

Linfoma de Burkitt do Bulbo Duodenal

José António de Sanhudo e Frias da Cunha Coutinho, N° 12866

Orientador: Professor Doutor Luís Carrilho Ribeiro

Clínica Universitária de Gastrenterologia

2015/2016

Resumo

O linfoma de Burkitt associado à imunodeficiência é mais comum em pessoas com infecção pelo vírus da imunodeficiência humana. Este tipo de linfoma de Burkitt normalmente tem envolvimento ganglionar com frequente envolvimento da medula óssea. O envolvimento do trato gastrointestinal nestes casos não é comum e o envolvimento duodenal é muito raro.

Neste trabalho relatamos o caso de um homem de 35 anos, internado por um quadro com 3 semanas de evolução de dor abdominal e enfartamento pós-prandial, com náuseas recorrentes, associados a um aumento progressivo do volume abdominal e perda de peso não quantificada. Durante o internamento o doente foi diagnosticado com infecção pelo vírus da imunodeficiência humana e a endoscopia digestiva alta evidenciou edema acentuado e hiperemia do bulbo duodenal com algumas áreas violáceas. O estudo imuno-histoquímico das amostras do tecido do bulbo duodenal confirmou o diagnóstico de linfoma de Burkitt.

Para nosso conhecimento, um caso de linfoma de Burkitt duodenal afetando apenas o bulbo não foi previamente descrito na literatura médica. Em doentes com infecção pelo vírus da imunodeficiência humana que se apresentem com sintomas gastrointestinais superiores, a endoscopia digestiva alta pode ser diagnóstica de neoplasia maligna e devem ser feitas biópsias de quaisquer segmentos com aspecto endoscópico alterado.

Abstract

Immunodeficiency-related Burkitt's lymphoma is more common in people infected with the human immunodeficiency virus. This type of Burkitt's lymphoma usually presents with nodal involvement and has frequent bone marrow involvement. The involvement of the gastrointestinal tract in these cases is not common and the duodenal involvement is very rare.

We describe the case of a 35-year-old man who was admitted with abdominal pain and postprandial fullness, with recurrent nausea and a 3-week history of progressive increase in intra-abdominal volume and a non-quantified weight loss. During admission, the patient was diagnosed with infection by the human immunodeficiency virus and upper digestive tract endoscopy showed marked edema and hyperemia of the duodenal bulb with some violaceous areas. Immunohistochemical study of the bulbar tissue samples confirmed the diagnosis of Burkitt's lymphoma.

To our knowledge, Burkitt's lymphoma affecting only the duodenal bulb has not previously been described in the medical literature. In patients with human immunodeficiency virus infection presenting with upper gastrointestinal symptoms, endoscopy may be diagnostic of malignancy and biopsies should be obtained from any segments with abnormal endoscopic appearance.

Índice

Resumo	2
Abstract.....	3
Lista de Abreviaturas.....	5
Introdução	6
Caso Clínico	8
Discussão	12
Agradecimentos	17
Referências	18

Lista de Abreviaturas

UMA – Unidades Maço Ano	LCR – Líquido Cefalorraquidiano
VHC – Vírus da Hepatite C	EDA – Endoscopia Digestiva Alta
VHB – Vírus da Hepatite B	ARN – Ácido Ribonucleico
VIH – Vírus da Imunodeficiência Humana	EBV – Vírus Epstein-Barr
SIDA – Síndrome da Imunodeficiência Adquirida	EBER+ – ARN codificado por EBV
SU – Serviço de Urgência	CHOMP – <u>C</u> iclofosfamida, <u>H</u> idroxi-daunorrubicina (Doxorrubicina), <u>O</u> ncovina (Vincristina), <u>M</u> etotrexato, <u>P</u> rednisolona
HSM – Hospital de Santa Maria	MTX – Metotrexato
LDH – Lactato Desidrogenase	UIR – Unidade de Isolamento Respiratório
G-CSF – Factor Estimulante de Colónias de Macrófagos	TARV – Terapêutica Anti-Retroviral
GSA – Gasimetria Arterial	DRV/r – Darunavir/Ritonavir
TC CE – Tomografia Computadorizada Crânio-Encefálica	hyper-CVAD – ciclofosfamida hiperfraccionada, vincristina, doxorubicina, dexametasona
LLA L3 – Leucemia Linfoblástica Aguda subtipo L3 (tipo Burkitt)	CODOX-M/IVAC – ciclofosfamida, vincristina, doxorubicina, metotrexato, etoposido, citarabina

Introdução

O linfoma de Burkitt, anteriormente denominado linfoma não-Hodgkin de alto grau de pequenas células não-clivadas, é um linfoma não-Hodgkin de células B caracterizado pela translocação e desregulação do gene c-myc, um gene regulador, no cromossoma 8 ^[1]. Corresponde a 2,3% de todos os cancros que envolvem esta classe de células sanguíneas ^[2] e tem um curso clínico rápido e agressivo com envolvimento frequente da medula óssea e do sistema nervoso central, urgências médicas que requerem diagnóstico e intervenção terapêutica imediata.

O linfoma de Burkitt pode ser dividido em três variantes clínicas principais: a endêmica, a esporádica e a variante associada à imunodeficiência.

O linfoma de Burkitt endêmico (Africano) afecta principalmente crianças africanas entre os 4 e os 7 anos de idade e é duas vezes mais comum no sexo masculino ^[3]. Sendo que cerca de 98% dos casos estão associados a infecção pelo vírus Epstein-Barr ^[4]. Iguamente, verifica-se uma forte associação desta variante a co-infecção pelo vírus Epstein-Barr e pela malária. Um mecanismo explicativo para esta associação é o enfraquecimento da resposta do sistema imunitário ao EBV por parte da malária, permitindo a conversão das células B infectadas pelo EBV em células tumorais. Esta variante mais comumente envolve a mandíbula e ossos faciais.

O linfoma de Burkitt esporádico ocorre em todo o mundo, sendo globalmente responsável por 1% a 2% dos casos de linfoma em adultos, sendo ainda responsável por até 40% dos casos de linfoma pediátricos ^[5]. Na maioria das vezes apresenta-se como tumores abdominais e com envolvimento da medula óssea.

O linfoma de Burkitt relacionado com imunodeficiência é mais comum em pessoas com VIH / SIDA. Nestes doentes, os linfomas não-Hodgkin são a segunda neoplasia mais frequente e o linfoma de Burkitt associado a imunodeficiência é responsável por cerca de 30% a 40% desses linfomas, sendo uma doença definidora de SIDA ^[6]. No entanto, este também pode ocorrer em pessoas com doenças congénitas que causem deficiência imunológica e em doentes de transplante de órgãos que tomem medicação imunossupressora ^[7,8]. Este tipo normalmente tem envolvimento ganglionar e frequente envolvimento da medula óssea ^[9].

Em comparação com a variante endêmica, a incidência de infecção pelo vírus Epstein-Barr é consideravelmente mais baixa nos outros dois tipos de linfoma de

Burkitt. Na doença esporádica, a infecção pelo vírus Epstein-Barr ocorre em cerca de 20% dos doentes e no tipo associado a imunodeficiência, esta ocorre em cerca de 30% a 40% dos doentes ^[10].

Os sinais e sintomas do Linfoma de Burkitt dependem dos locais onde se manifesta a doença. Tumor maxilar é o local de apresentação mais comum do linfoma de Burkitt endêmico, podendo também envolver a órbita. O envolvimento da mandíbula também é comum nas outras variantes, mas ocorre com menor frequência, apenas em cerca de 15-20% dos casos ^[3]. Massas abdominais podem causar dor abdominal, distensão, ascite, náuseas e vômitos, perda de apetite, mudança nos hábitos intestinais, hemorragia intestinal, perfuração intestinal, insuficiência renal como resultado de uma doença retroperitoneal com envolvimento renal ou secundária a síndrome de lise tumoral. A apresentação mais comum do envolvimento do sistema nervoso central é a infiltração meníngea, com possível envolvimento de nervos cranianos, mais comumente o III e VII pares cranianos. Esta pode também apresentar cefaleias, défices visuais e paraplegia por envolvimento da coluna vertebral. Incomuns, os sintomas "B" sistêmicos podem estar associados a outros sintomas de apresentação, como por exemplo, febre, perda de peso, suores noturnos e fadiga. Outros locais incluem envolvimento da medula óssea, linfadenopatia indolor, que é mais comum em adultos do que em crianças e tumores do tracto gastrointestinal, fígado, baço, ovários e mama ^[3,11].

Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 35 anos de idade, leucodérmico, natural e residente em Lisboa, solteiro, desempregado. Aparentemente saudável até cerca de três semanas antes do internamento actual, altura em que iniciou quadro de enfartamento pós-prandial, com náuseas recorrentes, aumento progressivo do volume abdominal e dor tipo moimha associada. No entanto referia perda ponderal não quantificada, anorexia e alteração do padrão de trânsito intestinal nos últimos meses. Negava febre ou sudorese nocturna.

Doente sem diagnósticos prévios conhecidos, nem medicação habitual. Refere alergia ao ácido acetilsalicílico. Hábitos tabágicos activos, 20 UMA, 5 cigarros/dia. Hábitos etanólicos moderados. Nega hábitos toxicofílicos. Refere contexto epidemiológico relevante, ex-parceira sexual de longo termo com infecção por VHC conhecida, possivelmente por toxicofilia.

Na observação, à entrada do SU HSM a 14/10/2014, destacava-se franco aumento de volume abdominal com circulação venosa colateral evidente, massa abdominal de moderadas dimensões com hepatomegalia associada.

Analiticamente destacava-se: Hb 13,2 g/dL, contagem leucocitária e de neutrófilos normais, discreta trombocitopenia (138.000/uL) e elevação de transaminases (AST: 183 U/L, ALT: 80,9 U/L) com colestase (GGT: 160 U/L) e LDH 2.448 U/L, PCR 6,4 mg/dL, GSA com 31 lactatos.

Foi efectuado teste serológico por Western Blot para determinar infecção por VIH 1/2, que confirmou infecção a VIH 1. Salienta-se ainda que não era imune a VHB, VHC e Leishmania sp. Apresentava imunidade adquirida para CMV, Toxoplasma gondii e EBV. Tinha ainda antigénio criptocócico e anticorpo treponémico negativos. O IGRA (Quantiferon) foi indeterminado.

Realizou ecografia e TC abdominal, onde se descreve "franco espessamento peritoneal difuso, observando-se captação de contraste e hipervascularização dos folhetos peritoneais, (com pequenas áreas quísticas) e presença de líquido intraperitoneal com tendência à organização, aspectos a favor de processo patológico peritoneal; ligeira hepatomegalia; derrame pleural bilateral."

Perante isto o doente foi internado no Serviço de Doenças Infecciosas no mesmo dia, para esclarecimento diagnóstico. Durante os primeiros dias de internamento

verificou-se manutenção de intolerância alimentar e aumento progressivo do volume abdominal.

Investigação ulterior por biópsia peritoneal revelou infiltração por linfoma de alto grau. Biópsia óssea e mielograma (22/10/14) confirmam presença de infiltração medular por 80% de células com fenótipo de Burkitt, LLA L3 — CD10+, 20+, 79+ BCL 6+ com 2 negativo, Ig monoclonal — e com presença de t (8-14). O anticorpo Ki67 foi consistente com um alto índice de proliferação (próximo de 100%).

O doente realizou TC torácica (17/10/2014) de onde se salienta apenas “pequenas adenomegalias de menor eixo justacentimétrico axilares bilaterais e no hilo direito” e TC abdominal (22/10/2014) que revela "ligeira hepatomegalia (...) extensos conglomerados nodulares com base de implantação na raiz do mesentério e nos diversos folhetos de reflexão peritoneais, bem vascularizados e com áreas de liquefação que poderão traduzir componente necrótica. Estes achados evidenciam perda de interface nomeadamente com a vertente antero-inferior do pâncreas em praticamente toda a sua extensão assim como com o arco duodenal e múltiplos segmentos intestinais (...) aumento do volume de líquido ascítico preferencialmente localizado em topografia peri-hepática, peri-esplénica e nos recessos peritoneais da cavidade pélvica”.



Fig.1 – TAC abdominal evidenciando hepatomegalia

Por EDA (22/10/2014) verificou-se “esófago com placas brancas” cujas biópsias documentaram “esofagite a *Candida albicans*” e ainda se verificou “bulbo hiperemiado e marcado edema, com áreas violáceas” que, mais tarde, por biópsia se confirmou serem “infiltração do bulbo por linfoma de Burkitt, raras células EBER+ (EBV encoded RNA)”.

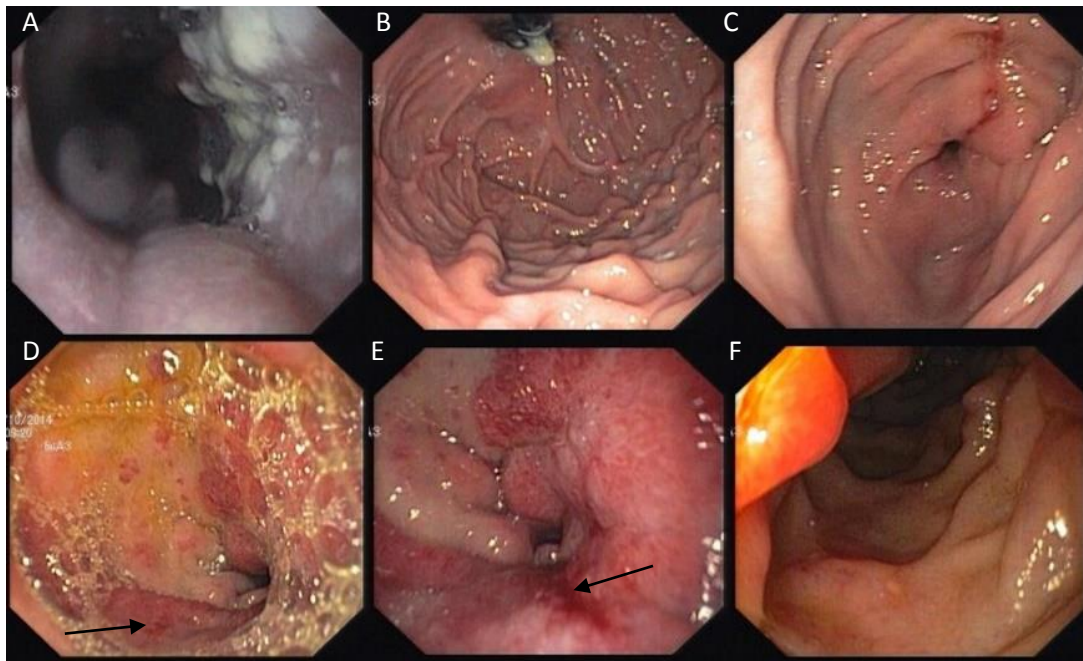


Fig.2 – Endoscopia Digestiva Alta (A) esôfago evidenciando placas brancas não destacáveis; (B, C) estômago sem achados anormais; (D, E) bulbo duodenal revelando marcado edema e hiperemia com algumas áreas violáceas; (F), segunda e terceira porções do duodeno não apresentavam resultados anormais

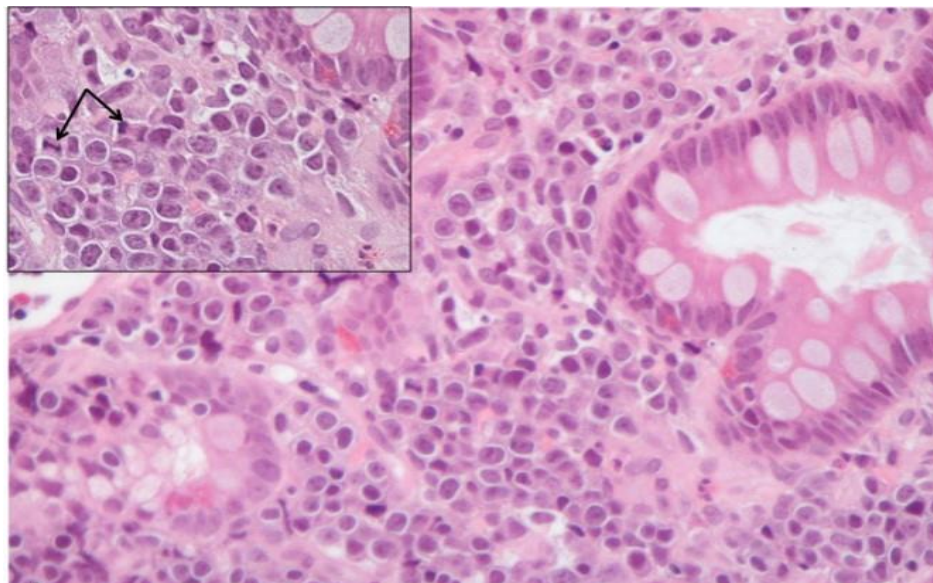


Fig.3 – Infiltração difusa por células linfóides de tamanho médio entre as criptas duodenais, com núcleos redondos ou ovais (H&E x400); observam-se figuras mitóticas (H&E x1000 - setas)

Para estadiamento realizou-se punção lombar (29/10/2014), que apresentou LCR negativo para células neoplásicas e TC CE (28/10/2014) sem alterações.

Com base nestas constatações, o doente foi diagnosticado com linfoma de Burkitt estadio IV, utilizando o sistema de estadiamento Ann Arbor modificado.

Para avaliar a função cardíaca antes da quimioterapia, foi realizado um ecocardiograma (21/10/14) que documentou VE com função sistólica global conservada e fracção de ejeção de 72%.

Iniciou, a 28/10/14, o 1º ciclo de quimioterapia com esquema CHOMP (ciclo A) com prednisolona (fez 5 dias), vincristina, doxorubicina clássica e ciclofosfamida, tendo feito previamente rasburicase (por ácido úrico 11,3 mg/dL), como profilaxia para síndrome de lise tumoral. Foi realizada ainda PL (29/10/2014) com administração intratecal de MTX e prednisolona. Durante o ciclo verificou-se dispneia, com oligoanúria de sedimento vermelho-tijolo e acidose metabólica, pelo que foi proposto e aceite na UIR (28/10/2014). Admitiu-se síndrome de lise tumoral, instituiu-se diurese alcalina forçada e terapêutica com alopurinol com aumento da diurese, normalização da função renal e da acidose. Posteriormente, por hipocalcémia com hiperfosfatémia e fosfatúria, foi parada alcalinização e iniciado sevelamer e carbonato de cálcio com resolução progressiva. Salienta-se ainda aplasia profunda com necessidade de transfusão de plaquetas e de G-CSF, com saída de aplasia no dia 25/10/14. Foi transferido para a Unidade de Internamento a 11/11/2014.

Fez ciclo B com MTX em alta dose e intra-tecal a 10/11/14. Manteve a terapêutica com leucovorina (ác. folínico) por 8 dias. Verificou-se novamente aplasia medular ao 6º dia pós MTX em alta dose tendo iniciado G-CSF.

Realizou (25/11/14) 2º ciclo de quimioterapia com esquema CHOMP (ciclo A), tendo feito rasburicase previamente. Realizou ainda no mesmo dia, terapêutica intratecal com prednisolona, metotrexato e citarabina. Realizou G-CSF no dia seguinte.

À data de alta (28/11/14), o doente encontrava-se vigil, orientado, apirético e hemodinamicamente estável. Salienta-se que o doente retomou via oral com boa tolerância. Analiticamente salienta-se Hb 8,5 g/dL; 45.420 leuc/uL; 98% neut.; 160.000 plaq/uL; INR 0,95; PCR 0,65 mg/dL; LDH 509 U/L. Encontrava-se sob valganciclovir, fluconazol (oitavo dia de retratamento), atovaquona e após se ter protelado TARV devido a instabilidade da via oral e pancreatite, iniciou TARV (29-11-2014) com DRV/r + raltegravir + lamivudina atendendo a teste de resistências. ARN VIH 1 após 4 semanas de terapêutica era 530 cps/mL (2,72log), correspondendo a descida superior a 2log.

Actualmente, um ano e meio após o diagnóstico de linfoma de Burkitt o doente permanece assintomático, sendo seguido na consulta de hematologia e de infecciologia do HSM. Relata-se apenas um reinternamento por complicações relacionadas com a SIDA.

Discussão

Uma vez que o linfoma de Burkitt se desenvolve muito rapidamente, um diagnóstico precoce é essencial. Se existe suspeita de linfoma de Burkitt, deve realizar-se a biópsia da totalidade ou parte de um gânglio linfático aumentado ou de outro local da doença. Devendo realizar-se exame histopatológico da biópsia do tumor, citometria de fluxo e estudos citogenéticos. Este, porque todos os tipos de linfoma de Burkitt são caracterizados pela desregulação do gene *c-myc*, que se encontra em 8q24, devido a uma de três translocações cromossômicas conhecidas, sendo que a translocação mais comum é $t(8; 14)(q24; q32)$, que envolve o gene *c-myc* e o locus da cadeia pesada da imunoglobulina e corresponde a cerca de 85% dos casos, as outras duas translocações menos comuns, $t(2; 8)(p12; q24)$ e $t(8; 22)(q24; q11)$, representam os restantes 15% dos casos [10,12,13]. Deve realizar-se ainda avaliação imuno-histoquímica, em que a elevada actividade mitótica do linfoma de Burkitt pode ser confirmada pela alta reactividade do Ki67, com quase 100% de células positivas [10]. Isso irá confirmar ou descartar o diagnóstico de linfoma de Burkitt.

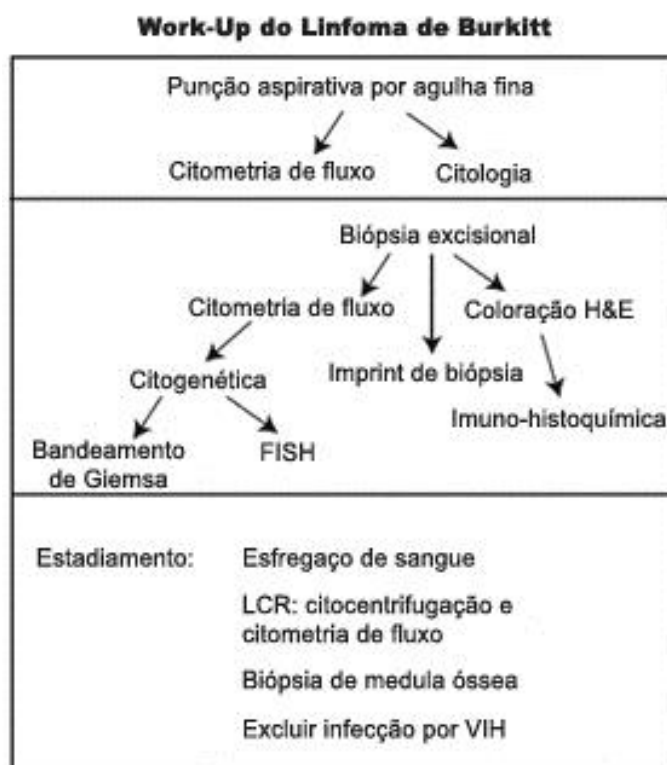


Fig.4 – Esquema de abordagem do linfoma de Burkitt da American Society of Hematology

Uma vez que a maioria dos doentes se apresentará com massas nodais ou extranodais, foram propostos diferentes sistemas de estadiamento. O sistema de estadiamento do *National Cancer Institute*, é como se segue: A - local único extra-abdominal; AR - intra-abdominal, mais de 90% do tumor ressecado; B - Vários tumores extra-abdominais; C - tumor intra-abdominal; D - intra-abdominal e 1 ou mais locais extra-abdominais. O sistema de estadiamento *Ann Arbor e St. Jude / Murphy* consiste em 4 etapas ^[6]: Estadio I - tumor individual (extranodal), ou território ganglionar único; Estadio II - tumor individual (extranodal) com envolvimento de gânglios regionais, ou tumor gastrointestinal primário, ou linfoma envolvendo territórios ganglionares do mesmo lado do diafragma; Estadio IIR - tumor intra-abdominal completamente ressecado; Estadio III - linfoma envolvendo locais em lados opostos do diafragma, ou tumores intratorácicos primários, ou tumores paravertebrais ou epidurais, ou doença intra-abdominal extensa; Estadio IV - qualquer estadio com envolvimento do sistema nervoso central ou da medula óssea inferior a 25% na apresentação.

Para melhor caracterizar e estadiar o linfoma de Burkitt devem realizar-se alguns procedimentos a todos os doentes com esta patologia, como aspiração de medula óssea unilateral e biópsia para obter o mielograma. Os doentes com envolvimento da medula óssea superior a 25% são geralmente referidos como tendo leucemia de Burkitt ^[5]. A punção lombar pode ser feita como parte do estadiamento para determinar o envolvimento do líquido cefalorraquidiano, no entanto deve adiar-se este procedimento na presença de trombocitopenia significativa ou defeitos de coagulação ^[14]. Na presença de líquido ascítico ou derrame pleural pode fazer-se paracentese ou toracocentese para estudos citogenéticos ^[14]. Na presença de tumor intestinal pode realizar-se endoscopia digestiva para colheita de biópsia para avaliação anatomopatológica ^[15].

No doente com linfoma de Burkitt deve sempre realizar-se avaliação laboratorial que inclua hemograma completo, com diferenciais e contagem de plaquetas, estudo da coagulação, níveis séricos de eletrólitos, ácido úrico, LDH, creatinina, microglobulina beta₂, provas de função hepática, serologias para o VIH e VHB. E também electroforese de proteínas séricas onde se espera obter uma banda clonal, visto o linfoma ser uma causa de gamapatia monoclonal. Esta técnica é útil já que os processos reativos às vezes benignos (por exemplo, a mononucleose infecciosa) e linfoma maligno poderem ser difíceis de distinguir.

O exame de imagem mais importante para estudar estes doentes é a tomografia computadorizada torácica, abdominal e pélvica com contraste intravenoso, sendo que se

deve omitir meio de contraste na presença de insuficiência renal. Também se utiliza a tomografia computadorizada crânio-encefálica e da coluna vertebral ou ressonância magnética na presença de sinais ou sintomas neurológicos. Quando estão presentes sintomas ósseos recorre-se a radiografia óssea simples e cintigrafia óssea. Para estudar possíveis arritmias devido ao envolvimento cardíaco deve realizar-se um electrocardiograma. Se for necessário pode realizar-se ecocardiograma para avaliação pré-quimioterapia da fração de ejeção cardíaca, particularmente quando se usam antraciclina.

O linfoma de Burkitt está associado a imunidade comprometida e é rapidamente fatal se não for tratado, sendo reconhecido como o tumor humano que mais rapidamente cresce. Isto significa, no entanto, que é mais susceptível de ser curado, por meio de tratamento, do que muitos outros tipos de linfoma. A quimioterapia intensiva pode alcançar a sobrevivência a longo prazo em mais da metade das pessoas com linfoma de Burkitt ^[15]. Em crianças, a quimioterapia intensiva imediata geralmente cura o linfoma de Burkitt, levando a taxas de sobrevivência a longo prazo de 60% a 90% ^[16]. Em doentes adultos, os resultados são mais variáveis. Em geral, o tratamento imediato está associado a taxas de sobrevivência a longo prazo de 70% a 80% ^[16].

A quimioterapia intravenosa intensiva, que geralmente envolve internamento, é o pilar do tratamento para o linfoma de Burkitt, em qualquer estágio ^[17]. Uma vez que o linfoma de Burkitt pode difundir-se para o líquido cefalo-raquidiano, a quimioterapia também pode ser administrada directamente no líquido cefalo-raquidiano - quimioterapia intratecal. Exemplos de fármacos que podem ser usados em várias combinações no linfoma de Burkitt são ciclofosfamida, citarabina, doxorubicina, etoposide, metotrexato e vincristina ^[18]. Exemplos de esquema usados são o hyper-CVAD, CODOX-M/IVAC ou CHOMP, sendo que foi este último que o doente fez.

Os efeitos da quimioterapia, como com todos os tipos de cancro, dependem da altura do diagnóstico. Tumores de crescimento mais rápido, como o linfoma de Burkitt, respondem mais rapidamente do que tumores de crescimento mais lento. Esta resposta rápida à quimioterapia pode ser perigosa para o doente, pois pode desencadear síndrome de lise tumoral, como aconteceu com o nosso doente. Acompanhar de perto a hidratação adequada do doente é essencial durante o processo. Para reduzir o risco de síndrome de lise tumoral e nefropatia úrica aguda podemos realizar profilaxia com alopurinol ou rasburicase, uma versão recombinante da enzima da urato-oxidase e hidratação agressiva com alcalinização da urina ^[19]

Outros tratamentos para o linfoma de Burkitt podem incluir quimioterapia intensiva em combinação com Rituximab ^[20], um anticorpo monoclonal quimérico dirigido contra a proteína de superfície celular CD20, encontrada primariamente em linfócitos B, que são as células neoplásicas no linfoma de Burkitt e estimula o sistema imunitário a atacá-las. Outro tratamento é o transplante autólogo de células estaminais, em que as células estaminais do doente são removidas, armazenadas e devolvidas ao organismo ^[18]. Tanto a radioterapia como a corticoterapia têm um papel reduzido no tratamento do linfoma de Burkitt. Em alguns casos, a cirurgia pode ser necessária para remover partes do intestino que se encontrem ocluídas, com hemorragia activa ou perfuradas.

Em caso de neutropenia febril deve administrar-se antibióticos IV e fatores de crescimento, como o fator estimulador de colónias de granulócitos e macrófagos [GM-CSF] ou o fator estimulador de colónias de granulócitos [G-CSF], para ajudar a diminuir a duração da neutropenia ^[14]. Em caso de anemia ou trombocitopenia devem fazer-se transfusões de unidades de concentrados eritrocitários desleucocitados e irradiados ou pools de concentrados plaquetários ^[14].

Os linfomas não-Hodgkin são a segunda neoplasia mais frequente em doentes com VIH/SIDA, sendo que o linfoma de Burkitt associado a imunodeficiência é responsável por cerca de 30% desses linfomas, nesses doentes^[6] e é uma doença definidora de SIDA. No linfoma de Burkitt associado a imunodepressão a apresentação intestinal é incomum e na maioria das vezes afeta o íleon terminal, o cego e os gânglios linfáticos abdominais ^[5,6]. Linfoma de Burkitt primário do intestino delgado envolvendo o duodeno é muito raro e a maioria dos tumores são encontrados na segunda porção do duodeno ^[21,22].

Após pesquisa, não encontramos previamente relatado na literatura médica um caso de linfoma de Burkitt duodenal afetando apenas o bulbo. Os achados endoscópicos do tubo digestivo de um modo geral não são específicos, mas os casos documentados relatam um padrão polipóide, lesões em alvo, pregas gástricas espessadas e lesões polipóides ulceradas ^[21,23,24].

A classificação da Organização Mundial de Saúde para neoplasias linfoides considera o linfoma de Burkitt e a leucemia de Burkitt como duas manifestações diferentes da mesma doença com base na semelhança genética e imuno-histoquímica ^[10]. Os doentes com envolvimento da medula óssea superior a 25% são geralmente

referidos como tendo leucemia de Burkitt ^[5]. O nosso doente foi considerado como tendo leucemia de Burkitt visto que tinha envolvimento de 80% da medula óssea.

Em conclusão, em doentes com infecção pelo HIV que se apresentem com sintomas gastrointestinais superiores, a endoscopia digestiva alta pode ser diagnóstica de neoplasia maligna e devem ser feitas biópsias de quaisquer segmentos com aspecto endoscópico alterado.

Agradecimentos

Agradeço ao Professor Doutor Luís Carrilho Ribeiro por me ter desafiado a desenvolver o trabalho sobre este tema e por ter aceitado ser orientador. Acima de tudo, pelo apoio na realização do mesmo.

À Dra. Alexandra Zagalo agradeço pela disponibilidade em fornecer os dados do caso clínico.

À Dra. Joana Rita Carvalho agradeço pelo apoio no acesso às informações e imagens complementares ao caso clínico.

Referências

1. Molyneux EM, Rochford R, Griffin B, et al. Burkitt's lymphoma. *Lancet*. 2012 Mar 31. 379 (9822):1234-44.
2. Turgeon ML. Clinical hematology Theory and procedures, 4th ed. Hagerstown, MD: Lippincott Williams & Wilkins; 2005;20:283.
3. Diebold J. Burkitt lymphoma. In: Jaffe E, Harris N, Stein H, et al., eds. Pathology and Genetics of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. Washington, DC: IARC Press. 2001;10:181–184.
4. Brady G, MacArthur GJ, Farrell PJ. Epstein-Barr virus and Burkitt lymphoma. *J Clin Pathol*. 2007;60:1397–1402.
5. Blum KA, Lozanski G, Byrd JC. Adult Burkitt leukemia and lymphoma. *Blood* 2004;104:3009-3020.
6. Ferry JA. Burkitt's lymphoma: clinicopathologic features and differential diagnosis. *Oncologist*. 2006;11:375-383.
7. Husain M, Grunebaum E, Naqvi A, et al. Burkitt's lymphoma in a patient with adenosine deaminase deficiency-severe combined immunodeficiency treated with polyethylene glycol-adenosine deaminase. *J Pediatr*. 2007;151(1):93-5.
8. Gong JZ, Stenzel TT, Bennett ER, et al. Burkitt lymphoma arising in organ transplant recipients: a clinicopathologic study of five cases. *Am J Surg Pathol*. 2003;27(6):818-27.
9. Knowles DM. Etiology and pathogenesis of AIDS-related non-Hodgkin's lymphoma. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2003;17:785–820.
10. Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, et al. WHO Classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues. 4th ed. Lyon, France: IARC Press; 2008:262-264.
11. Boerma EG, van Imhoff GW, Appel IM, et al. Gender and age-related differences in Burkitt lymphoma--epidemiological and clinical data from The Netherlands. *Eur J Cancer*. 2004;40:2781–2787.
12. Burmeister T, Schwartz S, Horst HA, et al. Molecular heterogeneity of sporadic adult Burkitt-type leukemia/lymphoma as revealed by PCR and cytogenetics: correlation with morphology, immunology and clinical features. *Leukemia*. 2005;19(8):1391-8.
13. Hoffman R. Hematology: basic principles and practice. 5th ed. Philadelphia, PA: Churchill Livingstone/Elsevier. 2009;81:1304–1305.
14. Kanbar AH, Besa EC. Burkitt Lymphoma and Burkitt-like Lymphoma: Practice Essentials, Background, Etiology and Pathophysiology. Emedicine.medscape.com. 2016 [acesso 7 Janeiro 2016]. Disponível em: <http://emedicine.medscape.com/article/1447602-overview>

15. Thomas DA, Faderl S, O'Brien S, et al. Chemoimmunotherapy with hyper-CVAD plus rituximab for the treatment of adult Burkitt and Burkitt-type lymphoma or acute lymphoblastic leukemia. *Cancer*. 2006;106:1569–1580.
16. Movva S. Burkitt Lymphoma: Diagnosis, Prognosis, Symptoms, and Treatments. WebMD. 2016 [acesso 9 Janeiro 2016]. Disponível em: <http://www.webmd.com/cancer/lymphoma/burkitt-lymphoma-prognosis-diagnosis-treatments>
17. McMaster ML, Greer JP, Greco FA, et al. Effective treatment of small-noncleaved-cell lymphoma with high-intensity, brief-duration chemotherapy. *J Clin Oncol*. 1991;9(6):941-6.
18. Burkitt lymphoma - Understanding - Macmillan Cancer Support. Macmillan.org.uk. 2016 [acesso 10 Janeiro 2016]. Disponível em: <http://www.macmillan.org.uk/information-and-support/lymphoma/lymphoma-non-hodgkin/understanding-cancer/types-of-non-hodgkin-lymphoma/burkitt-lymphoma.html#tcm:9-149940>
19. Goldman SC, Holcenberg JS, Finklestein JZ, et al. A randomized comparison between rasburicase and allopurinol in children with lymphoma or leukemia at high risk for tumor lysis. *Blood*. 2001;97:2998–3003.
20. Aldoss IT, Weisenburger DD, Fu K, et al; Adult Burkitt lymphoma: advances in diagnosis and treatment. *Oncology (Williston Park)*. 2008;22(13):1508-17.
21. Ching-Chih H, Chih-Lang L, Hui-Ping C, et al. Primary duodenal Burkitt lymphoma presenting as sessile, button-like bleeding polyps. *AIDM*. 2015;104:33-36.
22. Gupta N, Wright JG, Bowman CA. An unusual cause of acute obstructive jaundice in an HIV-infected patient. *Int J STD AIDS*. 2011;22:110.
23. Corti M, Villafane MF, Souto L, et al. Burkitt's lymphoma of the duodenum in a patient with AIDS. *Rev Soc Bras Med Trop*. 2007;40:338-340.
24. Liou JM, Wang HP, Ko BS, et al. Images of interest. Gastrointestinal: Burkitt's lymphoma. *J Gastroenterol Hepatol*. 2005;20:1616.