

12

DIAGNÓSTICO Y MANEJO
DE LA NEOPLASIA LINFOPROLIFERATIVA OVÁRICA EN
PACIENTE PEDIÁTRICA: ANÁLISIS DE CASO

DIAGNÓSTICO Y MANEJO

DE LA NEOPLASIA LINFOPROLIFERATIVA OVÁRICA EN PACIENTE PEDIÁTRICA: ANÁLISIS DE CASO

DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF OVARIAN LYMPHOPROLIFERATIVE NEOPLASM IN A PEDIATRIC PATIENT: CASE ANALYSIS

Guido Nino Guida-Acevedo¹

E-mail: us.guidoga67@uniandes.edu.ec

ORCID: <https://orcid.org/0009-0000-2215-7648>

Rafael Martín Franco-Delgado²

E-mail: martixresident@gmail.com

ORCID: <https://orcid.org/0009-0009-8408-5198>

Leonardo Alejandro Bustamante-Coello²

E-mail: leo_bustamante94@hotmail.com

ORCID: <https://orcid.org/0009-0008-1873-8413>

Roberto Javier Aguilar-Berrezueta¹

E-mail: us.robertoab26@uniandes.edu.ec

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7661-0687>

¹ Universidad Regional Autónoma de Los Andes, Santo Domingo, Ecuador.

² Investigador Independiente, Santo Domingo, Ecuador.

Cita sugerida (APA, séptima edición)

Guida-Acevedo, G., N., Franco-Delgado, R. M., Bustamante-Coello, L. A., & Aguilar-Berrezueta, R. J. (2025). Diagnóstico y manejo de la neoplasia linfoproliferativa ovárica en paciente pediátrica: Análisis de caso. *Revista Metropolitana de Ciencias Aplicadas*, 8(S1), 91-99.

RESUMEN

El linfoma primario de ovario es una neoplasia poco frecuente, representando solo el 1-1.5% de los cánceres ováricos. Dentro de estos, el linfoma de Burkitt es una variante agresiva y de rápido crecimiento, más común en la infancia. Debido a su rareza, el diagnóstico puede retrasarse, afectando el pronóstico. En esta investigación se presentó el caso de una paciente de 5 años con linfoma ovárico bilateral tipo Burkitt, resaltando sus características clínicas, diagnóstico y tratamiento. Se realizó una revisión sistemática de la literatura en bases de datos indexadas (2015-2024), con un análisis bibliométrico y un estudio detallado de la historia clínica de la paciente. Se utilizaron estudios imagenológicos, histopatológicos e inmunohistoquímicos para la confirmación diagnóstica. La estadificación se realizó según los criterios de FIGO y el sistema de Ziegler y Magrath. La paciente presentó distensión abdominal y una masa ovárica palpable. La laparotomía exploradora evidenció tumores bilaterales con secreción hemática y carcinomatosis peritoneal. El análisis histopatológico mostró el patrón de "cielo estrellado" característico del linfoma de Burkitt. La inmunohistoquímica confirmó la sobreexpresión de CD20, CD19 y Ki67 (>95%). La clasificación del caso fue estadio 1-A (FIGO) y estadio C (Ziegler y Magrath). La paciente recibió quimioterapia y presentó evolución favorable. El linfoma primario de ovario tipo Burkitt debe considerarse ante masas ováricas en pacientes pediátricas con síntomas inespecíficos. La detección temprana, el diagnóstico inmunohistoquímico y el tratamiento oportuno son clave para mejorar el pronóstico y la sobrevida en estos casos.

Palabras clave:

Neoplasia, Linfoma no Hodgkin ovárico, pediatría, diagnóstico oncológico, quimioterapia.

ABSTRACT

Primary ovarian lymphoma is a rare neoplasm, accounting for only 1-1.5% of ovarian cancers. Among these, Burkitt lymphoma is an aggressive and rapidly growing variant, more common in childhood. Due to its rarity, diagnosis may be delayed, affecting prognosis. This study presents the case of a 5-year-old patient with bilateral Burkitt-type ovarian lymphoma, highlighting its clinical characteristics, diagnosis, and treatment. A systematic review of the literature in indexed databases (2015-2024) was conducted, including a bibliometric analysis and a detailed study of the patient's medical history. Imaging, histopathological, and immunohistochemical studies were used to confirm the diagnosis. Staging was performed according to FIGO criteria and the Ziegler and Magrath system. The patient presented with abdominal distension and a palpable ovarian mass. Exploratory laparotomy revealed bilateral tumors with hemorrhagic secretion and peritoneal carcinomatosis. Histopathological analysis showed the characteristic "starry sky" pattern of Burkitt lymphoma. Immunohistochemistry confirmed the overexpression of CD20, CD19, and Ki67 (>95%). The case was classified as stage 1-A (FIGO) and stage C (Ziegler and Magrath). The patient received chemotherapy and showed a favorable outcome. Burkitt-type primary ovarian lymphoma should be considered in pediatric patients with ovarian masses and nonspecific symptoms. Early detection, immunohistochemical diagnosis, and timely treatment are important to improving prognosis and survival in these cases.

Keywords:

Neoplasm, ovarian non-Hodgkin lymphoma, pediatrics, oncologic diagnosis, chemotherapy.

INTRODUCCIÓN

Los linfomas son un grupo heterogéneo de enfermedades neoplásicas que comparten características comunes y que son el resultado de una mutación somática en los progenitores linfocíticos (Latorre-Rodríguez et al., 2022). Las células afectas pueden ser del fenotipo B y en menos frecuencia puede ser T o natural killer. Los linfomas de fenotipo B constituyen el 80 % de todos los linfomas. Entre los linfomas no Hodgkin de tipo B maduro se encuentra el linfoma de Burkitt (LB), según la clasificación de la Organización Mundial de la Salud del 2016 (Giménez-Campos et al., 2022). Esta clase de linfoma representa el 1% de todos los linfomas y es más frecuente en niños (Tovio Martínez et al., 2020).

En 1958, Dennis Burkitt describió este tipo de linfoma, según sus estudios esta enfermedad era muy agresiva y presentaba frecuentemente afección extraganglionar, en zonas como la médula ósea y el sistema nervioso central (Faure-Conter & Hameury, 2022). Desde que Dennis Burkitt describió el primer caso de linfoma de Burkitt en 1958, se han hecho muchos estudios que plantean que, este es un tipo de linfoma muy agresivo, aunque potencialmente curable, se presenta con mayor frecuencia en mujeres que en hombres y tiene una mayor incidencia en mujeres. La edad media de debut es de diez años (Alderuccio et al., 2021).

La Organización Mundial de la Salud (OMS) proporciona una definición histológica de linfoma de Burkitt coherente con la presentada en un caso clínico, identificándolo como un tumor compuesto por células B únicas, de tamaño mediano, con núcleo redondo, multinucleado y citoplasma poco basófilo junto con abundante citoplasma y figuras mitóticas atípicas. Los rasgos característicos de este tumor son tasas extremadamente altas de proliferación celular y apoptosis, así como muerte celular espontánea, que se manifiesta por el típico “patrón de cielo estrellado” producido por la fagocitosis que envuelve las células tumorales apoptóticas (Pourghasemian et al., 2021).

El ovario carece de tejidos linfáticos es por ello que los linfomas ováricos primarios son extremadamente raros, representando solo el 0,5% de los linfomas no Hodgkin y el 1,5% entre todas las neoplasias ováricas (Alderuccio et al., 2021). Existen criterios indicativos de mal pronóstico, entre ellos el crecimiento rápido del tumor a nivel del ovario, los síntomas sistémicos severos, la presencia de tumores bilaterales y el estadio avanzado.

En la bibliografía se reportan varios estudios de grupos de casos con características similares al expuesto en

esta investigación, como es el reportado por Fox en 1988, Fox y colaboradores estudiaron una serie de 34 casos con linfomas y leucemias con masas tumorales en ovario, lo cual les permitió proponer criterios diagnósticos que serán explicados más adelante. En el 2013, Abulhaj M, reportó un LBDCG en ovario en una paciente de 48 años, múltipara. Otro caso de un Linfoma no Hodgkin primario de ovario fue publicado por Reyna E y Pérez V, en Venezuela en el 2017, con una forma de debut diferente (Pourghasemian et al., 2021).

La LB ovárica bilateral es rara y tiene manifestaciones variables, los más comunes son el dolor y la distensión abdominal. También se ha descrito la presencia de ascitis, que es de utilidad diagnóstica y en ocasiones una afección en el íleon. Cuando hay afectación de órganos intraabdominales, el diagnóstico diferencial debe realizarse con otros tumores primarios pediátricos, como el tumor de Wilms, el neuroblastoma o el tumor ectodérmico del nervio periférico, aunque se producen otros procesos no leucémicos ni linfocíticos, como el adenocarcinoma de ciego e íleon terminal, y también se debe considerar la enfermedad de Crohn, leiomiomas e incluso abscesos abdominales (Roschewski et al., 2020).

El objetivo del artículo es profundizar en el conocimiento sobre la neoplasia de ovario específicamente el linfoma tipo Burkitt.

MATERIALES Y MÉTODOS

En la presente investigación se llevó a cabo una revisión bibliográfica que es un análisis de documentos acerca de un tema que se está rastreando. Presenta la información publicada sobre un tema y plantea una organización de ese material de acuerdo con un punto de vista. Se utiliza para recopilar y comentar la literatura publicada sobre un tema. Presenta una síntesis y hace comentarios acerca de las fuentes. Esto le permitirá plantear conclusiones acerca de la información recopilada que, en otro momento, puede ayudar a justificar y explicar los intereses de su investigación (Coral, 2016).

Se realizó una búsqueda profunda en las bases de datos de PubMed, Scielo y ScienceDirect, entre otras, utilizando los términos MeSH. La recopilación y selección de artículos fue llevada a cabo en revistas indexadas en idioma inglés y español de los años 2015 a 2024. Como palabras clave de búsqueda, se emplearon los términos: Linfoma de Burkitt, Linfoma primario de ovario, tratamiento, inmunohistoquímica. Se realizó un análisis bibliométrico que se detalla a continuación:

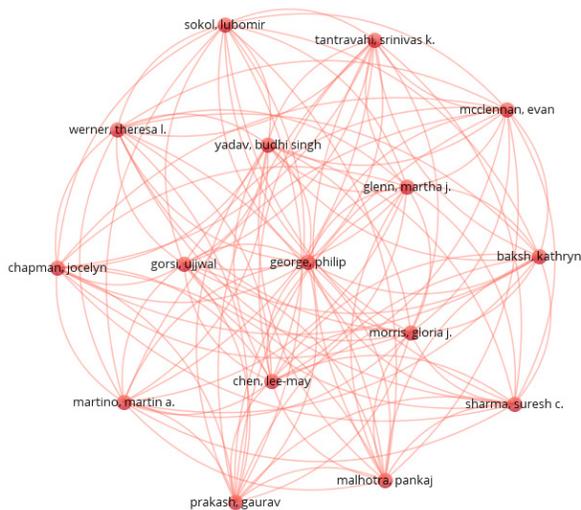


Figura 1. Mapa de datos bibliográficos por autores.

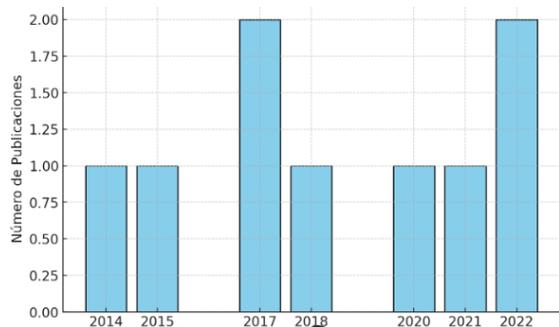


Figura 2. Tendencia de publicaciones sobre Linfoma de Burkitt en Ovario desde el año 2014 a 2024.

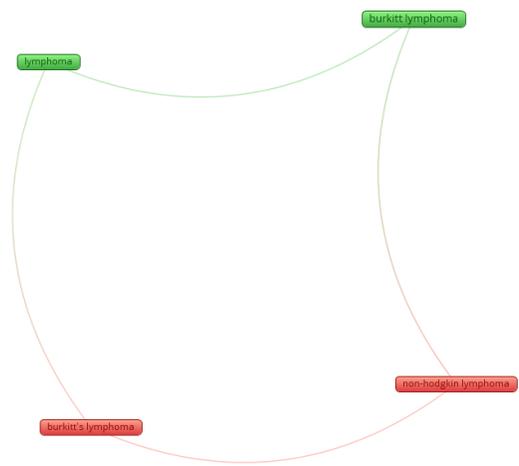


Figura 3. Mapa de datos bibliográficos por palabras clave.

Las figuras 1 y 2 muestran el análisis bibliométrico realizado, en las que se pudo observar que ha habido poca producción científica en este tema. Los años 2017 y 2022 fueron los años con más publicaciones. No se encontraron artículos recientes de 2023 o 2024.

Las revistas más influyentes en la investigación sobre linfoma de Burkitt en el ovario:

- Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology
- Seminars in Oncology
- International Journal of Surgery Case Reports
- Journal of Pediatric Surgery Case Reports
- Gynecologic Oncology Reports

Los autores que han estudiado el tema con más frecuencia y que cuentan con mayor número de publicaciones fueron:

- Lee, Anselm Chi-wai
- Chui, Chan Hon
- Yadav, Budhi Singh
- George, Philip
- Sharma, Suresh C.

Las palabras clave más empleadas (Figura 3) en la bibliografía consultada fueron: burkitt lymphoma, non Hodgkin lymphoma y linfoma. La de mayor relación fue linfoma de Burkitt.

Durante este proceso de evaluación de los trabajos de investigación y artículos científicos se identificó un volumen limitado de publicaciones originales y de revisiones relacionadas con el tema estudiado, de los cuales, 16 artículos y publicaciones cumplieron con los requisitos de inclusión:

- Artículos que estuvieran en un rango no menor al año 2015, que fueran
- Artículos con información sobre linfoma primario de ovario tipo Burkitt y diagnósticos diferenciales

De los artículos que cumplieron con los criterios de inclusión establecidos, diez tienen menos de 5 años de publicación. Se excluyeron todos los artículos científicos y trabajos de investigación publicados en años inferiores al 2015 y artículos con escasa información relacionados con el tema o relacionados únicamente con linfoma no Hodgkin extragenital.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Caso clínico

Preescolar de 5 años, que refiere su progenitora dolor y distensión abdominal de diez días de evolución. En la exploración se palpa una masa en hipogastrio de 10 cm, que se moviliza a la palpación. Ante la sospecha de tumoración ovárica bilateral se realiza laparotomía exploratoria, observándose tumoración ovárica bilateral. Se realiza ooforectomía bilateral, con estudio intraoperatorio, donde se observó tumoración ovárica bilateral, de aspecto tumoral, el derecho con eje máximo es de 20 cm. y el izquierdo de 18 cm respectivamente, abundante secreción hemática libre en cavidad con sangrado en capas, carcinomatosis peritoneal, apéndice latero cecal interna perforada con infiltración y múltiples adenopatías mesentéricas.

Manifestaciones macroscópicas: El diagnóstico de linfoma primario de ovario fue realizado utilizando los criterios de Fox y Langley. Estos criterios incluyen la presencia de un tumor limitado a los ovarios con la ausencia de una masa linfomatosa detectable en otras localizaciones extragonadales al momento del diagnóstico inicial. En este caso, el tumor fue identificado bilateralmente en ambos ovarios, sin evidencia de afectación en ganglios linfáticos regionales o en sitios extragonadales, lo que apoyó su clasificación como un linfoma primario de los ovarios.

Histopatología: El diagnóstico de linfoma ovárico bilateral tipo Burkitt fue respaldado por características morfológicas específicas observadas en la histopatología, como la presencia de un patrón de "cielo estrellado". Este patrón es el resultado de la intercalación de macrófagos cargados de detritos apoptóticos entre las células tumorales, lo cual es un signo distintivo del linfoma de Burkitt.

Inmunohistoquímica: El estudio inmunohistoquímico del tejido tumoral mostró una fuerte expresión de marcadores de células B, específicamente CD20, CD19, y CD79a, que son proteínas de superficie características de los linfocitos B, confirmando el origen linfocítico del tumor. Adicionalmente, se observó una alta tasa de positividad para Ki67, un marcador nuclear asociado con la proliferación celular, que estaba presente en más del 95% de las células neoplásicas. Esta elevada expresión de Ki67 es indicativa de un índice proliferativo extremadamente alto, característico del linfoma de Burkitt, un tipo de linfoma no Hodgkin conocido por su crecimiento rápido y agresivo.

Este resultado inmunohistoquímico es fundamental para este caso, ya que Ki67 es un indicador importante del grado de malignidad y del comportamiento clínico del tumor, sugiriendo una necesidad urgente de intervención terapéutica. La identificación de características genéticas, como la translocación cromosómica t(8;14)(q24;q32) que involucra el gen MYC, también puede haber sido considerada para confirmar el diagnóstico, aunque este detalle específico no fue mencionado en el reporte.

Estadaje y clasificación tumoral: El estadaje del tumor se realizó de acuerdo con la clasificación de la Federación Internacional de Ginecología y Obstetricia (FIGO), estableciendo un estadio 1-A. Esta clasificación implica que el tumor está completamente confinado a los ovarios y no hay extensión a la superficie de los ovarios ni a estructuras adyacentes. La ausencia de ascitis o líquido peritoneal con células malignas, así como la falta de afectación de órganos extrapelvianos, son características de este estadio. La estadificación precisa según FIGO es fundamental, ya que el estadio de la enfermedad influye significativamente en las opciones de tratamiento y el pronóstico del paciente.

Se empleó el sistema de estadaje de Ziegler y Magrath, que es específico para linfomas no Hodgkin, incluido el linfoma de Burkitt. Este sistema considera la localización

anatómica del tumor y su diseminación. En este caso, el tumor fue clasificado como estadio C, indicando una localización intraabdominal sin afectación extra-abdominal, lo que significa que el tumor se encuentra limitado al abdomen sin diseminación a otras áreas del cuerpo, como la médula ósea, el sistema nervioso central o sitios fuera del abdomen.

La importancia de esta clasificación radica en que el linfoma de Burkitt, incluso cuando se presenta con un estadio aparentemente temprano, puede tener un curso clínico agresivo, y la presencia de enfermedad extrabdominal cambia significativamente el enfoque terapéutico.

Numerosas investigaciones han señalado que, aunque este tipo de neoplasia es una forma altamente agresiva de linfoma, también posee un potencial de curación. Se puede distinguir varios tipos clínicos y epidemiológicos. La forma endémica o africana casi siempre (95-100% de los casos) se asocia con la presencia del genoma viral EBV en las células cancerosas. La patogénesis no se comprende completamente, pero el EBV parece estimular la proliferación de células B y alterar su propio genoma. El tipo esporádico, reportado en EE.UU. y Europa, se asocia con EBV en 10 a 20 % de los casos y a menudo se presenta con síntomas abdominales como dolor, náuseas, vómitos y masa en el examen (Xiao et al., 2020).

Desde el punto de vista inmunohistoquímico, el linfoma de Burkitt tiene varias características que facilitan el diagnóstico. Uno de ellos es la expresión de la proteína c-myc que conduce a una translocación en el cromosoma 8q24, el otro es positivo para el antígeno Ki67 en aproximadamente un 90-100%. Esto conduce, por un lado, a una alta tasa de proliferación de la población tumoral y, por otro lado, a una deficiencia de la oncoproteína bcl-2. Estas características inmunohistoquímicas son confirmadas por varios autores que propusieron los siguientes criterios diagnósticos para el linfoma de Burkitt, los cuales deben cumplirse:

- Reacción positiva para ki-67 al menos en un 90%,
- Positiva para CD10. ,
- Falta de expresión de Bcl-2
- Presencia de un punto de interrupción en la región Myc.

Sin embargo, estos criterios se han perfeccionado en estudios posteriores, como un estudio publicado por la OMS, que demostró que los reordenamientos de c-Myc pueden no estar presentes hasta en un 10% de los casos de linfoma de Burkitt. Este dato resalta la importancia de complementar el diagnóstico con otros marcadores inmunohistoquímicos y estudios genéticos para una identificación más precisa de la enfermedad (Giménez-Campos et al., 2022).

En este caso, las características inmunohistoquímicas del tumor coincidieron con las características clásicas propuestas por Kharalambieva, contribuyendo al diagnóstico

de linfoma de Burkitt. El inicio en el ovario es único y este sitio está involucrado principalmente como parte del proceso general de la enfermedad. Los linfomas primarios de ovario representan del 1 al 1,5 % de todos los cánceres de ovario y, de estos, el linfoma primario de Burkitt de ovario representa sólo el 19 % de los linfomas anexiales (Latorre-Rodríguez et al., 2022).

Una de las rarezas de esta enfermedad es la controversia en torno al origen del linfoma primario de ovario. Monterroso y colaboradores, en 2017 intentaron demostrarlo indicando la presencia de tejido linfoide en los ovarios normales, aunque en pequeñas cantidades. Sin embargo, otros autores sugieren que el linfoma de ovario primario puede ser secundario a procesos inflamatorios que pueden afectar a los ovarios, como la endometriosis, la enfermedad inflamatoria pélvica o enfermedades autoinmunes (Faure-Conter & Hameury, 2022).

Se destaca la dificultad del diagnóstico temprano debido a la presentación inespecífica de síntomas como distensión abdominal y dolor pélvico. También se confirma el diagnóstico a través de inmunohistoquímica, con fuerte expresión de CD20, CD19 y Ki67 (más del 95%), lo que es característico del linfoma de Burkitt. En estudios previos como "Linfoma de Burkitt Ovárico Leucemizado. Presentación de caso" (Rodríguez et al., 2023), se ha demostrado que la sobreexpresión de Ki67 (>90%) y CD10 positivo son marcadores clave para diferenciar el linfoma de Burkitt de otros linfomas agresivos.

En algunos casos, la ausencia de reordenamiento c-Myc, un descubrimiento común en este linfoma, puede llevar a diagnósticos erróneos, lo que resalta la importancia de realizar estudios citogenéticos adicionales. Se han propuesto nuevas técnicas de diagnóstico no invasivo, como biopsia líquida para detectar fragmentos de ADN tumoral en sangre, lo que podría permitir un diagnóstico más temprano en casos pediátricos (Fajardo Ponce et al., 2021). Aunque en este estudio se resalta la importancia de los biomarcadores en el diagnóstico, otros estudios sugieren que la implementación de técnicas de diagnóstico no invasivo y la detección de alteraciones genéticas podrían mejorar la identificación temprana.

El linfoma primario de ovario tipo Burkitt es extremadamente raro, representando solo el 1-1.5% de todos los tumores ováricos y aproximadamente el 19% de los linfomas anexiales. Su diagnóstico temprano es un desafío debido a múltiples factores clínicos, biológicos y epidemiológicos (Alderuccio et al., 2021). A continuación, se explican las principales razones que dificultan su detección precoz en pacientes en edad pediátrica:

Presentación clínica inespecífica y síntomas similares a otras patologías

- El linfoma de Burkitt ovárico no presenta síntomas específicos en sus etapas iniciales, lo que puede llevar

a confusión con enfermedades ginecológicas o gastrointestinales más comunes en la edad pediátrica.

- Las pacientes suelen presentar distensión abdominal, dolor pélvico intermitente, náuseas o vómitos, síntomas que pueden confundirse con afecciones como quistes ováricos, apendicitis, gastroenteritis o enfermedades inflamatorias pélvicas. En algunos casos, la afección avanza sin manifestaciones evidentes hasta que la masa tumoral alcanza un tamaño considerable o hay complicaciones como ascitis o sangrado interno. La inespecificidad de los síntomas retrasa la sospecha clínica y, por ende, la realización de estudios específicos para confirmar el diagnóstico (Latorre-Rodríguez et al., 2022).

Crecimiento tumoral acelerado y rápida progresión

El linfoma de Burkitt es uno de los tumores con mayor índice de proliferación celular (expresión de Ki67 >95%), lo que provoca que pase rápidamente de un estadio inicial a un estado avanzado en cuestión de semanas. En el caso clínico analizado en esta investigación, la paciente tenía una masa ovárica de 20 cm al momento de la cirugía, lo que indica una progresión rápida en un período corto de tiempo (Giménez-Campos et al., 2022).

Estudios previos han demostrado que los linfomas de Burkitt pueden duplicar su tamaño en 24-48 horas, lo que dificulta su detección en estadios iniciales. Su rápido crecimiento y alta vascularización pueden provocar hemorragias internas y necrosis, lo que enmascara el diagnóstico diferencial con otros tumores ováricos más frecuentes en niñas, como teratomas o tumores de células germinales (Alberdi et al., 2021). Debido a la velocidad de crecimiento del tumor, muchas veces el diagnóstico se hace cuando ya hay diseminación intraabdominal o metástasis, reduciendo la eficacia del tratamiento.

Falta de sospecha diagnóstica en niñas

La baja incidencia del linfoma primario de ovario en población pediátrica hace que no sea una de las primeras opciones diagnósticas en pacientes con síntomas abdominales (Sergi et al., 2021). Solo 17 casos documentados en la literatura cumplen los criterios de linfoma primario de ovario tipo Burkitt, lo que indica su extrema rareza. La mayoría de los linfomas de Burkitt en niños afectan la región abdominal, pero con predilección por el íleon distal y ganglios mesentéricos, por lo que los médicos suelen buscar primero signos de linfoma abdominal antes que ovárico. La falta de conocimiento sobre esta variante ovárica en niñas retrasa la solicitud de pruebas especializadas, como inmunohistoquímica o biopsia de ovario.

Dificultad en el diagnóstico por imagen

Las imágenes de ecografía y resonancia magnética pueden mostrar una masa ovárica sólida, pero no permiten diferenciar entre linfoma y otros tumores ováricos pediátricos. Los linfomas ováricos no presentan calcificaciones

ni quistes, lo que los diferencia de teratomas y otros tumores germinales, pero esta distinción no siempre es clara en imágenes. En la mayoría de los casos, solo una biopsia quirúrgica con inmunohistoquímica puede confirmar el diagnóstico, lo que retrasa la detección en estadios tempranos. Sin un estudio histopatológico adecuado, el linfoma puede confundirse con un tumor sólido benigno, retrasando la aplicación del tratamiento correcto (Faure-Contier & Hameury, 2022).

El diagnóstico definitivo de este linfoma ovárico requiere pruebas moleculares y de inmunohistoquímica, que no siempre están disponibles en hospitales pediátricos de nivel básico. Para confirmar el linfoma de Burkitt se necesitan marcadores como CD20, CD19, CD79a y Ki67 (>95%), además de estudios genéticos para detectar la translocación t(8;14)(q24;q32) en el gen MYC (Alberdi et al., 2021). En hospitales sin acceso a estas pruebas, el diagnóstico puede demorarse hasta que el tumor haya avanzado significativamente, afectando el pronóstico.

Independientemente del origen, distinguir entre afectación tumoral primaria y secundaria es extremadamente importante. La lesión primaria, a pesar de su apariencia agresiva, tiene una tasa de supervivencia a 5 años del 80% en comparación con la tasa de supervivencia de las lesiones secundarias, esta tasa disminuyó rápidamente al 33% durante el mismo período. Para realizar el diagnóstico correcto, en 1976 Fox y Langley establecieron una serie de criterios según los cuales el linfoma podía clasificarse como linfoma de ovario primario si el linfoma estaba clínicamente limitado al ovario (teniendo en cuenta las limitaciones clínicas respecto a los ganglios linfáticos adyacentes o adyacentes).

Como segundo criterio, determinaron que las pruebas iniciales de sangre periférica y médula ósea deben ser negativas para detectar la presencia de células cancerosas. Finalmente, determinaron que pasaron varios meses desde la aparición de la masa anexial hasta la aparición de lesiones de linfoma adicionales en áreas distantes del ovario (Sergi et al., 2021). Si se aplican los criterios de Fox y Langley de 1976, el presente caso clínico se manifiesta como un linfoma de ovario tipo Burkitt clínicamente limitado, sin evidencia de cáncer en otros ganglios linfáticos en el momento de la cirugía inicial. Sin embargo, su rápida progresión y la aparición de corta duración de lesiones de linfoma macroscópicamente visibles en áreas alejadas del ovario hacen que este caso sea único.

Según estos criterios de diagnóstico y la revisión de la literatura, solo hay 17 casos documentados de linfoma primario de Burkitt de ovario. En general, el patrón del paciente y el curso clínico se repitieron en todos estos pacientes. El linfoma primario de Burkitt de ovario generalmente ocurre en mujeres jóvenes, con una edad promedio en el momento del diagnóstico de 20 años. En los siete casos reportados en la literatura sobre el momento de los síntomas en el momento del diagnóstico, ocurrieron

repentinamente, estuvieron acompañados de un episodio de dolor y distensión, o fueron manifestaciones clínicas insidiosas debido a la compresión de la masa tumoral, en ambos casos seis semanas antes.

Existe una conexión entre no conocer el diagnóstico al inicio de la enfermedad y su retraso hasta obtener los resultados patológicos. Por este motivo, el conocimiento de esta entidad puede ser importante para realizar un diagnóstico diferencial preciso. En cuanto al pronóstico de los casos reportados en la literatura, los resultados no son comparables, aunque estos datos pueden estar sesgados por el tratamiento utilizado, ya que la mayoría de los casos ocurren en las décadas de 1970 y 1980 (De Campos et al., 2022).

En el caso que se presentó en esta investigación, la paciente respondió bien a la quimioterapia. Actualmente se encuentra sana y su pronóstico es compatible con linfoma primario de Burkitt de ovario. El pronóstico depende del tumor, su estadio, la infiltración de líquido cefalorraquídeo y de médula ósea, los niveles de LDH, la presencia de anemia y blastos circulatorios. Algunos estudios sugieren que los títulos de anticuerpos contra el VEB pueden tener valor pronóstico (Evens et al., 2021).

Los pacientes más jóvenes tienden a tener una respuesta más favorable, pero esto último no ha sido confirmado. Un aspecto importante es la prevención del síndrome de lisis tumoral, causado por la destrucción de un gran número de células tumorales, caracterizado por hiperuricemia, hiperpotasemia e hiperfosfatemia acompañada de hipocalcemia, que puede provocar insuficiencia renal. Esto requiere hidratación adecuada del paciente, alcalinización de la orina y administración de alopurinol antes de la quimioterapia. En casos extremos, se requiere diálisis (Janssen et al., 2021).

En cuanto al tratamiento y pronóstico de la enfermedad, en la literatura consultada se menciona que el linfoma de Burkitt responde bien a la quimioterapia, y que el pronóstico depende de factores como el estadio tumoral y la infiltración en médula ósea y líquido cefalorraquídeo. Se enfatiza la importancia de la hidratación y prevención del síndrome de lisis tumoral durante el tratamiento (Lee & de Faria Ramos, 2022). Las tasas de supervivencia han mejorado en los últimos años debido a la implementación de protocolos intensivos de quimioterapia combinada (rituximab + quimioterapia).

Se ha evaluado el papel de la inmunoterapia y terapias dirigidas, como los inhibidores de MYC, que podrían ser clave en el futuro para mejorar la respuesta en pacientes con enfermedad avanzada. Algunos estudios sugieren que los niveles de anticuerpos contra EBV podrían ser predictores de respuesta al tratamiento, aunque esta relación aún está en investigación (Xu et al., 2022). Aunque en el caso presentado se destaca el tratamiento estándar con quimioterapia, otros estudios como "Multicenter study

of risk-adapted therapy with dose-adjusted EPOCH-R in adults with untreated Burkitt lymphoma”, sugieren que la combinación con inmunoterapia y terapias dirigidas podría mejorar los resultados, especialmente en casos avanzados (Roschewski et al., 2020).

Resulta necesario aumentar la conciencia sobre esta patología en pediatras y ginecólogos, promoviendo el uso de biomarcadores específicos y técnicas avanzadas de diagnóstico temprano para mejorar la detección y el pronóstico en niñas afectadas.

Recomendaciones para la Prevención Temprana del Linfoma de Burkitt Ovárico en Niñas

1. Monitoreo de factores de riesgo
 - Realizar controles médicos regulares en niñas con antecedentes familiares de enfermedades hematológicas malignas.
 - Evaluar la posible exposición a factores de riesgo ambientales y virales, como el virus de Epstein-Barr (EBV), que se ha asociado con algunos casos de linfoma de Burkitt.
2. Detección temprana y vigilancia clínica
 - Fomentar la vigilancia ante síntomas inespecíficos como distensión abdominal, dolor pélvico persistente, náuseas o masas abdominales palpables.
 - Implementar estudios de imagen (ecografía, resonancia magnética) en niñas con síntomas sospechosos o antecedentes familiares relevantes.
3. Educación a profesionales de la salud y a la comunidad
 - Capacitar a pediatras y ginecólogos sobre la manifestación atípica del linfoma primario de ovario en pacientes pediátricas.
 - Promover la educación en la comunidad sobre signos de alarma en enfermedades hematológicas y oncológicas.
4. Investigación y vigilancia epidemiológica
 - Fomentar estudios adicionales para identificar factores predisponentes en poblaciones de alto riesgo.
 - Crear registros clínicos para mejorar la comprensión de la prevalencia y factores desencadenantes del linfoma de Burkitt ovárico en niñas.

CONCLUSIONES

La afectación ovárica como manifestación inicial de un linfoma de Burkitt resulta un acontecimiento infrecuente, por lo que requiere de una serie de correlaciones clínicas, inmunológicas y moleculares para realizar un diagnóstico preciso; a pesar de la rareza del linfoma de Burkitt primario ovárico, debe ser considerado en pacientes con aumento del perímetro abdominal, dolor localizado en la cavidad abdominal o pelvis y tumores sólidos en estudios de imágenes.

La importancia del reconocimiento temprano sigue siendo un punto clave en la terapia posterior, en relación con los diferentes protocolos de tratamiento para tumores ováricos de otro origen.

La mayoría de los autores afirman que factores como la edad joven y la manifestación bilateral del tumor ovárico seguida de una rápida progresión de la masa ovárica, deberían instar a la vigilancia y a la introducción de un procedimiento diagnóstico ampliado, que pueda confirmar el linfoma de Burkitt primario ovárico.

En los últimos diez años solo se registraron en la bibliografía consultada 47 estudios referentes al tema de investigación, por lo que se puede concluir que existen escasas referencias sobre el tema. Esto resalta la necesidad de encaminar acciones para su detección, dada la rapidez en la evolución, es de gran importancia preparar al personal médico sobre este tipo de patología. Se recomienda hacer extensiva la propuesta de acciones que se derivaron de la presente investigación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Alberdi, N., Lopez, P., De La Fuente, P. R., De Arriba, C., Elduayen, B., & Esparza, J. (2021). El Linfoma de Burkitt: una entidad cada vez más frecuente en pediatría. *Seram*, 1(1). <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/4396/2862>
- Alderuccio, J. P., Olszewski, A. J., Evens, A. M., Collins, G. P., Danilov, A. V., Bower, M., & Cwynarski, K. (2021). HIV-associated Burkitt lymphoma: outcomes from a US-UK collaborative analysis. *Blood advances*, 5(14), 2852-2862. <https://ashpublications.org/bloodadvances/article/5/14/2852/476385/HIV-associated-Burkitt-lymphoma-outcomes-from-a-US>
- Coral, D. (2016). Guía para hacer una revisión bibliográfica. <https://lpl.unbosque.edu.co/wp-content/uploads/09-Guia-Revisio%CC%81n-bibliografica.pdf>
- De Campos Vieira Abib, S., Chui, C. H., Cox, S., Abdelhafeez, A. H., Fernandez-Pineda, I., Elgendy, A., Karpelowsky, J., Lobos, P., Wijnen, M., Fuchs, J., Hayes, A., & Gerstle, J. T. (2022). International Society of Paediatric Surgical Oncology (IPSO) Surgical Practice Guidelines. *Ecancermedicalscience*, 16. <https://doi.org/10.3332/ecancer.2022.1356>
- Evens, A. M., et al. (2021). Burkitt lymphoma in the modern era: real-world outcomes and prognostication across 30 US cancer centers. *Blood*, 137(3), 374-386. <https://doi.org/10.1182/blood.202006926>
- Fajardo Ponce, G., Salinas Salinas, V., García Alejandro, f., Acosta Bowen, D., & Solorzano Armijos, X. (2021). Invaginación intestinal por un linfoma de Burkitt perforado en un paciente pediátrico: informe de un caso. *canarias pediátrica*, 45(3), 265-268. <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=8390581>

- Faure-Contier, C., & Hameury, F. (2022). Tumores de los órganos genitales en pediatría. *EMC-Pediatría*, 57(4), 1-11. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1245178922470880>
- Giménez-Campos, M. I., Laguna-Olmos, M., Ruiz-Peña, A. C., Domínguez-Eguizábal, B., Álvarez-Suberviola, E., & Vilas-Saura, L. (2022). Linfoma no Hodgkin primario de vagina o cuello uterino. Un diagnóstico en ocasiones incierto: a propósito de un caso. *Ginecología y obstetricia de México*, 90(11), 916-923. <https://www.scielo.org.mx/pdf/gom/v90n11/0300-9041-gom-90-11-916.pdf>
- Janssen, C. L., Littooj, A. S., Fiocco, M., Huige, J. C., de Krijger, R. R., Hulsker, C. C., ... & Mavinkurve-Groothuis, A. M. (2021). The diagnostic value of magnetic resonance imaging in differentiating benign and malignant pediatric ovarian tumors. *Pediatric Radiology*, 51, 427-434. <https://link.springer.com/article/10.1007/s00247-020-04871-2>
- Latorre-Rodríguez, A. R., Rodríguez-Chavarría, M. A., Acosta-Forero, B. J., & Ricaurte-Guerrero, O. (2022). Linfoma no Hodgkin primario de ovario: reporte de caso y revisión de la bibliografía. *Ginecología y obstetricia de México*, 90(9), 794-802. <https://www.scielo.org.mx/pdf/gom/v90n9/0300-9041-gom-90-09-794.pdf>
- Lee, I., & de Faria Ramos, A. (2022). Linfoma De Burkitt Primário Ovariano-Um Relato De Caso. *Arquivos Catarinenses de Medicina*, 51(1), 144-154. <https://revista.acm.org.br/arquivos/article/view/900>
- Pourghasemian, M., Danandeh Mehr, A., Alavizadeh, E., Behzadi, F., & Roosta, Y. (2021). Primary bilateral ovarian involvement in Burkitt's lymphoma with an adnexal Torsion-like manifestation: A case report. *Clinical Case Reports*, 9(11). <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/ccr3.5058>
- Rodríguez, G., Alcalde, M., & Favier, R. (2023). Linfoma de Burkitt ovárico leucemizado. (Ponencia). *Hematología*, 2023. La Habana, Cuba.
- Roschewski, M., et al. (2020). Multicenter study of risk-adapted therapy with dose-adjusted EPOCH-R in adults with untreated Burkitt lymphoma. *Journal of clinical oncology*, 38(22), 2519-2529. <https://ascopubs.org/doi/full/10.1200/JCO.20.00303>
- Sergi, W., Marchese, T. R. L., Botrugno, I., Baglivo, A., & Spampinato, M. (2021). Primary ovarian Burkitt's lymphoma presentation in a young woman: A case report. *International Journal of Surgery Case Reports*, 83. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2210261221004065>
- Tovio Martínez, I. P., Tovio Martínez, E. G., & Urbano del Valle, S. E. (2020). Hepatoesplenomegalia relacionada a linfoma de Burkitt en paciente pediátrico. *Revista Médica Electrónica*, 42(5), 2378-2387. <http://scielo.sld.cu/pdf/rme/v42n5/1684-1824-rme-42-05-2378.pdf>
- Xiao, C., Chen, S. R., Wang, C. C., Shen, M. H., Cao, D., & Lyu, J. H. (2020). Clinicopathological analysis of bilateral ovarian Burkitt lymphoma. *Zhonghua bing li xue za zhi= Chinese journal of pathology*, 49(11), 1180-1182. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33152827/>
- Xu, H., Zhao, C., Wang, Q., Chen, Y., Zhang, W., Zhuang, Y., Chen, R., & Zhang, H. (2022). Primary ovarian Burkitt lymphoma: report of a case and review of literature. *International journal of clinical and experimental pathology*, 15(3), 110-119. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35414839/>