

Apendicitis Aguda Perforada Asociada A Tumor Apendicular Por Enfermedad De Castleman. Reporte De Caso



Rev Guatem Cir Vol. 30 (2) - 2024

¹Pedro Andrés Yon, ²Andrea Alejandra Ramírez, ³Danny Eduardo Gómez.

¹Médico y cirujano, Residente de Cirugía General del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social. ²Médico y cirujano, Residente de Cirugía General del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social. ³Cirujano mínimamente invasivo e intervencionismo percutáneo. Autor Correspondal: Pedro Yon. Correo: yonmoll.andres@gmail.com

RESUMEN

La enfermedad de Castleman (hiperplasia linfoide angiofollicular), es un raro y poco frecuente trastorno linfoproliferativo de curso benigno con manifestaciones clínicas de presentación usual en el abdomen, región axilar y mediastinal. Histológicamente existen tres variantes histológicas: la hialino vascular (80-90%), la plasmocelular (10%) y la mixta (2%). El tratamiento es la resección quirúrgica tumoral por el alto riesgo de malignización y diseminación tumoral. Se presenta el caso de un paciente de masculino de 28 años quien consultó por un cuadro clínico típico de apendicitis aguda, y transoperatoriamente se encontró una masa tumoral apendicular con obstrucción parcial de la válvula ileocecal por lo que se realizó la resección quirúrgica amplia (hemicolectomía derecha) y se obtuvo el resultado histopatológico de enfermedad de Castleman hialino vascular. Se ofrece una discusión orientada al caso clínico presentado con énfasis en decisiones quirúrgicas transoperatorias al evidenciar masas apendiculares en el ámbito de la cirugía no oncológica.

Palabras clave: Enfermedad de Castleman, hiperplasia angiofollicular linfoide, tumor apendicular.

ABSTRACT

Acute Perforated Appendicitis Associated with Appendiceal Tumor Due to Castleman Disease. Case Report

Castleman's disease or angiofollicular lymphoid hyperplasia is a rare and infrequent lymphoproliferative disorder of initially benign course with clinical manifestations of usual presentation in the abdomen, axillary and mediastinal region. Histologically, three histological variants are described: hyaline vascular (80-90%), plasmocellular (10%) and mixed (2%). The treatment of Castleman's disease is surgical resection of the tumor due to the high risk of malignancy and tumor dissemination. We present the case of a 28-year-old male patient who consulted for a typical clinical picture of acute appendicitis, and intraoperatively an appendiceal tumor mass was found with partial obstruction of the ileocecal valve, for which a wide surgical resection (right hemicolectomy) was performed and the histopathological result was obtained, which reported vascular-hyaline Castleman disease. A discussion is offered oriented to the clinical case presented with emphasis on intraoperative surgical decisions when evidencing appendiceal masses in the field of non-oncological surgery.

Key words: Castleman's disease, angiofollicular lymphoid hyperplasia, appendiceal tumor.

INTRODUCCIÓN

El dolor abdominal es uno de los motivos de consulta más comunes en áreas de emergencia de cirugía, y la apendicitis aguda es la causa más frecuente de abdomen agudo quirúrgico y representa la mitad de todas las cirugías de emergencia^{1,2}. Sin embargo los hallazgos de tumores apendiculares son muy poco frecuentes encontrándose aproximadamente en menos del 2% de los especímenes enviados a patología y en total representan el 1% o menos de las neoplasias del tracto gastrointestinal³. El tumor carcinoide (neuroendocrino) es la neoplasia apendicular cecal más común, esta es de tipo primario y no epitelial. En contraparte la enfermedad tumoral hiperplásica angiofollicular linfoide por su muy escasa frecuencia no se describe en las series de casos de análisis de tumores apendiculares y su presentación asociada a apendicitis aguda no ha sido documentada previamente.

Dado que la mayoría de neoplasias apendiculares se encuentran de manera incidental transoperatoriamente o aún más tarde en análisis histopatológico, es de vital importancia para el cirujano estar preparado para reconocer durante una operación las características que hagan sospechar de un tumor apendicular y estar familiarizado con las pautas de conducta quirúrgica más precisa y acertada según la evidencia disponible^{4,5}.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso atendido en el Hospital General de Enfermedades del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, de un paciente de masculino de 28 años sin antecedentes patológicos ni familiares referidos. Consultó por dolor abdominal de doce horas de evolución, refiriendo aumento progresivo de intensidad el dolor el cual inicialmente se localizó en mesogastrio y migró hacia fosa ilíaca



Figura 1. Pieza quirúrgica completa.

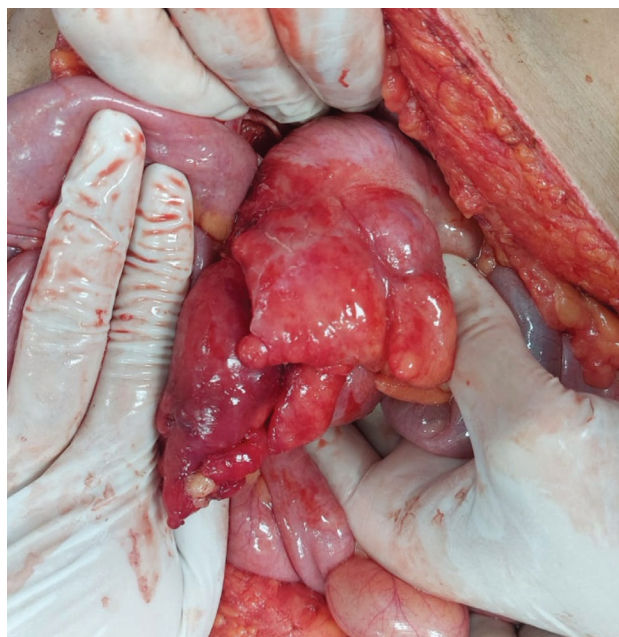


Figura 2. Tumor apendicular, vista transoperatoria.

derecha, como síntomas asociados se documentó anorexia y vómitos. Al examen físico se evidenció dolor localizado en punto de McBurney con irritación peritoneal y francos signos clínicos sugestivos de apendicitis aguda, por lo que se definió plan quirúrgico a realizase apendicetomía abierta. Los estudios paraclínicos con hallazgos relevantes fueron: Leucocitosis ($25.92 \times 10^9/L$) y neutrofilia asociada (90.7%), proteína c reactiva en 102 mg/l.

INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA

Transoperatoriamente se encontró una masa tumoral apendicular de aproximadamente 2cm de diámetro por 4cm de longitud, palpable desde base hasta tercio distal apendicular con obstrucción parcial de la válvula ileocecal. Por hallazgos descritos se realizó la resección quirúrgica amplia (hemicolecotomía derecha). El paciente permaneció durante cinco días en recuperación post quirúrgica Figura 1 y 2.

RESULTADOS

La atención post operatoria consistió en ayuno, aporte de soluciones de mantenimiento, terapia antibiótica (cefalosporina de tercera generación) y analgésica. Se inició deambulaci3n desde el primer día postquirúrgico, tolerancia de líquidos vía oral al tercer día post quirúrgico y progresi3n a dieta enteral la cual fue tolerada adecuadamente. Al tercer día se realizó retiro de drenaje abdominal. Al cuarto quinto se indicó egreso hospitalario sin complicaciones post quirúrgicas.

El informe anatomopatol3gico indica apendicitis aguda perforada y plastronada secundaria a enfermedad de Castleman (hiperplasia angiofolicular linfoide) hialino vascular. El apéndice cecal de $11 \times 5 \times 2$ cm, con múltiples placas y adherencias fibrosas, la pared de 0.4cm y fecalito de 0.5 en su luz. Afecci3n ganglionar focal con cambios microsc3picos que confirman Enfermedad de Castleman, variante hialino vascular. Por diagn3stico dado se traslada caso a hematología quienes abordan con plan de realizar Pet Scan y estudios de estadiaje complementarios.

DISCUSIÓN

En informes de grandes series de apendicetomías, del 0.7% al 1.7% de las muestras contenían una neoplasia apendicular². Los tumores del apéndice cecal son muy poco frecuentes, su presentaci3n es un cuadro clínic de apendicitis aguda hasta en un 50% de los casos debido a la obstrucci3n luminal apendicular, y son abordados como tal patología por consiguiente su hallazgo es gene-

ralmente transoperatorio cuando es macroscópicamente evidente, o en su defecto durante el estudio histológico^{4,6}.

Los tumores carcinoides son la neoplasia primaria más común en el apéndice y pueden surgir de las células neuroendocrinas de cualquier parte del tracto gastrointestinal. Es más probable que un carcinoide del apéndice se encuentre en la punta o en el tercio distal del apéndice, su apariencia macroscópica es un área de edematización bulbosa pequeña, redonda, bien delimitada. Las características de pronóstico adverso con un mayor riesgo de metástasis incluyen tumores mayores de 2cm y extensión meso apendicular⁶.

La enfermedad de Castleman o hiperplasia linfoide angiofolicular, es un raro y poco frecuente trastorno linfoproliferativo de curso inicialmente benigno con manifestaciones clínicas de presentación usual en el abdomen, región axilar y tórax. Histológicamente se describen tres variantes histológicas: la hialino vascular (80-90%), la plasmocelular (10%) y la mixta (2%). El tratamiento de la enfermedad de Castleman cuando es de tipo unicentrica o focalizada es la resección quirúrgica tumoral por el alto riesgo de malignización y diseminación tumoral^{1,2}.

En ocasiones la enfermedad de Castleman se manifiesta en localizaciones poco frecuentes, tales como tracto gastrointestinal. Eso provoca síntomas atípicos y cuadros clínicos con presentaciones raras, tales como intususcepción ileocolónica en adultos (menos del 5% de las intususcepciones se dan en adultos y con menor frecuencia en región colónica derecha) u obstrucción intestinal, ambas debido a causas mecánicas secundarias a masas linfoideas hiperplásicas⁸. De esta forma la hiperplasia linfoide puede provocar trastornos gastrointestinales que representan un desafío diagnóstico pues mimetizan enfermedades o condiciones patológicas que no se apegan a la descripción clínica usual. Cabe mencionar que aunque sí hay series de estudios de tumores apendiculares que se presentan en relación a apendicitis aguda, no se encontró registro de publicación alguna de un cuadro de apendicitis aguda asociada y provocada por hiperplasia angiofolicular linfoide (Enfermedad de Castleman) y su diagnóstico histopatológico^{4,5}.

Sin importar la estirpe embriológica o tipo de neoplasia apendicular, es importante que el cirujano este familiarizado con las características clínicas y los posibles hallazgos radiológicos y clínicos macroscópicos de los tumores apendiculares, y en base a esto tener claro el correcto proceder del tratamiento quirúrgico adecuado para manejar adecuadamente una posible neoplasia apendicular inesperada⁶.

La evaluación inicial del tumor apendicular debe incluir la observación de su tamaño y la identificación de características típicas de una de las neoplasias apendiculares más comunes. La inspección y palpación de la base del apéndice y del mesoapéndice, y la evaluación de si el apéndice está perforado, proporciona información adicional. Si el tumor está confinado al apéndice, mide menos de 2 cm, sin evidencia de afectación mesoapendicular y sin afectar la base del apéndice, la apendicectomía es el tratamiento adecuado. El riesgo de metástasis en ganglios linfáticos en tumores bien diferenciados <2 cm es bajo, pero puede superar el 30% cuando los tumores miden >2 cm³. Por lo tanto, los pacientes que tienen un adenocarcinoma apendicular evidente no mucinoso, cualquier neoplasia de más de 2 cm y cualquiera que involucre la base del apéndice o el mesoapéndice debe ser considerado para una hemicolectomía derecha inmediata para un resultado óptimo⁶. La apendicectomía laparoscópica para tumores apendiculares parece tener una tasa ligeramente mayor de resección inadecuada. Sin embargo, no se asocia con un pronóstico del paciente significativamente peor que la apendicectomía abierta².

CONCLUSIONES

Los tumores apendiculares son muy poco frecuentes y se encuentran aproximadamente en menos del 2% de los especímenes enviados a patología, representan en total representan el 1% o menos de las neoplasias del tracto gastrointestinal. La presentación de los tumores apendiculares es un cuadro clínico de apendicitis aguda hasta en un 50% de los casos debido a la obstrucción luminal apendicular. El tumor carcinoide (neuroendocrino) es la neoplasia apendicular cecal más común, de tipo benigno y su presentación usual es en la región distal apendicular. Las características de pronóstico adverso con un mayor riesgo de metástasis incluyen tumores mayores de 2cm y extensión meso apendicular. De allí deriva la recomendación por consenso dada ante la presencia de un tumor mayor a 2cm o infiltración cecal y meso apendicular realizar hemicolectomía derecha. La enfermedad de Castleman (hiperplasia linfoide angiofolicular), es un raro y poco frecuente trastorno linfoproliferativo de curso inicialmente benigno con manifestaciones clínicas de presentación usual en el abdomen, región axilar y tórax. Su frecuencia de presentación en el tracto gastrointestinal es casi nula y cuando sucede representan un desafío diagnóstico pues mimetizan enfermedades o condiciones patológicas que no se apegan a la descripción clínica usual.

REFERENCIAS

1. Cuervo JL. Apendicitis aguda. Revista pediátrica HNRG. revistapediatria.com.ar/wp-content/uploads/2014/04/15-31-Apendicitis.pdf. Publicado 2014. Accesado Junio 27, 2023.
2. Bucher P, Mathe Z, Demirang A, Morel P. Appendix tumors in the era of laparoscopic appendectomy. *Surg Endosc.* 2004;18:1063-1066. doi: 10.1007/s00464-003-9255-x
3. Fischer JE. Fischer. 7th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2019.
4. Guerrero-Macías S, Briceño-Morales C, González F, Paola Puerto A, Burgos R, Millán-Matta C, et. al. Neoplasias apendiculares incidentales. *Rev Colomb Cir.* 2022;37(2):298-304. doi:10.30944/20117582.1686
5. Butte JM, Garcia MA, Torres MJ, Salinas FM, Duarte GI, Pinedo MG, et. al. Tumores del apéndice cecal: Análisis anatomoclínico y evaluación de la sobrevida alejada. *Rev. chilena de cirugía.* 2007;59(3):217-222. doi:10.4067/s0718-40262007000300009
6. Murphy E, Farquharson SM, Moran BJ. Management of an unexpected appendiceal neoplasm. *British Journal of Surgery.* 2006;93(7):783-792. doi:10.1002/bjs.5385
7. Kunduz E, Malya F, Mehdi E, Hasbahceci M. A rare cause of obstructive defecation in a 29-year-old woman: Ileo-colo-colonic intussusception treated by subtotal colectomy with posterior rectopexy. *Turkish Journal of Surgery.* Enero 2018. doi:10.5152/turkjsurg.2017.3406