

Un caso de linfoma de Burkitt primario de fémur

Fabio D. Pereira, M.D.¹ y Angela Méndez, M.D.²

EXTRACTO

El linfoma de Burkitt es una neoplasia maligna que se origina en los linfocitos B. Es endémico en Africa pero también se encuentra en otras partes del mundo con una incidencia mucho más baja. Es más frecuente en niños de sexo masculino entre los 5 y los 9 años y aparece preferencialmente en la mandíbula y el abdomen siendo muy rara la forma primaria de huesos largos. Este artículo informa, en un niño de 4 años, un tumor de Burkitt primario de fémur, cuyas características radiológicas sugerían un sarcoma de Ewing, sin evidencia de lesiones en ningún otro sitio. Al revisar la literatura se aprecia la rareza de su aparición inicial en los huesos largos.

INTRODUCCION

El reciente trabajo de Ziegler¹ considera que el linfoma de Burkitt es la neoplasia humana de crecimiento más rápido y que es uno de los pocos tumores que se asocian con un agente oncogénico potencial (virus de Epstein-Barr). En ciertas áreas del Africa constituye aproximadamente la mitad de los tumores malignos en niños, a diferencia de su escasez en otras partes del mundo. Es más común en niños que en niñas y en las regiones endémicas es casi exclusivo de la niñez, pero sus características epidemiológicas y clínicas difieren un poco en las zonas no endémicas. Según Sutow *et al.*² los sitios de localización más común son la mandíbula (50%) y el abdomen (33%). De acuerdo con Burkitt y Wright³ 90% de las lesiones óseas se localizan en la mandíbula, mientras que 10% corresponden a huesos largos y planos. Este trabajo se refiere a un niño de 4 años con una lesión tumoral primaria del fémur izquierdo, cuyas características radiológicas sugerían un sarcoma de Ewing y con ausencia de tumor en otros sitios.

1. Profesor Auxiliar, Departamento de Pediatría, División de Salud, Universidad del Valle Cali, Colombia.

2. Residente, Departamento de Pediatría, Hospital Evaristo García, Cali, Valle.

PRESENTACION DEL CASO

Niño de 4 años de edad, raza mestiza, que consultó por trauma en la rodilla izquierda 3 meses antes, con dolor e impotencia funcional. Dos semanas más tarde en el muslo izquierdo apareció un tumor de crecimiento progresivo. Al examen se encontró un paciente en buen estado general, con el tercio distal del muslo izquierdo aumentado de diámetro (34 vs 21 cm en el lado derecho), ligera elevación de la temperatura local, marcha antálgica y disminución de la fuerza en el cuadriceps y los flexores de la rodilla. La secuencia radiológica mostró en la primera placa una lesión osteolítica en la metafisis distal del fémur izquierdo, sin reacción perióstica, con borramiento de los septos en los tejidos blandos; luego hubo destrucción de tejido óseo y de la cortical por múltiples lesiones osteolíticas, reacción perióstica marcada y triángulo de Codman, y además de extensión diafisaria del tumor, aumento de la masa de tejidos blandos; finalmente la lesión se hizo mucho más notoria con reacción perióstica de tipo lamelar y gran masa de partes blandas (Figuras 1-5). El diagnóstico clínico fue sarcoma de Ewing o metástasis de un neuroblastoma. El hemograma indicó hemoglobina, 12.7 g%; hematocrito, 39%; leucocitos, 9200/mm³; neutrófilos, 58%; linfocitos, 33%; monocitos, 9%; eritrosedimentación en 1 hora, 21 mm. Fueron normales: mielograma, fosfatasa alcalina, nitrógeno ureico, creatinina, parcial de orina, líquido cefalorraquídeo, coprológico y la cuantificación de ácido vanilil-mandélico en la orina. La radiografía de tórax, la urografía y una serie ósea fueron normales, excepto por la lesión del fémur izquierdo. En la biopsia tumoral se diagnosticó linfoma de Burkitt, de acuerdo con los criterios de la OMS⁴. La quimioterapia con ciclofosfamida por vía endovenosa, 40 mg/kg/dosis, y con metotrexate, 12 mg/m²/dosis, intratecal, por 6 ciclos, produjo una disminución marcada de la masa después del primer ciclo.

DISCUSION

Es bien conocida la predilección del linfoma de Burkitt por la mandíbula, especialmente en los casos endémicos, aunque el comportamiento del tumor en las áreas no endémicas es dife-

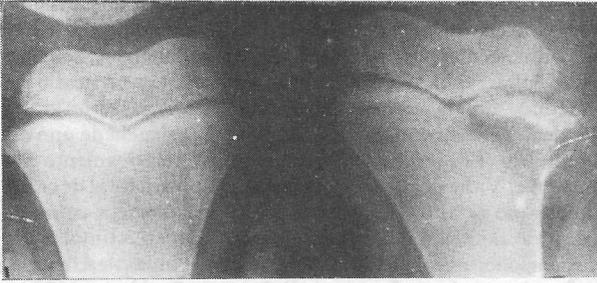
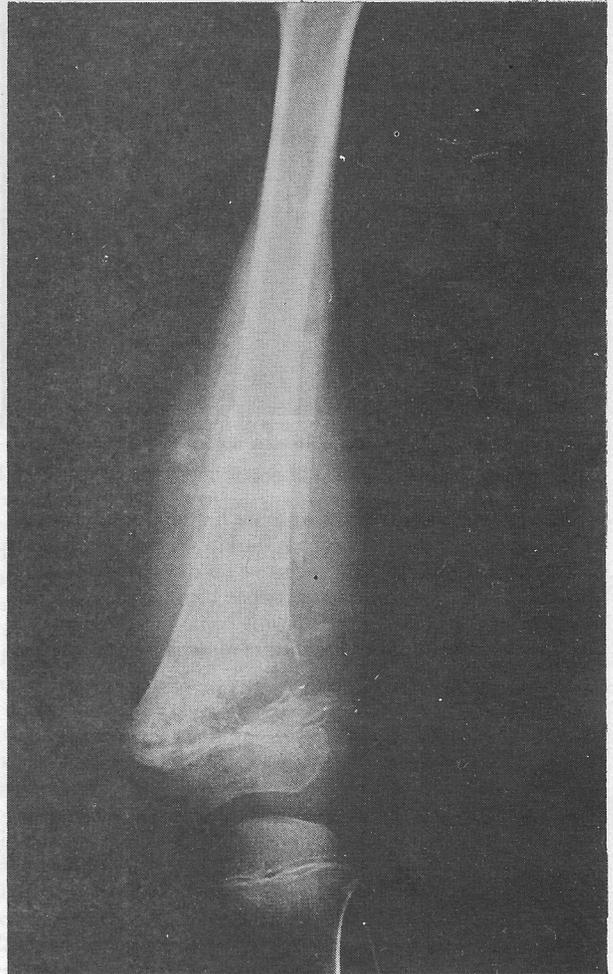
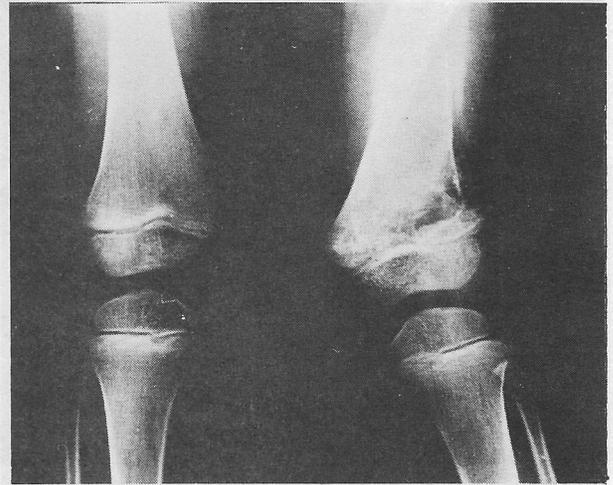


Figura 1. Lesión osteolítica en metáfisis distal.



Figura 2. Destrucción de la cortical, reacción perióstica, triángulo de Codman y borramiento de los septos en partes blandas.

rente, con predominio de masas abdominales¹. En los estudios clásicos de Burkitt y Wright³, casi 90% de los tumores óseos se originan en la mandíbula y los demás se distribuyen por orden de frecuencia entre los huesos largos (fémur, húmero, tibia), los huesos cortos y el cráneo. Sin embargo, no es claro si estos tumores extramandibulares son primarios o si hacen parte de un proceso generalizado de depósitos o, si se asocian con masas en otros sitios. Casos como el actual, con origen aparentemente primario en huesos largos constituyen una rareza, sobre todo en áreas no endémicas como Cali. En la serie de Nkrumah y Perkins⁵, en 110 pacientes solo hubo 2 lesiones óseas extrafaciales, pero eran linfomas diseminados sin especificar los huesos comprometidos. En los 30 casos de Arsenau et al.⁶ ninguno era extrafacial. Por otra parte, en un



Figuras 3 y 4. Extensión diafisaria del tumor y aumento de la masa de tejidos blandos.



Figura 5. Lesión muy notoria, reacción perióstica de tipo lamelar y gran masa de partes blandas.

estudio extenso⁷ de diversos tipos de linfoma originarios de hueso, no se vio ningún tumor de Burkitt. Se han descrito sus características radiológicas, inclusive las que corresponden a los huesos largos³. Asimismo se conoce bien la confusión que puede tener con el sarcoma de Ewing como sucedió en el caso que aquí se comenta. Este paciente se sometió a un estudio clí-

nico y radiológico completo porque el sarcoma de Ewing es muy raro en este grupo de edad, pues se sabe su predilección por adolescentes y adultos jóvenes². Para finalizar, se debe hacer énfasis en la rareza del tumor de Burkitt en un medio no endémico, donde teóricamente es difícil acumular series grandes de la enfermedad. Sin embargo, la experiencia de uno de los autores (FP) indica que este linfoma es relativamente común en el Valle del Cauca y, aunque el número total de casos anuales no es alto, cuadros clínicos y radiológicos como el discutido no dejan de ser interesantes, y deben estimular investigaciones más extensas. En el informe anual de Unicáncer⁸ se descubrieron 5 casos de linfoma de Burkitt en 1979 lo cual corrobora la impresión anterior.

SUMMARY

Burkitt's lymphoma es a malignant disease with origin in lymphocytes B. It is an endemic disease in certain areas of Africa but it is also found in other parts of the world with a much lower incidence. It has a higher frequency in males between 5 and 9 years of age with the primary form in mandible and abdomen, and very rarely in the long bones. In this article a case of Burkitt's lymphoma in a 4 year old boy with the primary tumor in the left femur without any other lesions elsewhere in the body is discussed. The x-rays were very suggestive of Ewing's sarcoma. The inicial presentation of Burkitt's lymphoma in the long bones is very rare, according to the literature.

REFERENCIAS

1. Ziegler, J. L.: Burkitt's lymphoma. *Med Clin North Am.* 61: 1073-1080, 1977.
2. Sutow, W. W., Vietti, T. J. y Fernbach, D. J.: *Clinical Pediatric Oncology*, 2a. Ed., The C. V. Mosby Co. S. Louis, pp.: 450-611, 1977.
3. Burkitt, D. P. y Wright, D. H.: *Burkitt's lymphoma*. E. S. Livingstone. London, pp.: 16-26, 1970.
4. Berard, C. O., Connor, G. T., Thomas, L. B. y Torloni, H.: Histopathological definition of Burkitt's tumour. *Bulletin WHO* 40: 601-607, 1969.
5. Nkrumah, F. K. y Perkins, I. V.: Burkitt's lymphoma, a clinical study of 110 patients. *Cancer* 37: 671-676, 1976.
6. Arsenau, J. C., Canellos, G. P., Banks, P. M., Berard, C. W., Galnick, H. R. y de Vita, V. T.: American Burkitt's lymphoma: a clinicopathologic study of 30 cases. *Amer J Med.* 58: 314-321, 1975.
7. Reinner, R. R. y Chabner, B. A.: Lymphoma presenting in bones. *Ann Inter Med.* 87: 50-55, 1977.
8. Unicáncer, Cali, Informe Anexo No. 3, 1979.