

El linfoma de Burkitt (LB) es una forma rara pero muy agresiva (de crecimiento rápido) de linfoma no hodgkiniano (LNH) de linfocitos B maduros (totalmente desarrollados).

La enfermedad afecta normalmente a pacientes más jóvenes y es el tipo más frecuente de linfoma no hodgkiniano pediátrico (en niños desde el nacimiento hasta los primeros años de la edad adulta). También puede verse en pacientes de edad avanzada. Puede afectar diferentes partes del cuerpo, como el intestino, los riñones, la mandíbula, los huesos o los ovarios. En algunos casos, puede extenderse al sistema nervioso central (SNC, cerebro y médula espinal). En el momento del diagnóstico puede obtenerse una muestra de *líquido cefalorraquídeo* (el líquido que circula dentro y alrededor del SNC) para determinar si la enfermedad se ha extendido al SNC.

Hay tres tipos principales de linfoma de Burkitt:

- *El linfoma de Burkitt endémico* suele afectar a niños de 4 a 7 años en regiones específicas del mundo (África Ecuatorial, Papúa Nueva Guinea y regiones de Sudamérica), donde es el cáncer infantil más frecuente. El LB endémico se relaciona con la infección por el virus de Epstein-Barr (VEB, el virus causante de la mononucleosis o "mono") y es raro fuera de estas zonas específicas. Sin embargo, la mayoría de las personas con infección por el VEB no presentan LB endémico.
- *El LB esporádico* se produce en niños y adultos de todo el mundo. Representa del 1 al 2 % de los LNH en los adultos y es uno de los tipos más frecuentes de linfoma infantil en EE. UU.
- *El LB asociado a inmunodeficiencia* es más frecuente en las personas con infección por el virus de la inmunodeficiencia humana/síndrome de inmunodeficiencia adquirida (VIH/sida, un trastorno en el que el sistema inmunitario está debilitado y es incapaz de combatir las infecciones habituales). Este tipo de LB también puede ocurrir en pacientes con inmunodeficiencias hereditarias o que toman medicamentos inmunosupresores para prevenir el rechazo después de un trasplante de órgano, u otros motivos. Sin embargo, la mayoría de las personas con estos trastornos no presentan LB asociado a inmunodeficiencia.

Las células cancerosas del LB presentan un cambio permanente (mutación genética) en una parte de su ADN (ácido desoxirribonucleico, la molécula que transporta la información genética en el interior de la célula) denominado *translocación* (Figura 1) del gen *MYC*. Esta translocación solo se encuentra en las células del linfoma (no en las células sanas) y se utiliza para diagnosticar la enfermedad. En los adultos, el LB a veces es difícil de distinguir (diferenciar) de diferentes tipos de LNH denominados linfoma de linfocitos B de alto grado (LLBAG) o linfoma difuso de linfocitos B grandes (LDLBG), una forma más frecuente de LNH de linfocitos B agresivo. Es muy importante que los médicos distingan el LB del LLBAG y el LDLBG, ya que cada enfermedad se trata de forma diferente. Para obtener más información sobre el LDLBG, consulte la hoja informativa *Linfoma difuso de linfocitos B grandes* en el sitio web de la Fundación (lymphoma.org/publications).

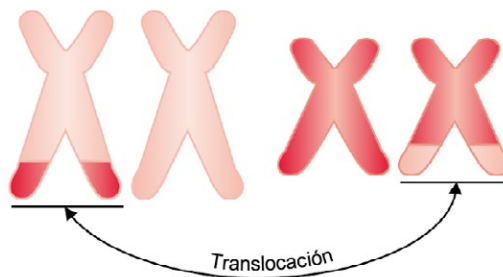


Figura 1: Translocación del gen *MYC*, donde se rompe un cromosoma y parte del mismo se reaccopla a otro cromosoma.

Para obtener más información sobre el diagnóstico del LB, consulte la *Guía Entender el linfoma y la LLC* en la página web de la Fundación (visite lymphoma.org/publications).

Opciones de tratamiento

Dado que el LB es muy agresivo, el diagnóstico suele ser una urgencia médica que requiere hospitalización y tratamiento urgentes. La elección del tratamiento inicial depende de diferentes factores, como:

- La edad del paciente.
- Presencia de otras enfermedades (a veces llamadas *enfermedades concomitantes*).
- Estadío de la enfermedad (cuánto ha crecido el cáncer y si se ha extendido a otras partes del cuerpo).
- *Nivel de riesgo* del LB (*bajo riesgo a alto riesgo*). Los médicos determinan el nivel de riesgo en función de los resultados de las pruebas y exploraciones, y en cómo afecta la enfermedad la vida cotidiana del paciente.

Los tipos de tratamiento inicial del LB son:

- Quimioinmunoterapia, que es una combinación de quimioterapia (fármacos que detienen el crecimiento de las células cancerosas o las destruyen) con inmunoterapia (fármacos que utiliza el sistema inmunitario del organismo para combatir el cáncer)

- Inmunoterapia, que incluye:
 - Anticuerpos monoclonales (proteínas producidas en el laboratorio que se unen a marcadores presentes en la superficie de las células cancerosas y ayudan al organismo a combatir el cáncer).

El LB suele ser muy sensible a regímenes de quimioterapia combinados intensivos (administradas en dosis altas o durante varios meses) y las tasas de curación (porcentaje de pacientes que se curan del cáncer) son elevadas. Por consiguiente, el tratamiento de referencia (el tratamiento adecuado que utilizan de forma generalizada los profesionales de la salud y que son aceptados por los expertos médicos) suele consistir en ciclos breves de quimioterapia intensiva en combinación con el anticuerpo monoclonal rituximab (Rituxan). Pueden utilizarse regímenes menos intensivos en los pacientes con LB de bajo riesgo o que no son aptos para recibir quimioterapia intensiva.

Las opciones específicas de quimioterapia para adultos son los regímenes descritos en la **Tabla 1**.

Los pacientes con LB que se ha extendido al sistema nervioso central (SNC), también denominado *afectación del SNC*, corren un mayor riesgo de *recidiva* (reaparición de la enfermedad después del tratamiento). Los pacientes con LB sin afectación del SNC requieren *profilaxis* (tratamiento preventivo) para asegurarse de que la enfermedad no afecte el SNC más adelante. La frecuencia con la que una persona necesita tratamiento, que se administra *por vía intratecal* (inyectado en el líquido cefalorraquídeo), depende de si hay o no afectación del sistema nervioso central al momento del diagnóstico.

Tabla 1: Regímenes de quimioterapia intensiva habituales utilizados para tratar a los pacientes con LB.

Regímenes de quimioterapia	Agentes (medicamentos)
EPOCH-R ajustado por la dosis (EPOCH-R DA)	<ul style="list-style-type: none"> • Etopósido (Etopophos, Toposar, VePesid), prednisona, vincristina (Oncovin, Vincasar), ciclofosfamida y doxorubicina más rituximab (Rituxan). • <i>Metotrexato</i> intratecal (inyectado en el líquido cefalorraquídeo) en pacientes de bajo riesgo y sin afectación del SNC o en pacientes de alto riesgo que no toleran tratamientos más agresivos.
HiperCVAD	<ul style="list-style-type: none"> • Ciclofosfamida, vincristina, doxorubicina y dexametasona alternando con metotrexato en dosis altas y citarabina (Cytosar). • Si se añade rituximab (Rituxan), el régimen se denomina R+HyperCVAD. • El tratamiento intratecal puede administrarse durante más tiempo que otros de los tratamientos aquí indicados.
CODOX-M	<ul style="list-style-type: none"> • Ciclofosfamida, doxorubicina y vincristina con metotrexato y citarabina por vía intratecal, seguidos de metotrexato <i>sistémico</i> (en todo el organismo) en dosis altas, con o sin rituximab, durante tres ciclos. • Este régimen se alterna en ocasiones con IVAC (ifosfamida, metotrexato intratecal, etopósido y citarabina en dosis altas).
CALGB	<ul style="list-style-type: none"> • Ciclofosfamida, prednisona, ifosfamida, metotrexato, vincristina, citarabina, etopósido, doxorubicina y dexametasona. • Si se añade rituximab (Rituxan), el régimen se denomina R+CALGB. • Los resultados mejoraron en el R+CALGB.
LMB	<ul style="list-style-type: none"> • Ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona. • Si se añade rituximab (Rituxan), el régimen se denomina R+LMB. • Los grupos de riesgo intermedio o alto además pueden recibir regímenes que incluyan citarabina, metotrexato y etopósido.

LB, linfoma de Burkitt; SNC, sistema nervioso central.

El LB asociado a inmunodeficiencia debe tratarse con regímenes similares a los de los pacientes con VIH negativo con LB. El *tratamiento antirretroviral* (fármacos utilizados para tratar la infección por el VIH) puede administrarse de forma segura con quimioterapia.

Se utilizan diferentes regímenes de quimioterapia combinada para tratar el LB en niños y adolescentes, y los pacientes más jóvenes tienden a presentar respuestas excelentes a la quimioterapia y tasas elevadas de curación. Esto significa que el cáncer desaparece después del tratamiento y no reaparece. Estos pacientes se tratan ahora con menores cantidades de quimioterapia, que pueden curar la enfermedad pero tienen menos efectos secundarios.

Los pacientes con LB que están siendo tratados pueden experimentar *síndrome de lisis tumoral*. Esto significa que un gran número de células cancerosas mueren en poco tiempo después del tratamiento e inundan el torrente sanguíneo de toxinas, que pueden dañar los riñones, el corazón y el hígado.

Los síntomas pueden incluir:

- Náuseas y vómitos.
- Dificultad para respirar.
- Latido cardíaco irregular.
- Turbidez de la orina.
- Letargo (sensación de somnolencia y falta de energía).
- Molestias articulares.

Este trastorno es potencialmente grave y puede aparecer espontáneamente o después de la quimioterapia. El síndrome de lisis tumoral puede causar daño a los órganos, convulsiones, pérdida del control muscular y, en algunos casos, la muerte. Sin embargo, este trastorno puede tratarse con aumento de los líquidos y medicamentos de apoyo como alopurinol (Aloprim, Lopurin y Zyloprim) o rasburicasa (Elitek). Es muy importante que los pacientes hablen con su médico si experimentan alguno de los síntomas detallados más arriba.

Tratamientos en investigación

Actualmente se están probando en estudios clínicos muchos tratamientos nuevos (también llamados medicamentos en investigación) y combinaciones para pacientes con LB. Esto incluye a los pacientes con diagnóstico reciente y con *recidiva* (reaparición de la enfermedad después del tratamiento) o *resistencia* (la enfermedad no responde al tratamiento) de LB. Se recomienda ampliamente la participación en un estudio o modificar el tratamiento de referencia actual. En la **Tabla 2** (a continuación) se indican algunos de estos medicamentos en investigación a los que se puede acceder a través de un estudio clínico. Para obtener más información sobre los estudios *Entendiendo los estudios* c en el sitio web de la Fundación (lymphoma.org/publications).

Tabla 2: Tratamientos en investigación para el LB en estudios clínicos de fase 2 o 3.

Agentes (medicamentos)	Clase (Tipo de tratamiento)
Brexucabtagene Autoleucel (Tecartus)	Terapia de linfocitos T-CAR; anti-CD19
Nivolumab (Opdivo)	Inhibidor del punto de control inmunitario; anti-PD1
Pembrolizumab (Keytruda)	Inhibidor del punto de control inmunitario; anti-PD1
Ofatumumab (Arzerra)	Anticuerpo monoclonal; anti-CD20
IMT-009	Anticuerpo monoclonal; anti-CD161
Venetoclax (Venclexta)	Tratamiento dirigido Inhibidor de BCL-2
Ibrutinib (Imbruvica)	Terapia dirigida; inhibidor de BTK
Obinutuzumab (Gazyva)	Anticuerpo monoclonal; anti-CD20
Lenalidomide (Revlimid)	Medicamento inmunomodulador
Acalabrutinib (Calquence)	Terapia dirigida; inhibidor de BTK
Inotuzumab ozogamicin (Besponsa)	Conjugado anticuerpo-medicamentos; anti-CD22
Polatuzumab vedotin (Polivy)	Conjugado anticuerpo-fármaco; anti-CD79b
Sepantronium bromide (PC-002)	Terapia dirigida; inhibidor de IAP
Bortezomib (Velcade)	Terapia dirigida; inhibidor de proteasoma
Blinatumomab (Blinicyto)	Anticuerpo biespecífico; anti-CD3 y CD19

BCL-2, linfoma de linfocitos B2; LB, linfoma de Burkitt; BTK, cinasa de Bruton; CAR: receptor de antígeno quimérico; IAP, inhibidor de la apoptosis; PD-1, receptor 1 de muerte celular programada.

Estudios clínicos

Los estudios clínicos son importantes para encontrar medicamentos que sean efectivos y las mejores dosis de tratamiento para pacientes con linfoma. Los pacientes interesados en participar en un estudio clínico deben consultar la hoja informativa *Entendiendo los estudios clínicos* para el linfoma en el sitio web de la Fundación (visite lymphoma.org/publications), hablar con su médico o ponerse en contacto con la Línea de Ayuda de la Fundación para una búsqueda individualizada de estudios clínicos llamando al (800) 500-9976 o enviando un correo electrónico a helpline@lymphoma.org.

Seguimiento

Los pacientes con linfoma deben realizar consultas periódicas con un médico que esté familiarizado con sus antecedentes médicos y con los tratamientos que hayan recibido. Durante estas visitas, es posible que se soliciten pruebas médicas (como tomografías computarizadas [TC] y por emisión de positrones [TEP]) para evaluar la necesidad de tratamiento complementario.

Algunos tratamientos pueden causar efectos secundarios a largo plazo (aparecen durante el tratamiento y continúan **durante** meses o años) o **tardíos** (aparecen meses, años o décadas **después** de haber finalizado el tratamiento). Pueden variar en función de los siguientes factores:

- Duración del tratamiento (cuánto tiempo duró el tratamiento)
- Frecuencia del tratamiento (con qué frecuencia se administró el tratamiento)
- Tipo de tratamiento administrado
- Edad y sexo del paciente
- Estado general de salud del paciente al momento del tratamiento.

El médico controlará estos efectos durante el seguimiento. Cuanto más tiempo el paciente se mantenga en *remisión* (sin signos ni síntomas de la enfermedad), más disminuirá la frecuencia de las visitas necesarias.

Se recomienda a los pacientes y a sus cuidadores acompañantes que conserven copias de todas las historias clínicas. Esto incluye los resultados de las pruebas, así como información sobre los tipos, cantidades y duración de todos los tratamientos recibidos. Las historias clínicas son importantes para hacer un seguimiento de los efectos secundarios del tratamiento o de las posibles recidivas de la enfermedad. El Plan de cuidados del linfoma (lymphoma.org/publications) pueden ayudar a los pacientes a administrar esta documentación.

Plan de cuidados del linfoma

Mantener su información en un solo lugar puede ayudarlo a sentirse más organizado y en control. También facilita buscar información relacionada con su atención y ahorra un tiempo valioso. El documento del Plan de cuidados del linfoma de la Fundación organiza la información sobre el equipo de atención médica, el régimen de tratamiento y el seguimiento. También puede realizar un seguimiento de los exámenes médicos y cualquier síntoma que experimente para hablar con su médico durante futuras citas. Para acceder al documento del Plan de cuidados del linfoma, visite lymphoma.org/publications.

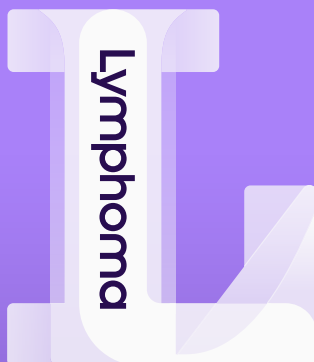
Programas educativos para pacientes

Lymphoma Research Foundation también ofrece diversas actividades educativas, como reuniones en vivo y seminarios web para personas que deseen aprender directamente de expertos en linfoma. Estos programas proporcionan a la comunidad de linfoma información importante sobre el diagnóstico y tratamiento del linfoma, así como información sobre estudios tratar o afrontar la enfermedad. Estos programas están diseñados para satisfacer las necesidades de los pacientes con linfoma desde el momento del diagnóstico hasta la supervivencia a largo plazo. Para consultar nuestro cronograma de próximos programas, visite lymphoma.org/programs.

Línea de ayuda

El personal de la Línea de ayuda de la Fundación está disponible para responder sus preguntas generales sobre el linfoma y la información sobre el tratamiento, así como para brindar apoyo individual y referencias para usted y sus seres queridos. Las personas que llaman pueden solicitar los servicios de un intérprete de idiomas. La Fundación también ofrece un programa de apoyo entre pares llamado Red de Apoyo del Linfoma e información sobre estudios clínicos a través de nuestro Servicio de información sobre estudios clínicos. Si desea obtener más información sobre cualquiera de estos recursos, visite nuestro sitio web en lymphoma.org, comuníquese con la Línea de ayuda de la Fundación al (800) 500-9976 o por correo electrónico a helpline@lymphoma.org.

Para obtener información en español, visite lymphoma.org/es.



Research Foundation

Investigación. Comunidad. Curar.

Línea de ayuda

(800) 500-9976

helpline@lymphoma.org

lymphoma.org

lymphoma@lymphoma.org



Revisor médico:

Leo I. Gordon, MD, FACP

Co-Chair

Robert H. Lurie Comprehensive Cancer Center
of Northwestern University

Kristie A. Blum, MD

Co-Chair

Emory University School of Medicine

Jennifer E. Amengual, MD

Columbia University

Carla Casulo, MD

University of Rochester Medical Center

Alex Herrera, MD

City of Hope

Shana Jacobs, MD

Children's National Hospital

Patrick Connor Johnson, MD

Massachusetts General Hospital

Manali Kamdar, MD

University of Colorado

Ryan C. Lynch, MD

University of Washington

Peter Martin, MD

Weill Cornell Medicine

Neha Mehta-Shah, MD, MSCI

Washington University School
of Medicine in St. Louis

M. Lia Palomba, MD

Memorial Sloan Kettering Cancer Center

Pierluigi Porcu, MD

Thomas Jefferson University

Sarah Rutherford, MD

Weill Cornell Medicine

Financiado a través de subvenciones de:

Genentech
A Member of the Roche Group

Biogen

MERCK

AstraZeneca

Lymphoma Research Foundation publica la serie de hojas informativas *Entendiendo el Linfoma y la LLC* con el propósito de informar y educar a los lectores. Los datos y las estadísticas se obtuvieron utilizando la información publicada, incluidos datos del Programa de Vigilancia, Epidemiología y Resultados Finales (SEER). Debido a que el cuerpo y la respuesta al tratamiento de cada persona son diferentes, ninguna persona debería autodiagnosticarse o comenzar un tratamiento médico sin antes consultar a su médico. El revisor médico, la institución del revisor médico y la Fundación no son responsables de la atención o el tratamiento médico de ninguna persona.

© 2024 Lymphoma Research Foundation Última actualización en mayo de 2024