

LINFOMA DE BURKITT DE LA CALOTA CRANEANA: A PROPÓSITO DE UN CASO

BURKITT'S LYMPHOMA OF THE SKULL CALOTTE: A CASE REPORT

LINFOMA DE BURKITT DA CALOTA CRANIANA: RELATO DE CASO

Carmen Rosa Cerron-Vela¹, William J Araujo-Banchon².

Conceptos clave:**¿Qué se sabe sobre el tema?**

La ubicación esquelética del linfoma de Hodgkin es muy rara; más aún, su ubicación en la calota craneana es aún más inusual como linfoma primario.

¿Qué aporta este trabajo?

Se trata del relato patológico de un linfoma de Burkitt de calota craneana, cuyo desenlace fue fatal en el paciente que lo padeció.

Este reporte aportará conocimientos de las características clínicas, de imágenes y anatomopatológicas presentes en este tipo de neoplasias.

Resumen:

Introducción: El linfoma de Burkitt es un linfoma no Hodgkin de células B cuya ubicación craneal es extremadamente rara. **Caso clínico:** Se describe el caso de un hombre peruano de 35 años, sin antecedentes ni comorbilidades de importancia, con una tumoración craneal parietal izquierda de crecimiento progresivo. Se realizó una biopsia con inmunohistoquímica y se confirmó el diagnóstico de linfoma de Burkitt. Se inició tratamiento ambulatorio, sin embargo, lo abandona por un periodo de 2 meses. Retorna, se le evidencia progresión de la enfermedad. No responde al tratamiento de forma satisfactoria y fallece. **Conclusiones:** El Linfoma de Burkitt es un tumor muy agresivo que si no es tratado oportunamente presenta alta mortalidad. Como linfoma primario es una neoplasia aún más rara.

Palabras clave: linfoma no Hodgkin; cráneo; Perú.

Abstract:

Introduction: Burkitt's lymphoma is a non-Hodgkin B-cell lymphoma whose cranial location is extremely rare. **Clinical case:** The case of a 35-year-old Peruvian man with a progressive parietal left cranial tumor, without significant antecedents or comorbidities, is described. A biopsy with immunohistochemistry was performed for the diagnostic confirmation of Burkitt's lymphoma. Outpatient treatment was started, however, he abandoned it for a period of 2 months. Returns, progression of the disease is evident. He does not respond to treatment satisfactorily and dies. **Conclusions:** Burkitt's lymphoma is a very aggressive tumor that, if not treated in a timely manner, has high mortality, as happened with the patient in the case.

Keywords: lymphoma, Non-Hodgkin; skull; Peru.

Resumo

Introdução: O linfoma de Burkitt é um linfoma de células B não-Hodgkin cuja localização craniana é extremamente rara. **Caso clínico:** Se você descrever o caso de um período de 35 anos, sem antecedentes de comorbidades de importância, com um tumor cranial parietal izquierda de crecimiento progresivo. Realize uma biópsia com imunossupressão e confirme o diagnóstico de linfoma de Burkitt. Se você iniciar un ambulatorio de tratamento, embarque e desembarque por um período de 2 meses. Retorna, se a evidência progredición la enfermedad. Não responde ao tratamento de forma satisfatória e falsa. **Conclusões:** O Linfoma de Burkitt é um tumor muito agressivo que não é tratado oportunamente com alta mortalidade. Como linfoma primário é uma neoplasia também é rara.

Palavras-chave: linfoma não Hodgkin; crânio; Peru.

1- Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas; Lima. Perú

2- Grupo de Investigación Continental, Universidad Continental. Lima, Perú. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5588-6860> E-mail de contacto: williamdr_14@hotmail.com

Recibido: 2019-12-19 Aceptado: 2020-04-14

DOI: <http://dx.doi.org/10.31053/1853.0605.v77.n2.26764>



© Universidad Nacional de Córdoba

Introducción

El linfoma de Burkitt (LB) es un linfoma no Hodgkin (LNH) de células B maduras que históricamente se caracteriza por ser uno de los primeros tumores en demostrar tener una translocación cromosómica que activa el oncogen c-MYC^{1,2}.

El subtipo de LB más común es el tipo endémico africano, el menos común es el tipo esporádico³. El endémico africano fue descrito en niños africanos (usualmente de 4 a 7 años)^{4,5}; se asocia a áreas endémicas de malaria⁴ y a coinfección por virus Epstein Barr (VEB)⁶. En mayor frecuencia compromete la mandíbula, huesos orbitarios y región abdominal^{3,7}. El subtipo esporádico constituye del 1 al 2 % de los linfomas en adultos (con una media de 31 años)⁸ y del 30 a 40 % de linfoma en niños⁹; compromete más abdomen, seguido de cabeza y cuello³. Los sitios menos comunes reportados involucran piel, región epidural y hueso. La afectación de la calota craneana es extremadamente rara¹⁰. Se presenta el caso de un paciente hombre peruano, procedente del departamento de Lambayeque, con un linfoma de Burkitt de ubicación extremadamente rara: calota craneana.

Caso Clínico

Paciente varón de 35 años, de nacionalidad peruana y procedente del departamento de Lambayeque, sin antecedentes patológicos familiares o personales, ni comorbilidades, ni antecedentes quirúrgicos. Presenta un tiempo de enfermedad de 3 meses caracterizado por tumoración craneal parietal izquierda de



Figura N° 1. Tumoración craneal parietal izquierda que deforma el cráneo y se extiende a través del cuero cabelludo dando un aspecto ulcerado.

Se inició tratamiento ambulatorio de primera línea bajo el régimen CODOX-M^b/IVAC^c y quimioterapia intratecal (Citarabina 50 mg/dosis + Metotrexate 12 mg/dosis). El paciente recibió dos cursos de CODOX-M/IVAC durante 6 meses con respuesta parcial; sin embargo, se pierde su seguimiento durante 2 meses. A su regreso, se le realiza reevaluación con estudios tomográficos y se le detecta progresión de enfermedad con metástasis a nivel óseo y renal, y enfermedad cerebral de curso estacionario. Como consecuencia, se inició tratamiento de segunda línea bajo régimen R-ICE (rituximab 375 mg/m², ifosfamida 5000 mg /m², carboplatino 5AUC, etopósido 100 mg/m²). Recibió un curso de este régimen; sin embargo, el tumor

crecimiento progresivo; se le asoció cefalea, monoparesia de miembro superior derecho y, 15 días antes de su hospitalización, disminución de la agudeza visual. Ingresó a hospitalización con un estado funcional ECOG^a 2 y al examen físico se evidenció una tumoración en la región parietooccipital izquierda. Dicha tumoración presentó dimensiones de 10 por 10 cm y un consistencia blanda y dolorosa (figura 1). En la evaluación neurológica se identificó hemiparesia derecha (con una valoración 3/5 en la escala de fuerza muscular). En el estudio de fondo de ojo se evidenció nervios ópticos con bordes poco definidos, microhemorragias en arcadas vasculares y retina aplicada bilateral. La resonancia magnética de encéfalo (figura 2) evidenció una lesión neoformativa dependiente de la médula ósea de la calota craneana de la región parietal izquierda. También, se evidenció signos de extensión intracraneal con infiltración del parénquima cerebral. Dicha extensión generó efecto de masa, con desvío de la línea media, y colapso del ventrículo lateral izquierdo, sin signos de herniación. Su componente extraaxial presentó áreas quísticas y hemorrágicas, con infiltración del tejido subgaleal. No se encontró alteración en las evaluaciones tomográficas del tórax, abdomen y pelvis. El estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR) evidenció adecuados valores bioquímicos y ausencia de células neoplásicas. Para la confirmación diagnóstica se realizó una biopsia con inmunohistoquímica obteniendo BCL-2 negativo, BCL-6 positivo, C-MYC positivo, CD20 positivo, CD10 positivo y KI67 con un índice proliferativo al 100 %. El aspirado de médula ósea no evidenció signos de infiltración neoplásica. Con todos estos hallazgos fue posible hacer el diagnóstico de LB de la calota craneana. Los exámenes de laboratorio para VIH y Epstein-Barr fueron negativos.

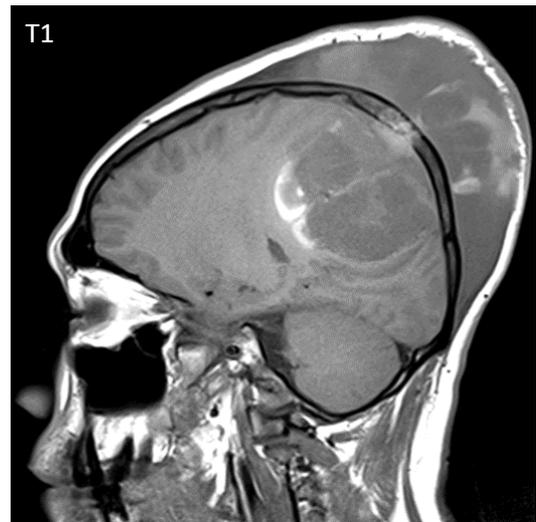


Figura N° 2. Lesión neoformativa con epicentro en la médula ósea de la calota craneana y que presenta componente intracraneal y extraaxial con focos de sangrado y relace heterogéneo posterior a la administración del contraste.

de la calota craneana continuó progresando y ello motivó su reingreso por emergencia. Se le evaluó clínicamente y se evidenció signos de hipertensión endocraneana. Su enfermedad cursó con deterioro clínico progresivo y, finalmente, desenlace fatal.

Discusión

El LB es un LNH de células B altamente agresivo que se presenta más comúnmente en población pediátrica o población inmunosuprimida asociada al virus de Epstein Barr o VIH⁶. El paciente

a Eastern Cooperative Oncology Group

b Ciclofosfamida 800 mg/m², vincristina 1.4 mg/m², doxorubicina 50 mg/m², metotrexate 3000 mg/m²

c Etoposido 60 mg/m², ifosfamida 1500 mg/m², citarabina 2000 mg/m²

del caso tiene 35 años, se encuentra fuera del grupo etario de mayor frecuencia, y no presenta los factores de riesgo descritos en la literatura ni su relación con Malaria (Lambayeque es un departamento del Perú que no frecuenta reportar casos de pacientes con dicha enfermedad metaxénica^{11,12}). Además, presenta una localización craneal y atípica con escasos reportes a nivel mundial. Este LB del paciente es considerado un linfoma primario de hueso (LPH). Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), los criterios para ser definido como tal incluyen la presencia de un tumor esquelético único con o sin afección de ganglios linfáticos regionales, y múltiples lesiones de hueso sin afección visceral o de ganglio linfático¹³. El paciente del presente caso presentó una biopsia positiva para LB y se descartó enfermedad sistémica concurrente, por lo que cumple con los criterios de la OMS. A parte los LPH son raros, se reportan en la literatura que representan el 7 % de todos los tumores óseos malignos y menos del 1 % de los linfomas malignos¹³. Su aparición en el cráneo en la más rara de encontrar en el grupo de los LPH (1 %), los lugares que más frecuentan son del fémur (27 %) y pelvis (15 %)^{13,14}.

Como LNH, la ubicación esquelética es muy rara. Se reporta que surge de ella en el 4 % de los casos y hay una predilección por los huesos largos de las extremidades superiores e inferiores, la pelvis y la columna vertebral¹⁵. El LNH del paciente surge de la calota craneana, ubicación inusual y que no es de predilección en la forma esquelética de los LNH¹⁶.

En el continente americano se han reportado casos como el de un niño haitiano de 12 años con LB de la región orbitaria¹⁷, el caso de un niño colombiano de 9 años con VIH con LB en región maxilar¹⁸, de un niño argentino de 3 años de edad con LB en el seno esfenoidal¹⁹ o de una mujer mexicana de 18 años con LB de la calota craneana²⁰. Es así que el reporte que se presenta difiere de los ya publicados debido a que se trata de un hombre adulto sin antecedente de VIH o alguna comorbilidad de interés.

El presente reporte de caso ha sido descrito siguiendo los lineamientos de la declaración CARE²¹.

Consideraciones Finales

El linfoma de Burkitt es un linfoma no Hodgkin de células B cuya ubicación craneal es una de las menos frecuentes topográficamente. Como linfoma primario es una neoplasia aún más rara.

El caso clínico fue elaborado respetando los principios de la Declaración de Helsinki. Los datos personales del paciente no están disponibles en el presente documento, así como tampoco es posible reconocerlo con en las fotos publicadas debido al uso de barras oscuras.

Agradecimientos

Al Dr. Marco Galvez Nino, por su apoyo en brindar los datos clínicos y terapia del paciente.

Los autores **ceden los derechos de autor** a la Universidad Nacional de Córdoba para publicar en la Revista de la Facultad de Ciencias Médicas de Córdoba y para la traducción al inglés del manuscrito por parte de la RFCM.

Limitaciones de responsabilidad

El trabajo es autofinanciado y la responsabilidad es sólo de los autores.

Fuentes de apoyo

El trabajo no tuvo fuentes de apoyo.

Conflicto de interés

Declaramos que no existen conflictos de intereses con otros autores, instituciones, laboratorios, profesionales u otros.

Bibliografía

- Zech L, Haglund U, Nilsson K, Klein G. Characteristic chromosomal abnormalities in biopsies and lymphoid-cell lines from patients with Burkitt and non-Burkitt lymphomas. *Int J Cancer*. 1976 Jan 15;17(1):47-56. doi: 10.1002/ijc.2910170108.
- Manolov G, Manolova Y. Marker band in one chromosome 14 from Burkitt lymphomas. *Nature*. 1972 May 5;237(5349):33-4. doi: 10.1038/237033a0.
- DeVita VT, Lawrence TS, Rosenberg SA. DeVita, Hellman, and Rosenberg's cancer: Principles & practice of oncology: Tenth edition. Wolters Kluwer Health Adis (ESP), 2015. 2280 p
- World Health Organization International Agency for Research on Cancer. Lymphomas. In: Parkin D, Hamdi-Cherif M, Sita F, editores. *Cancer in Africa: epidemiology and prevalence* [Internet]. Francia: IARC Press; 2003. p. 321–35. Available from: <https://publications.iarc.fr/Book-And-Report-Series/Iarc-Scientific-Publications/Cancer-In-Africa-Epidemiology-And-Prevention-2003>
- World Health Organization International Agency for Research on Cancer. Pathology and Genetics. Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues - WHO - OMS - [Internet]. Jaffe E, Harris N, Stein H, Vardiman J, editors. IARC Press; 2001 [cited 2020 Apr 16]. Available from: <https://apps.who.int/bookorders/anglais/detart1.jsp?codlan=1&codcol=70&codcch=3>
- Geser A, de Thé G, Lenoir G, Day NE, Williams EH. Final case reporting from the Ugandan prospective study of the relationship between EBV and Burkitt's lymphoma. *Int J Cancer*. 1982 Apr 15;29(4):397-400. doi: 10.1002/ijc.2910290406.
- Hesseling P, Molyneux E, Kamiza S, Israels T, Broadhead R. Endemic Burkitt lymphoma: a 28-day treatment schedule with cyclophosphamide and intrathecal methotrexate. *Ann Trop Paediatr*. 2009 Mar;29(1):29-34. doi: 10.1179/146532809X402006.
- Gupta G, Devra V, Grover M, Varshney V. Burkitt's Lymphoma of Anterior Skull Base associated with Acute Loss of Vision: A Rare Case Report. *Gupta A, Clin Rhinol Int J*. 2014 7(1):28-30. doi: 10.5005/jp-journals-10013-1187.
- Blum KA, Lozanski G, Byrd JC. Adult Burkitt leukemia and lymphoma. *Blood*. 2004 Nov 15;104(10):3009-20. doi: 10.1182/blood-2004-02-0405.
- Tanimura A, Adachi Y, Tanda M, Yuasa H, Ishii Y, Katou Y. Primary peripheral B cell lymphoma, Burkitt-like, of the cranial vault. *Acta Haematol*. 2005;113(4):258-61. doi: 10.1159/000084680.
- Ministerio de Salud. Boletín epidemiológico del Perú. SE 52-2016 [Internet]. Perú: Ministerio de Salud; 2016. Report No.: 52. Disponible en: <https://www.dge.gob.pe/portal/docs/vigilancia/boletines/2016/52.pdf>
- Ministerio de Salud. Boletín epidemiológico del Perú. SE 52-2019 [Internet]. Perú: Ministerio de Salud; 2019. Report No.: 52. Disponible en: <http://www.dge.gob.pe/portal/docs/vigilancia/boletines/2019/52.pdf>
- Bhagavathi S, Fu K. Primary bone lymphoma. *Arch Pathol Lab Med*. 2009 Nov;133(11):1868-71. doi: 10.1043/1543-2165-133.11.1868.
- Beal K, Allen L, Yahalom J. Primary bone lymphoma: treatment results and prognostic factors with long-term follow-up of 82 patients. *Cancer*. 2006 Jun 15;106(12):2652-6. doi: 10.1002/cncr.21930.
- Pear BL. Skeletal manifestations of the lymphomas and leukemias. *Semin Roentgenol*. 1974 Jul;9(3):229-40. doi: 10.1016/0037-198x(74)90020-0.
- K Aquilina, DF O'Brien & JP Phillips Diffuse primary non-Hodgkin's lymphoma of the cranial vault. *Br J Neurosurg* 2004 18(5), 518-523, doi: 10.1080/02688690400012491.
- Rivera Valdespino AC, Vilfort R, Beltran PE, Cabrera Díaz R. Linfoma de Burkitt. A propósito de un caso en el Hospital Universitario Estatal de Haití (HUEH). *Actas VIII Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica 2006*; Disponible en: <http://conganat.cs.urjc.es/ojs/index.php/conganat/article/viewFile/32/32-2186-1-PB.pdf>

18. Beltrán-Aroyave C, Mesa C, Vásquez H, Hincapié N, Díaz-Díaz A, Beltrán-Aroyave C, Mesa C, Vásquez H, Hincapié N, Díaz-Díaz A. Linfoma de Burkitt en un escolar con infección perinatal por VIH lentamente progresiva. *Revista chilena de infectología. Sociedad Chilena de Infectología*; 2017 Oct;34(5):507–510.
19. Docampo J, Mariluis C, Civitarese G, Castillo C, Morales C, Bruno C. Linfoma Burkitt del seno esfenoidal en pediatría. Reporte de caso. *Revista Argentina de Radiología. Sociedad Argentina de Radiología*; 2011;75(2):97–101.
20. Martínez-Benítez A, Curiel-Reyes A, Ballesteros-Torres M, Cruz-Contreras L, Guerrero-Rascón C. Linfoma B de la bóveda craneana. Reporte de caso. *An Radiol México* 2014;13:447-51. Disponible en: <https://www.mediagraphic.com/pdfs/anaradmex/arm-2014/arm144k.pdf>
21. Gagnier JJ, Kienle G, Altman DG, Moher D, Sox H, Riley D; CARE Group. The CARE guidelines: consensus-based clinical case report guideline development. *J Clin Epidemiol.* 2014 Jan;67(1):46-51. doi: 10.1016/j.jclinepi.2013.08.003.