

Linfoma Burkitt del seno esfenoidal en pediatría. Reporte de caso

Jorge Docampo, Carolina Mariluis, Gustavo Civitarese, Carlos Castillo, Carlos Morales, Claudio Bruno

Resumen

Se reporta un caso de linfoma Burkitt del seno esfenoidal en un paciente de sexo masculino, de 3 años de edad, de raza caucásica. Presentaba un cuadro clínico de 10 días de evolución con deterioro del sensorio, vómitos y amaurosis bilateral y, por tomografía computada y resonancia magnética, se identificó una masa que comprometía el seno esfenoidal. Se arribó al diagnóstico por anatomía patológica e inmunomarcación.

Palabras clave. Burkitt. Linfoma. Seno esfenoidal.

Abstract

Burkitt Lymphoma of the Sphenoid Sinus in Children: Case Report

We report a case of Burkitt lymphoma of the sphenoid sinus in a 3 year-old caucasian male patient. He presented a clinical condition of 10 days of improvement with a sensory deterioration, vomiting and bilateral amaurosis. A mass which compromised the sphenoid sinus was identified by computed tomography and magnetic resonance imaging. The diagnosis could be reached by pathology and immunohistochemical studies.

Key words. Burkitt. Lymphoma. Sphenoid sinus.

INTRODUCCIÓN

El objetivo de esta presentación es mostrar una entidad sumamente infrecuente en pediatría, ya que la localización nasosinusal de los LNH no es habitual y la del linfoma de Burkitt se considera una excepción. Asimismo, describimos sus características imagenológicas en tomografía computada y resonancia magnética. Existen pocos casos publicados en la literatura mundial y es más infrecuente aún la presentación clínica esporádica (no endémica) de localización extra-abdominal.

El linfoma Burkitt es un tumor de alta malignidad, compuesto por linfocitos tipo B que presentan alta tasa de crecimiento. Pueden duplicar su tamaño en 24 horas ⁽¹⁾.

REPORTE DE CASO

Paciente de sexo masculino, de 3 años de edad, que presentaba deterioro del sensorio, vómitos, amaurosis bilateral y febrícula, de 10 días de evolución, sin ningún antecedente patológico de importancia. Fue atendido en el servicio de guardia pediátrica, donde se le realizó un fondo de ojo y un examen de rutina de laboratorio. Ambos fueron normales.

Se le realizó una tomografía computada (Fig.1), identificando una lesión de densidad de partes blandas, que comprometía el hueso esfenoides y que ocupaba la región selar y la cisterna supraselar. La densidad de la lesión era mayor a la del parénquima encefálico, sugiriendo una alta celularidad. Se le realizó

una resonancia magnética bajo anestesia general con gadolinio en un resonador de alto campo (1.5T), encontrándose una imagen levemente hipointensa en T2 y Flair e isointensa en T1 (Fig. 2). Ubicada en seno esfenoidal, deformaba y elevaba a la silla turca, y ocupaba la cisterna supraselar comprimiendo al quiasma óptico. En STIR, la tumoración era hiperintensa (Fig. 3). La lesión presentó realce heterogéneo, luego de la administración de contraste paramagnético (Fig. 4). La hipointensidad de señal en la secuencia T2 nos sugirió que la lesión era muy celular (Fig. 5).

Se realizó una biopsia por vía transnasal y el informe histopatológico mencionó una proliferación linfocítica.



Fig. 1: TC de cerebro. A nivel de la base del cráneo, en la línea media, se identifica una imagen sólida, hiperdensa con respecto al parénquima encefálico, la cual compromete al seno esfenoidal y el esfenoides (círculo blanco).

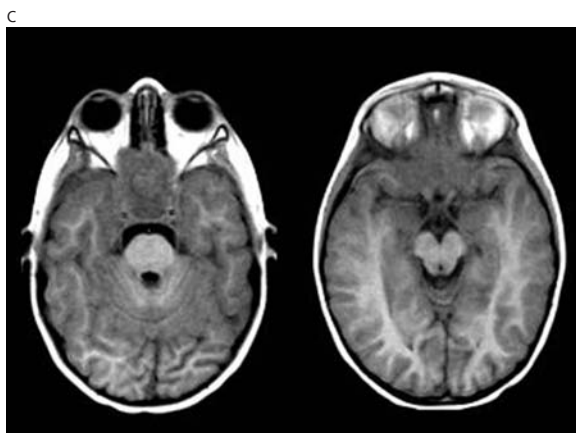
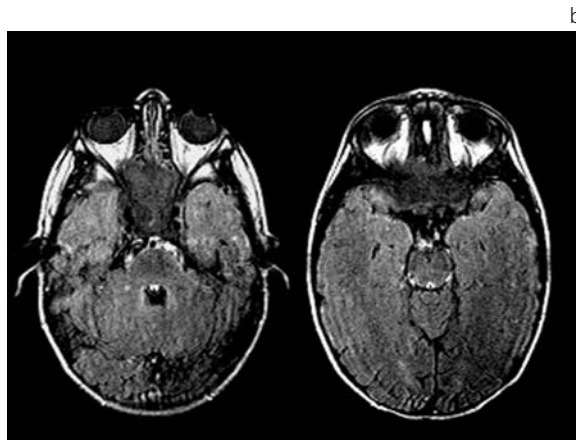
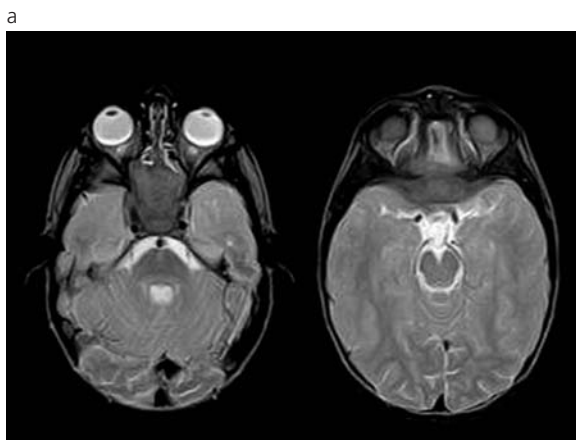


Fig. 2: RM. Compromiso del seno esfenoidal. Se identifica como una imagen hipointensa en secuencias T2 (a) y Flair (b), e isointensa en T1 (c) la cual compromete en forma parcial ambas hendiduras esfenoidales y engloba parcialmente ambos senos cavernosos. La hipointensidad de señal en T2 sugiere que corresponde a una lesión muy celular.

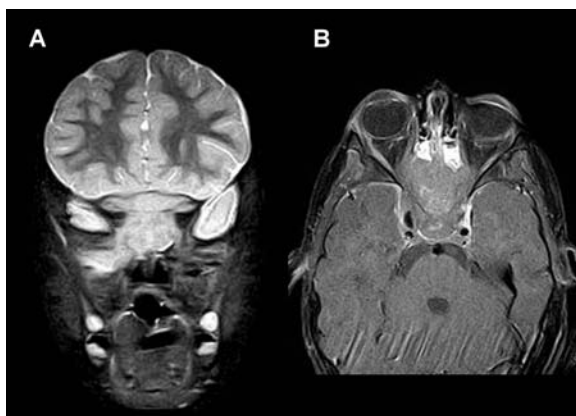


Fig. 3: Continuación. En la secuencia Stir (a) la lesión es hiperintensa. En la secuencia FAT SAT T1 con gadolinio (b) se identifica tenue realce de la imagen descripta. Asimismo, se observa que impronta sobre las celdillas etmoidales y sobre las paredes mediales de ambas órbitas en su sector posterior. También se identifica un englobamiento parcial del seno cavernoso derecho.

de neoplásica, que se disponía adoptando un patrón en “cielo estrellado” (Fig. 6). En la inmunomarcación se identificó Ki67 (+), CD79a (+), CD20 (+), CD10 (+) y un índice de proliferación celular mayor al 90% (elevado).

El diagnóstico definitivo por anatomía patológica fue linfoma Burkitt. Para estatificarlo, se realizó una

tomografía computada de tórax, abdomen y pelvis, y una punción de médula ósea con resultados normales. Como tratamiento, se indicó quimioterapia endovenosa con esquema CODOX-M y el paciente presentó buena tolerancia al mismo. Un mes después de haber comenzado el tratamiento, se realizó resonancia magnética de control, identificándose una reducción significativa del tamaño de la lesión (Figs. 7 y 8).

DISCUSIÓN

Los linfomas representan del 10 al 15% de todas las neoplasias en niños ^(2,3) y generalmente son linfomas No Hodgkin (LNH) ^(1,4).

El linfoma Burkitt se origina a partir de translocaciones cromosómicas que involucran al gen Myc ⁽⁵⁾. Existen dos formas clínicas: la endémica (África), que se identifica en pacientes de 3 a 10 años de edad y compromete huesos faciales, se encuentra asociada al virus Epstein Bar (EBV) en un 95% de los casos. Se hallaron efectos sinérgicos entre el EBV y la exposición al *Plasmodium falciparum* y en África representa el 80% de todas las neoplasias en niños ⁽¹⁾. La segunda forma de presentación clínica es la esporádica (no endémica), que se observa en niños de 6 a 15 años de edad y está caracterizada por la presencia de tumores intra-abdominales, generalmente identificados en las placas de

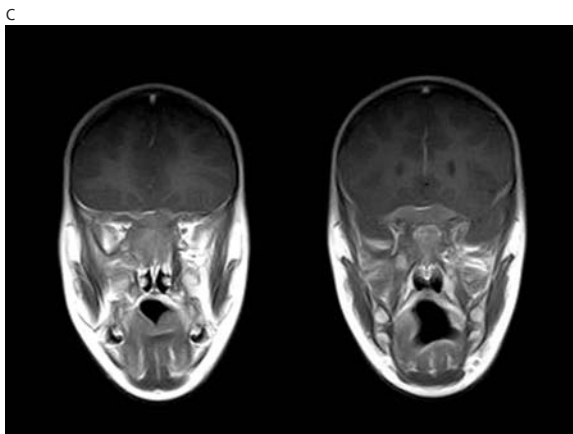
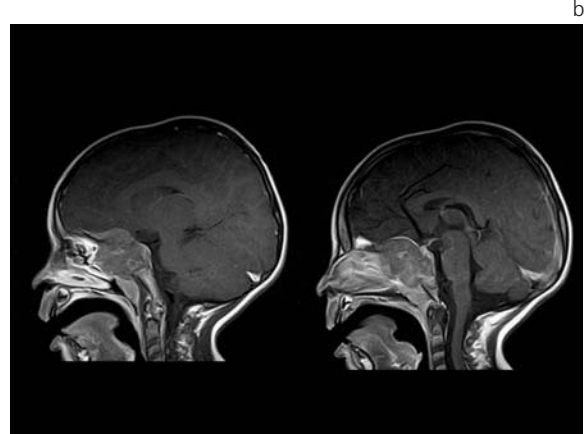
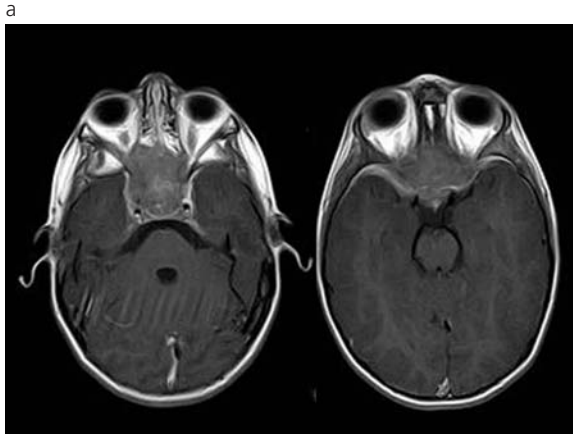


Fig. 4: Continuación. Secuencia T1 con gadolinio en plano axial (a), sagital (b) y coronal (c). Se constata escaso realce de la lesión en correlación a su alta celularidad. En el plano sagital se observa como la tumoración impronta sobre la mucosa del cavum reduciendo el diámetro de la columna aérea.

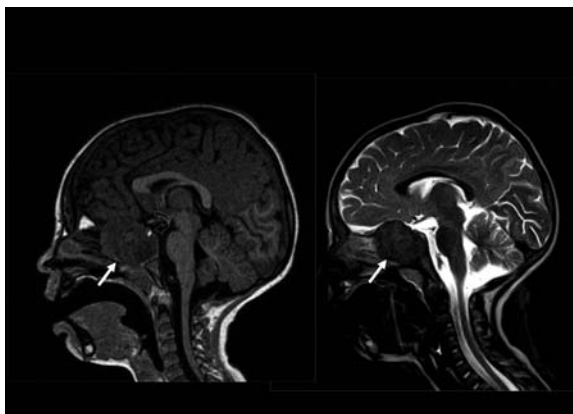


Fig. 5: Continuación. Secuencias T1 y T2 en el plano sagital de línea media. Se constata una voluminosa imagen isointensa en T1 e hipointensa en T2 que compromete el esfenoides ocupando en forma completa al seno esfenoidal e improntando sobre el cavum (flecha blanca). Asimismo, se identifica elevación del piso de la silla turca, objetivado por el ascenso de la neurohipófisis, la cual se presenta hiperintensa en T1 (flecha curva).

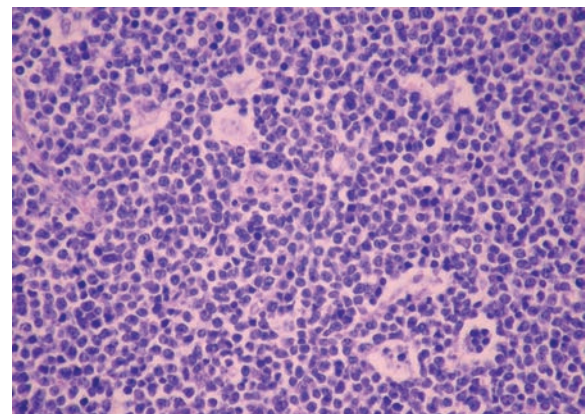


Fig. 6: Anatomía patológica de la lesión, tinción con hematoxilina-eosina. Proliferación de células neoplásicas linfoides que adoptan un patrón en "cielo estrellado". Hallazgo característico del linfoma Burkitt.

Peyer. Éstos se encuentran asociados al EBV en el 15-25% de los casos. En Norteamérica y Europa, esta forma de presentación clínica representa el 35-45% de todos los LNH en niños y el 3% de todos los tumores ⁽¹⁾.

Los linfomas nasosinuales suelen ser no Hodgkin y constituyen el 8% de todos los linfomas extranoda-

les de la cabeza y cuello ⁽⁶⁾.

Hemos realizado una revisión bibliográfica sobre linfomas Burkitt del seno esfenoidal y encontramos que han sido descritos un total de 12 pacientes, incluyendo nuestro caso. Éstos son mencionados en la Tabla 1.

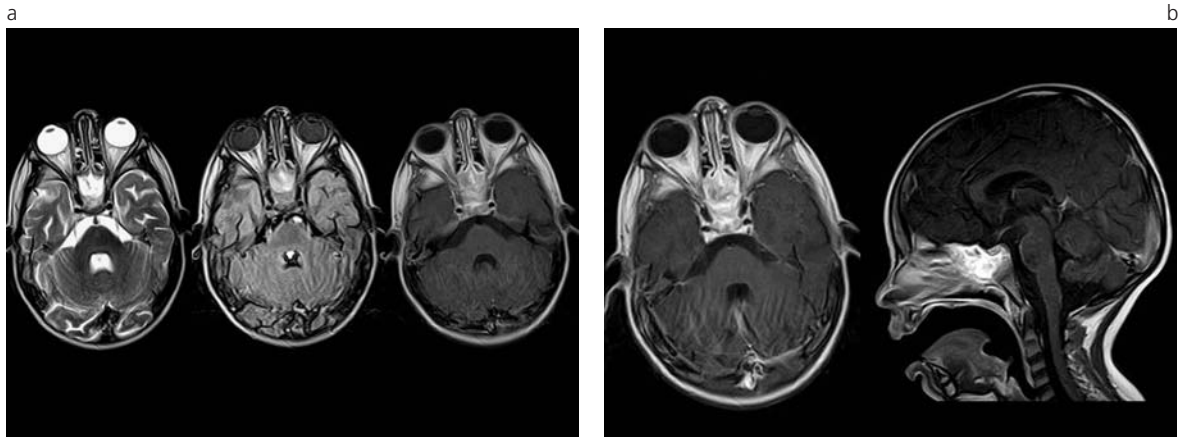


Fig. 7: Control evolutivo posquimioterapia. Luego de un mes de comenzado el tratamiento, se realizó una resonancia magnética control. En las secuencias axial T2, Flair y T1 (a) se identifica una reducción significativa del tamaño del tumor del seno esfenoidal asociado a reemplazo graso, el cual es evidenciado por una hiperintensidad de señal en T1 y T2. (b) En los planos axial y sagital T1 posgadolinio se constata la disminución del volumen del tumor tratado. El seno esfenoidal persiste ocupado por la lesión.

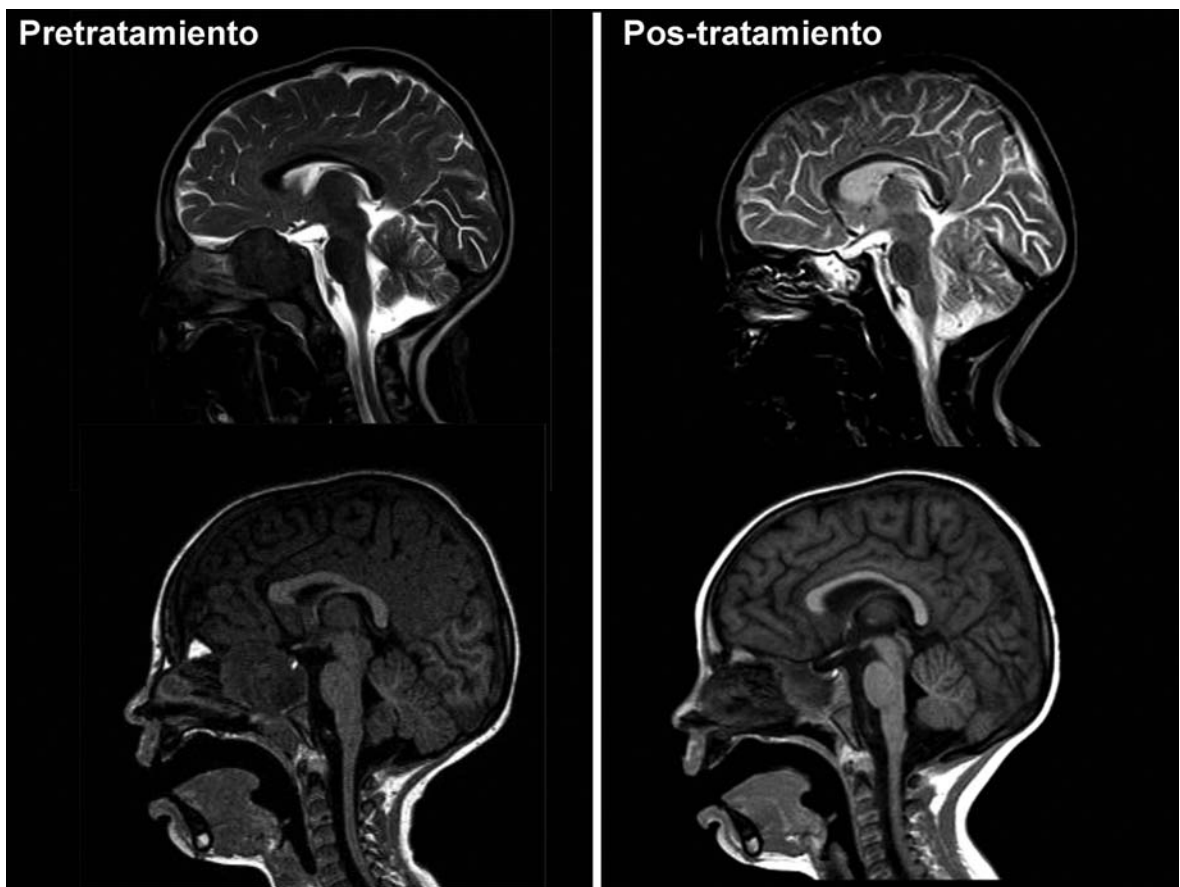


Fig. 8: Comparación de la lesión pre y pos tratamiento. En las secuencias sagital T2 y T1 pretratamiento se observa una formación voluminosa que compromete al esfenoides, ocupa el seno esfenoidal y eleva la silla turca. La lesión es hipointensa en ambas secuencias. En el control postratamiento se identifica una reducción significativa del tamaño de la lesión con descenso de la silla turca. Persiste ocupado el seno esfenoidal por una imagen hiperintensa en T2 e isointensa en T1 que corresponde a restos del tumor tratado.

En la tomografía computada, los linfomas Burkitt se identifican como lesiones de densidad de partes blandas que, en algunos casos, pueden ser discretamente hiperdensas debido a su alta celularidad.

En la resonancia magnética suelen ser iso-hipointensos en T2 e isointensos en T1. La discreta hipointensidad de señal en la secuencia T2 se atribuye a su alta celularidad. En las secuencias STIR o de supresión

Tabla 1: Búsqueda bibliográfica de case report de linfoma Burkitt del seno esfenoidal.

Año de publicación	Edad	Sexo	Referencia
1980	22	M	Trese, et al. ⁽⁷⁾
1989	56	F	Iwatsui, et al. ⁽⁸⁾
1996	4	M	Kalina, et al. ⁽⁹⁾
2001	4	F	Laguna, et al. ⁽⁶⁾
2003	4	M	Guler, et al. ⁽¹⁰⁾
2003	13	M	Guler, et al. ⁽¹⁰⁾
2004	62	M	Re, et al. ⁽¹²⁾
2008	3	M	Choi, et al. ⁽¹³⁾
2008	4	F	Choi, et al. ⁽¹³⁾
2009	66	F	Chennupati, et al. ⁽¹⁴⁾
2010	3	M	Actual

grasa, estas lesiones son hiperintensas. Los linfomas Burkitt suelen presentar un realce variable, luego de la administración de contraste paramagnético.

Entre los diagnósticos diferenciales de tumores de alta celularidad debemos tener en cuenta al germinoma, meduloblastoma y meningioma, los cuales pueden verse hiperdensos en TC y en la resonancia magnética suelen ser iso-hipointensos en T2.

En la microscopía se identifica una proliferación de células linfo-reticulares indiferenciadas, abundante actividad mitótica, células apoptóticas, la presencia de macrófagos produciendo el característico cuadro de "cielo estrellado", vacuolas citoplásmicas y grasa neutra positiva en macrófagos ⁽⁵⁾.

En la inmunohistoquímica los linfomas Burkitt presentan niveles positivos de CD5, CD10 CD20, CD79a, Ki-67 y MUM-1, entre otros marcadores. Un índice de proliferación elevado (cercano al 100%) es característico en estos tumores. Éste se calcula con la siguiente fórmula $(Ki67/CD 20) \times 100$ ⁽⁵⁾.

Bibliografía

- Morriss MC, Friedman DP. Neuroradiology case of the day. *RadioGraphics* 1998; 18: 1314-7.
- Toma P, Granata C, Rossi A, Garaventa A. Multimodality Imaging of Hodgkin Disease and Non-Hodgkin lymphomas in children. *RadioGraphics* 2007; 27: 1335-54.
- Barkovich A. *Pediatric Neuroimaging*. 3ed. Philadelphia, USA: Edit. Lippincott Williams & Wilkins 2000; 7: 506-42.
- Osborn A. *Neurorradiología Diagnóstica*. 1ed. Madrid: Edit. Mosby 1996; 4: 59-71, 15: 630-636, 639-49.
- Zhao X, Hassan A, Perry A, et al. C-MYC rearrangements are frequent in aggressive mature B-Cell lymphoma with atypical morphology. *Int J Clin Exp Pathol* 2008; 1: 65-74.
- Laguna P, Wiehoff A, López L, Candela V. Linfoma de Burkitt del seno esfenoidal. A propósito de un caso en la edad pediátrica. *Radiología* 2001; 43(5): 252-4.
- Trese MT, Krohel GB, Hepler RS, Naeim F. Burkitt's lymphoma with cranial nerve involvement. *Arch Ophthalmol*. 1980 Nov; 98(11): 2015-7.
- Iwatsui K, Fukuyama H, Shio H, Nakamura S. A case of Burkitt's lymphoma with numb chin syndrome as the initial manifestation. *Rinsho Shinkeigaku*. 1989 Jun; 29(6):764-8.
- Kalina P, Black K, Woldenberg R. Burkitt's lymphoma of the skull base presenting as cavernous sinus syndrome in early childhood. *Pediatr Radiol*. 1996; 26(6):416-7.
- Güler E, Kutluk T, Akalan N, Akyüz C, Atahan L, Büyükpamukçu M. Acute Blindness as a Presenting Sign in Childhood Non-Hodgkin Lymphoma. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*; 2003; 25,1: 69-72.
- Huisman T, Tschirch F, Schneider J, Niggli F, Martin-Fiori E, Willi U. Burkitt's lymphoma with bilateral cavernous sinus and mediastinal involvement in a child. *Pediatr Radiol* (2003) 33: 719-21.
- Re M, Di Massimo U, Romeo R, Mallardi V. Burkitt-like lymphoma of the sphenoid sinus: case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2004; 24(1): 30-2.
- Choi HK, Cheon JE, Kim IO, Youn BJ, Jung AY, Shin SM, et al. Central skull base lymphoma in children: MR and CT features. *Pediatr Radiol*. 2008; 38(8): 863-7.
- Chennupati SK, Govindaraj S, Setzen G, Chiu AG. Adult Burkitt lymphoma originating in the sphenoid sinus: case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J*. 2009; 88(7): E07.

El autor y los colaboradores del trabajo declaran no tener ningún conflicto de intereses.