

Introdução: O linfoma de Burkitt é um linfoma não Hodgkin de células B altamente agressivo. **Objetivo:** Relatar o caso de Linfoma de Burkitt em paciente jovem com síndrome da imunodeficiência adquirida (AIDS). **Delineamento e Métodos:** O presente estudo é um relato de caso, retrospectivo e observacional. **Descrição do caso:** T.P.R, feminina, 33 anos, previamente hígida, deu entrada no Pronto Socorro por diplopia, ptose palpebral, lacrimejamento e cefaleia hemicraniana à direita e visão turva. Tratada previamente com antibioticoterapia por suspeita de sinusite, sem melhora clínica. Realizada Tomografia Computadorizada (TC) de Crânio, que evidenciou lesão expansiva nasofaríngea com discreto componente erosivo e aparente extensão ao seio esfenoidal, continuidade intracraniana com seio cavernoso direito, sugerindo origem neoplásica. Em investigação de possíveis lesões precursoras, TC de tórax e abdome evidenciaram lesões nodulares periféricas no quadrante lateral de mama esquerda, formações nodulares heterogêneas expansivas na glândula adrenal direita, além de formação nodular no corpo de adrenal esquerda homogênea com realce após contraste, e formação nodular heterogênea no polo superior do rim direito com realce ao contraste. Após o exame contrastado, paciente apresentou epigastralgia, disfagia para sólidos e êmese após alimentação, além de evoluir com icterícia. USG de abdome total evidenciou colelitíase, discreta dilatação de vias biliares intra e extra-hepáticas, sem fator obstrutivo, além de múltiplas lesões nodulares ecogênicas. Investigação sorológica confirmou infecção pelo vírus da imunodeficiência Humana (HIV), com carga viral de 136.000 e CD4 DE 46. Biópsia em nasofibroscopia e biópsia hepática foram insatisfatórias, não evidenciando malignidade. Por persistência da epigastralgia, fora realizada endoscopia digestiva alta (EDA), evidenciando lesão gástrica ulcerada de sangramento recente, com biópsia sugerindo neoplasia de pequenas células e imuno-histoquímica Linfoma de Células B de Alto Grau, mais provavelmente Linfoma de Burkitt, positivo para CD20,CD10, C-Myc e negativo para CD3, Bcl2, TdT. Sendo então transferida para o serviço de hematologia oncológica para iniciar tratamento.**Conclusões/Considerações Finais:** o linfoma de Burkitt é subdividido em três formas clínicas, sendo uma delas a associação com imunodeficiência. Entre os pacientes com HIV, a presença deste linfoma define AIDS.