

TUMOR DE BURKITT. PRESENTACION DE 3 PACIENTES*

HOSPITALES DE CHAKE Y WETE. ISLA DE PEMBA. TANZANIA

Dr. Diego J. Sosa Delgado **, Dr. Diego F. Sosa Bens***, Dr. Evis Devesa****, Dr. José Fernández*****, Dra. Graciela Delgado***** y Dr. Juan Sánchez*****

Sosa Delgado, D. y otros: *Tumor de Burkitt. Presentación de 3 pacientes.*

Se realiza un estudio en 3 niños comprendidos entre las edades de 5 y 8 años, pertenecientes a la Isla de Pemba en Tanzania, afectados de linfoma de Burkitt. Se revisa la literatura y se especifican las principales características clínicas e histopatológicas de esta enfermedad. Se comprueba una respuesta muy positiva con la terapéutica empleada (ciclofosfamida), no presentando recidivas en el corto período de tiempo de seguimiento (6 a 13 meses) observado por los autores. Se presenta en los 3 niños la lesión en el maxilar, en todos se confirma el diagnóstico histopatológico del tumor, y en uno de ellos además en ganglios cervicales. Se señala la posible importancia de los factores geográficos y climáticos, sin precisarse que son determinantes. Se analiza el posible papel del paludismo, en este caso la variedad falciparum como posible elemento co-carcinógeno.

INTRODUCCION

Este linfoma africano fue descrito por *Denis Burkitt*, en Uganda, en 1958,¹ inicialmente como un sarcoma de la mandíbula por su similitud histológica (sarcoma de células redondas), observándolo también como un tumor múltiple del abdomen (síndrome tumoral), derivado probablemente de un elemento primitivo del sistema reticuloendotelial,^{1, 2} o como modernamente se conoce sistema linforreticular.

En 1959 *O'Connor* y *Davies* confirmaron que los tumores maxilares y abdominales eran histológicamente iguales, eran linfomas,^{2, 3} y constituían el 50% de las neoplasias malignas de los niños en Africa.²

Es fundamentalmente un tumor de los niños, con mayor frecuencia en los varones, cuyas edades se encuentran comprendidas entre los 4 y 8 años.^{2, 4}

* Trabajo presentado en los Congresos de Pediatría: VII Latinoamericano, XIV Panamericano y XXI Nacional. Palacio de las Convenciones, noviembre de 1984.

** Especialista de I grado en Cirugía. Capitán de los Servicios Médicos. Profesor Asistente, ISCM-H. Delegación Médica a Tanzania 1969-1970 y a Etiopía 1977-1978.

*** Especialista de II Grado en Pediatría. Teniente Coronel de los Servicios Médicos. Profesor Titular, ISCM-H.

**** Especialista de I Grado en Medicina Interna, Policlínico Reina. Profesor Asistente. Delegación Médica a Tanzania 1969-1970.

***** Especialista de II Grado en Anatomía Patológica, Profesor Principal Facultad Finlay-Albarrán.

***** Especialista de I Grado en Parodontología. Instructora ISCM-H, Mayor de los Servicios Médicos. Delegación Médica Angola 1982-1983 y Etiopía 1983-1984.

***** Especialista de I Grado en Medicina Deportiva, INDER. Delegación Médica a Tanzania 1969-1970.

El cuadro clínico se caracteriza por tumores que asientan en los maxilares, con mayor incidencia en el superior. Son generalmente bilaterales, con pérdida de los dientes y con frecuente crecimiento hacia la órbita, en cuyo caso se acompaña, de exoftalmos, con gran desfiguración, pero contradictoriamente se acompañan inicialmente de buen estado general, además, se observan frecuentes lesiones osteolíticas de los maxilares.^{1, 2, 5}

Se representan con gran frecuencia tumoraciones abdominales, en estos casos los ganglios abdominales están aumentados, y lo curioso es la poca toma de los ganglios periféricos. Se ha descrito que el tumor abdominal más frecuente en las niñas es el tumor de ovario bilateral.^{2, 5}

En los riñones se caracteriza por masas tumorales con extensión a las suprarrenales.²

Los tumores ileales y yeyunales suelen acompañarse de obstrucción intestinal, y se destaca el hecho de que raras veces producen ascitis.²

Otro signo es la paraplejía, la que al comienzo es flácida y generalmente se acompaña de doble incontinencia.⁵

Ocasionalmente, aparecen tumores en huesos largos, pelvis, columna, cráneo y costillas. Son indoloros y de rápido crecimiento.

Otras localizaciones que resultan afectadas pueden ser: las glándulas salivales, los testículos, el tejido celular subcutáneo (pared abdominal y brazos), el corazón, las mamas y la piel.^{2, 3, 5, 6}

Burkitt realizó un largo viaje con el propósito de detectar la distribución e incidencia del tumor en Africa, y llegó a las siguientes conclusiones: su localización corresponde al cinturón ecuatorial africano 10 grados al norte y 10 grados al sur con una cola que se dirige hacia el sur, en la costa este (figura 1). No fue reportado el tumor a más de 5 000 pies de altura. A más de 2 000 millas del Ecuador la enfermedad sólo se detectó cerca de la costa. No se encontró donde la temperatura promedio durante el año era por debajo de 15 grados y donde la caída de lluvia anualmente era de 20 pulgadas (F'92) de agua. Como resultado de estas investigaciones, se ha señalado que existe la necesidad de condiciones geográficas y climáticas para su presentación.⁵

El virus de Epstein-Barr (VEB), en realidad debía ser Epstein-Achong-Barr, se asocia en el 90% de los casos africanos y con el 44% de los no africanos informados. Se asocia con el paludismo (variedad falciparum) como posible agente co-carcinógeno, actuando en este caso como agente inmunosupresor.⁵⁻⁸

Tanto la transcriptasa inversa (DNA plimerasa) como el material viral de Rauscher han sido hallados en algunos tumores.⁷

La causa, según la bibliografía consultada, aún no se precisa con claridad.⁵⁻⁷

Los criterios histopatológicos de esta enfermedad son los siguientes: tiene su origen en el linfocito beta muy poco diferenciado, sus núcleos son redondos,



con los nucleolos prominentes, el citoplasma basófilico con presencia de vacuolas que contienen grasa de diferentes calidades. Una de sus diferencias fundamentales con otros linfomas es su mayor tamaño y la poca diferenciación celular, así como la existencia de abundantes histiocitos vacuolados con gran actividad fagocítica, lo que le da la imagen característica de cielo estrellado, con que se distingue de otros linfomas (figura 2).⁸⁻¹²

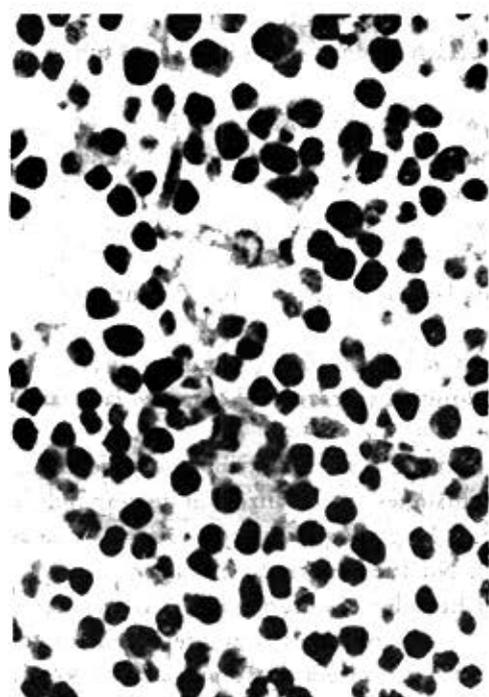


Figura 2.

En general presentan poca toma de los ganglios periféricos y a distancia y no dan metástasis en hígado o bazo.⁵

RESULTADOS Y DISCUSION

En la Isla de Pemba, en Tanzania, entre 1969 y 1970 se estudiaron 3 niños africanos del sexo masculino afectados por esta enfermedad, con edades comprendidas entre los 5 y 8 años, con un tiempo de evolución desconocida, con aparente buen estado general y procedentes de una zona de paludismo endémico.

Al examen físico los 3 pacientes presentaban tumoraciones bilaterales de maxilar superior, con gran desfiguración del rostro, pérdida de los dientes, osteólisis de hueso malar y uno de ellos tenía invasión orbitaria.

Los 3 tenían adenopatías cervicales palpables, y en 2 se detectó la presencia de tumoración abdominal (tabla 1).

El diagnóstico se confirmó por biopsia de la tumoración, y en uno de ellos se encontró toma de algunos ganglios periféricos (figura 3).

El tratamiento que se empleó fue la ciclofosfamida 100 mg endovenosa por metro cuadrado, en dosis fraccionadas en 4 días, con un seguimiento entre 6 y 13 meses. De esta forma se observó en la totalidad de los casos la regresión de las manifestaciones clínicas de la enfermedad (tabla 2).

Tabla 1.

Edad	Sexo	Localización	Diagnóstico histopatológico
5	M	Maxilar-abdominal	Biopsia tumor
7	M	Maxilar-abdominal	Biopsia tumor
8	M	Maxilar-invasión orbitaria	Biopsia tumor y ganglio cervical +

Los pacientes reportados en esta experiencia fueron de la Isla de Pemba; en la Isla de Zanzíbar a nuestro regreso había sido intervenido 1 niño por un tumor del maxilar, (este caso no corresponde a los presentados en este estudio), que se acompañaba de una tumoración abdominal. No se pudo obtener la confirmación histológica de este paciente.

Los casos descritos en esta experiencia no coinciden con lo informado por *Burkitt*⁵ en la no localización del tumor en estas islas del Océano Indico, en los años 1969-1970; él recopilaba las estadísticas de los casos encontrados y posiblemente no tuvo conocimiento de estos pacientes.

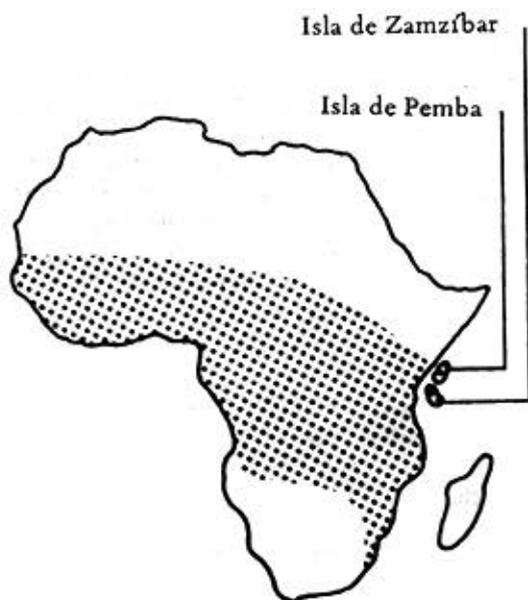


Figura 3.

Se ha señalado que el factor geográfico y climático tiene importancia en la incidencia de esta enfermedad, pero no es determinante; sin embargo, el paludismo como posible co-carcinógeno y elemento inmunosupresor, según se ha descrito,⁵⁻⁹ tiene su peso específico entre los factores etiológicos de esta enfermedad.

La ciclofosfamida a dosis única o múltiple continúa siendo el medicamento de elección; otros como el metotrexate¹⁵ solo o con radioterapia y el vincristín también se han empleado con buenos resultados.^{5, 6}

Informa Cecil⁷ que recientemente se ha utilizado quimioterapia en altas dosis, combinada con trasplante autólogo de médula ósea.

En todo caso se deben evitar y tratar las complicaciones metabólicas (hiperuricemia, acidosis láctica, hiperpotasemia).

SUMMARY

Sosa Delgado, D. et al.: *Burkitt's tumor. Presentation of three cases.*

Three children aged 5-8 years, natives of Pemba Island, Tanzania, affected by Burkitt's lymphoma, are studied. Literature is reviewed and main clinical and histopathological characteristics of disease are specified. A very positive response to therapy used (cyclophosphamide) is proved, non-relapsing during short-term follow-up (6 to 13 months) was observed by the authors. In the three children, lesion occurs in the maxilla, in all of them histopathologic diagnosis of tumor is proved. In one of the

Tabla 2.

Meses de estudio	Localización	Recidivas
13	Maxilar-abdominal	No
9	Maxilar-abdominal	No
6	Maxilar-invasión orbitaria	No

En 1976 en Luanda, Angola, fueron tratados por otros compañeros 6 pacientes con tumoraciones maxilares diagnosticados como tumores de Burkitt.^{13, 14}

En 1977 en el Hospital Universitario de Gondar en Etiopía, el autor de este trabajo examinó 2 niños que presentaban tumoraciones del maxilar acompañadas también de tumoraciones abdominales. Clínicamente eran iguales a los encontrados 8 años antes en Tanzania, pero no se pudo comprobar el diagnóstico histológico de estos pacientes. Como dato interesante, aquella zona era también eminentemente palúdica (variedad falciparum). De ser positivos estos pacientes de linforma de Burkitt se saldrían del marco geográfico y climático planteado por este autor.⁵

children, lesion also occurs in cervical ganglia. Possible importance of geographic and climatic factors is pointed out, but without setting if are determining factors. Possible role of malaria, in this case falciparum malaria, as carcinogen-like element, is analyzed.

RÉSUMÉ

Sosa Delgado, D. et al.: *Tumeur de Burkitt. A propos de 3 cas.*

Il est réalisé une étude portant sur 3 enfants, âgés entre 5 et 8 ans, appartenant à l'île de Pemba, la Tanzanie, porteurs d'un lymphome de Burkitt. Une revue est faite de la littérature et il est signalé les principales caractéristiques cliniques et histopathologiques de cette maladie. Il est constaté une réponse très positive à la thérapeutique employée (cyclophosphamide); les malades n'ont pas présenté de récives pendant la courte période, au cours de laquelle ils ont été suivis par les auteurs (de 6 à 13 mois). Chez les trois enfants la lésion siègeait dans le maxillaire; chez tous il a été confirmé le diagnostic histopathologique de la tumeur et chez un il a été en plus confirmé une atteinte des ganglions cervicaux. Il est signalé la possible importance des facteurs géographiques et climatiques, sans préciser qu'ils soient déterminants. Il est analysé le possible rôle du paludisme à falciparum, en tant que possible élément co-carcinogène.

BIBLIOGRAFIA

1. Burkitt, D.: A sarcoma involving the jaws in African children. *Br J Surg* 46: 218, 1958.
2. Burkitt, D.; G. T. O'Connor: Malignant lymphoma in African children I. A Clinical syndrome. *Cancer* 14: 258, 1961.
3. O'Connor, G. T.: Malignant lymphoma in African children II. A pathological entity. *Cancer* 14: 270, 1961.
4. Sobo, A. O.: Cancer in Liberia. A review of cases registered from the Liberia Cancer Registry 1973-1977. *Cancer* 49: 1945, 1982.
5. Burkitt, D.: The discovery of Burkitt's lymphoma. *Cancer* 51: 1777, 1983.
6. Bonilla Velasco, F. A. y otros: Linfoma indiferenciado tipo Burkitt con afectación cutánea. *Rev Clin Esp* 152: 399, 1979.
7. Cecil y Loeb: *Tratado de Medicina Interna*. 9na ed., T. II, Ed. Interamericana, 1978. P. 1790.
8. Levine, P. H. et al.: The American Burkitt's lymphoma registry: eight year experience. *Cancer* 49: 1016, 1982.
9. Grogan, T. M. et al.: A comparative study of Burkitt's and non Burkitt's undifferentiated malignant lymphoma. *Cancer* 49: 1817, 1982.
10. Dorfman, R. F.: Childhood lymphoma in St. Louis Missouri, clinically and histologically resembling Burkitt's tumor. *Cancer* 18: 418, 1965.
11. Miliauscas, J. R. et al.: Undifferentiated non Hodgkin's lymphomas (Burkitt's and non Burkitt's types). The relevance of making this histologic distinction. *Cancer* 50: 2115, 1982.
12. Castella, A. et al.: The presence of Burkitt like cell in non Burkitt neoplasms. *Cancer* 50: 1764, 1982.
13. Calderín, A.: Comunicación personal.
14. Degourney, A.: Comunicación personal.
15. Burkitt, D. et al.: The African lymphoma. Preliminary observations on response to therapy. *Cancer* 18: 401, 1965.

Recibido: 28 de febrero de 1985. Aprobado: 11 de junio de 1985.

Dr. Diego Sosa. Calle 38 No. 155 entre Nueva y Lindero, Nuevo Vedado, Ciudad de La Habana, Cuba.