

Revista Científica do HCE - ISSN 2595-122X

Versão Online

RC do HCE, vol.1 Rio de Janeiro 2018 Epub 13-maio-2018

Relato de Caso Clínico

LINFOMA DE *BURKITT*: RELATO DE CASO

Burkitt lymphoma: case report

Hugo da Cunha Dias¹

Ieska Domingues Rodrigues Pereira¹

Romulo Ribeiro Merlim¹

Patricia Noronha Zanardi²

¹Aluno (a) da Pós-Graduação *Latu Sensu* em Radiologia do Hospital Central do Exército

² Médica Radiologista do Hospital Central do Exército

Hugo da Cunha Dias

Rua Padre Ildefonso Penalba, 203 – Méier/ Rio de Janeiro-RJ CEP: 20775-020

Tel.: (21) 98208-1188

hugovita@yahoo.com.br

Resumo

Introdução: Linfoma de Burkitt (LB) é uma neoplasia altamente agressiva de células-B. Há três formas clínicas distintas: endêmica, esporádica e associada à imunodeficiência. Todas são histologicamente semelhantes, porém há diferenças na epidemiologia, apresentação clínica e características genéticas entre tais tipos.

Objetivo: Relatar um caso clínico de LB em um paciente jovem, do sexo masculino, apresentando-se como um exuberante acometimento tecidual difuso e infiltrativo na cavidade abdominal e avaliar eficácia inicial do tratamento deste linfoma.

Conclusão: Apesar do LB ser considerado altamente agressivo, o diagnóstico precoce aliado ao início do tratamento adequado foi fundamental para a resposta e o retorno da qualidade de vida do paciente.

Palavras-chave: Vírus Epstein-Barr; Neoplasia; Linfoma não Hodgkin; Linfoma de Burkitt.

Abstract

Introduction: Burkitt's Lymphoma (BL) is a highly aggressive B-cell neoplasm. There are three distinct clinical forms: endemic, sporadic and associated with immunodeficiency. All are histologically similar, however there are differences in epidemiology, clinical presentation and genetic characteristics among such types.

Objective: To report a case of BL in a young patient, male, presenting exuberant diffuse and infiltrative involvement in the abdominal cavity and evaluate the initial efficacy treatment of this linfoma.

Conclusion: Although BL was considered highly aggressive, the early diagnosis associated with the initiation of adequate treatment was fundamental for the response and the return of the patient's quality of life.

Keywords: Epstein-Barr Virus; Neoplasia; Non-Hodgkin's Lymphoma, Burkitt's Lymphoma.

Introdução

O LB é caracterizado como um linfoma não-Hodgkin (LNH) altamente agressivo e de evolução rápida, sendo o mais comum dentre os linfomas não-Hodgkin na infância. A primeira descrição foi feita em 1887 por Sir Albert Cozinhe e apenas descrito e definido pelo Dr. Denis Burkitt na década de 50. Apresenta-se frequentemente em localização extranodal ou, raramente, como leucemia aguda constituído por células de imunofenótipo B, monomórficas, de médio tamanho, com citoplasma basofílico, exibindo numerosas figuras de mitose e apresentando translocação constante envolvendo o proto-oncogene c-myc^{1,4,5,6}.

Há três variantes clínicas de LB reconhecidas: a endêmica, a esporádica e a associada à imunodeficiência. Cada uma dessas formas apresenta manifestações clínicas diferentes e graus variáveis de associação com o vírus Epstein-Barr (EBV)^{2,3,5,6}.

A forma endêmica do LB ocorre na África Equatorial e também em Papua-Nova Guiné, havendo correlação com fatores climáticos (temperatura, índice pluviométrico, etc.), que correspondem à distribuição geográfica da malária. Na África Equatorial estima-se que a incidência do LB é 50 vezes maior que nos Estados Unidos da América (EUA), correspondendo à neoplasia maligna mais comum da infância, com pico de incidência entre 4 e 7 anos de idade. Nesta forma, é frequente o envolvimento de ossos da face, principalmente de mandíbula, maxila e órbita, porém, acometimento de íleo distal, ceco, fígado, rins e mama são também observados. Neste tipo de LB a infecção pelo EBV está presente virtualmente em todos os casos^{1,2,3,4,5}.

O LB esporádico ocorre no resto do mundo, não tem associação com fatores climáticos e apresenta baixa incidência, correspondendo a 1-2% dos linfomas em adultos e cerca de 40-50% de todos os linfomas em crianças nos EUA e Europa Ocidental. O abdome, em especial a região ileocecal, é o local mais comumente envolvido, sendo incomum o acometimento de ossos da face. O envolvimento linfonodal é mais frequentemente observado em adultos que em crianças. A associação com EBV, nesta forma clínica, é menor, variando de 15 a 30%. Em algumas regiões geográficas, como por exemplo, no norte da África e na América do Sul, incluindo o Brasil, a incidência do LB é intermediária entre as formas endêmica e esporádica^{1,2,3,5,6}.

O LB associado à imunodeficiência é mais frequentemente observado em associação com a infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV) e também tem sido relatado, embora com menor frequência, em pacientes submetidos a transplante de órgãos e em estados de imunodeficiência congênita. O LB corresponde a cerca de um terço dos casos de LNH diagnosticados em pacientes com HIV e comumente representa a manifestação inicial da Síndrome da Imunodeficiência Adquirida (AIDS). Nesta forma de LB é comum o envolvimento linfonodal e infecção pelo EBV é encontrada em 30 a 40 % dos casos ^{1,2,3,5,6}.

Relato de caso

Paciente do sexo masculino, 21 anos, militar da ativa, previamente hígido, proveniente de operação militar no Espírito Santo. Procurou atendimento hospitalar por dor abdominal, especialmente em hipocôndrio direito, associado a náuseas, vômitos, icterícia e distensão abdominal. Evoluiu com colúria e acolia, sendo então internado para investigação. Relata ainda importante emagrecimento e perda de peso.

Refere varicela durante a infância e vacinação em dia, exceto para febre amarela.

Ao exame físico de admissão, o paciente apresentava-se em posição antálgica em cifose, icterícia ++/4+, porém afebril. Abdome rígido, distendido, difusamente doloroso à palpação, peristalse reduzida, sinal de Murphy positivo, além de edema de membros inferiores ++/4+.

Realizada biópsia do ligamento falciforme e da lesão hepática, sendo confirmado pelo exame histopatológico o diagnóstico de linfoma de Burkitt.

Achados de imagem

Após internação, o paciente realizou tomografia computadorizada (TC) do abdômen com contraste venoso, estudo trifásico, que demonstrou exuberante espessamento tecidual irregular de todo o peritônio, envolvendo abdômen e pelve com realce pelo contraste venoso. Observou-se infiltração acentuada do referido tecido no hilo hepático e junto aos ligamentos redondo e falciforme, determinando dilatação das

vias biliares intra-hepáticas à montante e estreitamento das vias biliares extra hepáticas (figura 1).

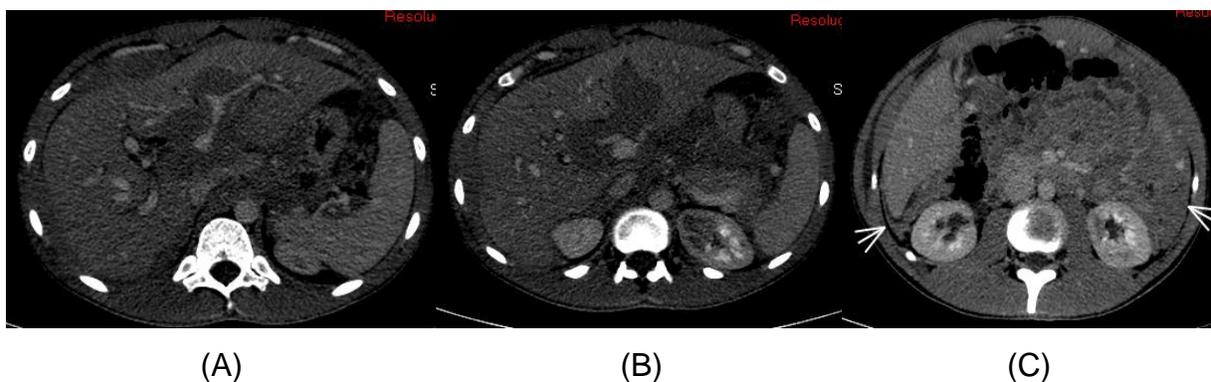


Figura 1: Tomografia computadorizada de abdômen, cortes axiais. (A) e (B) Espessamento tecidual infiltrativo no hilo hepático e ligamentos redondo e falciforme, determinando dilatação das vias biliares intra-hepáticas e estreitamento das extra-hepáticas. (C) Espessamento tecidual irregular do peritônio, infiltrando o abdômen, com realce pelo contraste venoso.

Fonte: Serviço de Radiologia do Hospital Central do Exército

Foi realizado novo exame após 10 dias, sem contraste venoso, que evidenciou: Aumento do espessamento tecidual do peritônio em todo o abdome e pelve e surgimento de derrame pleural bilateral (figura 2).

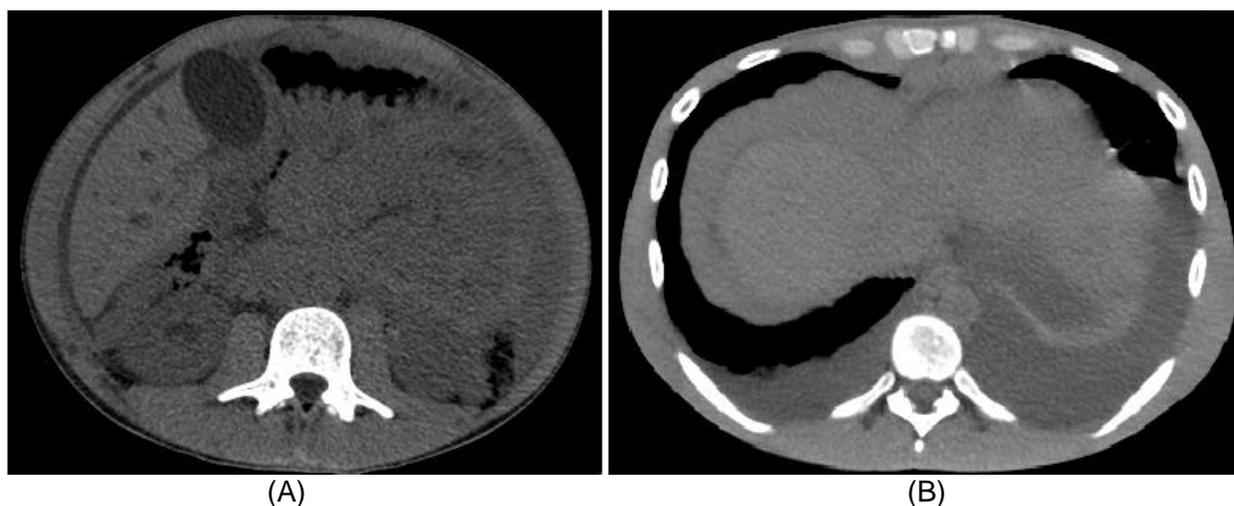


Figura 2: Tomografia computadorizada de abdômen, cortes axiais. (A) e (B) Aumento do espessamento tecidual irregular do peritônio acometendo abdome e pelve e derrame pleural bilateral.

Fonte: Serviço de Radiologia do Hospital central do Exército

Após dois meses do quadro inicial, foi realizada nova TC para reavaliação após a quimioterapia inicial e definição do tratamento mais específico, a qual evidenciou acentuada redução do espessamento tecidual infiltrativo e mal definido, persistindo discreto tecido residual junto ao ligamento falciforme, a dilatação das vias biliares intra-hepáticas, permanecendo o foco tumoral na fossa ilíaca direita, porém sem evidência de derrame pleural (figura 3). Denotando-se excelente resposta ao tratamento proposto, com melhora dos aspectos tomográficos e clínicos do paciente.

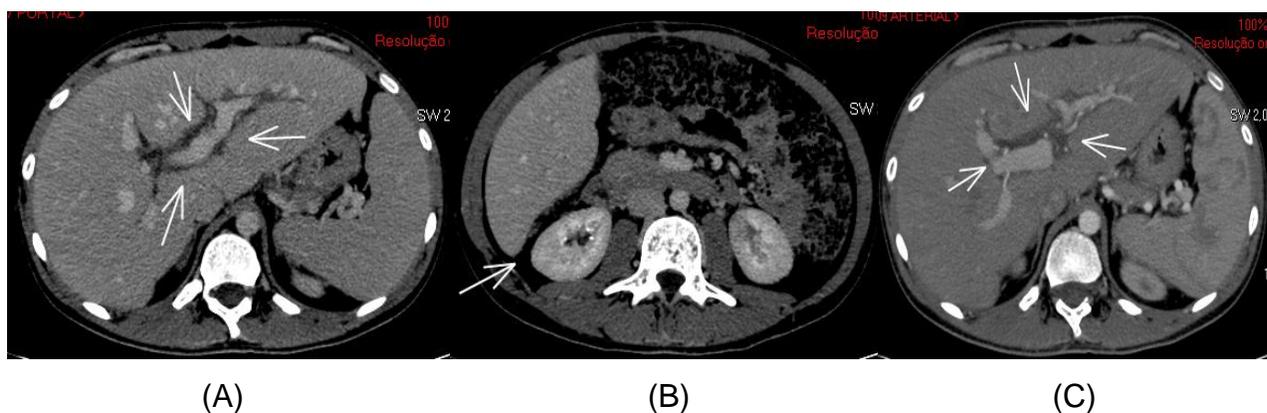


Figura 3: Tomografia computadorizada de abdômen, cortes axiais. (A) importante redução do espessamento tecidual infiltrativo do peritônio, persistindo em pequena quantidade junto ao ligamento falciforme, além da dilatação das vias biliares intra-hepáticas (C). (B) Redução do espessamento irregular do peritônio.

Fonte: Serviço de Radiologia do Hospital Central do Exército

Discussão

O LB é um LNH de células B, subtipo raro, com características agressivas e provavelmente, uma das neoplasias malignas com crescimento mais rápido que afeta os seres humanos. Acomete predominantemente crianças^{1,7,2}.

Embora a forma esporádica do LB seja algo incomum na população adulta (cerca de 1% dos linfomas), o paciente desse caso apresentou a doença aos 21 anos¹.

O diagnóstico no caso relatado foi feito de forma rápida e houve uma excelente resposta ao tratamento inicial proposto. O LB é preferencialmente tratado através de regime intenso de quimioterápicos realizado juntamente com corticoterapia e, assim,

demonstra resultado satisfatório com total remissão do tumor em uma significativa parcela dos pacientes, desde que o diagnóstico seja feito no estágio inicial da doença. A sobrevida nesses casos chega a 90% em 5 anos^{1,5}.

Entre os principais diagnósticos diferenciais é possível considerar outras neoplasias abdominais potencialmente infiltrativas como: linfoma de Hodgkin, rabdomyosarcoma e, principalmente, o tumor desmoplásico de pequenas células redondas⁸. Este último é uma doença rara, maligna, mais comum em jovens adultos do sexo masculino com prognóstico reservado, mesmo com tratamento. Inicialmente acomete região intraperitoneal, tendo como queixa primária cólicas, distensão, constipação abdominais, além de emagrecimento, hematêmese e icterícia. No exame de TC é comum observar espessamento peritoneal de aspecto infiltrativo, podendo ser difuso, associado à ascite, determinando obstruções intestinais ou mesmo ureterais, sendo comum metástases através do sistema linfático e hematogênico acometendo fígado, pulmão, osso, além de estruturas linfáticas⁸.

Outro fato a se considerar foi a investigação e diagnóstico rápidos para o planejamento do tratamento adequado, visto que essa neoplasia é considerada agressiva e de pior prognóstico, caso a terapêutica seja postergada¹.

Foi realizado ultrassonografia de bolsa escrotal para avaliação dos testículos, pela possível associação com a forma esporádica, porém o exame não apresentou alterações que pudessem estar relacionadas ao LB⁹.

As alterações dos exames de imagens foram observadas na região abdominal, poupando da região cervical e tórax; todos os exames laboratoriais para pesquisa de imunodeficiência foram negativos, o que corrobora para o diagnóstico do subtipo esporádico^{1,2,3,5}.

Normalmente, após boa resposta inicial ao tratamento, o prognóstico é considerado relativamente bom. O contrário é esperado em caso de recidivas pós tratamento.

Conclusão

Trata-se o presente trabalho de um caso raro de LB em adulto jovem, com extenso acometimento do peritônio, apresentação pouco freqüente nesta faixa etária.

Apesar do LB ser considerado altamente agressivo, o diagnóstico rápido através dos exames de imagem, laboratoriais e estudo histopatológico, associado ao tratamento bem selecionado com doses de quimioterapia adequadas considerando o estado geral do paciente, foi fundamental para o êxito inicial do tratamento proposto.

É importante que o acompanhamento seja feito não só para regressão dos achados de imagem, mas visando também o retorno à qualidade de vida do paciente, fato observado já após a primeira sessão de quimioterapia, apresentando-se assintomático e com boa melhora dos achados na tomografia.

A constante evolução dos tratamentos na área da oncologia, terapêutica rápida e adequada, associado aos recursos hospitalares de alta complexidade e prévia higidez do paciente, contribuíram para o sucesso do tratamento do caso relatado.

Referências

1. Santos IGP, Danda TFQ, Teixeira ALS. Aspectos clínicos e tomográficos do linfoma de Burkitt em pacientes pediátricos – relato de caso. Revista Cirurgia Traumatologia Buco – Maxilo – Fac., Camaragibe. 2015 abr/jun;15(2):21-26. Disponível em: < revoldonto.busalud.org/scielo >
2. Oliveira JL, Freitas RT, Arcuri LJ. O vírus Epstein-Barr e a mononucleose infecciosa. Rev. Bras. Clín. Med. 2012 nov/dez;10(6): 535-43.
3. Prata ARLA. Desafios no tratamento de linfomas B agressivos em doentes portadores da Imunodeficiência Humana (HIV) [dissertação]. Porto: Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar; 2015.
4. Jacobson C., LaCase A. How I treat Burkitt lymphoma in adults. Blood Journal. 2014; 124(19): 2913-2920. Disponível em: <bloodjournal.org>

5. Rebelo P, Hélder A, *et al.* Burkitt`s lymphoma of the jaws in the Amazon region of brazil. *Medicina Oral Patologia Cirurgia Bucal*, 2014 jan;1(19):32-8. Disponível em:<www.medicineoral.com/pupmed>
6. Ribeiro L, Robles R, *et al.* Nasopharyngeal lymphoma: A case report. *Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial*. 2014 jun; 52. (2) Disponível em:<www.journalsporl.com>
7. Santos OJ, Filho ENS, Frota GM. Linfoma de Burkitt em estômago: relato de caso. *Revista de Pesquisa em Saúde*. 2014;15(1). Disponível em <www.periodicoseletronicos.ufma.br>
8. Kis B, Regan KNO, *et al.* Imaging of desmoplastic small round cell tumour in adults. *International Journal of Radiology*. 2012.fev;85(1010):187-192. Disponível em:<www.ncbi.nlm.nih.gov>
9. Ticona R, Fernandez IJ, *et al.* Tumores testiculares y paratesticulares en la etapa prepuerperal. *Cirurgia Pediatrica* 2015; 28:74-80. Disponível em:<www.secipe.org>