

Medicent Electrón. 2020 oct.-dic.;24(4)

Informe de Caso

## Linfoma de Burkitt en paciente adulto inmunocompetente que se presenta como rotura esplénica espontánea

Burkitt's lymphoma in an immunocompetent adult patient presenting as spontaneous splenic rupture

Karen Cecilia Valdés Díaz<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0003-4934-451X>

Leonel Valdés Leiva<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0002-1913-0142>

Luis Alberto Santos Pérez<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-7458-6185>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Clínico-Quirúrgico Arnaldo Milián Castro. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

<sup>2</sup>Policlínico Universitario Chiqui Gómez Lubián. Santa Clara, Villa Clara. Cuba.

\*Autor para la correspondencia: Correo electrónico: [karenvd@infomed.sld.cu](mailto:karenvd@infomed.sld.cu)

### RESUMEN

El linfoma de Burkitt es un linfoma no Hodgkin de células B que ha sido denominado por la mayoría de los investigadores como el tumor humano de crecimiento más rápido, pues es capaz de lograr una tasa de duplicación celular entre 24 y 26 horas. Se presentó un paciente masculino de 48 años de edad, con diagnóstico de linfoma de Burkitt, inmunocompetente, con esplenomegalia gigante y rotura esplénica espontánea como complicación. El paciente tuvo una evolución desfavorable en un breve período de tiempo. El linfoma de Burkitt es una

850

enfermedad altamente agresiva, donde la falta de sospecha clínica y diagnóstico no oportuno ensombrecen el pronóstico.

**DeCS:** linfoma de Burkitt; rotura del bazo.

## ABSTRACT

Burkitt's lymphoma is a B-cell non-Hodgkin lymphoma that has been called by most researchers the fastest growing human tumor, as it is capable of achieving a cell doubling rate between 24 and 26 hours. We present a 48-year-old male patient with a diagnosis of Burkitt's lymphoma, immunocompetent, with giant splenomegaly and spontaneous splenic rupture as a complication. The patient had an unfavorable evolution in a short period of time. Burkitt's lymphoma is a highly aggressive disease, where lack of clinical suspicion and untimely diagnosis overshadow the prognosis.

**DeCS:** Burkitt lymphoma; splenic rupture.

Recibido: 9/03/2020

Aprobado: 24/07/2020

El linfoma de Burkitt (LB) es un linfoma no Hodgkin de células B altamente agresivo.<sup>(1)</sup> Este ha sido denominado por la mayoría de los investigadores que han hecho referencia al tema como el tumor humano de crecimiento más rápido, capaz de lograr una tasa de duplicación celular entre 24 y 26 horas.<sup>(2,3,4)</sup> Es bien conocido que en dicha enfermedad linfoproliferativa se reconocen tres variantes clínicas: el asociado a la inmunodeficiencia, el esporádico (propio de América) y el endémico propio de África ecuatorial.<sup>(2)</sup> Sus extensos estudios epidemiológicos establecieron que esta neoplasia se presenta con mayor frecuencia en niños, adolescentes y adultos jóvenes, ya que es muy rara su aparición en mayores de 40 años.<sup>(1,5)</sup> En el adulto, su desarrollo se asocia, casi invariablemente, al virus de



inmunodeficiencia humana (VIH), pues es meritorio de relevancia su diagnóstico en pacientes inmunocompetentes.<sup>(1,2)</sup>

La literatura nacional referente al tema es escasa y se basa en informes aislados de casos clínicos. Por tal motivo, no se cuenta con datos que reflejen la magnitud de este problema en el contexto cubano.<sup>(4,11,12,13)</sup> En este artículo se presenta un paciente adulto, inmunocompetente, con diagnóstico de linfoma de Burkitt, cuya forma clínica de debut fue una rotura esplénica espontánea.

### **Presentación del paciente**

Se presenta un paciente masculino de 48 años de edad, con antecedentes de salud aparente, que comenzó, un mes previo a su ingreso, con febrículas vespertinas, pérdida de peso de aproximadamente 7 Kg, y distensión abdominal que empeoró progresivamente. Al momento de su ingreso presentó al examen físico una hepatomegalia que rebasaba el reborde costal 5 cm, y gran esplenomegalia que alcanzaba la fosa ilíaca izquierda y pasaba la línea media umbilical. Se le realizaron estudios paraclínicos de urgencia que resultaron en una anemia ligera de 10 g/L normocítica-normocrómica, ligera leucopenia y trombocitopenia. Se realizó un medulograma y una biopsia de médula ósea (BMO) como parte del estudio de un síndrome hepato esplénico con pancitopenia. Se informó la posibilidad de un proceso linfoproliferativo que recordaba a linfoma de Burkitt por su morfología, pendiente de diagnóstico definitivo por BMO. En las primeras 36 horas de estancia hospitalaria el paciente comenzó con: decaimiento, hipotensión, taquicardia, frialdad distal y dolor abdominal generalizado con reacción peritoneal, y caída de la hemoglobina a 4 g/L, en el curso de la rotura esplénica espontánea. El paciente fue intervenido quirúrgicamente y se le realizó una esplenectomía terapéutica y diagnóstica, con biopsia del bazo extirpado. Posteriormente, existió un marcado y rápido deterioro del estado general, con dehiscencia de la sutura abdominal y evisceración, lo cual llevó a la defunción del paciente.



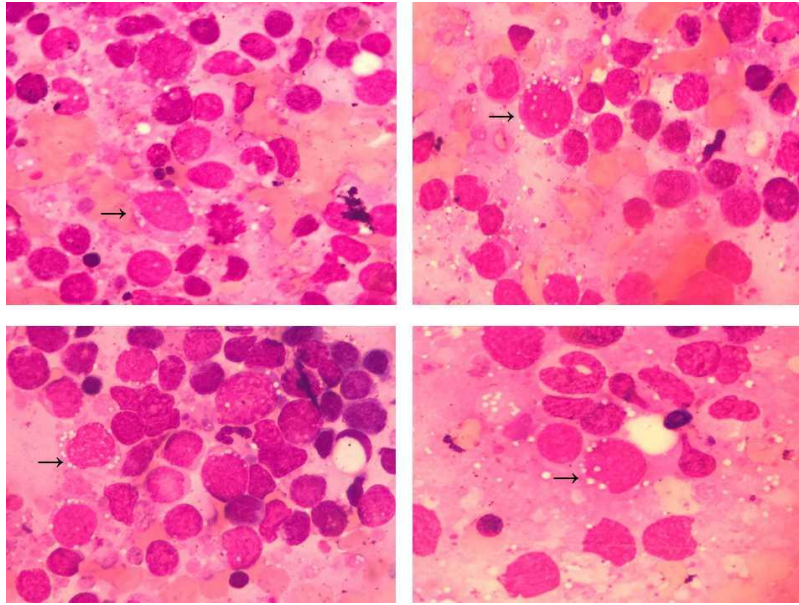
Se le realizaron varios estudios complementarios durante el ingreso hospitalario, que tuvieron los siguientes resultados:

Hemograma: Hb: 4 g/L, VGM: 92 fl, HCM: 29, conteo de leucocitos:  $2,5 \times 10^9/L$ , linfocitos: 0,28, monocitos: 0,02, segmentados: 0,70, plaquetas:  $90 \times 10^9/L$ , reticulocitos:  $37 \times 10^{-3}$ . En el coagulograma se observaron: tiempo de sangramiento: 1 minuto, tiempo de coagulación: 9 minutos, tiempo de protrombina: C-13" P-15", y tiempo de tromboplastina parcial activado: C-30" P-35". En la lámina periférica se observaron hematíes: normocitosis-normocromía, leucocitos: leucopenia ligera con diferencial adecuado a predominio de granulocitos maduros, plaquetas: ligera trombocitopenia. En la química sanguínea: glicemia: 5,2 mmol/L, creatinina: 64 umol/L, ácido úrico: 306 umol/L, ASAT: 42 umol/L, ALAT: 45 umol/L, GGT: 83 u/L, albúmina: 38 g/L, bilirrubina total: 8 mmol/L, LDH: 960 U/L, proteína C reactiva: 30 U/L, calcio sérico: 2,4 mmol/L. Se le realizaron varios estudios virológicos: VIH (ELISA): negativo, serología VDRL: negativo, Ag de superficie para virus B de la hepatitis: negativo, Ac para virus C de la hepatitis: negativo, y virus de Epstein-Barr: IgM negativo-IgG positivo.

Se le realizó un ultrasonido abdominal en el que se observó un marcado aumento del tamaño del bazo, que medía aproximadamente 20,1 x 8 cm, sin nódulos. Se visualizó un hígado que rebasaba el reborde costal 6 cm, de textura homogénea, sin nódulos, y no se observaron adenopatías.

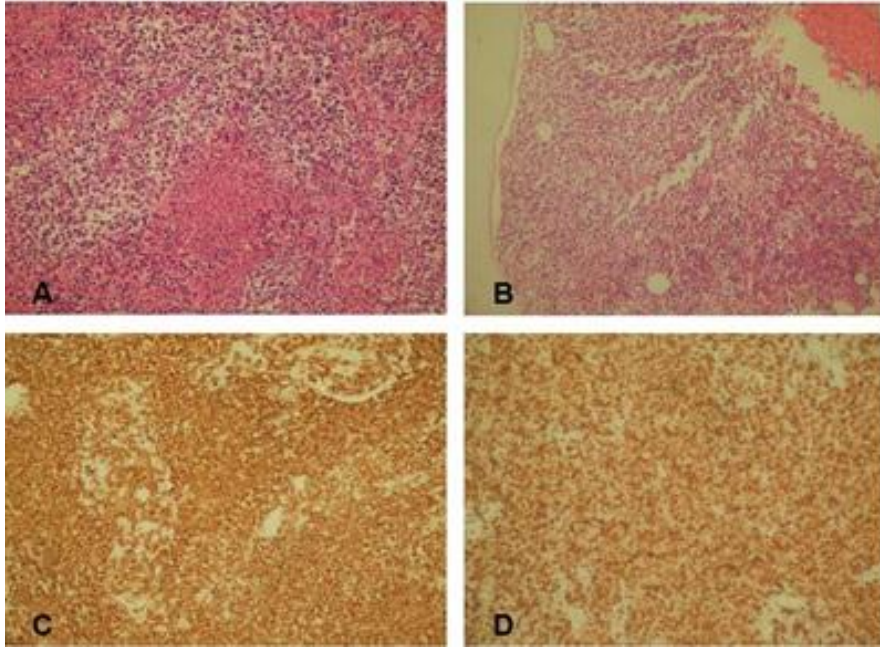
En el medulograma (Figura 1) se observó la médula ósea hiper celular, con depresión de los sistemas megacariopoyético, eritropoyético y granulopoyético, infiltrada por células linfoides, con núcleo redondeado y citoplasma abundante, basófilo, y con numerosas vacuolas, lo que recordaba el linfoma de Burkitt.





**Figura 1.** Médula ósea (100x). Tinción May Grumwald-Giemsa.  
Infiltración por células linfoides de gran tamaño, núcleo redondeado, citoplasma basófilo con numerosas vacuolas.

En la biopsia del bazo (Figura 2A) se pudo observar: pérdida de la arquitectura ganglionar por infiltrado masivo de células linfocitarias, aumento del índice mitótico, y abundantes áreas de necrosis, lo que fue concluyente con linfoma B de alto grado de agresividad.



**Figura 2.A.** Biopsia esplénica (100x) Infiltración linfocitaria y pérdida de la arquitectura esplénica normal, grandes áreas de necrosis, numerosas mitosis.  
B. Biopsia de médula ósea (100x) Infiltración linfocitaria masiva, gran cantidad de células en mitosis.  
C. Técnica de inmunohistoquímica (400x) CD 20 positivo.  
D. Ki 67 mayor del 90 %, lo que es propio de linfoma altamente agresivo.

En la BMO (Figura 2B) se pudo observar cilindro de médula ósea útil, con más de 6 espacios medulares, infiltrada por células linfocitarias no hendidas, de pequeño y mediano tamaño, y citoplasma basófilo con abundantes vacuolas citoplasmáticas. En la IHQ (Figura 2C, 2D) se evidenció la positividad para HLA-DR, CD 20, CD10, CD43, IgM y negatividad de CD 5 y Bcl 2. Ki 67 98 %.

### Comentario

Los linfomas no Hodgkin (LNH) constituyen un grupo importante y heterogéneo de enfermedades linfoproliferativas, dentro de las cuales, el LB representa menos del 1 % de los casos, con una incidencia en adultos de 2,5 casos por millón de habitantes por año.<sup>(1,3,6,14)</sup>

El caso informado se trata de una forma esporádica de la enfermedad. Esta se presenta típicamente en adultos menores de 35 años, con predominio en sexo masculino de 4:1, compromiso abdominal, y frecuentemente, infiltración ósea (30 %), sistema nervioso central (SNC) (15 %), y también renal, testicular, ovárico, mamario o de médula ósea.<sup>(7,8)</sup> A pesar de que la afectación intrabdominal con compromiso visceral es lo más común en estos pacientes, no se encontraron estudios previos en la literatura revisada que referenciaran la rotura esplénica como complicación al debut de la enfermedad. La mayoría de los informes de caso se limitaban a la afectación abdominal y hacían referencia a una enfermedad que requería laparotomía por obstrucción intestinal por masa abdominal, por invaginación, o por «abdomen agudo», debido a una pseudoobstrucción intestinal.<sup>(5)</sup>

La presentación clínica se caracteriza por el crecimiento rápido de masas, presencia de síntomas B (fiebre, pérdida de peso y sudoraciones nocturnas profusas), y a menudo, evidencia clínica de lisis tumoral espontánea.<sup>(7)</sup> Por otra parte, en menos del 10% hay un compromiso de la médula ósea, lo cual hace aún más distintivo el actual estudio.<sup>(1)</sup>

Por varias razones esta afección ha sido considerada un enigma en la investigación del cáncer. En parte, por su particular distribución geográfica que se acompaña no solo por diferencias en su incidencia, sino por sus características clínicas, y de forma relevante, por su asociación con la infección por el virus de Epstein-Barr (EBV). Esta compleja relación causal entre EBV y LB no ha sido aclarada luego de 40 años desde su descripción como carcinógeno.<sup>(9)</sup> La infección por EBV se observa en el 25-40% de estos casos, y sobre todo, asociado a la forma endémica de la enfermedad; no obstante, se puede ver en cualquiera de sus variantes, como ocurre en el presente caso.<sup>(1)</sup>

Histológicamente, el LB presenta una infiltración monomórfica, de células no hendidas de mediano tamaño, con núcleo redondeado y citoplasma basófilo, con vacuolas lipídicas citoplasmáticas prominentes. Tiene alta tasa de proliferación con Ki67+ 100 %, en la generalidad de los casos. Las células de Burkitt producen



un patrón difuso de compromiso tisular que bajo el microscopio se caracteriza por la presencia de una apariencia de «cielo estrellado», también observado en otros linfomas altamente proliferativos, con macrófagos dispersos con restos nucleares en su interior.<sup>(4,7,14)</sup>

Expresan IgM de superficie y antígenos asociados a la estirpe B (CD19, 20, 22, 79a), así como CD10, HLA-DR y CD 43, ausencia de CD5, BCL-2, TdT y típicamente CD23.<sup>(7,10)</sup>

El LB es un tumor altamente agresivo, pero con muy buena respuesta al tratamiento con altas dosis de quimioterapia, por lo que el diagnóstico precoz y el tratamiento inmediato (dentro de las 48 horas que siguen al diagnóstico) son indispensables.<sup>(7,8)</sup> En el presente caso, a pesar de que el diagnóstico se realizó tras un breve período de tiempo después de su ingreso, el desarrollo de una complicación con necesidad de intervención quirúrgica de urgencia, constituyó un factor que retrasó el inicio del tratamiento específico, lo que influyó directamente en la evolución desfavorable hasta el desenlace fatal.

En esta publicación se presentó un caso donde la falta de tratamiento y sospecha diagnóstica oportuna llevaron a un rápido deterioro del paciente, que propició una mala evolución clínica. En el contexto cubano, el LB no tiene una incidencia frecuente, por lo que cada informe de caso que se realice constituye un medio para comunicar información científica sobre esta neoplasia linfoide que requiere un rápido diagnóstico.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Díaz García JD, Fuentes Venegas A, Munguía Ramos D, Chávez Serna E, Morales Leyte AL. Linfoma de Burkitt en un paciente adulto sin inmunocompromiso. Rev Argent Med. 2018;6(2):107-10.
2. Giménez Ortigoza V, Llanes G, Medina E. Tumoración odontógena: Presentación no habitual del linfoma de Burkitt esporádico. Hematología. 2018;22(2):188-92.





3. Castaño M, Mott R, Gelman S, Rubio V, Soroa V. Linfoma de Burkitt evaluado por PET/CT. *Hematología*. 2016;20(1):139-42.
4. González Álvarez JR, Rodríguez Hernández MÁ, Cruz Cordero A, Rodríguez Hernández Z, Rodríguez Ramírez EA. Linfoma de Burkitt abdominal. *Rev Cienc Méd Pinar del Río*. 2014;18(2):337-44.
5. Cardona López V, Nolasco RM, Figueroa M, Glazer R. El linfoma de Burkitt en Honduras. *Rev Méd Honduras*. 1985;53.
6. Pérez G, Maquera-Afaray J, Linares S, Castillo R. Linfoma de Burkitt en amígdala palatina de paciente con VIH asociado a tumoración occipital y lesiones osteolíticas en calota. *Acta Méd Perú*. 2017;34(1):52-6.
7. Pereira Zenklusen A, Bürgeser MV. Linfoma Burkitt de tiroides. *Rev Fac Cienc Méd*. 2011;68(2):70-1.
8. Puga B, Bustamante K, Javiera Molina E, Andrade A. 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 Méd Chile*. 2015;143:1505-11.
9. Galvis Castro TK. Linfoma de Burkitt: Características clínicas, patológicas y moleculares en población pediátrica [tesis]. Colombia: Universidad Nacional de Colombia; 2016.
10. Bonacina M, Bertoli M, Albano D, Bertagna F, Laffranchi F, Giubbini R. Linfoma de Burkitt etmoidal y extranodal en un niño con lesiones renales bilaterales de linfoma de Burkitt detectadas por <sup>18</sup>F-FDG PET/TC. *Rev Esp Med Nucl Imagen Mol* [internet]. nov.-dic. 2018 [citado 10 ene. 2019];37(6):[aprox. 3 p.]. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-medicina-nuclear-e-125-articulo-linfoma-burkitt-etmoidal-extranodal-un-S2253654X17302652>
11. Cardoso Almendra RM, Beanes da Silva Santos G, Nascimento Odilon N, Provedel de Sousa LF, Almeida Sarmiento V, Cavalcanti Fadul L, *et al*. Linfoma de Burkitt oral asociado con el virus de inmunodeficiencia humana. *Rev Cubana Estomatol* [internet]. 2017 [citado 6 dic. 2018];54(2):[aprox. 9 p.]. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/est/v54n2/est08217.pdf>



12. Mojena Rodríguez G, Verdecia Jarque M, Cardero Ruiz AE, Porto Perera Y, García Alarcón Y. Caracterización clinicoepidemiológica de los tumores de cabeza y cuello en niños y adolescentes desde 2000 hasta 2016. MEDISAN [internet]. dic. 2017 [citado 6 dic. 2018];21(12):[aprox. 205 p.]. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1029-30192017001200002&lng=es&nrm=iso&tlng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192017001200002&lng=es&nrm=iso&tlng=es)
13. Fernández Águila JD, Valladares Urquiza Y, Rodríguez Pino MY, Villares Álvarez I. Linfoma primario del sistema nervioso central. Presentación de un caso. Medisur [internet]. mar.-abr. 2018 [citado 6 dic. 2018];16(2):[aprox. 8 p.]. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1727-897X2018000200017&lng=es&nrm=iso&tlng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-897X2018000200017&lng=es&nrm=iso&tlng=es)
14. Pérez-Zúñiga JM, Aguilar-Andrade C, Álvarez-Vera JL, Augusto-Pacheco M, Báez-Islas PE, Bates-Martí RA, *et al.* Linfomas no Hodgkin de estirpe B. Rev Hematol Mex. 2018;19(4):189-214.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

