

Case Report

BURKITT'S LYMPHOMA CAUSING ILEOCECAL INTUSSUSCEPTION AND BOWEL OBSTRUCTION IN AN ADULT: A CASE REPORT

INVAGINACIÓN ILEOCECAL Y OBSTRUCCIÓN INTESTINAL SECUNDARIAS A LINFOMA DE BURKITT EN UN ADULTO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Jorge Tárraga Soriano^{1*}, Xaviera María Hernández Ramos², Francisco Villalba Ferrer³, Laura Castella Bataller⁴, Ali Mahmoud Ismail Hamed⁵, Claudia Mulas Fernández⁶

¹ Servicio de Cirugía general y del aparato digestivo, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Av. De les Tres Creus, 2, 46014 Valencia, Valencia. España.

² Servicio de Cirugía general y del aparato digestivo, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Av. De les Tres Creus, 2, 46014 Valencia, Valencia. España.

³ Servicio de Cirugía general y del aparato digestivo, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Av. De les Tres Creus, 2, 46014 Valencia, Valencia. España.

⁴ Servicio de Anatomía Patológica, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Av. De les Tres Creus, 2, 46014 Valencia, Valencia. España.

⁵ Servicio de Cirugía general y del aparato digestivo, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Av. De les Tres Creus, 2, 46014 Valencia, Valencia. España.

⁶ Servicio de Cirugía general y del aparato digestivo, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Av. De les Tres Creus, 2, 46014 Valencia, Valencia. España.

*Corresponding Author:

Jorge Tárraga Soriano.

Servicio de Cirugía general y del aparato digestivo,

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Av. De les Tres Creus, 2, 46014 Valencia, Valencia. España.

E-mail: jotaso27@gmail.com

Received: 15 April 2021, Approved: 11 November 2021, Published: February 2022

Abstract

Introduction. Burkitt lymphoma (BL) is a rare and aggressive type of non-Hodgkin lymphoma. In adults it constitutes less than 5% of lymphomas, accounting for less than 1-2% of all cases in the western world. Lymphomas are responsible for 15-20% of all small bowel malignant tumors, BL is one of the most common in this location. Intussusception occurs when a segment of the proximal intestine telescopes into a segment distal to it, in some cases producing bowel obstructions. This is uncommon in adults. Only 1-5% of bowel obstructions in adults are caused by intussusception.

Material and methods. We present a case of a 33 year old male with no relevant medical-surgical history who came to the emergency room for abdominal distension and colic type pain associating nauseas, vomits and cessation of air and stool expulsion 3 days prior. The physical examination showed abdominal distension along with generalized pain. An abdominal x-ray showed a pattern compatible with a bowel obstruction of the small intestine and the computed tomography (CT) revealed an invagination of the terminal ileum and cecum through the ascending colon. Urgent surgical treatment was indicated, diagnosing an ileocolic intussusception due to a large tumor and a right hemicolectomy with oncological intention was performed. The anatomopathological evaluation reported the presence of a tumor compatible with BL.

Results. The patient was discharged on the 6th day posterior to the operation, without any complications. Adjuvant chemotherapy was performed with the Burkimab protocol. In the second cycle, a complete response was observed by the PET-TC. The patient completed 6 cycles of chemotherapy and is currently disease free.

Conclusions. BL is the most aggressive type of non-Hodgkin lymphoma. It's one of the most common lymphomas in the small intestine. However in adults, it rarely presents as a bowel obstruction secondary to intussusception.

Resumen

Introducción. El linfoma de Burkitt (LB) es un tipo raro y agresivo de linfoma no Hodgkin. En los adultos constituye menos del 5% de los linfomas. Los linfomas son responsables del 15-20% de todos los tumores malignos del intestino delgado, siendo el LB uno de los más frecuentes en esta localización. La invaginación intestinal ocurre cuando un segmento del intestino proximal se desplaza hacia un segmento distal a él, en algunos casos pudiendo producir oclusiones intestinales. Sólo el 1-5% de las obstrucciones intestinales en adultos son causadas por invaginación intestinal.

Material y Métodos. Presentamos el caso de un varón de 33 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés que acudió a urgencias por distensión abdominal y dolor tipo cólico asociado a náuseas, vómitos y cese de la expulsión de heces de 3 días de evolución. A la exploración mostró distensión abdominal junto con dolor generalizado. La radiografía de abdomen mostró un patrón compatible con una oclusión intestinal del intestino delgado y la tomografía computarizada reveló una invaginación del íleon terminal y ciego a través del colon ascendente. Se indicó tratamiento quirúrgico urgente, objetivando invaginación ileocecal por tumor de gran tamaño y se realizó hemicolectomía derecha con intención oncológica. La evaluación anatomopatológica informó un tumor compatible con LB.

Resultados. El paciente fue dado de alta al sexto día sin complicaciones. La quimioterapia adyuvante se realizó con el protocolo Burkimab. En el segundo ciclo, el PET-TC observó una respuesta completa. El paciente completó 6 ciclos de quimioterapia y actualmente está libre de enfermedad.

Conclusiones. El LB es el tipo más agresivo de linfoma no Hodgkin. Es uno de los linfomas más comunes del intestino delgado. Sin embargo, en los adultos, rara vez se presenta como una obstrucción intestinal secundaria a la invaginación intestinal.

Keywords: Burkitt's lymphoma, Intussusception, Bowel Obstruction.

Introducción

Los tumores malignos primarios del intestino delgado son muy raros constituyendo el 2-3% de todas las neoplasias malignas gastrointestinales. El linfoma de Burkitt (LB) es un tipo de linfoma no-Hodgkin raro y agresivo. En adultos constituye menos del 5% de los linfomas (1), llegando a representar menos del 1-2% en el mundo occidental. El LB y el linfoma MALT son los más frecuentes en el intestino delgado representando el 42,5% en esta localización (2).

El 5% de las invaginaciones y el 1% de las oclusiones intestinales en adultos están producidas por el LB (1). La invaginación ocurre cuando un segmento de intestino proximal se desliza e introduce en un segmento distal. Es una entidad frecuente en niños (3) y poco común en adultos. Se presenta un punto guía de invaginación en el 70-90% de los casos siendo maligno en un 40-65% de los mismos (2,4). En la literatura consultada (2,4,5) se describen únicamente 16 casos de invaginación por LB de los cuales 11 fueron de localización ileocólica.

Se presenta un caso de oclusión intestinal por invaginación ileocecal secundaria a un LB en un adulto y se discuten los aspectos más controvertidos dada la rareza de esta forma de presentación.

Presentación del caso

Varón de 33 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés que acudió a urgencias por distensión y dolor abdominal cólico con náuseas, vómitos y cese de expulsión de heces de 3 días de evolución. Refería dolor abdominal cólico durante el mes previo.

En la exploración presentaba distensión abdominal con dolor generalizado y timpanismo sin masas ni megalias. En la analítica sanguínea destacaba una proteína C reactiva de 4,7 mg/dL.

En la radiografía abdominal se objetivó un patrón de oclusión intestinal de intestino delgado y en la tomografía computarizada (TC) una invaginación del íleon terminal y ciego a través del colon ascendente (*Figura 1*).

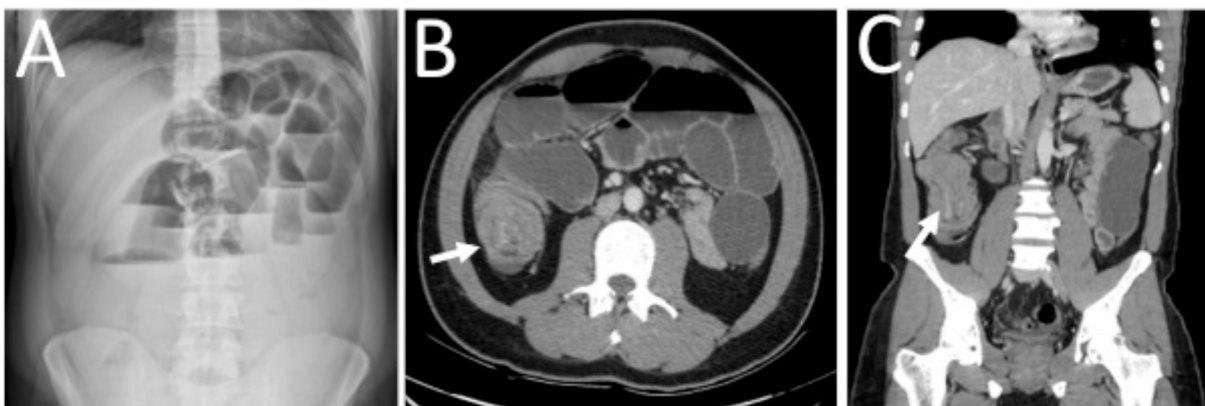


Figura 1. A. Radiografía abdominal en bipedestación. Dilatación de asas de intestino delgado, niveles hidroaéreos y edema de pared. B. Tomografía computarizada. Corte axial. Imagen en “diana” en fosa ilíaca derecha sugestiva de invaginación ileocecal (flecha). C. Tomografía computarizada. Corte coronal. Imagen “en salchicha” en fosa ilíaca derecha sugestiva de invaginación ileocecal (flecha).

Con el diagnóstico de oclusión secundaria a invaginación se decidió cirugía urgente. Se objetivó una invaginación ileocecal de 5-6cm asociada a gran tumoración y múltiples adenopatías en mesocolon. No se intentó su reducción ante la sospecha de patología maligna. Se decidió realizar hemicolectomía derecha

con intención oncológica ante la sospecha de etiología maligna y anastomosis ileocólica latero-lateral mecánica anisoperistáltica.

En la evaluación anatomopatológica se evidenció: tumoración intestinal que ulceraba la superficie ileal e infiltraba la mucosa intestinal (*Figura 2A*) con el

típico patrón en “cielo estrellado” (Figura 2B), células atípicas de gran tamaño con una población de linfocitos B (PAX5 positivo) e inmunofenotipo característico del LB (Figura 3). Presentó marcadores

positivos CD20, CD79a, CD38, Bcl-6 y traslocación CMYC t(8q24). En la pieza quirúrgica se aislaron 15 adenopatías con hiperplasia folicular linfoide.

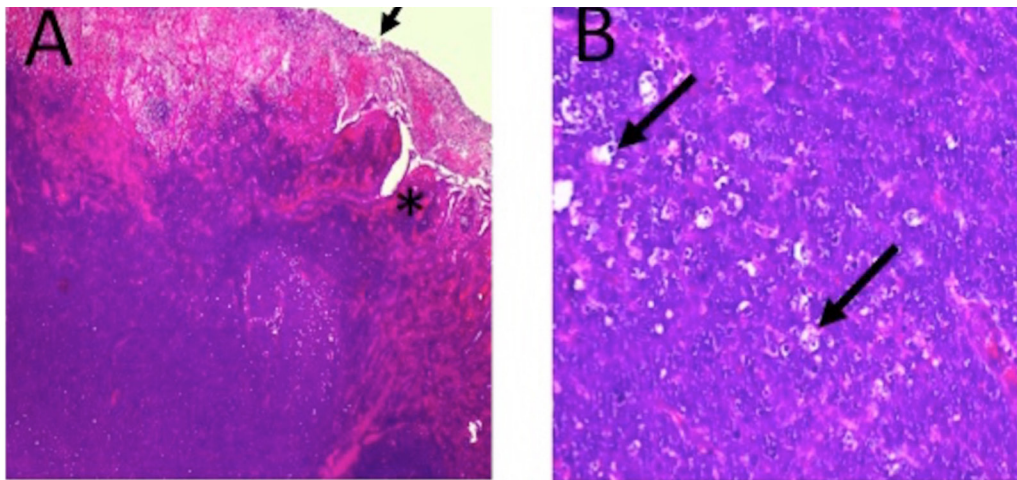


Figura 2. A. Linfoma de Burkitt. Hematoxilina-eosina a 4x. Tumoración intestinal sólida que úlcera la superficie ileal (flecha) e infiltra la mucosa intestinal adyacente (*). B. Hematoxilina-eosina a 10x. Imagen típica de “cielo estrellado” formado por un crecimiento difuso de células de gran tamaño salpicadas por espacios en blanco donde se observan macrófagos de cuerpos tingibles (flechas).

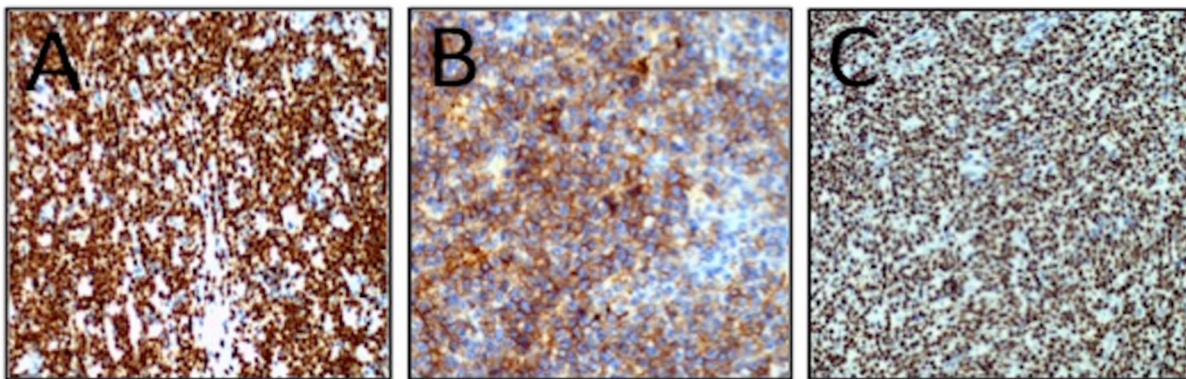


Figura 3. Linfoma de Burkitt. Población de linfocitos B PAX 5 positivo (A), con inmunofenotipo de centro germinal CD10 positivo (B) y un ki-67 de, prácticamente, el 100% (C).

El paciente fue dado de alta tras 6 días. Se realizó estudio de extensión mediante tomografía por emisión de positrones (PET)-TC detectando afectación ganglionar infradiafragmática e infiltración peritoneal abdominal y pélvica. Se descartó la presencia de enfermedad en la médula ósea (MO) y en el sistema nervioso central (SNC).

Se administró quimioterapia adyuvante con el protocolo Burkimab. En el segundo ciclo el paciente presentó respuesta completa en PET-TC. Completó 6 ciclos y actualmente se encuentra libre de enfermedad.

Discusión

El LB es el tipo de linfoma no-Hodgkin más agresivo. Es diagnosticado generalmente en niños y jóvenes siendo raro su diagnóstico en adultos (2).

Se han descrito tres formas del mismo: endémico, esporádico y el relacionado con estados de inmunodeficiencia, sobre todo por VIH. La forma esporádica, descrita en este caso, es más común en Estados Unidos y Europa con una mayor prevalencia en hombres (relación 2:1). En un tercio de pacientes del tipo esporádico hay infiltración de la médula MO y en casi un 20% afectación del SNC (2,7).

Existen algunos factores de riesgo relacionados con su aparición a nivel intestinal, como son: infección por *Helicobacter pylori*, VIH, *Campylobacter jejuni*, Virus Epstein-Barr, virus de la Hepatitis B, la enfermedad inflamatoria intestinal, y la celiaquía (1). Sin embargo, nuestro paciente no presentó antecedentes de ninguno de los factores de riesgo comentados.

En zonas no endémicas, el LB tiene crecimiento muy rápido y agresivo (2) tendiendo a afectar a los tejidos linfoides del intestino como el íleon terminal, ciego o el mesenterio (8) aunque también puede afectar al riñón, páncreas, hígado, bazo, mama y ovarios (7).

No existe ningún parámetro morfológico, genético o inmunofenotípico que pueda usarse como *gold standard* diagnóstico del LB, por lo que es necesaria una combinación de varios hallazgos para poder alcanzar el diagnóstico. Será necesario realizar analítica completa siendo fundamental evaluar la función renal y hepática. Pueden encontrarse niveles elevados de lactatodeshidrogenasa y datos sugestivos de lisis tumoral espontánea como hiperpotasemia, hiperfosfatemia, hipocalcemia y/o acidosis metabólica (9). El estudio de extensión debe incluir TC de tórax, abdomen y pelvis junto con un PET (10), biopsia de MO y punción lumbar (10) dada la elevada frecuencia de infiltración del SNC.

Está constituido por linfocitos B de gran tamaño positivos para los marcadores de célula B, un ki-67 próximo al 100% y C-MYC típicamente positivo (6). Molecularmente se caracteriza por presentar una translocación entre los cromosomas 8 y 14, como es nuestro caso.

Este tipo de linfoma puede ser responsable, en

sus formas intestinales, de invaginaciones. En adultos, hasta un 90% de éstas se producen en el intestino delgado o el colon y el 10% restante en el estómago y las estomas quirúrgicos (12). En estos pacientes lo más frecuente es la asociación con patología orgánica (70-90%) benigna (pólipos inflamatorios, lipomas, divertículo de Meckel o leiomiomas) (13) o maligna (tumores carcinoides, adenocarcinomas, pólipos malignos, tumores GIST, leiomiomas, linfomas y tumores metastásicos, como el melanoma) (13) aunque generalmente es maligna (40-65%) (2,4). En el estudio realizado por Honjo et al (11) se encontraron un 77,3% de invaginaciones debido a lesiones orgánicas (73,5% de etiología maligna y 26,5% benigna), un 11,4% por adherencias postoperatorias y un 11,4% idiopáticas. De las 15 invaginaciones ileocecales que describen en el estudio, 11 (73,4%) fueron por patología maligna. En la literatura consultada (2,4,14) se describen únicamente 16 casos de invaginación intestinal por LB de los cuales 11 fueron de localización ileocólica.

En adultos se pueden presentar de forma poco específica (2) haciendo complejo su diagnóstico. Son frecuentes episodios de dolor cólico y vómitos tiempo antes del diagnóstico de invaginación (11) como ocurrió en el paciente del caso. El dolor es el síntoma más común, presente hasta en un 70% de los casos, seguido por las náuseas, vómitos, pérdida de peso y cambios en el ritmo deposicional.

Para el diagnóstico de las invaginaciones la ecografía presenta el inconveniente de ser operador dependiente y puede no ser suficiente para la caracterización de los puntos guía (15). Por el contrario, la TC con contraste intravenoso tiene una precisión cercana al 100% (1) constituyendo la prueba de imagen de elección de la invaginación intestinal en adultos (4). El enema con bario muestra la invaginación como un defecto de repleción en forma de copa (16). Éste es el *gold standard* para la reducción de la invaginación sin sospecha de perforación en pacientes pediátricos. Sin embargo, en adultos no se recomienda la reducción por la alta asociación con patología maligna y la posibilidad de diseminación tumoral (6).

La quimioterapia es el tratamiento de elección del LB (15). Aunque es altamente agresivo tiene muy buena respuesta, induciendo una rápida regresión tumoral de largo tiempo de duración (2). Se combinan diversos quimioterápicos junto con el anticuerpo monoclonal anti-CD20, rituximab (1) y quimioterapia intratecal como profilaxis de la recaída neurome-

nínea. Tras los primeros 2-3 ciclos se comprueba la respuesta mediante un PET-TC. Se consiguen remisiones completas en un 65-95%, supervivencia libre de enfermedad del 50%-85% y supervivencia global en un 70%-80%. Las recaídas son poco frecuentes y ocurren generalmente antes de un año (9).

La cirugía se limita al LB con afectación intestinal complicada (oclusión, perforación o sangrado). Se deben realizar resecciones intestinales oncológicas (1) si no existe un diagnóstico previo de benignidad.

En nuestro paciente, tras la cirugía urgente, se planteó el esquema quimioterápico Burkimab consistente en 6 ciclos de tratamiento. Tras los dos primeros ciclos se realizó PET-TC objetivándose respuesta completa. El paciente actualmente se encuentra libre de enfermedad.

Conclusión

En conclusión, el LB es una causa poco frecuente de invaginación ileocecal en adultos que ha de incluirse en el diagnóstico diferencial ante la aparición de un cuadro de oclusión intestinal. En el manejo quirúrgico de la patología será recomendable realizar resecciones oncológicas siendo lo menos agresivo posible sin intentar reducir el segmento afecto.

Abreviaturas

LB: Linfoma de Burkitt

MO: Médula Ósea

SNC: Sistema Nervioso Central

TC: Tomografía Computarizada

PET-TC: Tomografía por Emisión de Positrones – Tomografía Computarizada

Declaraciones de los autores

– Agradecimientos: Ninguno.

– Conflicto De Intereses: los autores declaran no tener conflicto de intereses.

– Fuentes De Financiamiento: el presente artículo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Referencias

1. Özant A, Arslan K, Özçay N, Besim H. Adult multicentric burkitt lymphoma with bowel obstruction due to intussusception. *Turk J Gastroenterol* 2018;29:361-4.
2. Panaccio P, Fiordaliso M, Testa D et al. Minimally invasive treatment of sporadic Burkitt's lymphoma causing ileocaecal invagination. *Case Rep Surg* 2018;1-5.
3. Wang SM, Huang FC, Wu CH et al. Ileocecal Burkitt's lymphoma presenting as ileocolic intussusception with appendiceal invagination and acute appendicitis. *J Formos Med Assoc* 2010;109(6):476-9.
4. Simson R, Planner A, Alexander R. Adult Burkitt's lymphoma presenting as intussusception: first UK case report. *Ann R Coll Surg Engl* 2017;99:206-8.
5. Yagmur Y, Gumus S. Burkitt's lymphoma causing intussusception in adults: report of two cases and review of the literature. *J Gastroenterol Hepatol* 2015;4(7):1702-6.
6. Bernardi D, Asti E, Bonavina L. Adult ileocolic intussusception caused by Burkitt lymphoma. *BMJ Case Rep* 2016;1-4.
7. Kasparian S, Burns E, Shehabeldin A et al. Recurrent small bowel obstruction caused by Burkitt lymphoma in an elderly man: a case report and review of the literature. *J. Med. Case Rep* 2020;14:1-6.
8. Hoxha F, Hashani S, Krasniqi A et al. Intussusceptions as acute abdomen caused by Burkitt lymphoma: a case report. *Cases Journal* 2019;2(1):9322.
9. Ribera J, Sancho J. Protocolo asistencial Burkimab-13 para el tratamiento de LLA-B madura y el linfoma de Burkitt (LB) en pacientes adultos (a partir de 18 años) [Internet]. Badalona: Institut Català d'Oncologia – Hospital Germans Trias i Pujol; 2013 [cited 2020 Dec 18]; p 3-39. Available from: <https://www.sehh.es/images/stories/recursos/pethema/protocolos/BURKIMAB/BURKIMAB-13.pdf+&cd=1&hl=es&ct=clnk&gl=es>

10. Dozzo M, Carobolante F, Donisi P et al. Burkitt lymphoma in adolescents and young adults: management challenges. *Adolesc. Health, Med. Ther* 2017;8:11-29.
11. Honjo H, Mike M, Kusanagi H, Kano N. Adult intussusception: a retrospective review. *World J Surg* 2015;39:134-8.
12. Alvayay P, Schiappacasse G, Labra A, De La Barra C. Invaginaciones intestinales en adultos: la visión del radiólogo. *Acta Gastroenterol Latinoam* 2015;45(4):323-32.
13. Shenoy S. Adult intussusception: a case series and review. *World Gastrointest Endosc.* 2017;9(5):220-7.
14. Yagmur Y, Gumus S. Burkitt's Lymphoma Causing Intussusception in Adults: Report of two Cases and Review of the Literature. *Journal of GHR.* 2015;4(7):1702-6.
15. Kalisz K, Alessandrino F, Beck R et al. An update on Burkitt lymphoma: a review of pathogenesis and multimodality imaging assessment of disease presentation, treatment response, and recurrence. *Insights Imaging* 2019;10:56-72.
16. Mancebo L, Moral I, Castaño A et al. Invaginación intestinal en el adulto. *Emergencias.* 2005;17:87-90.