

# *Linfoma tipo Burkitt*

*a presentación digestiva multicéntrica predominante*

Dr. José Perrier, Dr. Roberto Estrugo,  
Dr. Héctor Navarrete, Dra. Noemí Maedo,  
Dra. Estela Atahides, Dr. Alejandro Furtado.

Se presenta un caso de linfoma tipo Burkitt a forma predominantemente digestiva. Resultó excepcional por su histología y tuvo la agresividad característica de este tipo de tumor y localización.

*Clinica Quirúrgica "A" (Director Prof. Dr. Alberto Aguiar) y, Cátedra y Dpto. de Anatomía Patológica (Director Prof. Dr. Eduardo De Stéfani), Hospital de Clínicas. Fac. de Medicina, Montevideo.*

PALABRAS CLAVE (KEY WORDS, MOTS CLÉS) MEDLARS: *Lymphoma / Digestive System.*

## **SUMMARY: Burkitt type lymphoma in predominantly multicentric digestive presentation.**

A case is presented of a Burkitt type lymphoma in a predominantly digestive form. Its histology made it exceptional, developing the characteristic aggressivity of this type of tumor and site.

## **RÉSUMÉ: Lymphosarcome type Burkitt à présentation digestive fondamentalement multicentrale.**

On présente un cas de lymphosarcome du type Burkitt fondamentalement digestif. Il a été exceptionnel par son histologie et il a eu l'agressivité caractéristique de ce type de tumeur dans cette localisation.

## **INTRODUCCION**

Los linfomas gastrointestinales no son frecuentes en la clínica y en general se diagnostican por la anatomía patológica de las piezas de resección y/o biopsias intraoperatorias.

El caso que presentamos tiene además, características especiales tanto por su agresividad como por su forma histológica.

*Caso Clínico.* Se trata de un paciente de 47 años (H.C. Reg. 488.942) procedente de Aiguá (Maldonado) sin antecedentes patológicos, que en buen estado de salud y en plena actividad física (trabajador rural) comienza 15 días antes de su ingreso (el 5/1/82) con malestar en el hemiventre superior; distensión de epigastrio y de hipocondrio izquierdo; dolor en esa zona, a veces irradiado como puntada al hombro izquierdo. Tiene un vómito en el que sospecha la presencia de sangre por lo que consulta médico el 14/1/82. Al ser examinado se comprueba una ocupación dolorosa del epigastrio, siendo el resto normal. Una Rx de EGD mostró una imagen francamente patológica en el fundus gástrico, con aumento del espacio entre la tuberosidad mayor y el diafragma, irregularidades de la mucosa y un sector de la pared retraído hacia el diafragma haciendo las veces de un receso parietal (Fig. 1).

lestar en el hemiventre superior; distensión de epigastrio y de hipocondrio izquierdo; dolor en esa zona, a veces irradiado como puntada al hombro izquierdo. Tiene un vómito en el que sospecha la presencia de sangre por lo que consulta médico el 14/1/82. Al ser examinado se comprueba una ocupación dolorosa del epigastrio, siendo el resto normal. Una Rx de EGD mostró una imagen francamente patológica en el fundus gástrico, con aumento del espacio entre la tuberosidad mayor y el diafragma, irregularidades de la mucosa y un sector de la pared retraído hacia el diafragma haciendo las veces de un receso parietal (Fig. 1).

El resto de la pared y del órgano se velan desplazados hacia abajo y a la derecha, en el estudio de frente. Se planteó la duda de si se trataba de un proceso parietal o todo era debido a una compresión extrínseca. Una Rx de tórax mostró inicialmente un pequeño derrame pleural izquierdo y otra Rx 4 días más tarde, que el derrame era bilateral y escaso.

---

Presentado a la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 3 de agosto de 1983.

Ex Asistente y Prof. Adjunto de Clínica Quirúrgica, Prof. Adjunto y Médicos Ayudantes del Dpto. de Anatomía Patológica.

Dirección: Canelones 1370 Ap. 001, Montevideo.  
(Dr. J. Perrier).

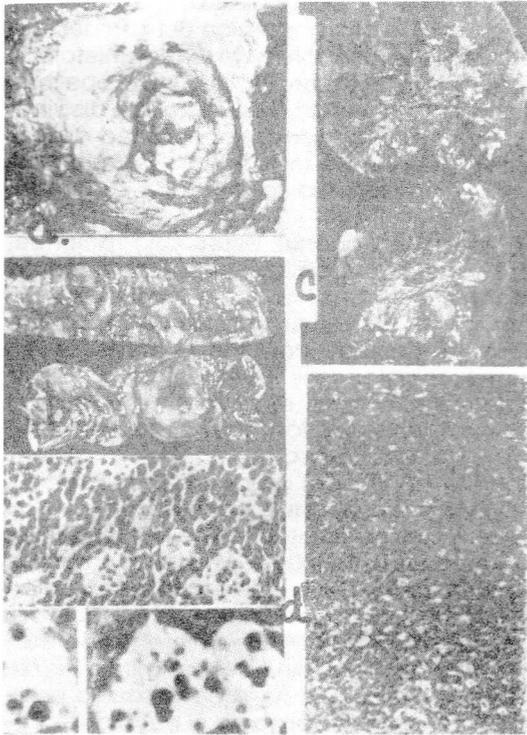


Fig. 1. E.G.D. mostrando las alteraciones parietales a nivel de la tuberosidad mayor y cuerpo gástrico, a expensas de la curvatura mayor.

Se sospechó la posibilidad de un quiste hidático de lóbulo izquierdo de hígado en sufrimiento por lo que se le envía al H. de Clínicas, donde ingresa el 20/1/82.

La situación clínica al ingreso, en lo funcional era la misma, sin haber repetido los vómitos, con una excelente tolerancia de los alimentos y sin relación del sufrimiento con las ingestas. Había adelgazado 3 kilos en los 15 días de evolución.

Al examen se comprobó un buen estado general, sin fiebre, sin adenomegalias palpables, submatidez a la percusión de la base del hemitórax izquierdo y un epigastrio distendido, doloroso a la palpación y muy tenso que impedía precisar si existía o no tumoración.

Se planteó inicialmente la posibilidad de una hidatidosis en sufrimiento con un derrame pleural reaccional y se decidió completar el estudio para operarlo rápidamente.

Entre el 21 y 25 de enero se efectuaron los siguientes exámenes: una rutina normal, salvo una VES de 40 mm. Se repitió el EGD que fue exactamente igual y en el cual se planteó por lo bizarro de las imágenes la posibilidad de un proceso parietal gástrico de tipo sarcomatoso.

La gastrofibroscopia encontró una mucosa conservada, con pliegues engrosados, hipertroficados, congestivos, edematosos dando la impresión, que sobre el tercio medio e inferior de la cara posterior había una compresión extrínseca. La biopsia de la mucosa mostró severa metaplasia intestinal con infiltrado lin-

foplasmocitario hasta la submucosa, pero sin poder hacer un diagnóstico histológico preciso.

Un gammagrama y el pool sanguíneo hepático fueron interpretados, aunque no en forma terminante como si hubiese un proceso de sustitución, no vascularizado en la cara posterior del lóbulo izquierdo del hígado.

En esos 5 días de internación el paciente sufre un rápido deterioro del estado general, sin fiebre, pero con aspecto de intoxicación. Acentúa la sintomatología respiratoria y el día antes de la operación se comprueba un síndrome en menos bilateral con soplo pleurítico. Se evacúa previo al acto quirúrgico, extrayéndose 1.500 cc de líquido citrino de ambos hemitórax. El 26/1/82 se opera con el diagnóstico de una probable enfermedad maligna generalizada. Anestesia general. Incisión mediana supraumbilical. En la exploración se encuentra una ascitis hemorrágica de escaso volumen y una enorme tumoración gástrica a predominio del fundus y del cuerpo, hasta el antro, respetando sólo la región prepilórica. La misma bloquea la fosa esplénica y el acceso al diafragma. La serosa gástrica está conservada, es blanco nacarada con áreas congestivas y superficie lisa. La tumoración impresiona como parietal, firme al tacto y respetando la luz. Se tomó una biopsia de la misma sin abrir la mucosa.

Se encontraron además numerosas tumoraciones de la pared del intestino delgado de 4 a 5 cm y menos escasas y más grandes en las paredes del colon. Todas son parietales, sin comprometer la luz, y con serosa lisa. Hay adenopatías en el mesenterio de las cuales se toma una para biopsia.

El epilón mayor tiene fenómenos de epilóitis pero no nódulos. El peritoneo parietal y pelviano, el hígado y la vesícula están sanos. El diagnóstico macroscópico intraoperatorio fue de posible sarcomatosis gastroinestinal multicéntrica, por frecuencia tal vez linfomatoso.

El paciente cursó un mal postoperatorio inmediato con: rápido empeoramiento del estado general, insuficiencia respiratoria y recidiva de los derrames que requirieron nueva evacuación en 24 hs., distensión abdominal, hipovolemia y pese al tratamiento sintomático fallece a las 48 hs.

Del estudio necrópsico destacamos: la reproducción del derrame pleural bilateral (2 litros en cada cavidad pleural) sin lesiones pleurales ni pulmonares.

Mediastino sin adenomegalias.

Ascitis serohemorrágica de unos 2.500 cc.

La masa tumoral gástrica descrita que impidió ini-

cialmente ver el bazo (que estaba sano) extendiéndose la infiltración al pedículo hepático y al diafragma, muy engrosado.

Al corte la tumoración era netamente parietal y el espesor promedio de la pared de 5 cm (Fig. 2).

Las masas tumorales del delgado predominaban en el ileón ocupando del 1/3 a la mitad de la circunferencia sin comprometer la luz. Con tamaño y espesor de 4 a 5 cm.

En el colon estas lesiones eran más grandes y escasas.

Se encontraron nódulos similares, pero más chicos en el cuerpo del páncreas, ambos riñones y las dos suprarrenales.

Había adenomegalias lumboaórticas de 2 cm de aspecto tumoral.

La microscopía de estas lesiones, en especial de las tomadas en la operación, mostraron una sustitución



Fig. 2. Aspecto macroscópico de las lesiones: a) en el estómago, b) intestino delgado y c) en los riñones; y de la histología a diferentes aumentos, d) configurando el aspecto de "cielo estrellado" típico de la Enfermedad de Burkitt.

total de la estructura normal por una intensa y agresiva proliferación de células linfocíticas de escaso citoplasma y gran núcleo, en general con 2 nucleolos, ocasionalmente escotados, y una alta frecuencia de mitosis. En el citoplasma de algunas células se encontraron gotas sudanófilas. Entre las células tumorales, espaciadamente y sin tendencia a la confluencia y dando un aspecto de "cielo estrellado", se hallaron células de aspecto macrófagico de gran citoplasma con abundantes partículas que parecían ser restos celulares. Todo este aspecto configuraba la histología típica del Linfoma tipo Burkitt (Fig. 2).

Con respecto a este caso y a este diagnóstico histológico queremos destacar que si bien el Linfoma tipo Burkitt se distingue por:

- a) su distribución geográfica,
- b) su relación con el virus de Epstein-Barr,
- c) su sensibilidad a los quimioterápicos,
- d) la distribución de las lesiones en el cuerpo,
- e) una distintiva forma histológica y

f) un marcador citogenético, la traslocación cromosómica 8-14<sup>(4, 8)</sup> las comunicaciones ulteriores de casos histológicamente similares en EE.UU. y Europa han mostrado diferencias en cuanto a la distribución geográfica y edad<sup>(3)</sup> posibilidad de demostrar el virus<sup>(1)</sup> sensibilidad a la quimioterapia<sup>(9)</sup> y predominio topográfico de las lesiones<sup>(5)</sup>.

Teniendo en cuenta estas excepciones, sobre todo vistas en las presentaciones no africanas, y en base a la histología concordante y a la particular agresividad y rápida muerte, señaladas como característica en algunas revisiones<sup>(2)</sup> este linfoma puede considerarse como el primer linfoma tipo Burkitt a manifestación gastrointestinal predominante, en nuestro medio.

Entraría dentro del grupo de los Linfomas gastrointestinales<sup>(6)</sup> que constituyen en 1 al 2% de los tumores intestinales en general, y a su vez dentro del 10 a 20% de los linfomas gastrointestinales que tienen presentación multicéntrica, y de los cuales ya hemos comunicado otro caso<sup>(7)</sup>. En el linfoma de Burkitt, la actuación del cirujano se limita a las re-secciones biópsicas para confirmar o realizar el diagnóstico, como en el caso que presentamos<sup>(4)</sup>.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. ANDERSON M., KLEIN G., ZIEGLER J., TRENLE W.: Association of Epstein Barr viral genomes with american Burkitt lymphoma. *Nature*, 260: 357, 1976.
2. ARSENAU J., CANELLOS G., BANKS P., BERARD C., GRALNICK H., DE VITA V.: American Burkitt's lymphoma: A clinico pathologic study of 30 cases. Clinical factors relating to prolonged survival. *Am. J. Med.* 58: 314, 1975.
3. BREARLEY R., LISTER T., WHITEHOUSE J., STANSFELD A.: Burkitt's lymphoma in british adults: Clinical features and response to chemotherapy. *Br. J. Cancer* 35: 484, 1977.
4. DE VITA V., HELLMAN A., ROSENBERG S.: *Cancer principles on practice of oncology*. Philadelphia, J.B. Lippincott, 1982.
5. LEVINE P., CHO B., CONNELLY R., BERARD C., O'CONNOR G., DORFMAN R., EASTON J., DE VITA V.: The american Burkitt lymphoma. Registry: A progress report. *Am. Int. Med.* 83: 31, 1975.
6. MORSON B., DAWSON I.: *Gastrointestinal pathology*. Oxford, Blackwell, 1979.
7. PIÑEYRO A., BERGALLI L., TORTEROLO E., PERRIER J.: Linfoma gastrointestinal multicéntrico sucesivo. *Cir. Urug.* 50: 82, 1980.
8. ROULET F.: In the lymphoreticulaires in Afrique. Simposium organized by the International Union Against Cancer. Paris, 1963.
9. ZIEGLER J.: Chemotherapy of Burkitt's lymphoma. *Cancer*. 30: 1534, 1972.