

Linfoma de Burkitt: informe de un caso diagnosticado por laparotomía

Burkitt's lymphoma: report of a case diagnosed by laparotomy

Rafael Pinilla González,^I Sergio Vega Basalto,^{II} Sarah López Lazo,^{III} Juan Carlos Quintana Díaz,^{IV} Ahmed Al-ezzi Al-malahy^V

^I Especialista de II Grado en Cirugía General. Auxiliar. Hospital Docente Clínicoquirúrgico «Joaquín Albarrán». La Habana, Cuba.

^{II} Especialista de II Grado en Neurocirugía y Especialista de II Grado en Medicina Intensiva y Emergencias. Profesor Titular ISCM- Camagüey, Cuba.

^{III} Especialista de II Grado en Anestesiología y Reanimación y en Medicina Intensiva y Emergencias. Profesor Auxiliar ISCM- Camagüey, Cuba.

^{IV} Especialista de II Grado en Cirugía Maxilofacial. Auxiliar. Hospital Docente Clínicoquirúrgico «Joaquín Albarrán». La Habana, Cuba.

^V Profesor Asociado de Cirugía General y Jefe de Departamento Quirúrgico. Hospital Al-Wahda. Maabar, Yemen.

RESUMEN

El linfoma de Burkitt no endémico es un tumor de frecuente localización abdominal, por lo que se debe tener presente ante cualquier masa intraabdominal. Aunque el tratamiento de elección es la quimioterapia, existe controversia respecto del papel que debe desempeñar la cirugía, especialmente en casos donde el diagnóstico se establece durante una laparotomía exploradora. Este fue el caso de una adolescente de 14 años que presentó una masa hipogástrica y otra menor en la fosa ilíaca derecha. Algunos autores no aceptan la cirugía y añaden que puede retrasar y complicar el tratamiento quimioterapéutico, mientras que otros autores defienden la cirugía reductora de masa tumoral asociada a la quimioterapia. Esta controversia es especialmente importante cuando el diagnóstico se establece en el curso de una laparotomía exploradora, durante la cual hay que decidir si extirpar la masa tumoral o no hacerlo. En nuestro caso decidimos extirpar todo el tumor macroscópico. La buena evolución de nuestra paciente y los resultados comunicados apoyan esta postura.

Palabras clave: Linfoma de Burkitt, cirugía reductora de masas tumorales, quimioterapia.

ABSTRACT

Non-endemic Burkitt's lymphoma is a tumor of frequent abdominal localization that should be taken into consideration before any intraabdominal mass. Although chemotherapy is the election treatment, there is controversy as regards the role surgery should play, specially in those cases where the diagnosis is established by explorative laparotomy. This was the case of a 14-year-old adolescent that presented a hypogastric mass and another lower mass in the right iliac fossa. Some authors do not accept surgery and state that it may delay and complicate chemotherapy, whereas other authors defend the tumoral mass-reducing surgery associated with chemotherapy. This controversy is particularly important when the diagnosis is made in the course of an explorative laparotomy and it should be decided whether to remove the tumoral mass or not. In our case, it was decided to remove the whole macroscopic tumor. The good evolution of our patients and the results attained support this position.

Key words: Burkitt's lymphoma, tumoral mass-reducing surgery, chemotherapy.

INTRODUCCIÓN

El linfoma de Burkitt es una neoplasia maligna del sistema hematopoyético que presenta un comportamiento biológico agresivo y la Organización Mundial de la Salud lo clasifica dentro del grupo de los linfomas de células B maduras.¹

Basado en diferentes características clínicas genotípicas y virológicas el linfoma de Burkitt se divide en tres variantes: a) *endémica*, propia de África Ecuatorial, con mayor incidencia en niños entre 4 y 7 años de edad y estrecha relación con el virus de Epstein Barr; b) *esporádica*, de distribución mundial, afecta a adultos jóvenes con mayor frecuencia en sitios abdominales, y c) asociada al VIH. El linfoma es más frecuente en los pacientes con síndrome de inmunodeficiencia adquirida.²⁻⁴

Aunque el tratamiento de elección del linfoma de Burkitt abdominal es la quimioterapia, existen controversias respecto de qué papel desempeña la cirugía en estos casos, sobre todo si tenemos en cuenta que la mayoría de las veces el diagnóstico se establece en el curso de una laparotomía.⁵ El presente trabajo tuvo por objetivo presentar un caso de linfoma de Burkitt de variante esporádica y presentar las interrogantes posibles en esta situación. ¿Qué se debe hacer?: ¿realizar sólo una biopsia diagnóstica? o ¿está indicada la cirugía exéretica?

PRESENTACIÓN DEL CASO

Adolescente del sexo femenino, de 14 años, que ingresa con gran tumor en el hemiabdomen inferior; acompañado de dolor en esta zona y en la región lumbar, pérdida de peso y anorexia. Presenta leucocitosis (15,600) con neutrofilia (79 %) y eritrosedimentación de 20 mm/h, LDH normal. La ecografía muestra dos

tumoraciones pélvicas, de contenido anecógeno heterogéneo asociada con ascitis. La tomografía axial computarizada ([figura 1](#)) informa masa intraabdominal voluminosa en el mesogastrio y el hipogastrio. En los días sucesivos se aprecia un rápido aumento de su tamaño.

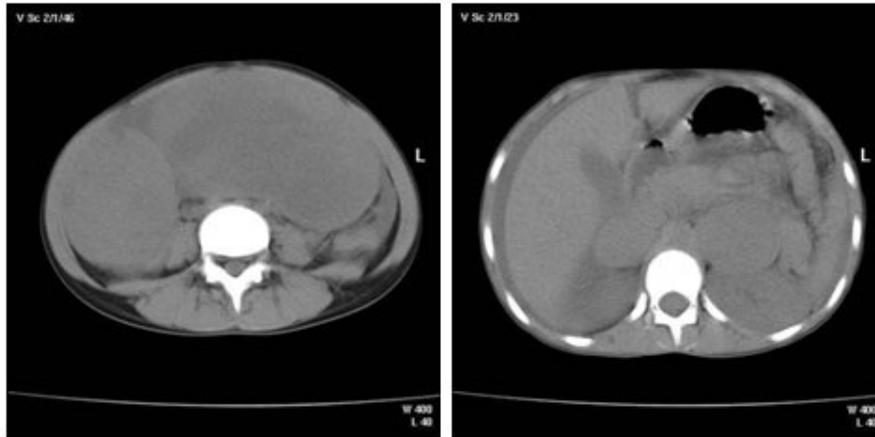


Figura 1. Tomografías computarizadas de abdomen donde se observan los tumores ováricos y de suprarrenal izquierda.

Con estos datos y ante el crecimiento rápido de los tumores se decide la laparotomía exploradora inmediata. En la intervención se descubre moderada cantidad de ascitis no hemorrágica, tumoración en ambos ovarios ([figura 2](#)) con un útero muy pequeño, la izquierda de 15 cm de diámetro y la derecha de 8cm, de aspecto cerebroide y en el ileon terminal una masa de 9 cm con varios nódulos linfáticos, así como ganglios en la zona de la cola del páncreas y tumoración de aproximadamente 8 cm de diámetro de la suprarrenal izquierda ([figura 3](#)). Se realizó anexectomía bilateral, suprarrenalectomía izquierda con resección de ganglios en la región distal pancreática y resección segmentaria del ileon y meso ([figura 4](#)), incluyendo varios ganglios con anastomosis término-terminal.



Figura 2. Tumores de ovario derecho e izquierdo, respectivamente.



Figura 3. Tumor de suprarrenal izquierda.

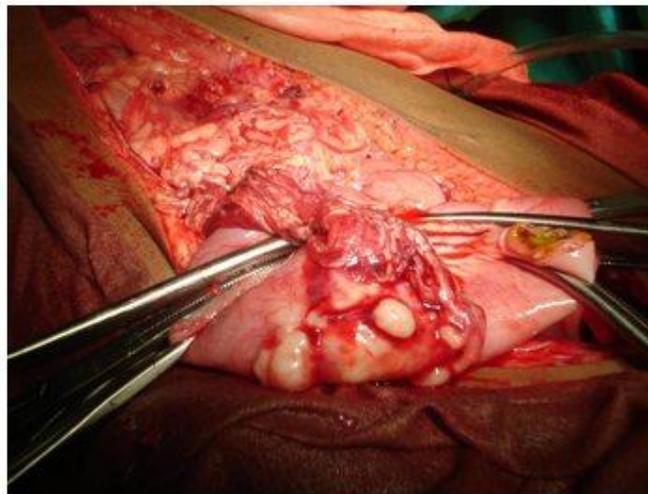


Figura 4. Tumor de ileon terminal.

El diagnóstico anatomopatológico definitivo informa linfoma de Burkitt y se aprecia una proliferación difusa de células linfoides atípicas con escaso citoplasma y grandes núcleos hiper cromáticos, actividad mitótica muy evidente y apariencia de cielo estrellado como resultado de numerosos macrófagos con detritus nucleares.

El posoperatorio transcurrió sin incidencias relativas a la intervención quirúrgica. Dos semanas después de la intervención quirúrgica se observó una ligera debilidad motora distal de los cuatro miembros, hipoestesia dolorosa y disminución de la amplitud de los reflejos osteotendinosos relacionados con polineuropatía paraneoplásica. Además, se encontró una paresia del sexto nervio craneal izquierdo; el fondo de ojo no demostró papiledema y la TAC de cráneo no evidenció lesión neoplásica intracraneal. No se encontraron células neoplásicas en el líquido cefalorraquídeo, y a los 17 días fue trasladada al servicio de oncología para tratamiento quimioterapéutico,

DISCUSIÓN

El linfoma de Burkitt en su forma esporádica tiene una mayor incidencia en niños y adultos jóvenes.¹ La edad media reportada es alrededor de los 10 años,^{6,7} con una relación de sexos masculino/femenino de 2,5:1. El sitio primario de aparición extraganglionar la mayoría de las veces se localiza en el abdomen o en la región cervical.^{1,3,6} Alrededor de dos tercios de los pacientes diagnosticados con linfoma no Hodgking presentan enfermedad localmente diseminada o metastásica,⁶ y se informa la toma del sistema nervioso central en el 4 al 27 % de los pacientes, por lo general a causa de un diagnóstico tardío.^{1,3}

El linfoma de Burkitt se caracteriza por células de pequeño y mediano tamaño, de crecimiento infiltrativo. La caracterización inmunofenotípica para el establecimiento del diagnóstico consiste en la presencia de marcadores de células B.^{1,3,6,7} La clasificación de los casos en variante esporádica es conceptual, las formas endémicas y no endémicas son idénticas.¹ El diagnóstico diferencial del linfoma de Burkitt de variante esporádica comprende el linfoma linfoblástico y linfoma de células grandes, además de otros tumores infantiles de células redondas.^{1,3} Al contrario del linfoma de Burkitt, el linfoma linfoblástico tiene predilección por sitios supradiafragmáticos, principalmente mediastínicos.¹

Los linfoblastos presentan cromatina fina dispersa y los nucleolos no son evidentes. Numerosas mitosis y un patrón de cielo estrellado también pueden estar presentes. En la diferenciación entre estas dos neoplasias la inmunohistoquímica es fundamental, pues el linfoma linfoblástico la mayoría de las veces está compuesto por células T y el linfoma de Burkitt por células B.^{1,3-5}

Aunque el cuadro clínico en estos pacientes puede sospecharse por la edad, datos clínicos y la radiología, el diagnóstico definitivo es siempre anatomopatológico, por lo que, a no ser que existan lesiones periféricas que puedan ser sometidas a biopsia o a citología aspirativa,⁷ no se establece hasta la laparotomía.^{1,5,8} Una vez diagnosticado, el tratamiento de elección es la quimioterapia, la cual debe iniciarse lo más precozmente posible.^{1-5,8-14}

Existen controversias respecto del papel del tratamiento quirúrgico. Para algunos autores,^{5,9-11} la cirugía no aporta beneficios y, por el contrario, puede ser motivo de un retraso del inicio de la quimioterapia y la causa de un síndrome de lisis tumoral, efecto secundario de la destrucción rápida de las células que liberan en el torrente sanguíneo grandes cantidades de componentes normales de ellas. Por consiguiente, pueden ocasionar daños en particular a los riñones y al corazón, también reportados con el uso de la quimioterapia, lo cual es muy importante prevenir hidratando suficientemente al paciente.^{6,8,9,15}

Otros autores,^{8,12-20} por el contrario, defienden la cirugía exéresica seguida de la quimioterapia frente al tratamiento quimioterápico aislado, ya que disminuye la incidencia de masa tumoral residual. En nuestro caso, la naturaleza de la enfermedad fue insospechada hasta la confirmación anatomopatológica por laparotomía, lo cual es una situación frecuente.^{12,13} En estos casos estimamos que se debe valorar la resecabilidad de las lesiones y practicar una exéresis razonable, puesto que se han comunicado buenos resultados siempre que se pueda eliminar todo, o casi todo, el tumor macroscópico.^{8,12,16-18} Con ello se evita retrasar el inicio de la quimioterapia. La buena evolución de nuestra paciente, a quien resecamos todo el tumor aparente, apoya esta postura.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pope LZB, Machuca TN, Haratz SS, Watanabe F, Carboni EK, Kuczynski AP, Gugelmin ES, Torres LFB. Burkitt's lymphoma: report of eight cases and review of literature. *Rev Méd Paraná, Curitiba*. 2003;61(1):5-7.
2. Freedman A, Harris NL. Clinical and pathologic features of Burkitt's lymphoma. *UpToDate*. 2001;(800):998-6374; (781):237-4788.
3. Gururangan S. Outcome of CNS disease at diagnosis in disseminated small noncleaved-cell lymphoma and B-cell leukemia: a Children's Cancer Group study. *J Clin Oncol* 2000;18:2017-25.
4. National Cancer Institute. Linfoma no Hodgking Infantil P.D.Q. [en línea] 2006. Disponible en: <http://www.cancer.gov> Consultado 15 nov 2006.
5. Morales Cuenca G, Liron Ruiz R, Pellicer Franco E, Martinez Gomez DA, Aguayo Albacini JL. Diagnóstico de Linfoma de Burkitt durante una laparotomía exploradora. ¿Está indicado el tratamiento exeretico? *Arch Cir Gen Dig* [en línea] 2003. Disponible en: <http://www.cirugest.com> Consultado 20 agosto 2006.
6. Hutchison RE et al. Diffuse small noncleaved cell lymphoma in children, Burkitt's versus non-Burkitt's types. *Cancer* 1989;64:23-8.
7. Troxell ML, Bangs CD, Cherry AM, Natkunam Y, Kong CS. Cytologic diagnosis of Burkitt lymphoma. *Cancer*. 2005;105(5):310-8.
8. Abbasolu L, Gün F, Salman FT, Celik A, Ünüvar A, Görgün O. The role of surgery in intraabdominal Burkitt's lymphoma in children. *Eur J Pediatr Surg*. 2003;13(4):236-9.
9. Al Attar A, Attra A, al Bagdadi R, al Naimi M, al Saleem T, Pritchard J. "Debulking" surgery is unnecessary in advanced abdominal Burkitt lymphoma in Iraq. *Br J Cancer* 1989;59:610-2.
10. Jacobs IA; Chang CK; Vizgirda V. Interdisciplinary approach to abdominal Burkitt's lymphoma. *Int J Gastrointest Cancer*. 2003;33(2-3):133-9.
11. Kaiser U, Uebelacker I, Havemann K. Non-Hodgkin's lymphoma protocols in the treatment of patients with Burkitt's lymphoma and lymphoblastic lymphoma: a report on 58 patients. *Leuk Lymphoma*. 1999 Dec;36(1-2):101-8.
12. Magri K; Riethmuller D; Maillet R. Pelvic Burkitt lymphoma mimicking an ovarian tumor. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 2006;35(3):280-2.
13. Gallardo C, Martinez F, Miranda C, Godoy A, Melis A, Rostion CG. Invaginación intestinal secundaria a linfoma de Burkitt. *Rev Chile Pediatr* [Seriado en línea] 2006;3(1). Disponible en: <http://www.revistapediatria.cl/vol3num1/9.htm> Consultado: 20 Agosto 2006
14. Anaissie E, Geha S, Allam C, Jabbour J, Khalyf M, Salem P. Burkitt's lymphoma in the Middle East. A study of 34 cases. *Cancer* 1985;56:2539-43.
15. Veenstra J, Krediet RT, Somers R, Arisz L. Tumor lysis syndrome and acute renal failure in Burkitt's lymphoma. Description of 2 cases and a review of the literature on prevention and management. *Neth J Med* 1994;45:211-6.

16. Jacobs IA, Chang CK, Vizgirda V. Interdisciplinary approach to abdominal Burkitt's lymphoma. *Int J Gastrointest Cancer*. 2003;33(2-3):133-9
17. Karmazyn B, Ash S, Goshen Y, Yaniv, Horev G, Kornreich L. Significance of residual masses in children with abdominal Burkitt's lymphoma. *Pediatr Radiol* 2001;31:801-5.
18. Stovroff MC, Coran AG, Hutchinson RJ. The role of surgery in American Burkitt's lymphoma in children. *J Pediatr Surg* 1991; 26:1235-8.
19. Hsu HH, Lin CL, Chen YC, Fang JT, Huang CC. An enormous abdominal mass associated with acute renal failure. *Ren Fail* 2001;23:721-5.
20. Mielcarek P, Emerich J, Pikiel J, Kobierski J, Liro M. Burkitt lymphoma involving the ovaries. *Ginekol Pol*. 2003;74(7):553-6.

Recibido: 29 de octubre de 2007.

Aprobado: 16 de enero de 2008.

Rafael Pinilla González. Avenida 26 e Independencia, Puentes Grandes, Boyeros. La Habana, Cuba. Correo electrónico: pinillaglez@yahoo.es