

Tumor de tejidos blandos como presentación atípica de linfoma de Burkitt esporádico. Reporte de caso

Soft tissue tumor as an atypical presentation of sporadic Burkitt's lymphoma. A case report.

Araúz-Valdés E¹, Fernández-Castañeda L¹, D'Orcy E²

¹ Servicio de Medicina Interna, Complejo Hospitalario Doctor Arnulfo Arias Madrid. Panamá, Panamá.

² Servicio de Hematología, Complejo Hospitalario Doctor Arnulfo Arias Madrid. Panamá, Panamá.

edwinarauz18@hotmail.com

Fecha recepción: 15/7/2023

Fecha aprobación: 15/12/2023



CASO CLÍNICO

HEMATOLOGÍA

Volumen 27 n° 3: 72-75

Septiembre - Diciembre 2023

Palabras claves: linfoma de Burkitt, tejidos blandos, tumor.

Keywords: Burkitt's lymphoma, soft tissue, tumor.

Resumen

El linfoma de Burkitt es un linfoma de células B altamente agresivo. En adultos, la variante esporádica es poco frecuente, y su manifestación usualmente es en vísceras abdominales. La presentación clínica en tejidos blandos es extremadamente rara, con pocos casos reportados en la literatura. Son tumores agresivos por su alto índice de proliferación, siendo el síndrome de lisis tumoral espontánea una de las complicaciones metabólicas más frecuentes.

Presentamos el caso de un varón de 57 años sin antecedentes personales patológicos que debuta con masa de rápido crecimiento en región inguinal derecha que desarrolla síndrome de lisis tumoral espontáneo previo al tratamiento.

Abstract

Burkitt's lymphoma is a highly aggressive B-cell lymphoma. In adults, the sporadic variant is rare, and its manifestation is usually in abdominal viscera. Clinical presentation in soft tissue is extremely rare,

with few cases reported in the literature. They are aggressive tumors due to their rapid proliferation, with spontaneous tumor lysis syndrome being one of the most frequent metabolic complications.

We present the case of a 57-year-old male without medical history with a rapidly growing mass in the right inguinal region who develops sporadic tumor lysis syndrome before treatment.

Introduction

El linfoma de Burkitt es un linfoma no Hodgkin (LNH) de células B caracterizado por rápido crecimiento y manifestaciones en múltiples sistemas. Representa menos del 5% de todos los linfomas en el adulto y se clasifica en tres entidades clínicas: endémica, esporádica y asociada a inmunodeficiencia. La variante esporádica representa menos del 1% de los LNH en la población adulta, y está asociado en un 20% al virus de Epstein Barr. El abdomen es el sitio anatómico más afectado, particularmente la región ileocecal. Su presentación en tejidos blandos

es extremadamente rara. Debido a su alto índice de proliferación presenta alta mortalidad; sin embargo, al ser tratado de manera oportuna la tasa de supervivencia es favorable^(1,2).

Caso clínico

Varón de 57 años que acude por aumento progresivo de volumen de miembro inferior derecho a nivel proximal, asociado a parestesia y claudicación intermitente de dos semanas de evolución. Posteriormente, desarrolla ictericia de tegumentos por lo que acude a atención médica.

Sin antecedentes personales patológicos y no patológicos.

Al examen físico presenta ictericia generalizada. Se palpa lesión pétreo, tipo masa, de aproximadamente 20 cm en región inguinal derecha, adherida a planos profundos y asociada a piel de naranja, edema escrotal y de miembro inferior ipsilateral.

A su ingreso sin alteración en el hemograma y función renal. Laboratorios con serología viral para VIH y Epstein Barr negativo.

Se realiza tomografía computada de tejidos blando en la que se observa gran lesión con realce homogéneo del contraste que se extiende desde la región inguinal hasta la región anterior medial del muslo derecho proximal, asociado a cambios inflamatorios en tejidos blandos, de 20.2 x 10.5 x 15.2 cm en sus ejes longitudinal, antero posterior y transverso (Figuras 1 y 2).

Se realiza biopsia por aguja gruesa por Radiología Intervencionista con resultado de patología (Figura 3) donde se observa patrón en cielo estrellado y linfocitos monótonos, de tamaño intermedio, con cromatina homogénea y nucléolos diminutos (A); positivas para expresión de CD20 y MYC (B y C respectivamente); con índice de proliferación elevado (ki-67) de 100% (D) y coexpresión de CD10 y BCL6 y negativos para BCL2, que sustenta el diagnóstico de linfoma de Burkitt.

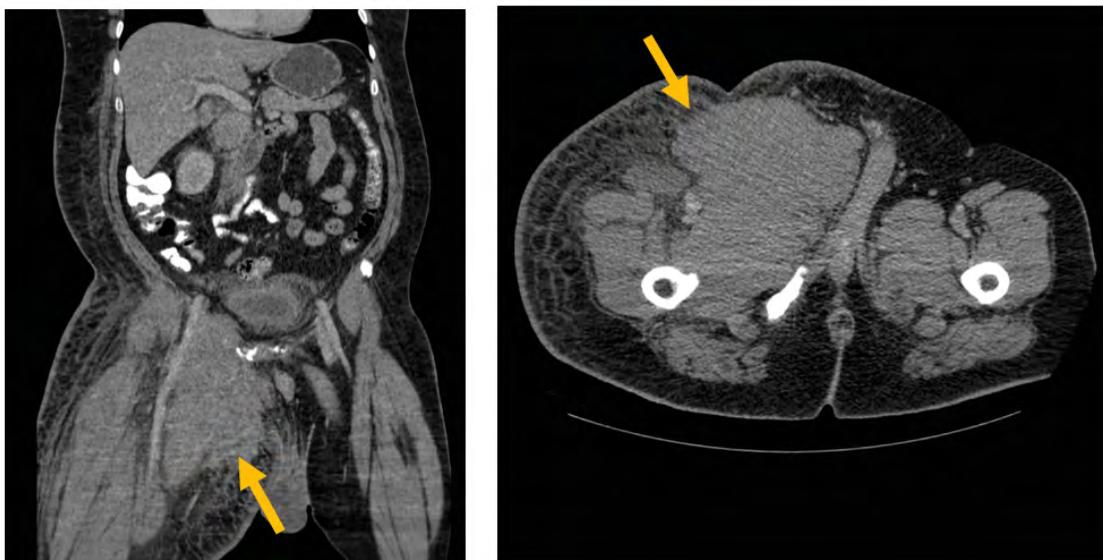
Posteriormente presenta aumento de azoados, hiperuricemia, hiperfosfatemia e hipercalemia, sugestivo de síndrome de lisis tumoral espontáneo. Se inició manejo con hidratación; sin embargo, por mayor deterioro se ofrece terapia de reemplazo renal. Nuestra institución no cuenta con rasburicasa, el tratamiento de elección. Con evolución tórpida, requiriendo soporte ventilatorio y hemodinámico. Fallece a las 24 horas.

Discusión

El linfoma de Burkitt es un linfoma no Hodgkin de células B que se caracteriza por ser agresivo y de rápida replicación. Descrito por primera vez por el médico irlandés Denis P. Burkitt en una población pediátrica de Uganda⁽¹⁾.

Se divide en tres variantes: endémica, relacionada a inmunodeficiencia y esporádica. La variante endémica se caracteriza por su presencia en zonas en-

Figuras 1 y 2. TC de tejidos blandos. Gran lesión sólida con realce homogéneo del contraste que se extiende desde la región inguinal hasta la región anterior medial del muslo derecho proximal, asociado a cambios inflamatorios en tejidos blandos (señalados con flechas amarillas).



démicas de malaria, más relacionada a *Plasmodium falciparum*. Es común en la población pediátrica, afectando mandíbula, órbita o abdomen, siendo la afección del sistema nervioso central menor al 10%⁽¹⁾. La incidencia de la variable relacionada a la inmunodeficiencia es mayor en poblaciones entre 40 a 45 años. Se atribuye a 40% de los linfomas relacionados a la infección del virus de inmunodeficiencia humana (VIH)^(1,2).

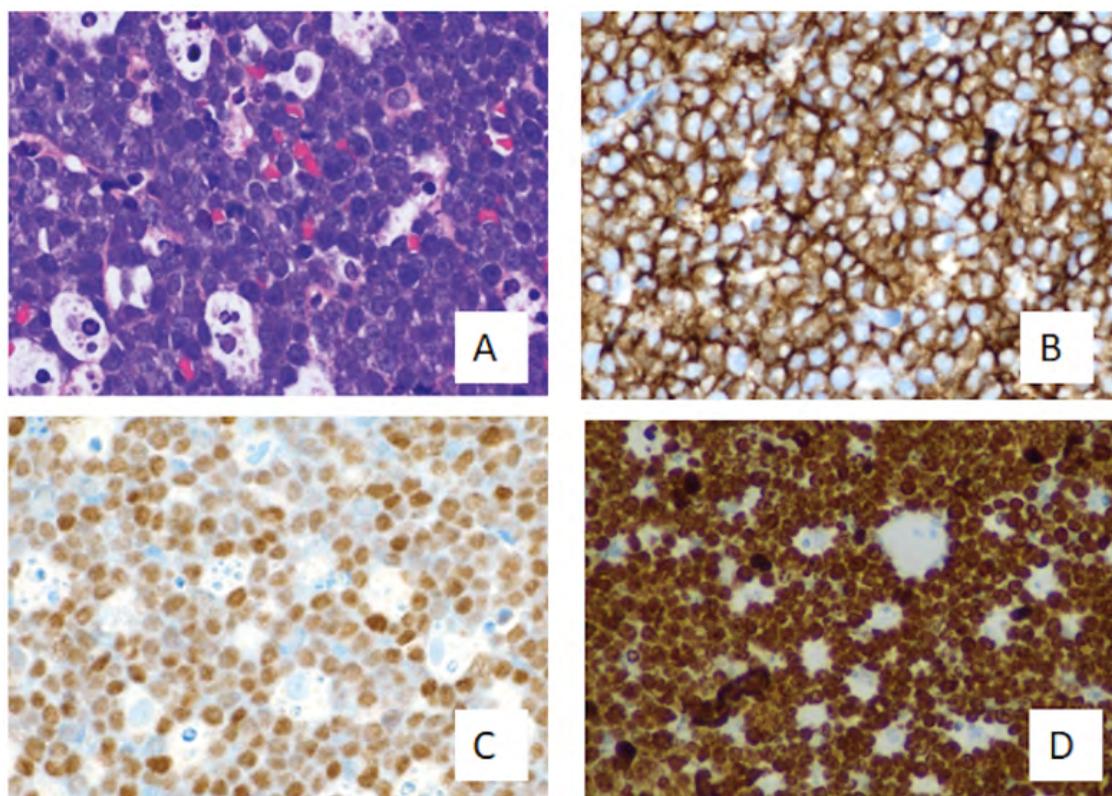
La variante esporádica tiene una presentación binodal, con alta incidencia a los 10 años y otra entre los 40 a 75 años. Los adultos varones son hasta 4 veces más afectados, sin predisposición racial o étnica. La principal localización de la variante esporádica es abdominal hasta un 80%, manifestándose con náuseas, vómitos, dolor, distensión abdominal y sangrado digestivo⁽²⁾. Presenta afección al SNC del 20% y se asocia al virus de Epstein Barr hasta un 20%⁽¹⁾. A pesar de que se ha descrito la afección del sistema musculoesquelético por LNH, la afección de tejidos blandos por el linfoma de Burkitt es extremadamente rara, con pocos reportes de caso publicados^(3,5). En

este caso se observó una gran masa sólida a expensas de tejidos blandos que abarcaba el muslo derecho, sin compromiso intrabdominal.

Su presentación clínica es inespecífica; sin embargo, los síntomas más comunes son dolor asociado a la aparición de un tumor de rápido crecimiento⁽⁴⁾. Éste se disemina rápidamente a ganglios linfáticos, sistema nervioso central y médula ósea. Al momento de su diagnóstico, la mayoría de los casos se encuentran en estadios avanzados (III y IV)⁽³⁾.

La presentación patológica es similar en las tres variantes. La traslocación del *MYC* del cromosoma 8 al 14 t(8;14) es importante para la distinción del linfoma de Burkitt de otros linfomas de células B de alto grado y se encuentra presente en el 70-80% de los casos^(1,5). Otras traslocaciones reportadas en menor porcentaje incluyen t(2;8) en aproximadamente 15% que involucra el gen de la cadena ligera kappa y t(8;22) en 5% relacionado a la cadena ligera lambda⁽⁶⁾. La biopsia es distintiva por su presentación en cielo estrellado que representa el patrón de macrófagos que han ingerido restos celulares apoptóticos⁽¹⁾,

Figura 3. Biopsia por aguja gruesa. Patrón en cielo estrellado y linfocitos monótonos, de tamaño intermedio, con cromatina homogénea y nucleólos diminutos (A); positivas para CD20 (B) y *MYC* (C); ki-67 de 100% (D) y coexpresión de CD10, *BCL6*, negativos para *BCL2*, que sugieren Linfoma Burkitt



como lo mostramos en la figura 3A. Otras neoplasias hematolinfoides que expresan este patrón son el linfoma difuso de células B grandes, linfoma de células B de alto grado, linfoma plasmablastico, linfoma de células grandes B ALK +, linfomas de células del manto (variantes agresivas) y leucemia/linfoma linfoblástico de células B o T⁽⁷⁾.

Debido a la alta replicación tumoral, es común la presentación de síndrome de lisis tumoral espontáneo, que representa una emergencia oncometabólica que genera daños a órgano blanco debido a la muerte masiva de las células tumorales, como ocurrió en este caso. Sus manifestaciones son dependientes de la alteración hidroelectrolítica consecuente^(1,2,5). Al ser identificada la urgencia se debe iniciar tratamiento temprano con hidratación intensa y alopurinol previo al inicio de quimioterapia; además se debe agregar rasburicasa como tratamiento profiláctico para la hiperuricemia⁽¹⁾; sin embargo, en nuestro medio no contamos con dicho medicamento.

El tratamiento inicia con dosis bajas de corticoides y posteriormente el régimen de quimioterapia

conformado por etopósido, prednisona, vincristina, ciclofosfamida, doxorubicina y rituximab (R-DA-EPOCH) y se inicia según estratificación de riesgo, tomando en cuenta estadio de la enfermedad, estado funcional, niveles de LDH y tamaño del tumor^(1,2). La supervivencia puede llegar hasta 80% de obtener el diagnóstico temprano y así brindar tratamiento oportuno; así mismo, al retrasar tratamiento la mortalidad aumenta en estos casos⁽⁵⁾.

Conclusión

La afección de tejidos blandos en miembros inferiores por linfoma de Burkitt es una manifestación extremadamente rara y atípica de la enfermedad. Su variante esporádica es infrecuente en adultos y queda en evidencia con este caso el pobre pronóstico que representa, incluso con el diagnóstico oportuno. Su alto índice de proliferación lleva a complicaciones metabólicas, como el síndrome de lisis tumoral espontáneo, aumentando de manera considerable la mortalidad. Es de nuestro conocimiento que este caso sería el primero reportado en nuestra región.

Conflictos de interés: Los autores declaran no poseer conflictos de interés.

References

1. Roschewski M, Staud L, Wilson W. Burkitt's Lymphoma. *New England Journal of Medicine*. 2022;387(12):1111–22.
2. Saleh K, Michot JM, Camara-Clayette V, Vassetsky Y, Ribrag V. Burkitt and Burkitt-Like Lymphomas: a Systematic Review. *Curr Oncol Rep*. 2020 Mar 6;22(4):33.
3. García-Barredo R, Fernández Echevarri M, del Riego M, et al. Soft tissue Burkitt's lymphoma: radiological findings. *European Radiology*. 1998;8(9):1654–1656.
4. Mechtoune M, et al. Pathological fracture of the knee revealing Burkitt lymphoma: a case report. *PAMJ Clinical Medicine*. 2021;5(81). <https://doi.org/10.11604/pamj-cm.2021.5.81.28830>
5. Mirrakhimov, Aibek E. Tumor Lysis Syndrome: A Clinical Review. *World Journal of Critical Care Medicine*. 2015; 4(2):130.
6. Kiefer T, Schüler F, Knopp A, et al. A human Burkitt's lymphoma cell line carrying t(8;22) and t(14;18) translocations. *Ann Hematol*. 2007;86(11):821-830.
7. Dy-Ledesma JL, Khoury JD, Agbay RL et al. Starry Sky Pattern in Hematopoietic Neoplasms: A Review of Pathophysiology and Differential Diagnosis. *Adv Anat Pathol*. 2016;23(6):343-355.



Atribución – No Comercial – Compartir Igual (by-nc-sa): No se permite un uso comercial de la obra original ni de las posibles obras derivadas, la distribución de las cuales se debe hacer con una licencia igual a la que regula la obra original. Esta licencia no es una licencia libre.