



**Revista Portuguesa
de**

irurgia

II Série • N.º 1 • Junho 2007

ISSN 1646-6918

Órgão Oficial da Sociedade Portuguesa de Cirurgia

Um caso de linfoma de Burkitt no adulto

Firmino C.; Mena Raposo J.; Gonçalves J.A.

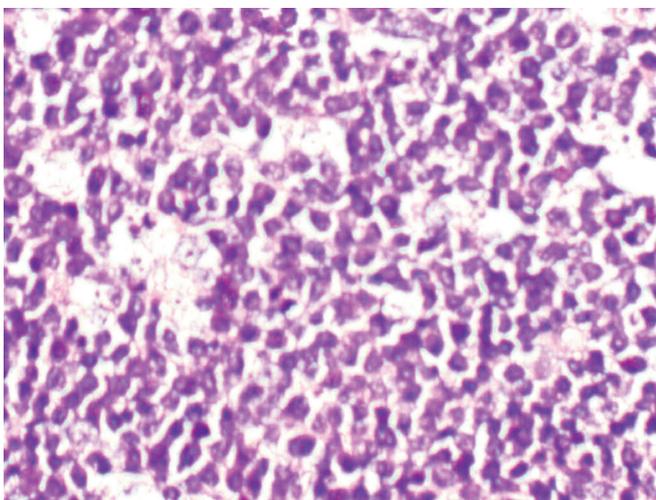
Serviço de Cirurgia I, Hospital N.^a Sra do Rosário-EPE, Barreiro



A



B



C

Homem, de 59 anos de idade, internado pelo Serviço de Urgência por quadro clínico com um mês de evolução, caracterizado por cólicas abdominais difusas, diarreia, perda ponderal de 6 kg, sudorese, astenia e adinamia, a que se associaram hematoquésias.

Ao E.O. apresentava ligeira palidez da pele e mucosas, adenomegalias axilares esquerdas e massa abdominal dolorosa, ocupando o flanco e a fossa ilíaca direitos.

Laboratorialmente, cabe apenas destacar uma anemia normocítica normocrômica com hemoglobina de 10,9 g/dl e uma ligeira elevação do Ca125 com 63,9 U/ml.

A TAC revelou uma volumosa formação sólida a nível da fossa ilíaca direita, com 9,3 cm de maior eixo, heterogénea, que envolvia as ansas intestinais adjacentes (A).



Ao 5º dia de internamento teve indicação para cirurgia urgente com diagnóstico pré-operatório de neoplasia do cego com hemorragia activa e descida importante da hemoglobina (7,3 g/dl). Intraoperatoriamente identificou-se a presença de pequena quantidade de líquido ascítico sero-hemático e uma enorme massa tumoral com origem no cego, estendendo-se até ao terço médio do cólon ascendente, invadindo o meso-cólon direito e ultrapassando o tronco da artéria mesentérica superior até a face anterior da artéria aorta abdominal.. Efetuou-se uma hemicolectomia direita paliativa, não tendo sido possível a ressecção de toda a massa.

O exame anatomopatológico confirmou a existência de uma neoplasia infiltrativa que invadia toda a espessura da parede dos segmentos envolvidos e o mesocólon adjacente (B), correspondendo no exame microscópico a uma neoplasia de células linfoides de médias dimensões dispostas em 'toalha', com imagens em céu estrelado, extensos focos de necrose e elevado índice mitótico (C). O estudo imunocitoquímico revelou positividade para CD20 e CD10 e foi negativo para CD3, CD5 e bcl2, tendo sido o diagnóstico final de linfoma de Burkitt.

O linfoma de Burkitt é um linfoma de células B altamente agressivo, caracterizado por um rápido crescimento e apresentando-se como doença avançada no momento do diagnóstico [1,2]. Foi descrito pela primeira vez por Dennis Burkitt em 1958, em África, em áreas endémicas de malária [1,3,4].

Na Classificação da Organização Mundial de Saude (OMS) são descritas três variantes clínicas: a endémica, a esporádica, e a associada à imunodeficiência [1].

A forma endémica é observada essencialmente em crianças, dos 4 aos 7 anos de idade, na África equatorial, envolvendo frequentemente a mandíbula e os rins,

assim como outros órgãos nomeadamente do tubo digestivo, ovário e mama [1,3]. A incidência anual é cerca de 2,2 a 3,8 casos por 100000 habitantes [2,4]. Esta forma está frequentemente associada à infecção pelo vírus de Epstein-Barr (50% a 90% dos tumores) [4].

A forma esporádica ocorre em todo mundo e não está associada a uma área geográfica ou tipo de clima [1]. Representa 1% a 2% dos casos de linfoma não-Hodgkin na população adulta em geral, cerca de 30% a 40% dos linfomas em crianças e tem uma incidência anual 0,16 casos por 100000 habitantes nos Estados Unidos da América e na Europa Ocidental [1,3,4]. Este sub-tipo é mais comum em adolescentes e adultos jovens e afecta principalmente o abdomen, especialmente a região ileo-cecal, podendo também atingir os ovários, os rins, o grande epíplon, o anel de Waldeyer, mamas e outros órgãos [1,4].

O sub-tipo associado à imunodeficiência ocorre principalmente em doentes infectados com o vírus da Imunodeficiência Humana (HIV), representando 35% a 40% dos linfomas não-Hodgkin deste grupo, sendo muitas vezes o primeiro critério para o diagnóstico de Síndrome da Imunodeficiência Adquirida (SIDA) [1,2,4].

A característica genética que define o linfoma de Burkitt é a presença da translocação cromossómica entre o gene *c-myc* e o gene *IgH*, presente em 80% dos casos e detectada por técnicas citogenéticas (FISH) [1,4].

O prognóstico e a terapêutica tem evoluído nos últimos anos com a introdução da quimioterapia de alta-intensidade e curta-duração, combinando várias drogas, que se tem mostrado altamente eficaz numa grande proporção de doentes com este diagnóstico (taxas de cura de 80% nalgumas séries). Um bom prognóstico está associado também com uma doença abdominal ressecável [1,4].

REFERÊNCIAS

1. Judith A. Ferry. Burkitt's Lymphoma: Clinicopathologic Features and Differential Diagnosis. *The Oncologist* 2006;11:375-383
2. Spina M, Tirelli U, Zagonel V, Gloghini A, Volpe R, Babare R, Abbruzzese L, Talamini R, Vaccher E, Carbonne A. Burkitt's Lymphoma in adults with or without Human Immunodeficiency Virus Infection. *Cancer* 1998;82:766-774.
3. Kristie A. Blumm, Gerard Lozanski, John C. Bird. Adult Burkitt leukemia and lymphoma. *Blood* 2004;104:3009-3020.
4. Arthur Skarin. Diagnosis in Oncology: Two Uncommon Lymphomas – Case 1: Abdominal Burkitt's Lymphoma. *Journal of Clinical Oncology* 1999;17 N°2:726-727

