



# Pediatría

http://www.revistapediatria.org/  
DOI: <https://doi.org/10.14295/pediatr.v50i2.66>



## Reporte de caso

# Linfoma de Burkitt orbitario en una paciente de 3 años de edad

Viviana Lotero Díaz<sup>a</sup> Oscar Eduardo Castro-Delgado<sup>b</sup> Mario Fernando Castro Delgado<sup>c</sup>

*a MD. Esp. Hemato-oncología Pediátrica. Clínica Fundación Valle de Lili. Cali (Colombia)*

*b MD. Especialista en Pediatría. Universidad del Cauca. Popayán (Colombia)*

*c MD. Universidad del Cauca. Popayán (Colombia)*

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 15 de mayo de 2017

Aceptado el 18 de julio de 2017

#### Palabras clave:

Linfoma de Burkitt  
enfermedades orbitales  
linfocitos B  
órbita

#### Keywords:

Burkitt lymphoma  
orbital diseases  
B lymphocytes orbit

### R E S U M E N

Los linfomas primarios de ojo y anexos oculares representan el 1.5% de los linfomas no Hodgkin en la población anglosajona. Uno de sus tipos histológicos, el linfoma de Burkitt en la localización orbitaria, es una condición muy poco frecuente. Presentamos el caso de una paciente femenina de 3 años de edad con aparición de masa a nivel del párpado inferior izquierdo asociada a proptosis, con 15 días de evolución, a quien se le realizó una resonancia magnética nuclear de órbitas que confirmó procesos neoproliferativos. Posteriormente, fue sometida a una resección quirúrgica. Los estudios de inmunohistoquímica confirmaron el diagnóstico de linfoma de Burkitt. La importancia del reporte de este caso radica en que muestra que este padecimiento se debe tener en cuenta dentro de los posibles diagnósticos diferenciales cuando se presenta la aparición de masas orbitarias.

### I Orbital Burkitt Lymphoma in a 3 Years Old Patient

### A B S T R A C T

Primary eye and ocular adnexa lymphomas represent 1.5% of non-Hodgkin lymphomas in the Anglo-Saxon population. One of its histological types, orbital Burkitt's lymphoma, is a very unusual condition. We present a case report of a 3 years old female patient with a mass at the height of her lower left eyelid associated with proptosis, with 15 days of evolution, to whom an orbital nuclear magnetic resonance was practiced, confirming neoproliferative processes. Later the patient was submitted to a surgical resection. Immunohistochemical studies confirmed the diagnosis of Burkitt's lymphoma. The importance of this case report lies in that it shows that this ailment must be taken in account among the different possible differential diagnosis when orbital masses appear.

\*Autor para correspondencia. Oscar Eduardo Castro-Delgado  
Correo electrónico: [oscaredc24@gmail.com](mailto:oscaredc24@gmail.com)

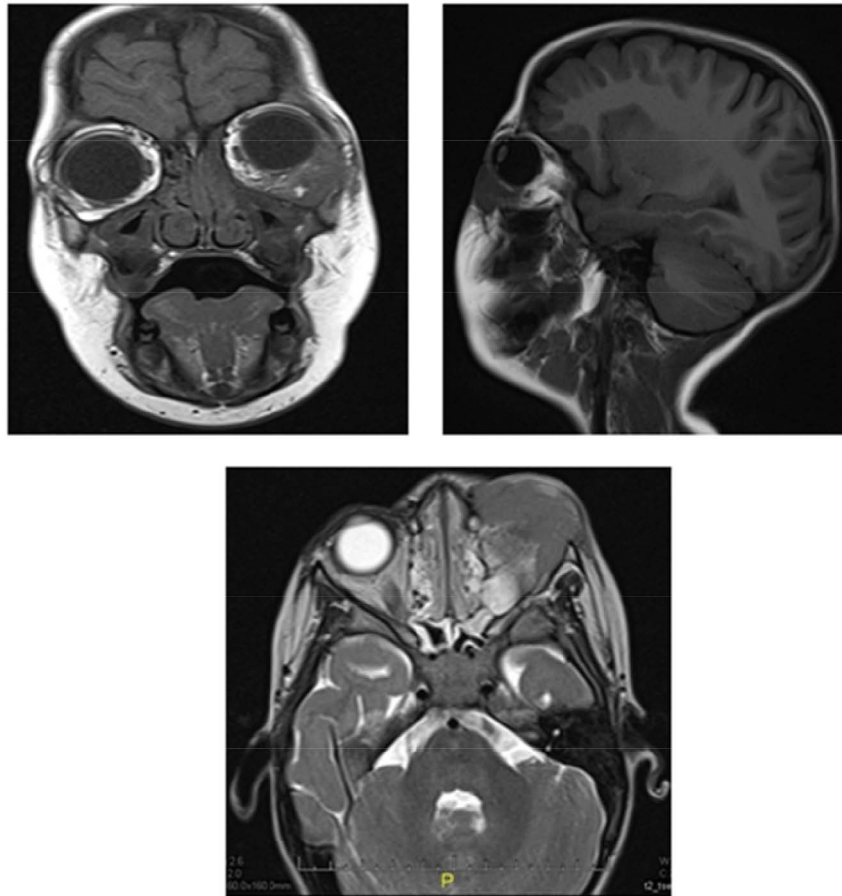
## Introducción

El linfoma de Burkitt es un tipo de linfoma no Hodgkin de células B que fue descrito por primera vez en 1958 en un grupo de niños(as) africanos, en cuyo caso se presentó como una neoplasia a nivel mandibular. Esta condición se presenta predominantemente en niños(as) y es uno de los tumores de más rápido crecimiento en los seres humanos(1,2)endemic BL and sporadic BL are distinct clinico-anatomical entities. Their morphological identity probably relates to similar chromosomal translocations in both tumours, resulting in c-myc de-regulation and consequent unrestrained proliferation without differentiation. Similar gene rearrangements are found in a proportion of AIDS-related lymphomas that are predominantly extranodal and have the cytomorphology of BL. The term "Burkitt-like lymphoma" (BLL. Está asociado a alteraciones en el gen c-myc causadas por translocaciones entre los cromosomas 8 y 14. Además, la presencia de anticuerpos en contra de antígenos del virus de Epstein Barr se ha asociado con el desarrollo de linfoma de Burkitt de tipo africano, también conocido como endémico(3). En la forma esporádica de la enfermedad, que se produce en todo el mundo en áreas no endémicas, se presenta con mayor frecuencia como una masa abdominal que

compromete la porción ileocecal en el intestino, mientras que la afectación ocular u orbitaria es rara(4). El objetivo de este artículo es presentar el caso de una paciente de 3 años de edad con Linfoma de Burkitt orbitario.

## Descripción del caso clínico

Se presenta el caso de una paciente femenina de 3 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares relevantes, con cuadro clínico de 15 días de evolución consistente en aparición de masa de volumen rápidamente creciente a nivel del párpado inferior izquierdo, asociada a proptosis, manejada en un inicio con antibióticos para celulitis. Sin mejoría alguna, se decide realizar una tomografía axial computarizada de órbitas con hallazgos imagenológicos muy sugestivos de lesión neoplásica. Se decide realizar una resonancia magnética nuclear cerebral y de órbitas para aclarar el origen de la lesión, encontrando como hallazgo principal una masa de 21 mm x 35 mm, con bordes irregulares, lobulados y mal definidos, sin áreas de necrosis o calcificación en su interior. El globo ocular, nervio óptico y el resto de los músculos extraoculares ipsilaterales no presentaban alteraciones (Figura 1). No había hallazgos que sugirieran patología estructural intracraneal.



**Figura 1.** RMN cerebral y de órbitas que muestra masa localizada en los tejidos blandos adyacentes al piso de la órbita izquierda, con compromiso septal de características neoproliferativas que no depende de las estructuras musculares ni óseas.

Ante estos hallazgos se llevó a cabo, bajo anestesia general, una orbitotomía inferior y medial izquierda, con resección de la masa intraorbitaria. El análisis histológico identificó tejido fibromuscular y adiposo infiltrado por una neoplasia de origen linfoide. Se llevaron a cabo estudios de inmunohistoquímica, encontrando que las células neoplásicas expresaron de forma fuerte y difusa CD45, CD79, CD10 y tenían expresión débil para Vimentina, CD20, BCL-2 y CD38. La expresión nuclear de la proteína C-MYC fue positiva en el 100 % de las células neoplásicas. No había expresión para CD99, HMB-45, S-100, Sinaptosina, AML, Desmina, EMA, CK AE1/AE3, BCL-6, MUM-1, CD3, CD34 y TdT. El índice de proliferación nuclear evaluado con el Ki67 fue del 100 % (Figura 2).

Con el objetivo de estadificar la neoplasia, se realizó una tomografía axial computarizada de tórax y abdomen que mostró adenopatías axilares derechas de gran tamaño, además adenomegalias en las cadenas ilíacas y regiones inguinales bilaterales. Los estudios citológico e inmunofenotípico del líquido cefalorraquídeo fueron negativos para infiltración neoplásica. Se realizó gammagrafía ósea que mostró hipercaptación del radiotrazador en el esqueleto axial y apendicular que podría corresponder a infiltración tumoral en la médula ósea. Se llevó a cabo biopsia y aspirado de médula ósea con resultados negativos para infiltración neoplásica. Por lo anterior, se clasificó como estadio III.

## Discusión

Los linfomas primarios de ojo y anexos oculares representan 1.5% de los linfomas no Hodgkin en la población anglosajona.

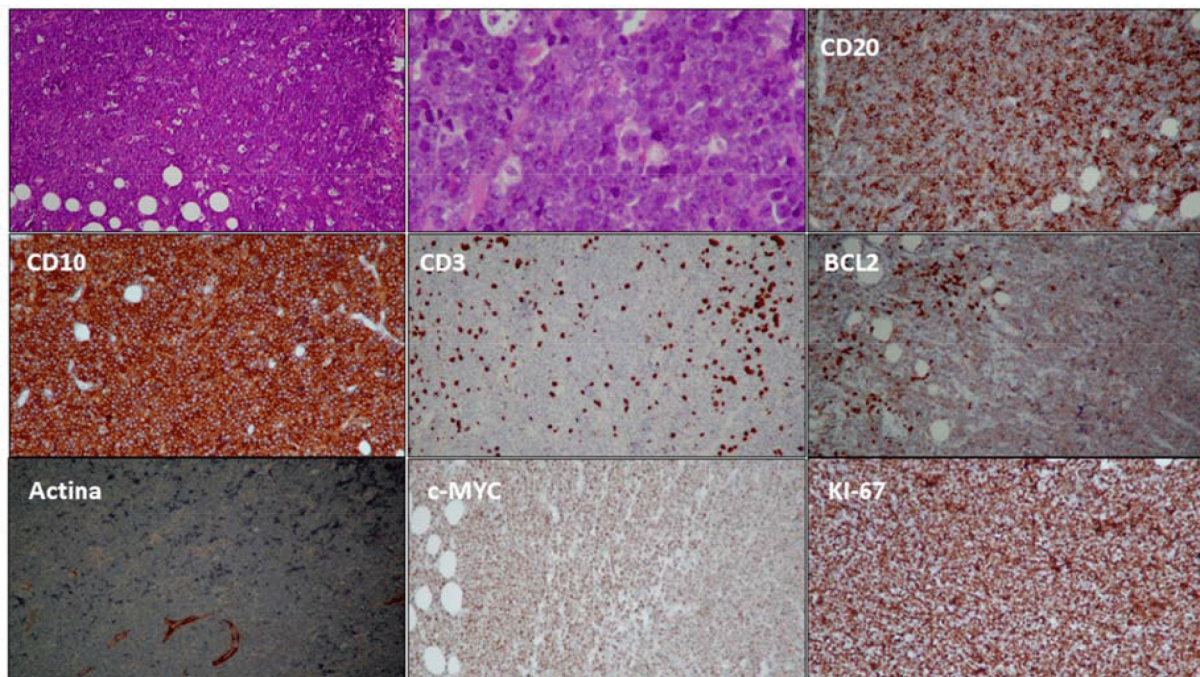
A nivel latinoamericano, existen estudios en Argentina que muestran que estos linfomas representan el 1.8 % del total de linfomas, sin embargo, en México son mucho más raros, representando entre el 0.02% y 0.03%. En Colombia existen estudios, como uno realizado en Bucaramanga, que evidenció que aquellos representan el 1.5% de los casos(5-9).

La mayoría se presenta en adultos, con leve predominio en el sexo femenino, manifestándose con signos y síntomas de proptosis (a veces dolorosa), diplopía, conjuntivitis y ptosis palpebral. Los sitios más frecuentes de estos linfomas son: conjuntiva (63%), tejidos infraorbitarios (58%), aparato lagrimal (28%) y músculos extra-oculares (13%) (10). Histológicamente corresponden a linfomas B no Hodgkin de células pequeñas, siendo el linfoma B de la zona marginal (MALT) el más frecuente. Otros linfomas surgidos en esta localización son: linfomas difusos de células grandes B, linfomas de células del manto, linfomas foliculares, linfomas linfocíticos de células pequeñas, linfoma de Burkitt, linfomas T-NK (11); por lo cual es fundamental la utilización de técnicas de inmunohistoquímica (IHQ)(12).

El diagnóstico de linfoma de Burkitt orbitario generalmente se hace de forma tardía, ya que no es un sitio frecuente de afectación. Por esta razón, debe ser tenido en cuenta en el diagnóstico diferencial del paciente que consulta por aparición de masa a este nivel asociado a crecimiento rápido y progresivo, como en nuestro caso.

## Agradecimientos

Al departamento de radiología y patología de la Fundación Clínica Valle de Lili.



**Figura 2.** Análisis de inmunohistoquímica que confirmó linfoma de Burkitt orbitario

## REFERENCIAS

1. Wright DH. What is Burkitt's lymphoma? *J Pathol.* 1997;182(2):125-7.
2. Burkitt D. A sarcoma involving the jaws in African children. *Br J Surg.* 1958;46(197):218-23.
3. Ruf IK, Rhyne PW, Yang H, Borza CM, Hutt-Fletcher LM, Cleveland JL, et al. Epstein-Barr Virus Regulates c-MYC, Apoptosis, and Tumorigenicity in Burkitt Lymphoma. *Mol Cell Biol.* 1999;19(3):1651-60.
4. Baker PS, Gold KG, Lane KA, Bilyk JR, Katowitz JA. Orbital burkitt lymphoma in immunocompetent patients: a report of 3 cases and a review of the literature. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 2009;25(6):464-8.
5. Caballero-Caballero R, Hernández-Rivera EG, López-Karpovitch JX. Experiencia de 10 años en linfomas oculares y de anexos oculares. *Gac Médica México.* 2006;142(5):393-7.
6. Isaacson P g., Norton. A j. Extranodal Lymphomas. *Histopathology.* 1995;27(1):97-97.
7. Bilbao R, A E, Nesprias M, Pulero C, Giménez L, Zerga M, et al. Linfomas de la órbita y anexos oculares: Correlación clínico patológica de 25 casos. *Med B Aires.* 2010;70(4):333-8.
8. Romero-Guadarrama MB, Tenorio G, Guevara-Espino S. Linfomas de órbita y anexos oculares; características clínicas e histopatológicas. *Rev Médica Hosp Gen México.* 2010;73(03):166-72.
9. Ramírez CAG, Pérez CJU, Vargas PMN, Radi DSS, Pinto LEV. Linfomas no Hodgkin: Área metropolitana de Bucaramanga. <http://revistas.uis.edu.co/index.php/revistasaluduis/article/view/2132/2481>. (Fecha de consulta: 25 de septiembre de 2017).
10. Jakobiec FA. Ocular adnexal lymphoid tumors: progress in need of clarification. *Am J Ophthalmol.* 2008;145(6):941-50.
11. Lago AS, Haggerty C, Kim Y, Hammons M, Neufeld K, Redher C, et al. Morphologic features of 115 lymphomas of the orbit and ocular adnexa categorized according to the World Health Organization classification: are marginal zone lymphomas in the orbit mucosa-associated lymphoid tissue-type lymphomas? *Arch Pathol Lab Med.* 2008;132(9):1405-16.
12. Norton AJ. Monoclonal antibodies in the diagnosis of lymphoproliferative diseases of the orbit and orbital adnexae. *Eye Lond Engl.* 2006;20(10):1186-8.