Antecedentes

- **Producto #8 de madre de 40 años**
- **G10 P9 C0 A1**
- **Refiere Vacunas completas**
- **Desarrollo psicomotor adecuado**

Antecedentes

- **Hospitalizaciones: #1 por EDA a los 2 años.**
- **Niega patologías previas, alergias, cirugías, traumas o transfusiones.**
- **Medicamentos de uso regular:
“vitaminas”**

Examen Físico

- **Peso: 17 Kg Talla: 113 cm IMC:13,4**
- **Fc: 130x' Fr:18' PA: 110/70**
- **T^o:36.8^o**

- **Conciente, orientado, cooperador.**

- **Cabeza: marcada deformidad facial por aumento de volumen en región maxilar y mandibular izquierda, protruye hacia paladar, en área mandibular derecha protruye hacia arcada dental. Indurado, no doloroso a la palpación.**

Examen Físico

- **ORL:** No presenta desviación del tabique nasal.

CAE's sin secreciones ni lesiones

- **Boca:** Lesiones ya descritas, mucosas húmedas.

- **Cuello:** Se palpa extensión de las masas ya descritas y otras adenopatías posteriores, móviles, no dolorosas.

Examen Físico



Examen Físico



Examen Físico

- Tórax simétrico sin tirajes.
- Pulmones con buena entrada y salida de aire bilateral, sin ruidos agregados.
- Corazón rítmico con soplo sistólico III/IV (funcional?)
- Abdomen blando, depresible, no distendido, no doloroso, polo inferior del bazo palpable +/- 4 cm DRCl, RHA+
- Genitales con aumento de volumen testicular, de predominio izquierdo.

Examen Físico

- **Extremidades con discreto aumento de volumen a nivel de la tuberosidad tibial derecha, no doloroso, indurado. Pulsos +, buen llenado capilar.**
- **Piel sin lesiones, con palidez.**
- **Ganglios se palpan adenopatías inguinales bilaterales, no se palpan adenopatías axilares.**
- **Examen neurológico normal.**

Laboratorios

- **BHC (24-3-06)** (13-4-06)
 - GB: 14,180 GB: 14,100
 - N: 60% N: 83%
 - Hb: 8.1 Hb: 9.9
 - Plt: 812,500 Plt: 965,000
 - VES: 36 VES: 30

- **Química**

- Prots: 5.1 Albúmina: 2.2
- F.alc: 982
- TOA: 238 TGP: 346 DHL: 1,672
- Creat: 0.4 BUN: 16
- Na+: 138 K+: 4.8

- **Hemocultivo**

- negativo

Gabinete



Gabinete



Gabinete

- **USG Cervical:**
 - Múltiples imágenes ganglionares en relación a la cadena yugular izquierda.
- **USG Retroperitoneal:**
 - Importante conglomerado adenopático retroperitoneal en relación a la cabeza del páncreas que se extiende al origen de las arterias renales.
- **USG inguinal:**
 - No se detectan adenomegalias ni conglomerados adenopáticos.

Gabinete

- **USG Testicular**

- **Aumento difuso en los ejes testiculares bilateralmente de predominio izquierdo.**
- **Aumento de flujo vascular izquierdo.**
- **No se visualiza líquido libre en las bolsas escrotales.**
- **Considerar infiltración linfomatosa.**

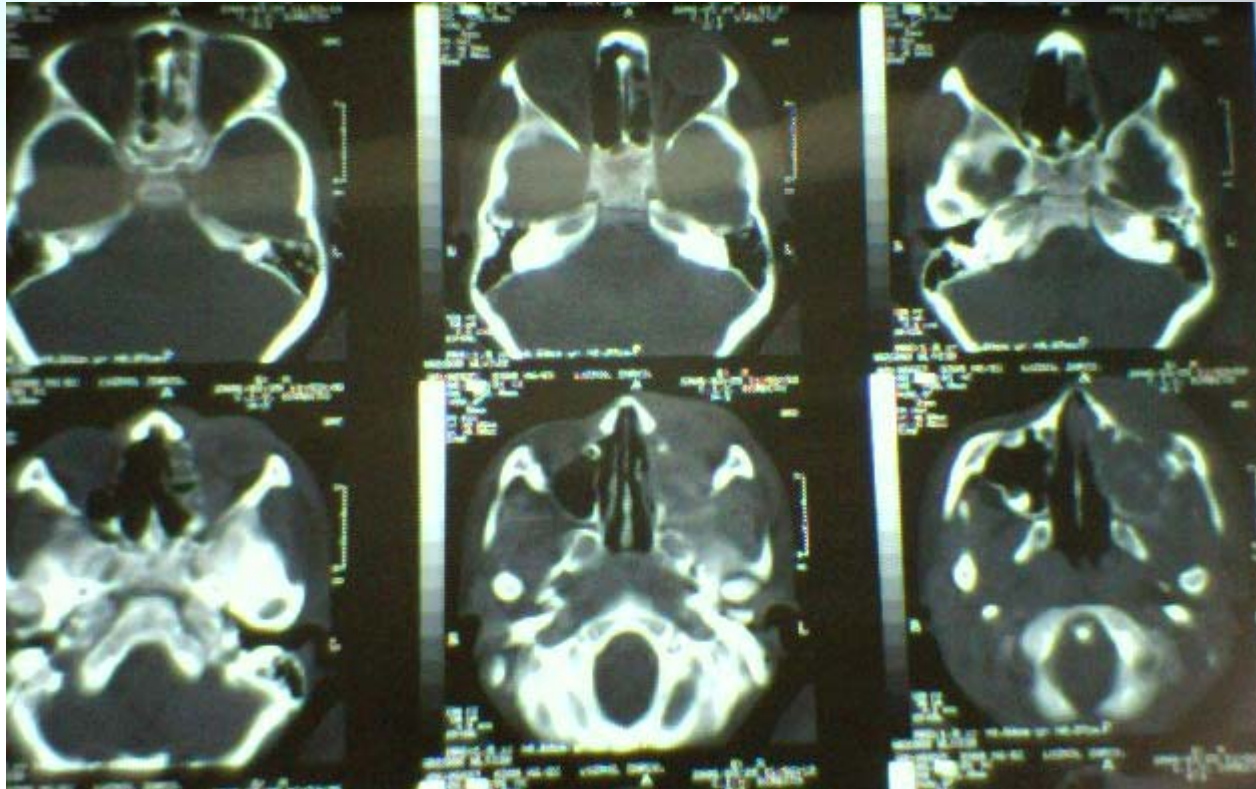
Gabinete

- **USG Renal:**

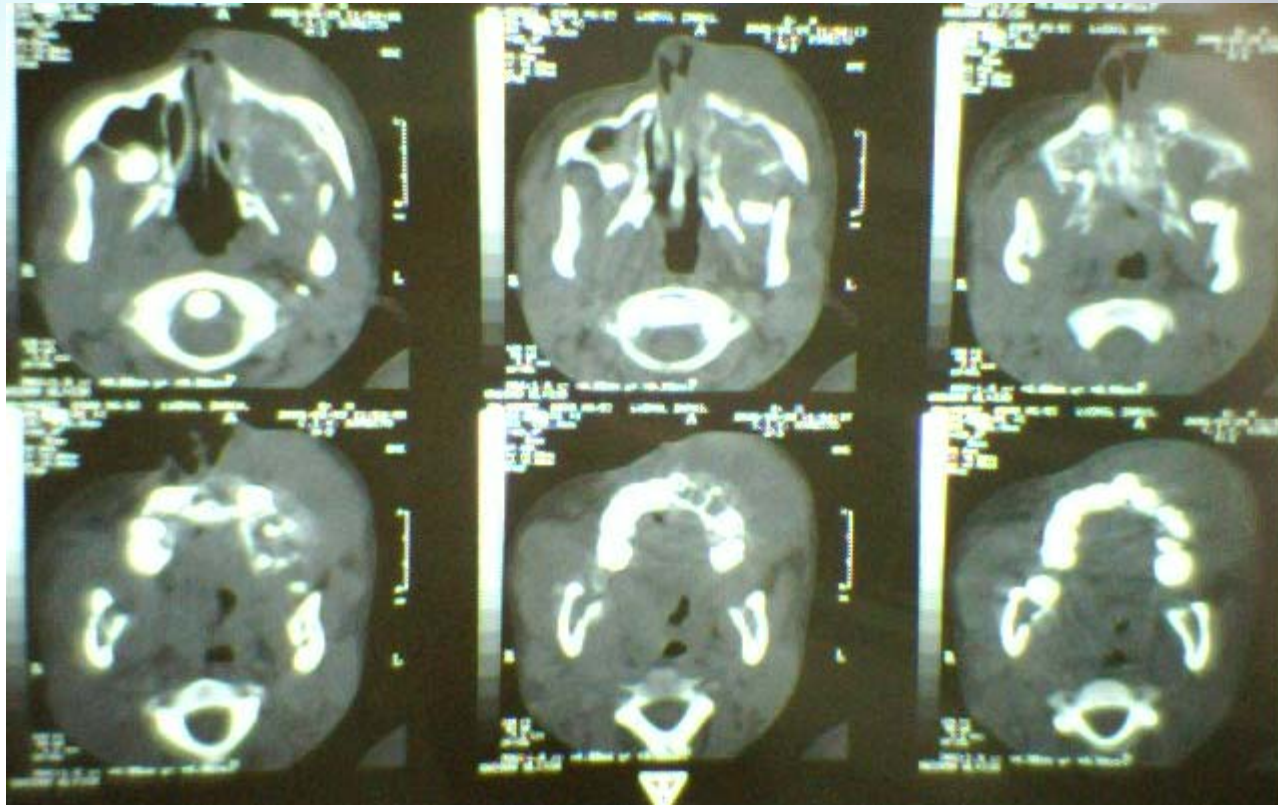
- **Múltiples imágenes ganglionares retro peritoneales en relación al hilio hepático y la cabeza del páncreas.**

- **Riñones con morfología globosa con alteraciones focales del parénquima en relación a las pirámides.**

Gabinete



Gabinete



Biopsia de Hueso y Médula Ósea

- **30-3-06**
- **Médula ósea y biopsia de hueso de cresta ilíaca:**
 - Sin alteraciones patológicas.

Biopsia (7-4-06)

- **Descripción microscópica: HyE**
 - Las secciones histológicas de muestras de gingiva y tejidos blandos reemplazados e infiltrados de células pequeñas a medianas con alta relación núcleo/citoplasma y borde celular indistinto y nucleolos prominentes.
 - Hay un salpicado de macrófagos activos que le confieren aspecto de “cielo estrellado” y abundantes mitosis y células apoptóticas.
- **Diagnóstico:**
 - Compatible con Linfoma de Burkitt.

Linfoma de Burkitt

- El tumor de Burkitt es una linfoproliferación neoplásica B monoclonal con susceptibilidad para originarse en cualquier territorio con presencia de tejido linfoide.
- Clásicamente está reconocida su distribución endémica en regiones centroafricanas con alta incidencia de paludismo, así como su presentación nodal o extranodal. Inicialmente fue descrito afectando sobre todo la mandíbula en niños con edad media de siete años.

Linfoma de Burkitt

- Alrededor del 2% de todos los linfomas son de este tipo.
- Recibe su nombre en honor al médico que describió la enfermedad inicialmente en niños y jóvenes africanos.
- Este linfoma es de muy rápido crecimiento.

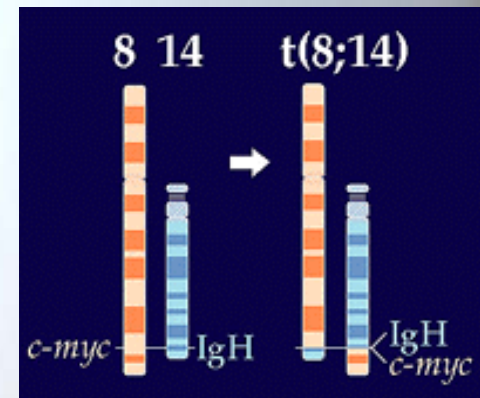
Genética

- El linfoma de Burkitt se origina a partir de translocaciones cromosómicas que involucran el gen Myc.

- La traslocación clásica ocurre en el Cromosoma 8, el locus del gen Myc.

- Este cambio altera el patrón de expresión del gen, afectando su función normal que consiste en controlar el crecimiento celular y su proliferación.

- Aún no se conoce el mecanismo exacto por el cual se producen las translocaciones.

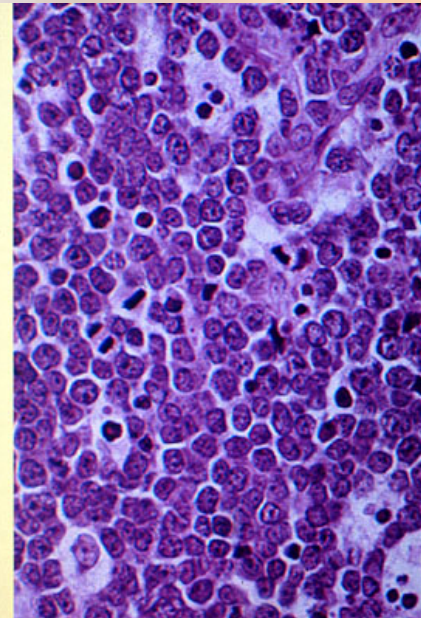
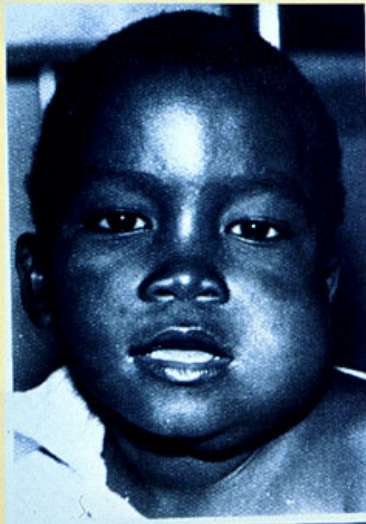
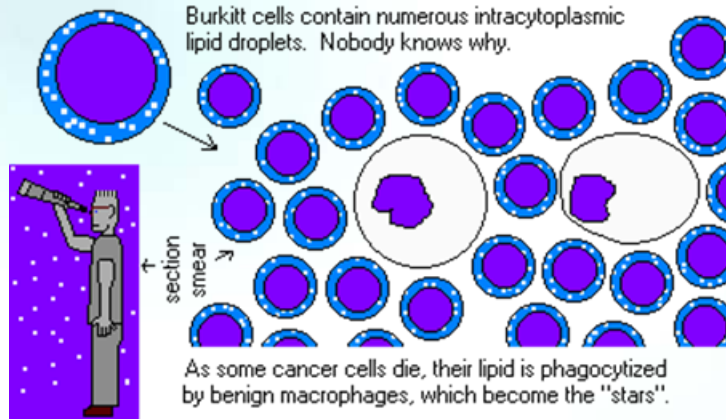


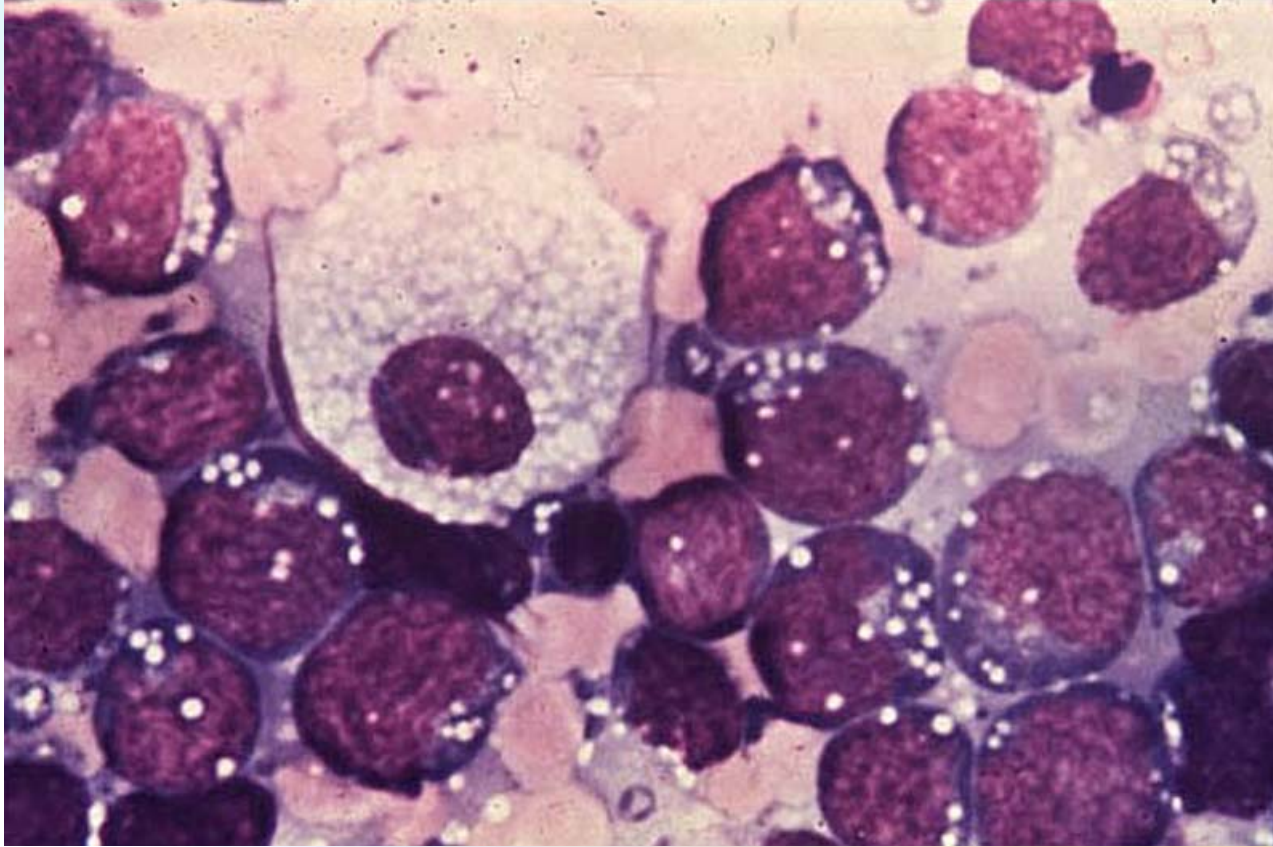
In Burkitt lymphoma, Myc, which is normally found on chromosome 8, is transferred to chromosome 14. This is known as chromosome translocation and can be characteristic of a cancer type. [image credit: Gregory Schuler, NCBI, NLM, NIH.]

Fisiopatología

- La etiología del tumor resulta aún hoy oscura, como ocurre con el resto de linfomas.
- El virus de Epstein-Barr está sin duda implicado en su patogenia, ya que la seroprevalencia en la variante endémica alcanza el 98% de los casos, pero sólo llega al 25% en la no endémica.
- El diagnóstico de confirmación lo proporciona la valoración anatomopatológica e inmunohistoquímica de las muestras obtenidas para biopsia.
- Se trata de una lesión descrita como "en cielo estrellado", por la presencia de histiocitos intercalados en un tejido monomorfo linfoblástico con núcleos redondos y cromatina condensada en varios nucleolos.

Burkitt's Lymphoma: Starry Sky





Diagnóstico

- El diagnóstico se hace mediante biopsia de un ganglio linfático o, algunas veces, de la médula ósea.
- El diagnóstico se debe confirmar estudiando los marcadores de superficie celular.
- Algunas veces son útiles los estudios genéticos para la detección de las translocaciones cromosómicas típicas del linfoma de Burkitt, que afectan el oncogen c-myc y los diferentes genes de las inmunoglobulinas.

Epidemiología

- Es de hecho el tumor más frecuente en la población infantil en Uganda, mientras que en Estados Unidos sólo afecta a uno de cada millón de niños.
- La forma africana o endémica se caracteriza por una tumoración de crecimiento rápido con frecuente aparición mandibular o maxilar, casi en el 60% de los casos, aunque están descritos cuadros en nasofaringe, gónadas, estómago, etc.
- Resulta inusual la afectación del bazo o ganglios linfáticos.

Diagnóstico Diferencial

- El diagnóstico diferencial ha de plantearse con lesiones susceptibles de presentarse en las amígdalas linguales:
 - hipertrofias benignas crónicas
 - micosis invasivas
 - quistes dermoides de la línea media
 - adenitis específicas
 - tuberculosis
 - lúes
 - sarcoidosis
 - granulomatosis de Wegener
- Tumoraciones malignas de la región:
 - carcinoma espinocelular
 - adenocarcinoma
 - plasmocitoma
 - rabdomiosarcoma
 - tumores neuroectodérmicos

Tratamiento

- La pauta terapéutica debe instaurarse lo antes posible tras el diagnóstico, y el intervalo entre los ciclos de poliquimioterapia ha de reducirse en lo posible, dado el rápido tiempo de duplicación del tumor.
- **Distinción entre un linfoma de Burkitt de cualquier otro linfoma agresivo o altamente agresivo:**
 - El linfoma de Burkitt debe tratarse con esquemas quimioterápicos específicos para esta enfermedad, y su supervivencia podría ser significativamente inferior si se utilizaran las pautas estándar para linfomas difusos de células grandes o para linfomas linfoblásticos.

Estadísticas del HDN

- **Linfoma de Burkitt (C-83.7)**
 - **Linfoma no Hodgkin difuso***

Año	Total	masc	fem	defunciones
2005	6	1	5	1
2004	3	2	1	0
2003	0	0	0	0
2002	4	4	0	0
2001*	26	17	8	1
2000*	18	2	16	0

A background image of a glass of orange juice with a white rectangular overlay. The glass is partially filled with orange juice, and the background is a soft, out-of-focus gradient of light colors. The word "GRACIAS" is centered in the white overlay.

GRACIAS