

Linfomas en niños II. Linfomas

Dr. Elías Jiménez*

Dr. José F. Lobo**

INTRODUCCION

El linfoma está considerado como uno de los tumores malignos más frecuentes en el niño, con una incidencia que ha oscilado en diferentes series de tumores (1-9) entre 7,2 y 9,6%. Siendo un tumor de evolución muy aguda su diagnóstico precoz es fundamental, por lo que debe ser considerado como emergencia pediátrica. Por otra parte la localización más frecuente del linfoma es la intra-abdominal (1-8) lo cual, aunado a lo pobre del cuadro clínico al principio, dificulta aún más el diagnóstico temprano, reflejándose esto en la inoperabilidad de la mayor parte de los tumores con dicha localización (8).

El linfoma intra-abdominal en contraposición con lo descrito por otros autores es en nuestro medio tan frecuente como el tumor de Wilms y bastante más que el neuroblastoma (2). Estos hechos indicativos de la gravedad del problema, motivaron la presente revisión la cual comprendió los casos con linfoma observados en el Hospital Nacional de Niños durante un lapso de dos y medio años.

MATERIAL Y METODOS

Se estudiaron los expedientes con diagnóstico final de linfoma, obtenidos de los archivos clínicos del Hospital Nacional de Niños, correspondiendo 21 casos a linfoma (Cuadro 1) y se tabularon los datos importantes en relación con el

CUADRO 1

Clasificación de los linfomas estudiados

Variedad	Nº de Casos
Linfoblástico	9
Linfocítico	6
Indiferenciado	3
Folículos gigantes	2
Tipo Burkitt	1
TOTAL	21

* Asistente Especialista. Depto. de Medicina. H.N.N.

** Residente. Depto. de Cirugía. H.N.N.

cuadro clínico, tratamiento y pronóstico. Trece de ellos eran del sexo masculino y 8 del femenino y la mayor parte provenía de la provincia de San José (Cuadro 2). En todos se estableció el diagnóstico mediante biopsia, ya sea por laparatomía o resección de ganglio, la cual fue estudiada en el Departamento de Anatomía Patológica del Hospital San Juan de Dios, siendo su clarificación la señalada en el Cuadro 2.

CUADRO 2

Lugar de procedencia

Provincia	Nº de Casos
San José	13
Heredia	3
Puntarenas	2
Guacacaste	2
Alajuela	1
TOTAL	21

RESULTADOS

Al analizar el estado nutricional de los pacientes, según la clasificación de Gómez, se encontró que la mayor parte eran eutróficos o desnutridos de I grado. Considerando de utilidad en el diagnóstico diferencial la edad de inicio de la sintomatología, se observó que casi todos ellos la iniciaron en la edad pre-escolar y un número reducido en la escolar, no encontrándose ningún caso en lactantes (Cuadro 3). Por otra parte el tiempo de evolución pre-hospitalario de los síntomas fue en general muy corto, comportándose el padecimiento como enfermedad aguda, con menos de un mes de evolución, en 13 pacientes (Cuadro 4). Es de notar que en

CUADRO 3

Edad de inicio de los síntomas

Edad (años)	Nº de Casos
2 a 4	7
> 4 a 6	8
> 6 a 10	4
> 10	2
TOTAL	21

CUADRO 4

Tiempo de evolución prehospitalaria de los síntomas

Meses	Nº de Casos
0 a 1	13
1 a 3	4
3 a 6	2
6 a 12	1
> 12	1
TOTAL	21

la mayor parte de los casos, el linfosarcoma tuvo localización intra-abdominal. En uno de ellos el sitio de origen fue bazo y en otro maxilar superior (linfoma de Burkitt). Ver Cuadro 5. La sintomatología estuvo constituida fundamentalmente

CUADRO 5

Localización de los linfosarcomas al ingreso

Tipo de tumor	Localización	Nº de Casos
Linfocítico, linfoblástico e indiferenciado	Intraabdominal	13
	Cervical	2
	Generalizado	3
Folículos gigantes	Bazo	1
	Cuello y mediastino	1
Burkitt	Maxilar superior	1
TOTAL		21

por dolor abdominal seguido del ataque al estado general, fiebre y crecimiento de abdomen. Tres de ellos presentaron al ingreso síndrome oclusivo o sub-oclusivo, siendo en estos casos el sitio de localización del tumor el intestino delgado; en tres más existían manifestaciones de padecimiento urinario, caracterizado principalmente por disuria y únicamente dos tuvieron sangrado intestinal al ingreso (Cuadro 6), presentándose este signo en otros tres durante la evolución; además en dos

CUADRO 6

Manifestaciones clínicas al ingreso.

Manifestaciones clínicas	Nº de Casos
Dolor abdominal	12
Ataque al estado general	9
Fiebre	8
Crecimiento abdominal	8
Palidez	6
Síndrome suboclusivo	3
Disuria	3
Sangrado intestinal	2
Otros	14

existió anemia hemolítica y en dos fase leucémica, en tres apareció ictericia y en dos cuadro purpúrico. Hubo dos casos con síndrome de hipertensión intracraneana, interpretado como metástasis, respondiendo uno de ellos al tratamiento con quimioterapia.

En la exploración física efectuada al ingreso predominó en general el hallazgo de masa palpable en el sitio de localización del tumor; en uno de los pacientes

con lifosarcoma de folículos gigantes, el único signo presente fue gran esplenomegalia, llegando el bazo a tener más de 15 cm. de longitud y sobrepasando la línea media. El otro paciente con esplenomegalia ingresó con la forma generalizada del tumor y en fase leucémica (Cuadro 7.) En los 13 linfosarcomas intra-abdominales la localización fue en cuadrante inferior derecho; ninguno se localizó en el izquierdo

CUADRO 7

Hallazgos a la exploración física al ingreso

Hallazgos	Nº de Casos
Masa palpable	17
Ascitis	3
Esplenomegalia	2
Adenomegalia generalizada	2
Dolor a la palpación	2
Otros	5

aunque en algunos casos abarcaba varios cuadrantes debido al enorme volumen del tumor; de estos casos con localización intra-abdominal, 7 fueron inoperables y solamente en 6 se pudo efectuar extirpación de la masa. A pesar de que en 12 pacientes se realizó colon por enema como elemento adicional útil para el diagnóstico, en 4 de ellos este estudio fue interpretado como normal y únicamente a uno se le hizo tránsito gastrointestinal, el cual fue anormal; además sólo en 8 se efectuó pielograma endovenoso, siendo normal en dos de ellos. En la mayor parte de los pacientes el tratamiento estuvo constituido por radioterapia y sólo en 6 casos se pudo efectuar cirugía; cuando la condición del paciente era mala o el linfoma estaba generalizado se usó además quimioterapia. En dos pacientes la evolución fue tan aguda que no hubo oportunidad de efectuar ningún tipo de tratamiento (Cuadro 8).

CUADRO 8

Tratamiento efectuado

Tratamiento	Nº de Casos
Cirugía más Rx.*	3
Cirugía	3
Rx.	3
Rx. más quimioterapia	7
Quimioterapia	3
Sin tratamiento	2

* Rx: radioterapia

Al analizar la sobrevida de los casos, considerada desde el inicio de los síntomas, se observó que aproximadamente la mitad de ellos fallecieron en los 6 primeros meses de evolución; de los que aún viven ninguno ha llegado a 5 años de sobrevida (Cuadro 9).

CUADRO 9

Tiempo de evolución

	CONDICION ACTUAL (*)	
	Vivos	Muertos
0 - 1 mes		1
1 - 3 meses		6
3 - 6 "	1	1
6 - 12 "		1
1 - 2 años	3	2
2 - 5 años	3**	1
TOTAL	7	14

* En 4 casos se ignora

** Dos de estos casos corresponden a linfoma de folículos gigantes.

COMENTARIO

De los linfomas que se observaron en el Hospital Nacional de Niños durante el lapso de estudio, las 2/3 partes correspondieron a linfoma, proporción semejante a la descrita por Bailey (3), lo mismo que el predominio observado en el sexo masculino; la variedad histológica más frecuente (linfoblástica) coincide también con la de dicha serie. Se han reportado en niños dos picos de mayor incidencia: en escolares (3-4-9) y entre los 3 y los 6 años (9), lo mismo que se observó en nuestros casos con 8 pacientes entre los 4 y los 6 años de edad. Aunque no hubo ningún caso en lactantes eventualmente se ha descrito, aun en menores de un año (4-9). Uno de los pacientes correspondió clínica e histológicamente a linfoma de Burkitt (5) siendo el primer caso en niños encontrado en Costa Rica. Es interesante señalar que este tumor se ha descrito fundamentalmente en zonas tropicales con precipitación fluvial importante sobre todo en Africa, Nueva Guinea, Brasil y Colombia (6), lo cual ha sugerido que pueden existir características epidemiológicas especiales; aun cuando la etiología de los linfomas es desconocida los estudios efectuados en pacientes con tumor de Burkitt sugieren fuertemente etiología viral, tanto por las características epidemiológicas sugestivas de agentes infecciosos (3), como por el aislamiento de un virus semejante al de herpes, pero biológica e inmunológicamente diferente (6) en Uganda, Nigeria, Nueva Guinea y Estados Unidos; además se ha encontrado que el plasma de pacientes con tumor de Burkitt en remisión larga, al ser transfundido a niños enfermos inducía remisión, lo cual sugiere fuertemente la presencia de un factor plasmático, probablemente anticuerpo (11).

El diagnóstico de linfoma debe ser hecho con biopsia, ya sea de ganglio obtenido preferentemente de axila o hueco supraclavicular o bien directamente de la masa tumoral mediante laparatomía cuando ella sea intra-abdominal. Estos procedimientos se consideran como emergencia médico-quirúrgica.

En la localización intra-abdominal del tumor el tratamiento de elección debe ser la extirpación radical de la masa, seguida de radioterapia (3-7-8); la cirugía es

ineficaz cuando se localiza en ganglios del cuello. La mayor parte de los autores coinciden en utilizar quimioterapia en aquellos pacientes en los que no es posible el tratamiento quirúrgico, asociándola de preferencia con radioterapia; los medicamentos de elección son los citotóxicos y la vinblastina (12-15). Se ha descrito la presencia de fase leucémica en un porcentaje que oscila entre 14,6 y 52% de los linfosarcomas; se menciona que en estos casos el tratamiento con las drogas anti-leucémicas clásicas es tan útil como en leucemia linfoblástica (10). En los 2 casos de nuestra serie que presentaron esta característica no se obtuvo remisión.

El hecho de que la mayor parte de los pacientes fallecieron durante los primeros 6 meses de evolución pone de manifiesto la gravedad del padecimiento y la

RESUMEN

Se analizan 21 casos de linfosarcoma estudiados en el Hospital Nacional de Niños durante dos años y medio, correspondiendo la mayor parte a linfoma linfoblástico o linfocítico; se reporta por primera vez la existencia de tumor de Burkitt en niños en Costa Rica. Además, se revisa el cuadro clínico y manejo de dichos casos, haciendo énfasis en lo agudo de la evolución y en la necesidad de establecer el diagnóstico con urgencia.

SUMMARY

Twenty one cases of linfosarcoma were reviewed at the Hospital Nacional de Niños during two and half years period. Most of them were of the lymphocitic and lymphoblastic type. For the first time a Burkitt's tumour is reported among costarrican children.

The clinical picture is reviewed as well as the management of these cases pointing out the acute evolution and the need of made a rapid diagnosis.

BIBLIOGRAFIA

1. AMBROSIUS, K.D.
1965 Tumores benignos y malignos en niños. Observaciones generales sobre 1.727 casos. Bol. méd. Hosp. Infant. (Méx.), 22:247-261.
2. Archivos Clínicos. Hospital Nacional de Niños.
3. BAILEY, R. J., E. O. BURGERT & D. C. DAHLIN
1961. Malignant lymphoma in children. Pediatrics 28:985-992.
4. BORELLA, L.
1964 Reticulum-cell sarcoma in children. Cáncer 17:26-31.
5. BURKITT, D.
1962 Determining the climatic limitations of a children's - cancer common in Africa. Brit. Med. J. 4:1019-1025.
6. EPSTEIN, M. A., B. G. ACHONG & J. H. POPE
1967 Virus in cultured lymphoblasts from a New Guinea Burkitt lymphoma. Brit. Med. J. 2:290-1.

7. FREIR, E. III
1965 Progress in treatment for the leukemias and lymphomas. *Cancer* 18:1580-4.
8. GAUBERT, J.
1965 Les tumeurs malignes du tube digestif et de ses annexes chez l'enfant. Une expérience de 15 années. *Pediatric* 20:545-554.
9. JONES, BARBARA & W. G. KLINGBERG
1965 Lymphosarcoma in children. I. *Pediat.* 65: 11-20.
10. JONES, BARBARA, F. KUNG, W. L. NYHAN, JULIET HANANIAN, J. BLOM, E. O. BURGET, JR., S. D. MILLS, CARMEN TREAT, I. J. WOLMAN, LOUISE CHEVALIER, R. DENTON, P. SHEEHE, O. GLIDFWELL & J. F. HOLLAND
1967 Chemotherapy of the leukemia transformation of lymphosarcoma I. *Pediat* 70: 442-8.
11. NGI, V. A.
1967 Host-defences to Burkitt tumour. *Brit Med. J.* 1:345.
12. CRIGENES, M. L. JR., D. J. NEED & I. R. HARTMANN
1962 Treatment of the malignant lymphomas in children. *Pediat. Clin. N. Amer.* 9:769-784.
13. PIKE, M. C., E. H. WILLIAMS & B. WRIGHT
1967 Burkitt's tumour in the West Nile District of Uganda 1961-5. *Brit. Med. J.* 2:595-6.
14. STUTZMAN, L., E. Z. EZDINI & M. A. STRETZMAN
1966. Vinsblastine sulfate vs. cylophosphamide in the therapy for lymphoma
JAMA 195: 173-8
15. UTMANN, J.E.
1966 Chemotherapy of lymphoma. *Seminars in Hematology*, 3:137-153.