

Informe de casos

Linfoma de Burkitt Intracraneal

[Intracranial Burkitts lymphoma]

Héctor Lezcano¹ , Anthonier Hinestroza¹ , Daniel Batista¹ , Josué González² 

1) Complejo Hospitalario Dr. Arnulfo Arias Madrid, Caja de Seguro Social, Panamá, Rep. de Panamá;

2) Facultad de Medicina, Universidad de Panamá, Panamá, Rep. de Panamá.

Palabras Claves

Linfoma de Burkitt, neoplasia encefálica, Linfoma no Hodgkin.

Keywords:

Burkitt lymphoma, brain neoplasia, non-Hodgkin lymphoma.

Correspondencia

Anthonier Hinestroza
hlezcano91@gmail.com

Recibido

20 de agosto de 2024

Aceptado

22 de noviembre de 2024

Publicado

30 de diciembre de 2024

Uso y reproducción

Para uso individual. Prohibida distribución sin consentimiento del editorial.

Aspectos bioéticos

Los autores declaran que han obtenido consentimiento informado de los participantes.

Financiamiento

Los autores declaran que no hubo financiamiento externo para la realización de este trabajo.

Uso de datos

La información cruda anonimizada se compartirá a solicitud por el autor correspondiente.

DOI

10.37980/im.journal.rmdp.20242427

Resumen

Introducción: El linfoma de Burkitt (LB) es un linfoma agresivo de células B maduras que se presenta en adultos y niños. Es una variante infrecuente y agresiva de linfoma no Hodgkin extra - nodal, el cual tiene mayor incidencia en pacientes mayores 65 años. El tumor surge del parénquima cerebral, leptomeninges, ojo o médula espinal en ausencia de enfermedad sistémica. Supone 2 - 3% de todos los casos de linfoma primario de sistema nervioso central. **Presentación del caso:** Se presenta el caso de femenina de 59 años de edad con antecedente personal patológico de hipertensión arterial que acude vía consulta externa por historia de aumento de volumen en hemicraneo izquierdo y hemiparesia derecha asociada. Se realiza resonancia magnética (RMN) cerebral en el cual se observa lesión intra - extracraneal frontoparietal izquierda con refuerzo heterogéneo de contraste. Es llevada a salón de operaciones para craniectomía frontoparietal más resección de lesión. La biopsia reportó Linfoma no Hogkin tipo Burkitt. Luego del procedimiento la paciente cursó con leve hemiparesia en miembro superior derecho pero independiente en sus actividades de la vida cotidiana. **Conclusión:** El linfoma de Burkitt tiene 3 variantes clínicas, la endémica, la no endémica (esporádica) y asociada a inmunodeficiencia. Entre sus características imagenológicas esta su localización intraparenquimatosas: periventricular, sustancia blanca subcortical o a nivel de fórceps mayor/menor del cuerpo calloso. Se debe dar manejo quirúrgico ya sea biopsia por vía abierta o estereotáxica. No existe evidencia de que la resección influencia desenlaces en términos de supervivencia, pero es el único método de obtener diagnóstico certero.

Abstract

Introduction: Burkitt lymphoma (BL) is an aggressive lymphoma of mature B cells that occurs in adults and children. It is a rare and aggressive variant of extra-nodal non-Hodgkin lymphoma, which has a higher incidence in patients over 65 years old. The tumor arises from the brain parenchyma, leptomeninges, eye, or spinal cord in the absence of systemic disease. It accounts for 2-3% of all cases of primary central nervous system lymphoma. **Case Presentation:** A 59-year-old female with a past medical history of hypertension presents to the outpatient clinic with a history of increased volume in the left hemicranium and associated right hemiparesis. A brain magnetic resonance imaging (MRI) is performed, revealing a left frontoparietal intra-extracranial lesion with heterogeneous contrast enhancement. She undergoes frontoparietal craniectomy with lesion resection. Biopsy reported Burkitt-type non-Hodgkin lymphoma. After the procedure, the patient developed mild hemiparesis in the right upper limb but was independent in her activities of daily living. **Conclusion:** Burkitt lymphoma has 3 clinical variants: endemic, non-endemic (sporadic), and immunodeficiency-associated. Among its imaging characteristics is its intraparenchymal location: periventricular, subcortical white matter, or at the level of the major/minor forceps of the corpus callosum. Surgical management should be performed either by open or stereotactic biopsy. There is no evidence that resection influences outcomes in terms of survival, but it is the only method to obtain a definitive diagnosis.

Introducción

El linfoma primario de Burkitt es una forma rara de linfoma no Hodgkin (LNH) extra ganglionar agresivo y representa solo del 2% al 3% de todos los casos. La enfermedad tiene picos de incidencia trimodales específicos por edad en hombres a las edades de 10, 40 y 75 años, y picos bimodales pediátricos y geriátricos en mujeres. La tasa de curación disminuye significativamente con la edad, dramáticamente en pacientes > 60 años [1]. Suele ser de un tipo difuso de células B grandes que surge en el cerebro, las leptomeninges, los ojos o la médula espinal en ausencia de afectación sistémica. El linfoma de Burkitt se puede distinguir del Linfoma Difuso de Células Grandes por histopatología e inmunohistoquímica, que se caracteriza por CD10+/bc. -2- /bcl-6+ con un alto índice de proliferación Ki - 67, y puede mostrar ARN mensajero codificado por el virus de Epstein - Barr (EBER) e hibridación fluorescente in situ (FISH), y tiene la apariencia de cielo estrellado en algunos, debido a la presencia de macrófagos con citoplasma relativamente claro [2]. Se presenta el caso de una paciente femenina de 78 años de edad con aumento de tamaño de hemicráneo izquierdo y hemiparesia asociada con diagnóstico de linfoma de Burkitt.

Caso Clínico

Historia de la enfermedad actual

Se presenta el caso de paciente femenina de 59 años de edad con historia de aumento progresivo de volumen a nivel parietal izquierdo. La paciente refiere inicialmente que la lesión inició con una "masa del tamaño de una pelota de ping pong " que se diagnóstica como lipoma pero que aumenta drásticamente de volumen en 5 meses de evolución con hemiparesia derecha asociado a aparición de convulsión tónico - clónica de 1 minuto de duración con posterior recuperación del estado de alerta y por lo cual es atendida en el servicio de urgencias.

Antecedentes personales patológicos

Hipertensión arterial esencial, VIH negativo

Antecedentes heredofamiliares

Niega antecedentes heredofamiliares

Antecedentes quirúrgicos

Cirugía de rodilla derecha por fractura

Examen físico

Al examen físico la paciente tenía signos vitales: PA = 164/81, FC = 85, FR = 12, Saturación al 100% aire ambiente. Se encontraba alerta, consciente y orientada en persona, lugar y tiempo, piel turgente y deshidratada, aumento asimétrico de volumen en área fronto - temporo - parietal izquierdo de más de 15 centímetros. Cuello sin ingurgitación yugular, ruidos cardiacos rítmicos sin soplos o galopes, aus-

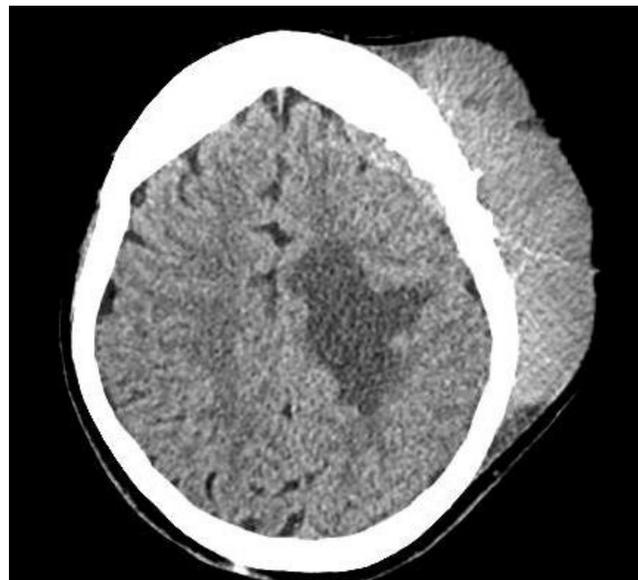
cultación pulmonar sin ruidos agregados o crépitos. Abdomen con ruidos hidroaéreos presentes, extremidades simétricas sin edema. Glasgow 15/15 con reflejos osteotendinosos aumentados del lado derecho (+++), signo de Babinski positivo derecho y Hoffman negativo. A nivel musculoesquelético presenta hemiparesia derecha.

Imágenes

Al ingreso a la institución se le realizó una tomografía computarizada cerebral sin contraste que demuestra una lesión neoplásica en la región frontoparietal todo temporal, principalmente hacia lado izquierdo con componente intra y extracraneal. En el diagnóstico diferencial puede incluirse metástasis, hemangiopericitoma y menos probable meningioma atípico (Ver figura 1).

Posteriormente, se realiza una resonancia magnética cerebral que describe la presencia de una gran lesión que tiene comportamiento de señal heterogénea y que se ubicada principalmente en los tejidos blandos extracraneales de la región frontoparietal de ambos lados de predominio izquierdo. Esta lesión refuerza de manera heterogénea con el medio de contraste aplicado. También

Figura 1. Tomografía axial computarizada cerebral simple.



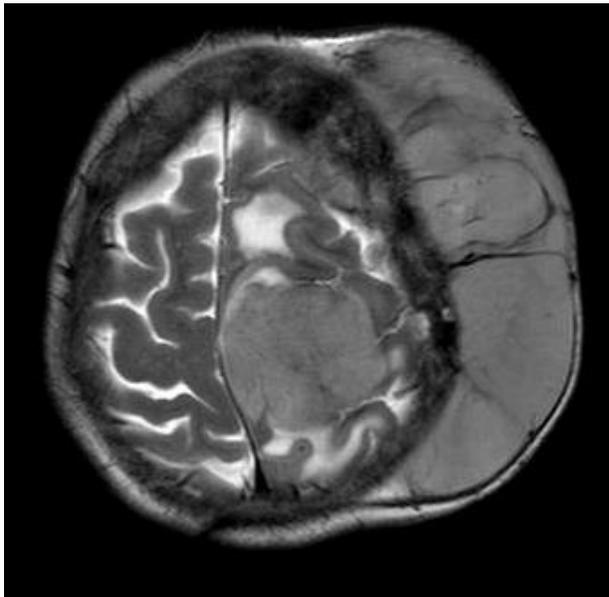
Tomografía computarizada cerebral simple que demuestra la lesión neoplásica en la región frontoparietal todo temporal, principalmente hacia lado izquierdo con componente intra y extracraneal. En el diagnóstico diferencial puede incluirse metástasis, hemangiopericitoma y menos probable meningioma atípico.

Figura 2. Resonancia magnética cerebral coronal fase T2.



Resonancia magnética cerebral en corte coronal fase T2 que demuestra lesión extra axial con componente extracraneal en la región frontoparietal izquierda.

Figura 3. Resonancia magnética axial cerebral en fase T2.



Resonancia magnética cerebral en corte axial fase T2 que demuestra lesión Extra axial, extracraneal en región frontoparietal izquierda donde se observa el componente intracraneal asociado a edema vasogénico.

presenta un componente intracraneal, de menor tamaño, atravesando las estructuras óseas con patrón permeativo. El componente intracraneal se asocia con importante edema de tipo vasogénico. La lesión en conjunto mide aproximadamente 12 x 9 puntos 5 por 12 cm en sus ejes anteroposterior, supero inferior y transversal, respectivamente (Ver figuras 2 y 3).

Evolución

Durante la hospitalización, la paciente se complica con enfermedad nefrolitiasica bilateral por lo cual se maneja con colocación de catéter doble J izquierdo. En su evolución, la paciente presentó afasia motora y se agudiza la hemiparesia derecha.

Es llevada a salón de operaciones donde se realiza resección de lesión extracraneal con craneotomía frontoparietal bilateral, resecano la lesión intracraneal con colocación de malla de titanio (Ver figura 4 y 5).

Durante el proceso quirúrgico se da la pérdida de 2500 cc de sangre y se reanima con 3000 cc de cristaloides más 2000 cc de hemocomponentes (3 unidades de glóbulos rojos empacados, 3 unidades de plasma fresco congelados, 1 aféresis de plaquetas y 1 crioprecipitado). Luego de la extracción de la masa, se realiza corte por congelación el cual revela positividad para malignidad que sugirió proliferación linfoide.

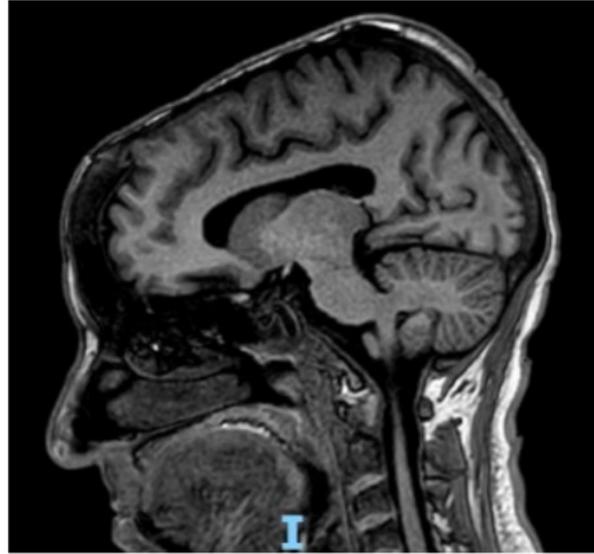
La paciente posoperada se deja intubada acoplada a ventilación mecánica y se admite a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI). Los valores de la gasometría arterial a su ingreso a UCI presentaron pH = 7.42, hemoglobina = 6.2, hematocrito < 15%. Signos vitales de FC = 112, PA = 132/72, Saturación del 100% en ventilación mecánica. Se le da dosis de Levofed a 1 cc/h a dilución de 64mcg/cc.

Luego de su cuidado por la UCI, la paciente regresa a sala a cargo de neurocirugía, donde se estabiliza, inicia dieta corriente, pasa a reposo relativo y presenta mejoría de su condición con leve hemiparesia derecha, pero con independencia de las actividades de la vida diaria.

Se realiza una resonancia magnética cerebral en su seguimiento que demuestra que la mayor parte de la calota en la convexidad en el lado izquierdo, ha sido reemplazada por la lámina de material hipointenso en todas las secuencias que la separa del tejido celular subcutáneo. La vía se extiende desde la región frontal hasta la región parietal posterior en el lado izquierdo y en el sentido laterolateral se extiende desde un punto aproximado a la región sagital medial en el lado derecho hasta la región temporal izquierda (Ver figura 6), pero sin indicios de tumor o alguna patología subyacente (Ver figura 7).

Figura 4. Paciente previo procedimiento quirúrgico.

Imagen de paciente previo a cirugía de resección por craniectomía frontoparietal bilateral en salón de operaciones.

Figura 6. Resonancia magnética cerebral postquirúrgica.

Resonancia magnética cerebral que demuestra parte de la calota en la convexidad del lado izquierdo ha sido reemplazada por la lámina que produce un discreto efecto masa sobre parénquima cerebral inmediatamente adyacente del hemisferio izquierdo.

Figura 5. Tumor cerebral in situ.

Exposición de la masa extracraneal in situ. En resección por craniectomía frontoparietal bilateral en salón de operaciones.

Figura 7. Paciente posterior a procedimiento quirúrgico.

Imagen de paciente post resección de masa extracraneal en su cita de seguimiento control.

DISCUSION

El linfoma de Burkitt (LB) es una forma agresiva de linfoma de células B que afecta a niños y adultos. Los estudios del linfoma de Burkitt condujeron a la identificación de la primera aberración cromosómica recurrente en el linfoma, t (8;14) (q24;q32), y al posterior descubrimiento del papel central de MYC y el virus de Epstein - Barr (VEB) en la tumorigénesis. La mayoría de los pacientes con LB se curan con quimioterapia, pero aquellos con enfermedad refractaria o en recaída generalmente mueren de linfoma. Históricamente, se han reconocido la endémica, la esporádica no endémica y la asociada a inmunodeficiencia, pero la diferenciación de estas variantes epidemiológicas se ve confundida por la frecuencia de positividad del VEB [3].

La afectación del sistema nervioso central (SNC) es una complicación grave del linfoma de Burkitt, con una incidencia que oscila entre el 5% y el 40% [4]. Esta enfermedad comúnmente se presenta con tumores extraganglionares de rápido crecimiento y se asocia con altas tasas de incidencia de afectación del SNC en el momento de la presentación (10% al 40%) y en el momento de la recaída (32%) [5]. La infiltración tumoral secundaria en el SNC es un fuerte predictor de supervivencia corta en todos los grupos de edad. Mientras que los pacientes sin afectación del SNC tienen un buen pronóstico, con una supervivencia del 72% más allá de un año, aquellos con pleocitosis maligna en el LCR y sin el manejo oncológico adecuado tienen un mal pronóstico [6].

Histopatológicamente se caracteriza por el borrado completo de la arquitectura de los ganglios linfáticos por láminas de linfocitos. Las células tumorales suelen ser de tamaño intermedio, no pleomórficas y contienen citoplasma basófilo, vacuolas prominentes y núcleos redondos. Entre los linfocitos se intercalan abundantes macrófagos grandes y de forma irregular, que han ingerido células tumorales apoptóticas, para dar la clásica apariencia de "cielo estrellado" [7].

Los síntomas neurológicos que abarca esta enfermedad son: alteración del nivel de conciencia, papilejía, convulsiones, cefaleas, vómitos, neuropatía craneal y casos asintomáticos [6]. Por lo tanto, en muchos casos, el diagnóstico puede ser un desafío, especialmente si el paciente no tiene antecedentes de linfoma en el momento de la presentación. El enfoque diagnóstico se basa en hallazgos sugestivos en la historia clínica, los resultados de las imágenes y el análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR), incluida la citología y la citometría de flujo (FCM) [6].

En cuanto al tratamiento se divide en regímenes de quimioterapia de alta y baja intensidad. Los regímenes de alta intensidad incorporan agentes sistémicos

que penetran el SNC junto con quimioterapia intratecal. Algunos ejemplos son ciclofosfamida, vincristina, doxorubicina, metotrexato en dosis altas, ifosfamida, etopósido, citarabina en dosis altas y rituximab. Los regímenes de menor intensidad carecen de agentes que penetren significativamente en el SNC e incluyen etopósido en infusión con dosis ajustada, doxorubicina, vincristina, prednisona, ciclofosfamida y rituximab [8]. La resección quirúrgica completa es una opción de tratamiento que ha sido objeto de escrutinio en los últimos años. Anteriormente, muchos se suscribieron a la resección completa de la masa, sin embargo, informes recientes cuestionaron esto citando un aumento en los déficits neurológicos posoperatorios sin beneficio para el paciente.

La citorreducción no se considera ampliamente una opción viable dentro del algoritmo de tratamiento de tumores extraaxiales, y sigue siendo muy dudoso que la resección del tumor aumente algún beneficio potencial en la supervivencia [9]. A pesar del tratamiento inicial adecuado con quimioterapia con o sin resección quirúrgica del tumor, aproximadamente el 40 - 50% de los pacientes con LB recaen dentro de los primeros 5 años.[9]. Y en cuanto a la mortalidad, recientes estudios indican que 62% de los pacientes que tenían ≥ 40 años de edad indicaban mayores índices de mortalidad, siendo la más común la sepsis como causa de la misma, lo que destaca la viabilidad de este régimen para pacientes mayores [10].

CONCLUSIONES

El Linfoma de Burkitt intracraneal comúnmente se presenta como tumores extraganglionares de rápido crecimiento y se asocia con altas tasas de incidencia de afectación del SNC en el momento de la presentación. Se recomienda el seguimiento de lesiones pequeñas o aumento de volumen en cuero cabelludo y sospechar de malignidad ante su rápido crecimiento e indicar con su respectiva biopsia, considerar el manejo quirúrgico de antemano y quimioterapia según el caso que se presente.

REFERENCIAS

- [1] Turro J, Singh P, Sarao MS, Tadepalli S, Cheriya P. Adult Burkitt lymphoma- an Island between lymphomas and leukemias. J Community Hosp Intern Med Perspect [Internet]. 2019;9(1):25-8. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1080/20009666.2019.1574545>
- [2] Bahashwan SM, Radhwi OO, Alahwal HM, Al-mohammadi AT, Barefah AS, Daous YM, et al. Primary central nervous system burkitt lymphoma, presenting with long-term fluctuating level of consciousness: A case report and literature review on challenges in diagnosis and management. Am J Case Rep [Internet]. 2022;23. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.12659/ajcr.936401>

- [3] López C, Burkhardt B, Chan JKC, Leoncini L, Mbulaitaye SM, Ogwang MD, et al. Burkitt lymphoma. *Nat Rev Dis Primers* [Internet]. 2022 [citado el 21 de enero de 2024];8(1):1-26. Disponible en: <https://www.nature.com/articles/s41572-022-00404-3>
- [4] Zayac AS, Evens AM, Danilov A, Smith SD, Jagadeesh D, Leslie LA, et al. Outcomes of Burkitt lymphoma with central nervous system involvement: evidence from a large multicenter cohort study. *Haematologica* [Internet]. 2021;106(7):1932-42. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3324/haematol.2020.270876>
- [5] Alderuccio JP, Lossos IS. DA-EPOCH-R for adult burkitt's lymphoma: Pros and cons. *J Oncol Pract* [Internet]. 2018;14(11):676-8. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1200/jop.18.00624>
- [6] Zapata E, Linares AF, Reyes OI, Diaz C. Central nervous system involvement in Burkitt lymphoma: A case report and review of literature [Internet]. *Authorea Preprints*. 2022. Disponible en: <https://www.authorea.com/users/485176/articles/570673-central-nervous-system-involvement-in-burkitt-lymphoma-a-case-report-and-review-of-literature>
- [7] Crombie J, LaCasce A. The treatment of Burkitt lymphoma in adults. *Blood* [Internet]. 2021;137(6):743-50. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1182/blood.2019004099>
- [8] Evens AM, Danilov A, Jagadeesh D, Sperling A, Kim S-H, Vaca R, et al. Burkitt lymphoma in the modern era: real-world outcomes and prognostication across 30 US cancer centers. *Blood* [Internet]. 2021;137(3):374-86. Disponible en: <https://ashpublications.org/blood/article/137/3/374/461327/Burkitt-lymphoma-in-the-modern-era-real-world>
- [9] Matejka M, Moreno Beredjikian C, Rezai A, Kraus TFJ, Pizem D, Klausner F, et al. Extra- and intracranial diffuse large B-cell lymphoma (DLBCL) mimicking meningioma: A case report and literature review. *Cureus* [Internet]. 2023; Disponible en: <http://dx.doi.org/10.7759/cureus.42500>
- [10] Bower K, Shah N. Primary CNS Burkitt lymphoma: A case report of a 55-year-old cerebral palsy patient. *Case Rep Oncol Med* [Internet]. 2018;2018:1-7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1155/2018/5869135>
- [11] Olszewski AJ, Jakobsen LH, Collins GP, Cwynarski K, Bachanova V, Blum KA, et al. Burkitt lymphoma International Prognostic Index. *J Clin Oncol* [Internet]. 2021;39(10):1129-38. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1200/jco.20.03288>