

CASOS CLÍNICOS

Invaginación intestinal secundaria a Linfoma de Burkitt

Srs. Carlos Gallardo¹, Felipe Martínez¹, Carolina Miranda¹, Andrea Godoy¹,
Álvaro Melys¹ y Dra. Carmen Gloria Rostion^{2,3}

¹Alumno de quinto año Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil,
Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

²Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil, Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

³Servicio de Cirugía, Hospital de Niños Dr. Roberto del Río.

Resumen

Introducción. Aunque el Linfoma de Burkitt no endémico es un tumor poco frecuente, su localización habitual es abdominal, por lo que se debe tener presente ante cualquier masa intraabdominal, especialmente en niños y jóvenes.

Caso Clínico. Describimos el caso de una paciente de 12 años que se presentó con dolor abdominal y vómitos a la Unidad de Emergencia, destacando al examen físico la presencia de dos masas abdominales. Se le practicó una laparotomía exploradora, la que demostró una invaginación intestinal y un tumor en relación al ovario. La biopsia de este último arrojó que se trataba de un Linfoma de Burkitt.

Discusión. La invaginación intestinal corresponde al prolapso de un segmento de intestino dentro de otro segmento adyacente, produciendo un cuadro de obstrucción intestinal. Una de las causas anatómicas o secundarias de Invaginación Intestinal son los tumores abdominales.

Palabras clave: Invaginación, Linfoma de Burkitt.

Introducción

El 50% de la patología oncológica en pediatría corresponde a masas o tumores sólidos, ubicándose alrededor del 20% del total en el abdomen. Dentro de éstos, los de presentación abdominal más frecuente en nuestro país son el Nefroblastoma o Tumor de Wilms, el Linfoma de Burkitt, el Neuroblastoma y los Tumores Germinales de Ovario. La epidemiología varía en los distintos grupos etarios, siendo el Linfoma de Burkitt el predominante en los mayores de 10 años (Tabla 1). Esta variedad histológica representa entre el 40% y el 50% de los Linfoma No Hodgkin

infantiles y exhibe un comportamiento clínico consistente. Hasta el 90% de estos tumores son intraabdominales, siendo frecuente la presentación como invaginación intestinal. Los linfomas son la tercera enfermedad maligna más frecuente de la niñez y representan aproximadamente el 12% de los casos nuevos de cáncer diagnosticados a los menores de 15 años. De éstos, alrededor del 40% son Linfomas Burkitt o Burkitt-like.

Tabla 1. Frecuencia en orden descendente tumores de presentación abdominal niños mayores de 10 años.

1. Linfoma de Burkitt
2. Tumor de Wilms
3. Tumores Germinales
4. Neuroblastoma

Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 12 años de edad, sin antecedentes mórbidos, consulta al Servicio de Urgencias del Hospital Clínico de Niños Dr. Roberto del Río por cuadro caracterizado por dolor abdominal difuso de varios días de evolución al que se agregan vómitos en las últimas 24 horas. No presentó fiebre. No se logra precisar las características de las deposiciones y ni la presencia o ausencia de eliminación de gases por ano.

Al examen físico presenta dos masas abdominales palpables (Figura 1), una de ellas ocupando la zona epigástrica y la otra la hipogástrica, de aproximadamente 6 x 5 cm. cada una. Ambas eran dolorosas y de movilidad escasa. El resto del examen abdominal presentaba ruidos hidroaéreos aumentados y leve distensión abdominal.

Se realizó una ecografía abdominal, la que resultó positiva para dos masas abdominales de carácter sólido, sin otras conclusiones.

En vista del cuadro, se decidió realizar una laparotomía exploradora, con el diagnóstico presuntivo de obstrucción intestinal. En ella, se encontró una primera masa en relación al intestino grueso. Ésta correspondía a una invaginación intestinal que se intentó reducir manualmente, procedimiento que no fue posible, por lo cual se resecó la masa junto con asas intestinales. Se encontró, además, una segunda masa en relación al ovario izquierdo, de la cual se procedió a tomar biopsia (Figuras 2 y 3). El resultado histológico demostró Linfoma de Burkitt, el que estaba presente también en relación con la invaginación.

Posteriormente a la cirugía, la paciente fue derivada al servicio de Hemato-Oncología del Hospital, para inicio de su tratamiento quimioterápico



Figura 1. Abdomen con presencia de dos abultamientos a nivel abdominal, uno justo por encima del ombligo y otro en la región hipogástrica

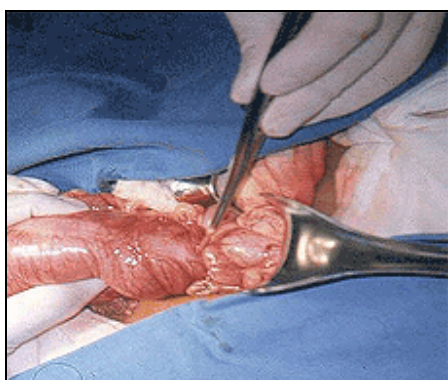


Figura 2. Imagen intraoperatoria de la invaginación intestinal a nivel de intestino grueso.

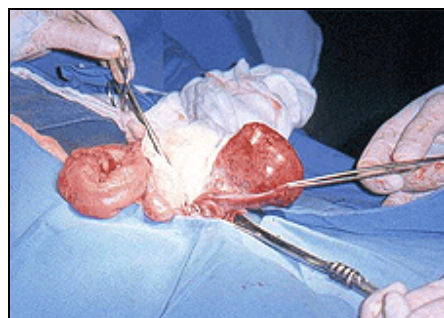


Figura 3. Comparación entre los ovarios, uno de tamaño normal (izquierda) y uno visiblemente aumentado de tamaño (derecha), debido a infiltración del mismo por el Linfoma.

Discusión

La invaginación intestinal corresponde al prolapso de un segmento de intestino dentro de otro segmento adyacente, produciendo un cuadro de obstrucción intestinal. Constituye una emergencia médica esencialmente por la potencial isquemia, translocación bacteriana, necrosis y perforación del segmento de intestino comprometido. Su frecuencia es variable, describiéndose una incidencia de 1,5 a 4,3 por cada 1.000 recién nacidos. La gran mayoría es de origen idiopático y sólo en 2 a 12% existe un factor anatómico causal que actúa como cabeza de la invaginación. Las causas más frecuentes de invaginación secundaria son: divertículo de Meckel en los menores de 2 años, y pólipos y tumores en los mayores. Ocurre alrededor de la válvula ileocecal en el 95% de los casos y es de tipo íleo-cólica en más del 80% de los pacientes. La edad de presentación más común es entre los 5 meses y los 2 años de vida, describiéndose incluso casos de intususcepción intrauterina. Afecta al sexo masculino en 60 a 70% de los casos.

La presentación clínica es generalmente inespecífica, con dolor abdominal difuso; los signos más característicos como rectorragia en jalea de grosella son tardíos y mucho más comunes en los lactantes que en niños mayores. El examen físico revela un abdomen generalmente blando, indoloro y puede existir una masa palpable en más de la mitad de los casos. Signos de distensión abdominal, *shock*, o peritonismo son de aparición tardía. En la actualidad el método de diagnóstico radiológico de elección es la ecografía abdominal, por su alta sensibilidad y especificidad (95-100%). La radiografía de abdomen simple permite especialmente descartar una perforación intestinal.

El tratamiento inicial consiste en la estabilización hemodinámica e hidroelectrolítica del paciente. Los tratamientos de resolución propiamente tal consisten en reducciones hidroestáticas o neumáticas, mediante los cuales se aplica enemas de bario o de aire bajo presión controlada de tal forma de reducir la invaginación de distal a proximal. Estos tratamientos no quirúrgicos son en la actualidad los de elección, esencialmente por su tasa de éxito (80% con bario, y 95% con aire), su baja tasa de morbi-mortalidad, así como por la corta duración de la hospitalización post reducción. La cirugía queda reservada para aquellos casos en que la reducción por enema está contraindicada (peritonitis, *shock* y perforación), cuando se encuentra una causa anatómica de la invaginación, o cuando la reducción por enema fracasa.

Una de las causas anatómicas o secundarias de invaginación intestinal son los tumores abdominales. Dentro de éstos, los linfomas no Hodgkin (LNH) ocupan un lugar importante. El linfoma de Burkitt, un tipo de LNH, es un tipo altamente agresivo de linfoma; su epidemiología varía en los distintos grupos etarios, predominando en los mayores de 10 años. El linfoma de Burkitt es muy común en África (Burkitt endémico), presenta una alta prevalencia en áreas endémicas de malaria y está fuertemente asociado a la infección por virus Epstein Barr. Menos comúnmente se presenta en otras regiones del mundo (Burkitt esporádico), afectando característicamente a niños y adultos jóvenes. El virus Epstein Barr y la malaria parecen ser cofactores para el desarrollo de esta enfermedad.

Hasta el 90% de estos tumores son intraabdominales. Comúnmente se presenta como una tumefacción abdominal indolora, afectando frecuentemente riñones, ovarios, intestino, mesenterio y estructuras retroperitoneales. Es frecuente la presentación como invaginación intestinal. A su vez, los linfomas no Hodgkin son responsables del 1.6% de todas las intususcepciones íleo-cólicas en niños.

Aunque el cuadro puede sospecharse por la edad, datos clínicos (Tabla 2) y la radiología (Figura 4), su diagnóstico definitivo es siempre anatomopatológico (Figura 5), por lo que, a no ser que existan lesiones periféricas que puedan ser sometidas a biopsia, no se establece hasta la laparotomía. Una vez diagnosticado, su tratamiento de elección es la quimioterapia, la cual debe iniciarse lo más precozmente posible.



Figura 4. Imagen de Tomografía Axial Computada que muestra el compromiso intestinal del Linfoma de Burkitt.

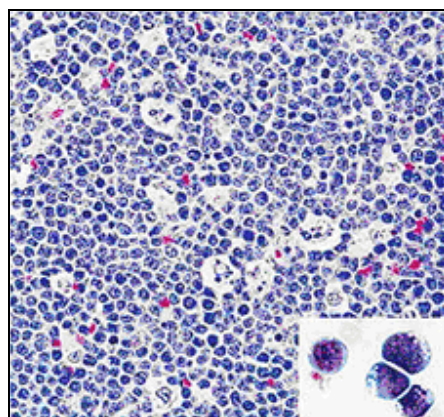


Figura 5. Apariencia histológica del Linfoma de Burkitt de células pequeñas no hendidas.

Existen controversias respecto al papel del tratamiento quirúrgico. Así, para algunos autores la cirugía no aporta beneficios y, por el contrario, puede ser motivo de un retraso en el inicio de la quimioterapia y la causa de un síndrome de lisis tumoral. Otros autores, por el contrario, defienden la cirugía exéretica seguida de la quimioterapia, frente al tratamiento quimioterápico aislado, ya que disminuye la incidencia de masa tumoral residual.

En nuestro caso, la naturaleza de la enfermedad fue insospechada hasta la confirmación anatomopatológica vía laparotomía, lo cual es una situación frecuente. En estos casos estimamos que hay que valorar la posibilidad de resear las lesiones y practicar una exéresis razonable, puesto que se han comunicado buenos resultados siempre que se pueda eliminar todo, o casi todo, el tumor macroscópico. Es muy

importante prevenir el síndrome de lisis tumoral hidratando suficientemente al paciente, y no retrasar el inicio de la quimioterapia.

Si bien es cierto que los tumores abdominales en el niño, en una proporción variable de acuerdo a la edad, son benignos, nos parece necesario insistir que cada vez que el pediatra palpe una masa abdominal debe sospechar que es maligna. Los tumores malignos en la edad pediátrica, en general, tienen una alta velocidad de crecimiento, a diferencia de los adultos. Esto explica que muchas veces la madre palpe el tumor o bien aparezca dolor abdominal sin otros síntomas agregados.

La forma de presentación fue la aparición de dolor abdominal y palpación de tumor, lo cual coincide con lo descrito. La baja de peso no fue relatada por la paciente, lo que se explica por la alta velocidad de crecimiento del tumor, evidenciándose éste antes de producir un deterioro del estado nutricional. Es importante estar atento a otros síntomas de tumores abdominales que son diagnóstico diferencial con el linfoma de Burkitt, como son hematuria, genitorragia, ictericia, virilización e hipertensión arterial.

Tabla 2. Manifestaciones clínicas más frecuentes del Linfoma No Hodgkin

Síntomas y signos	Linfoma No Hodgkin
Localización más frecuente (cadenas ganglionares)	Abdominal, mediastínica, supraclavicular
Comienzo de síntomas	Rápido
Adenopatía indolora	Común
Síntomas generales: fiebre, sudor nocturno, pérdida de peso	Raros
Síntomas abdominales: invaginación, obstrucción, tumoración abdominal	Comunes
Compresión sintomática de vías aéreas	Común
Síndrome de vena cava superior	Común
Infección por virus Epstein-Barr	Fuertemente implicada en el linfoma de Burkitt
Incidencia de linfoma en la inmunodeficiencia congénita o adquirida	Mayor frecuencia que el linfoma de Hodgkin

Bibliografía

- Campbell M., Ferreiro M., Bronda A. et al. Tumores abdominales malignos en la infancia. Orientación diagnóstica. Rev. chil. pediatr., 1999; 70: 464-469. [Citado 2 abril 2006] Disponible en Internet: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41061999000600003&Ing=es&nrm=iso&tIng=es
- Montes P., Soto G., Codoceo A., Mañana de T M., García C., Zavala A., Baquedano P., Encalada R., Zúñiga S. Enfrentamiento médico quirúrgico de la invaginación intestinal. Experiencia de una institución universitaria. Revista Médica de Chile; 128(3): 309-314. [Citado 8 abril 2006] Disponible en Internet: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872000000300009&Ing=en&nrm=iso&tIng=es
- Lucero Y., Valenzuela M., O’Ryan M. Perfil epidemiológico y clínico de la invaginación intestinal en lactantes de la Región Metropolitana. Rev Med Chile 2004; 132: 565-572. [Citado 8 abril 2006] Disponible en Internet: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872004000500005&Ing=es&nrm=iso&tIng=es
- Marcote E., Arlandis F., Baltasar A., Martínez R. Invaginación intestinal por un linfoma tipo Burkitt. A propósito de un caso. Cir Esp 1995; 58: 85-6.
- Golding R., Perri G. The radiology of gastrointestinal Burkitt's lymphoma in children. Clin Radiol 1977; 28: 465-8.
- Anaïssie E; Geha S; Allam C; Jabbour J; Khalyl M; Salem P. Burkitt's lymphoma in the Middle East. A study of 34 cases. Cancer 1985; 56: 2539-43.
- Al Attar A, Attra A, al Bagdadi R, al Naimi M, al Saleem T, Pritchard J. "Debulking" surgery is unnecessary in advanced abdominal Burkitt lymphoma in Iraq. Br J Cancer 1989; 59: 610-2.
- Hsu H., Lin C., Chen Y., Fang J., Huang C. An enormous abdominal mass associated with acute renal failure. Ren Fail 2001; 23: 721-5.
- Veenstra J., Krediet R., Somers R., Arisz L. Tumor lysis syndrome and acute renal failure in Burkitt's lymphoma. Description of 2 cases and a review of the literature on prevention and management. Neth J Med 1994; 45: 211-6.

10. Stein J., Schwenn M., Jacir N., Harris B. Surgical restraint in Burkitt's lymphoma in children. *J Pediatr Surg* 1991; 26:1273-5.
11. Kemeny M., Magrath I., Brennan M. The role of surgery in the management of American Burkitt's lymphoma and its treatment. *Ann Surg* 1982; 196: 82-6.
12. Kaufman B., Burgert E. Jr, Banks P. Abdominal Burkitt's lymphoma: role of early aggressive surgery. *J Pediatr Surg* 1987; 22: 671-4.
13. White L., Siegel S., Quah T. Non Hodgkin's lymphomas in children. II. Treatment. *Crit Rev Oncol Hematol* 1992; 13: 73-89.
14. Karmazyn B., Ash S., Goshen Y., Yaniv, Horev G., Kornreich L. Significance of residual masses in children with abdominal Burkitt's lymphoma. *Pediatr Radiol* 2001; 31: 801-5.
15. Gahukamble D., Khamage A. Limitations of surgery in intraabdominal Burkitt's lymphoma in children. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 519-22.
16. Stovroff M., Coran A., Hutchinson R. The role of surgery in American Burkitt's lymphoma in children. *J Pediatr Surg* 1991; 26: 1235-8.
17. Bethel C., Bhattacharyya N., Hutchinson C., Ruyman F., Cooney D. Alimentary tract malignancies in children. *J Pediatr Surg*. 1997 Jul; 32(7): 1004-8; discussion 1008-9.
18. DiSario J., Burt R., Vargas H., McWhorter W. Small bowel cancer: epidemiological and clinical characteristics from a population-based registry. *Am J Gastroenterol*. 1994; 89(5): 699-701.
19. Ahmed M., Khan A., Mansoor A., Khan M., Saeed S. Burkitt's lymphoma-a study of 50 consecutive cases. *J Pak Med Assoc*. 1993; 43(8): 151-3.
20. Magrath, I. Malignant Non-Hodgkin's Lymphoma in Children. In *Principles and Practice of Pediatric Oncology*, Philadelphia-EEUU, edited by P.A. Pizzo and D.G. Poplack. Lippincott Williams & Wilkins, 2002, 4th edition, 661-707.
21. Gurney J., Severson R., Davis S., Robinson L. Incidence of cancer in children in the United States: sex-, race-, and 1-year age-specific rates by histologic type. *Cancer*. 1995; 75: 2186-2195.
22. Murphy S. Classification, staging and end results of treatment of childhood non-Hodgkin's lymphomas: dissimilarities from lymphomas in adults. *Semin Oncol*. 1980; 7: 332-339.
23. Burkitt D., O'Connor G. Malignant lymphoma in African Children. *Cancer*, Philadelphia, 1961, 14: 258-269.
24. Ziegler J. Burkitt's lymphoma. *N Engl J Med* 1981; 305: 735-45.