

Caso Clínico

Linfoma de Burkitt no endémico en paciente pediátrico. Reporte de un caso



Antonieta Balmaceda S.¹, Juan Rebolledo U.², Carla Sciaraffia R.¹,
Benjamín Martínez R.³, Luis Araneda S.⁴

1 Cirujano Dentista, estudiante de postgrado Imagenología Oral y Maxilofacial Universidad Mayor.

2 Cirujano Dentista, estudiante de postgrado Patología Oral Universidad Mayor, Servicio de Diagnóstico Universidad Mayor, Docente Universidad Mayor.

3 Cirujano Dentista, especialista en Patología oral y maxilofacial, Servicio de Diagnóstico Universidad Mayor, Docente Universidad Mayor.

4 Cirujano Dentista, especialista en Imagenología Oral y Maxilofacial, Servicio de Radiología Dental del Hospital del Salvador (SSMO), Docente Universidad de Chile, Universidad Mayor, Universidad San Sebastián.

Introducción

EL Linfoma de Burkitt (LB) es un linfoma periférico de células B, del tipo no Hodgkin con una tasa de proliferación extremadamente alta y que a veces presenta sitios extranodales. Tiene una fuerte asociación con la infección del Virus Epstein Barr¹⁻³. Se describe que el LB es < 1% de todos los casos de linfoma periférico. Se reconocen 3 variedades: endémico, que se presenta en regiones del mundo con malaria endémica; esporádico, que ocurre en lugares en que la malaria no es endémica, y asociado a inmunodeficiencia: en pacientes inmunocomprometidos, habitualmente en pacientes VIH (+). A pesar de su morfología y fenotipo en común, las variantes difieren la presentación en grupo etario. La forma endémica es común en niños y adolescentes, mientras que las formas esporádica y asociada a inmunodeficiencia ocurren típicamente en adultos. Con respecto a la localización de lesiones, en cabeza y cuello se asocia a la forma endémica y es raro en las otras variantes, que presentan lesiones abdominales. Por lo general, son las lesiones abdominales las que permiten pesquisar el LB, debido a que producen dolor o trastornos gastrointestinales tempranamente.^{2,4}

El LB es altamente agresivo pero potencialmente curable con regímenes intensivos de quimioterapia, asociándose a rangos de cura de un 90% en pacientes de bajo estadiaje en la enfermedad y de entre 60-80% en pacientes de alto estadiaje. Se describe, además, que los resultados son particularmente buenos en la niñez.⁴

A continuación, los autores presentan un caso clínico extremadamente raro de un paciente pediátrico que presenta un linfoma de Burkitt no endémico, con una lesión osteolítica a nivel mandibular muy poco frecuente en la literatura y una lesión abdominal pesquizada a partir del estudio posterior al hallazgo de la lesión mandibular.

Palabras Claves. Linfoma de Burkitt, mandíbula, pediátrico.

Caso Clínico

Paciente sexo masculino 4 años, su madre lo lleva a consulta de urgencia odontológica por sospecha de "infección en relación al primer molar en erupción". Al examen clínico se observa diente 3.6(30) semierupcionado, que exhibe por vestibular, un aumento de volumen de consistencia dura, con la mucosa gingival sin signos de inflamación, asintomática (Figura 1). Al consultar a la madre relata que no sabe la aparición exacta porque el niño estuvo de vacaciones con la familia del papá 2 semanas, pero antes de ese periodo no tenía esta lesión.

Se indica radiografía panorámica, que nos envían vía telefónica (Figura 2.), en la que se observa una lesión radiolúcida multilocular, de límites relativamente netos, no corticalizados, que se extiende desde distal del germen de diente 3.3(27) hasta la mitad de la rama mandibular, desplazando el canal mandibular hacia basilar, disminuyendo la densidad del borde anterior de la rama, y rechazando el diente 3.6(30) que tiene escasa formación radicular hacia el reborde alveolar, y desplaza a diente 3.7(31), que se encuentra en etapa de calcificación coronaria, hacia distal y superior, proyectándose en el borde anterior de la rama.



Figura 1. Fotografía clínica de diente 3.6(30), semierupcionado, aumento de volumen vestibular.



Figura 2. Radiografía panorámica muestra lesión osteolítica de gran tamaño en lado izquierdo mandibular.

Ante estos hallazgos radiográficos se realiza una interconsulta al Servicio de Diagnóstico y Patología de la Clínica Odontológica de la Universidad Mayor. El residente de patología solicita examen de CBCT mandibular de lado izquierdo y radiografía postero anterior de cráneo en busca de calcificación de la hoz del cerebro, dado que clínicamente se observó que en las manos tenía lesiones semejantes a pits palmares, sospechando inicialmente de queratoquiste con la imagen panorámica. Al recorrer el volumen de CBCT se puede observar en los cortes axiales y transversales a nivel del piso cameral del diente 3.6(30) que la lesión expande ambas tablas óseas. Hacia basilar, se observa que hay una mayor expansión en la tabla lingual, observándose pérdida de continuidad a nivel del extremo radicular del diente 3.6(30) y hasta 3 milímetros más hacia caudal. Próxima al borde basilar la lesión parece comprometer solamente el hueso esponjoso entre ambas tablas (Figuras 3-4).

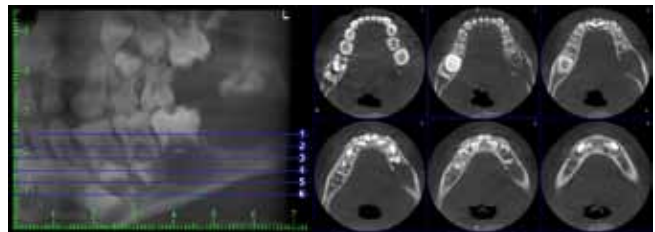


Figura 3. Referencia panorámica y cortes axiales: muestran expansión de ambas tablas óseas, y falta de continuidad en tabla lingual.

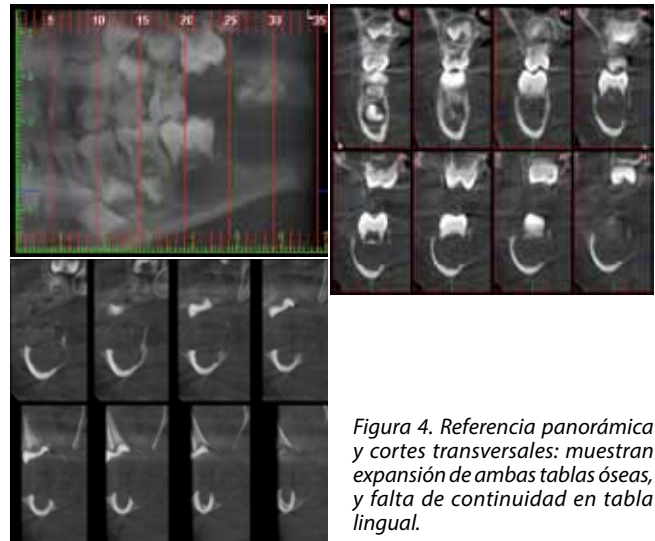


Figura 4. Referencia panorámica y cortes transversales: muestran expansión de ambas tablas óseas, y falta de continuidad en tabla lingual.

En la radiografía Postero Anterior no se observa calcificación de la hoz del cerebro. Se realiza en la misma sesión una punción aspirativa a través del cruce del diente 3.6(30), de la cual no se obtiene material concluyente, por lo que se programa pabellón con anestesia general para biopsia

incisional. Tras el análisis de la muestra se diagnostica linfoma de Burkitt (Figura 5), por lo que se deriva de inmediato al Hospital Calvo Mackenna para el inicio de tratamiento.

En el hospital le realizan TC torácico y abdominal, y se observa una lesión compatible con tumor de LB.

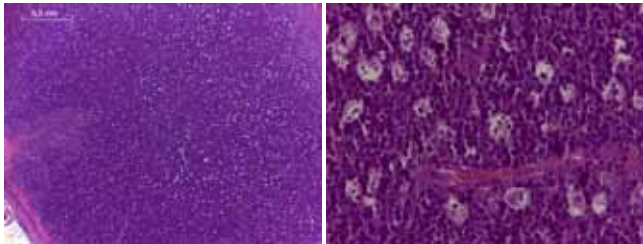


Figura 5. Corte histológico tinción Hematoxilina Eosina, arriba en lente x10, abajo lente x100, se observa que las células neoplásicas tienden a ser cohesivas, se someten a apoptosis y se mezclan con macrófagos fagocitantes, que contribuyen al patrón característico de cielo estrellado de Linfoma de Burkitt.

Discusión

El Linfoma de Burkitt (LB) es uno de los tumores malignos más comunes en niños y adultos jóvenes⁵, con predominio masculino en la distribución por género, especialmente en niños.^{2,6} La mayoría de los casos de LB esporádica se presentan con lesiones extranodales, como masas abdominales,^{3,6,7} que generalmente se encuentran en la etapa temprana del diagnóstico. Este caso no muestra una presentación clínica típica, debido a que incluye una lesión osteolítica mandibular, que en general es raro de observar en niños y además es ésta la que permite el hallazgo de la lesión abdominal.

El diagnóstico precoz en LB permite un tratamiento adecuado con excelentes tasas de cura, especialmente en niños.

Bibliografía

1. Robbiani DF, Deroubaix S, Feldhahn N, Oliveira TY, Callen E, Wang Q, et al. *Plasmodium Infection Promotes Genomic Instability and AID-Dependent B Cell Lymphoma*. *Cell*. agosto de 2015;162(4):727–37.
2. Yang W-P, Huang H, Liu Z-L, Zeng H, Zhang S-H, Huang C-S, et al. *Clinicopathological Study of Sporadic Burkitt Lymphoma in Children*. *Chin Med J (Engl)*. 2015;128(4):510.
3. Dictor M, Ek S, Sundberg M, Warenholt J, Gyorgy C, Sernbo S, et al. *Strong lymphoid nuclear expression of SOX11 transcription factor defines lymphoblastic neoplasms, mantle cell lymphoma and Burkitt's lymphoma*. *Haematologica*. 1 de noviembre de 2009;94(11):1563–8.
4. El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ. *WHO Classification of Head and Neck Tumours*. International Agency for Research on Cancer; 2017. 347 p.

Inicialmente se instauró como diagnóstico presuntivo queratoquiste (QQ) a partir de la radiografía panorámica, debido a que muestra una lesión osteolítica multilocular, en cuerpo y rama de la mandíbula; pero hay características de la lesión que indican una patología más agresiva, puesto que los QQ por lo general no desplazan piezas dentarias como esta lesión lo hace (dientes 3.6(30) y 3.7(31). Además, habitualmente los QQ muestran bordes nítidos, y la lesión presentada muestra bordes irregulares hacia su límite posterior. Finalmente al observar las imágenes tridimensionales se observa una disrupción de la tabla lingual que, a pesar de que 2/3 de los QQ muestran expansión de las dos tablas es muy poco frecuente que llegue a perforar las mismas⁸.

Otro diagnóstico diferencial a partir de la lesión observada en la imagen radiológica fue Ameloblastoma sólido (ABS) cuya característica es una lesión osteolítica multilocular, que muestra expansión bucolingual sustancial, en especial hacia la tabla lingual, particularmente aquellos que se encuentran en el sextante posterior de la mandíbula, tal como en la lesión presentada en este caso. Además el ABS puede desplazar dientes y producir rizálisis⁸.

No se incluyó el linfoma de Burkitt en los diagnósticos presuntivos iniciales debido a su baja prevalencia en la población y a la presentación tan atípica que mostró.

Aunque, finalmente, es el análisis histopatológico el que orienta el diagnóstico definitivo y la conducta a seguir con el paciente, las imágenes siempre son una herramienta fundamental durante la evaluación, debido a que la imagen de lesión nos describe su comportamiento y agresividad, y es importante, por lo tanto, observar con minuciosidad y describir con el mayor detalle posible la lesión observada.

5. Gualco G, Queiroga EM, Weiss LM, Klumb CEN, Harrington WJ, Bacchi CE. *Frequent expression of multiple myeloma 1/interferon regulatory factor 4 in Burkitt lymphoma*. *Hum Pathol*. abril de 2009;40(4):565–71.
6. Schiffman JD, Lorimer PD, Rodic V, Jahromi MS, Downie JM, Bayerl MG, et al. *Genome wide copy number analysis of paediatric Burkitt lymphoma using formalin-fixed tissues reveals a subset with gain of chromosome 13q and corresponding miRNA over expression: Gene Copy Number Analysis of Paediatric Burkitt Lymphoma*. *Br J Haematol*. noviembre de 2011;155(4):477–86.
7. Frost M, Newell J, Lones MA, Tripp SR, Cairo MS, Perkins SL. *Comparative Immunohistochemical Analysis of Pediatric Burkitt Lymphoma and Diffuse Large B-Cell Lymphoma*. *Am J Clin Pathol*. marzo de 2004;121(3):384–92.
8. MacDonald D. *Lesions of the jaws presenting as radiolucencies on cone-beam CT*. *Clin Radiol*. octubre de 2016;71(10):972–85.