

UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO

Colegio de Ciencias de la Salud

Abdomen Agudo, presentación de un caso clínico de Linfoma de Burkitt que se comportó como una apendicitis aguda.

Análisis de caso

Jaime Camilo del Castillo A.

Medicina

Trabajo de integración curricular presentado como requisito
para la obtención del título de Médico

Quito, 26 de septiembre de 2019

UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO

COLEGIO CIENCIAS DE LA SALUD

**HOJA DE CALIFICACIÓN
DE TRABAJO DE INTEGRACIÓN CURRICULAR**

**Abdomen Agudo, presentación de un caso clínico de Linfoma de
Burkitt que se comportó como una apendicitis aguda.**

Jaime Camilo del Castillo A.

Calificación:

Nombre del Profesor, Título académico

Harry Dorn Arias, MD

Firma del profesor

Quito, 26 septiembre de 2019

Derechos de Autor

Por medio del presente documento certifico que he leído todas las Políticas y Manuales de la Universidad San Francisco de Quito USFQ, incluyendo la Política de Propiedad Intelectual USFQ, y estoy de acuerdo con su contenido, por lo que los derechos de propiedad intelectual del presente trabajo quedan sujetos a lo dispuesto en esas Políticas.

Asimismo, autorizo a la USFQ para que realice la digitalización y publicación de este trabajo en el repositorio virtual, de conformidad a lo dispuesto en el Art. 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Firma del Estudiante:

Nombres y apellidos:

Jaime Camilo del Castillo A.

Código:

00117945

Cédula de Identidad:

1720368446

Lugar y Fecha:

Quito, 26 de septiembre de 2019

RESUMEN

El presente trabajo, presenta la evolución y desenlace de un paciente tratado en un hospital privado de la ciudad de Quito, con diagnóstico de linfoma apendicular tipo Burkitt. El cual se presentó con sintomatología gastrointestinal con un cuadro de abdomen agudo, que rápidamente simuló un cuadro apendicular. La importancia de este caso radica en la rareza de la patología, la importancia de la identificación oportuna de las posibilidades diagnósticas en abdomen agudo, y una breve revisión de neoplasias apendiculares. Este caso podría ser de interés particular en el módulo de cuarto año, técnicas quirúrgicas, además para futuros médicos y doctores interesados en la cirugía por la rareza de la enfermedad. En este documento se expone las distintas posibilidades diagnósticas cuando nos enfrentamos a un cuadro apendicular agudo, y una breve revisión de las neoplasias del apéndice.

Palabras Claves: Apendicitis Aguda, linfoma de Burkitt apendicular, Neoplasia apendicular.

ABSTRACT

The present work introduces the clinical evolution and outcome of a patient who was treated in a private Hospital in Quito, with diagnosis of Primary Burkitt's Lymphoma of the appendix. The clinical presentation began with gastrointestinal symptoms that suggested an acute abdomen, and later simulated an acute appendicitis. The importance of this case lies in the strangeness of the pathology. This particular case could be of interest in the fourth year class of surgical techniques, and for medical students because the oddity of the report. This article reviews the differential diagnosis in acute appendicitis, and makes a fast review of the malignancy's of the appendix.

Key words: Acute appendicitis, Primary Burkitt's Lymphoma, malignancy's of the appendix.

Índice

RESUMEN:	4
ABSTRACT:	5
Introducción:	7
Objetivos generales:	9
Objetivos específicos:	9
Historia clínica:	10
Antecedentes personales:	10
Hábitos tóxicos:	10
Motivo de consulta:	10
Enfermedad actual:	10
Diagnóstico diferencial I:	11
Examen físico:	15
Lista inicial de problemas:	17
Lista de Hipótesis diagnósticas:	17
Exámenes de laboratorio:	18
Biometría:	18
Química Sanguínea:	18
Estudios de imagen:	20
Tomografía simple y contrastada de abdomen:	20
Cirugía:	21
Diagnóstico diferencial II:	22
Informe de patología:	25
Seguimiento:	26
Tratamiento:	27
Condición Actual:	27
Discusión:	27
Conclusión:	30
Bibliografía:	31

Introducción:

Es importante que al encontrarse frente a un cuadro de apendicitis aguda siempre existe la mínima posibilidad de ser una neoplasia subyacente, lo que produce un cambio tanto en el pronóstico como en el tratamiento. El linfoma primario de apéndice cecal fue descrito por primera vez por Warren en 1898 (José Dalio Gómez, 2016). Aun cuando es una entidad sumamente rara, con escasa literatura publicada a nivel mundial, representa el 0,015% de linfomas del tracto gastro intestinal (García-Norzagaray JC, 2018). La mayor cantidad de reportes corresponde a reportes de casos, son pocas las series de casos publicadas. En una serie de pacientes de un total de 7626 apendicectomías, solo 25 correspondieron a neoplasias apendiculares, de las cuales solo dos corresponden a linfoma apendicular (García-Norzagaray JC, 2018). En otras series de otros hospitales como en el hospital Kaminemi de la India, al revisar 1060 especímenes de apendicectomía se evidenció tan solo un linfoma apendicular (García-Norzagaray JC, 2018). Otros autores hablan que la incidencia de neoplasias apendiculares es menor al 1%, siendo el linfoma apendicular la variedad histológica menos frecuente, representando el 1% de todas las neoplasias apendiculares (José Dalio Gómez, 2016).

Es importante que al encontrarse frente a una apendicitis aguda se realice el estudio histológico de toda pieza quirúrgica debido a que de este resultado dependerá el tratamiento.

El linfoma Burkitt es un linfoma no Hodgkin de células B altamente agresivo, se caracteriza por la pérdida de regulación del gen MYC que se encuentra en el cromosoma 8 (Iraklis & Harilaos, 2019). Se conoce que se da una translocación del cromosoma 8 al 14 t(8;14). La translocación no es suficiente para que se produzca el

LB, necesita transformaciones adicionales que producen un sinergismo. En el 38% de los LB esporádicos tienen mutación en el CCND3 el gen que codifica la ciclina D3, la cual regula la transformación de G1 a S en el ciclo celular. Otras de las mutaciones más comunes son pérdida de regulación de Bim, una proteína pro apoptótica, inactivación del TP53, deleciones en el CDKN2.

Existen tres formas clínicas distintas:

Endémica (África) tumores de crecimiento rápido que involucran generalmente huesos de la cara.

Esporádico (USA y este de Europa) típicamente se presentan como masas abdominales.

Asociado a inmunodeficiencia, ocurre en pacientes con algún tipo de inmunodeficiencia, sobre todo relacionado a HIV/SIDA, casi siempre se presenta con una linfadenopatía difusa (Maneesh & Shankar, 2008) (Iraklis & Harilaos, 2019)

CASO CLÍNICO PARA ENSEÑANZA MÉDICA

Objetivos:

Objetivos generales

- Ampliar conocimientos sobre las posibles etiologías de abdomen agudo, revisar las características de un cuadro apendicular agudo. Revisar neoplasias apendiculares, como se manifiestan, cuáles son sus consecuencias y manifestaciones; posibles tratamientos.

Objetivos específicos:

- Conocer la incidencia del linfoma pedicular.
- Conocer cuál es el cuadro clínico característico en este tipo de paciente.
- Comprender cuál es la importancia de poder diagnosticar y tratar este tipo de neoplasia, cuales son los tratamientos apropiados.
- Conocer cuál es el pronóstico y calidad de vida de un paciente con linfoma apendicular tipo Burkitt.
- Conocer las manifestaciones clínicas, procedimientos diagnósticos y tratamiento del Linfoma apendicular.

Historia clínica

Paciente de sexo masculino de 57 años de edad, residente en Quito, estado civil casado, ingeniero químico.

Antecedentes personales:

Tipo de sangre ORH (+), No refiere transfusiones.

Alergias: Penicilina.

Antecedentes patológicos: No refiere

Antecedentes quirúrgicos: No refiere

Antecedente familiares: madre con diabetes mellitus tipo 2, padre con hipertensión arterial.

No toma ninguna medicación de manera habitual.

Hábitos tóxicos:

Al momento del interrogatorio el paciente niega cualquier hábito pernicioso, además de realizar actividad física de moderada intensidad 3 veces por semana.

Motivo de consulta

“ Dolor abdominal tipo cólico en cuadrante inferior derecho”.

Enfermedad actual:

Acude al hospital por dolor que inició hace 14 horas en fosa iliaca derecha de intensidad 7/10. Paciente refiere que el dolor inicialmente se localiza en epigastrio que con el pasar de las horas migra hacia fosa ilíaca derecha. Las características del dolor son tipo cólico, no cede a la automedicación de analgésicos. Como pertinente positivo paciente refiere constipación a pesar de la toma de laxantes. Pertinentes negativos de importancia, paciente niega náusea, vómito o fiebre.

Al encontrarnos con un caso de dolor abdominal difuso, que después de un tiempo migra hacia fosa iliaca derecha tenemos algunas posibilidades diagnósticas que nos pueden orientar hacia el cuadro. Sin embargo siempre existen posibilidades más comunes que otras.

Diagnóstico diferencial I

Apendicitis Aguda:

Epidemiología: ocurre con mayor frecuencia entre la segunda y tercera década de la vida. La incidencia es de 233/ 100 000 y es más alta entre los 10-19 años, se presenta más en hombres (8,6%) que en mujeres (6,7).

Clínica: dolor en fosa iliaca derecha, que se acompaña de anorexia, náusea y vómito. En algunos pacientes se presenta con fiebre y signos de indigestión y flatulencia.

Manifestaciones inespecíficas: indigestión, flatulencia, irregularidad intestinal, diarrea y malestar generalizado.

Semiología:

- Punto de McBurney
- Signo de Rovsing
- Signos de psoas (retrocecales)
- Signo del obturador.

Laboratorios e Imagen:

- Leve leucocitosis > 10000, con desplazamiento hacia la izquierda.
- Tomografía computarizada
 - Diámetro <6mm con lumen ocluido
 - Engrosamiento de la pared >2mm
 - Grasa “sucia”.
 - Se puede observar en algunos pacientes el apendiculito.

Fuente: (Ronald, 2018)

Diverticulitis Cecal

Epidemiología: mayor prevalencia en jóvenes que en adultos, puede tener un cuadro muy similar al de apendicitis aguda. La diverticulitis del lado derecho ocurre solo en 1,5% de los países occidentales. Se observa mayor relación a la raza asiática llegando hasta el 75% de casos de diverticulitis. La edad generalmente tienden a ser más jóvenes que aquellos con enfermedad del lado izquierdo.

Clínica: El proceso inflamatorio se produce por un fecalito, el cual obstruye la luz del divertículo provocando la inflamación. Generalmente el cuadro tiene una presentación muy similar a la apendicitis aguda.

Fuente: (Pemberton, 2019)

Divertículo de Meckel

Epidemiología: es la malformación congénita más frecuente del tracto gastrointestinal, la prevalencia aumenta en niños recién nacidos con algún tipo de malformación congénita. En la población en general se estima que la prevalencia es del 2%, aunque otros estudios hablan de 1,2%.

Etiología: El divertículo representa un remanente persistente del conducto onfalomesentérico, que conecta el intestino medio con el saco vitelino del feto.

Clínica: El divertículo suele ser clínicamente silencioso, sin embargo se lo puede encontrar de manera incidental o por algún síntoma tipo hemorragia gastrointestinal u otro tipo de afecciones relacionadas a dolor abdominal agudo. Los divertículos que contienen mucosa gástrica ectópica generalmente se asocian con sangrado, los que no tienen se presentan como obstrucción intestinal, inflamación diverticular, o perforación en los casos más graves.

El divertículo de Meckel se sospecha en:

Pacientes con características de apendicitis aguda, particularmente cuando ya se sometió a una apendicectomía.

Adultos con sangrado intestinal pero sin fuente identificada por endoscopia o colonoscopia.

Fuente: (Javid & Eric, 2018)

Ileitis Aguda.

Epidemiología: Se sospecha en adultos con proceso infeccioso más dolor en fosa iliaca derecha.

Etiología: Infección bacteriana auto limitada generalmente por Yersinia pero puede asociarse a otros patógenos intestinales como Campylobacter y Salmonella.

Clínica: Diarrea Aguda como síntoma prominente, dolor abdominal, fiebre, Náusea y vómito. Dolor en fosa iliaca derecha más proceso infeccioso puede ser sugestivo de Yersiniosis.

Fuente: (Tauxe, 2019)

Adenitis Mesentérica.

Epidemiología: Se produce generalmente en niños y adolescentes, es poco grave y se resuelve espontáneamente.

Etiología: inflamación de los ganglios linfáticos mesentéricos, producto de una infección intestinal.

Clínica: Dolor abdominal intenso y súbito, fiebre, diarrea, Náusea y vómito. Cambios en los hábitos intestinales, anorexia, insomnio.

Signo de Klein: desplazamiento de decúbito supino a decúbito lateral

Se evidencia linfadenopatía en los estudios de imagen.

Fuente: (Montoro & Casamayor, 2011)

Hernia inguinal incarcerada.

Epidemiología: son una causa importante de visitas de atención por problemas gastrointestinales. Son más comunes en hombres que en mujeres, llegando a que los hombres tienen hasta 20 veces más probabilidad de desarrollar una hernia.

Etiología: atrapamiento del contenido herniario, no es posible reducirlo hacia el abdomen o a la pelvis, lo que produce reducción del flujo venoso y el retorno linfático. Producto de esto hay edema lo que lleva a isquemia y posterior necrosis. Generalmente de Omento, intestino delgado o apéndice.

Clínica: Hernia dolorosa a la palpación, fiebre, eritema de la piel. Se puede acompañar de síntomas de obstrucción intestinal; náusea, vómito, dolor abdominal o distensión.

Se puede realizar ecografía inguinal cuando hay dificultad en el diagnóstico.

Fuentes: (Brooks & Hawn, 2018)

Obstrucción intestinal

Epidemiología: Es una emergencia quirúrgica que se estima que produce 300000 laparotomías al año en Estados Unidos. El intestino delgado está involucrado en el 80% de los casos de obstrucción mecánica. Se produce tanto en varones como en mujeres, la mayor prevalencia se encuentra entre los 60-70 años.

Factores de riesgo:

- Cirugía abdominal o pélvica
- Hernia abdominal
- Inflamación intestinal
- Ingesta de cuerpo extraño
- Síndrome adherencial

Etiología: la obstrucción conduce a una dilatación progresiva del intestino proximal, mientras que distal al bloqueo el intestino está descomprimido. El aire y el gas producto de la fermentación bacteriana se acumula lo que genera mayor distensión. A medida que continúa la pared se vuelve edematosa, se pierde la función de absorción, y puede llegar a existir pérdida de líquido a cavidad abdominal.

Clínica: Dolor abdominal que tiene un inicio abrupto e intermitente, Náusea y vómito, distensión abdominal, constipación, fiebre, hematoquezia y ausencia de flatos. Se puede observar deshidratación (Taquicardia, Hipotensión ortostática, Bajo gasto urinario, Mucosas orales secas).

En el examen físico se evidencia disminución de ruidos hidroaéreos, percusión hiperresonante o timpanismo y matidez, al tacto rectal se puede encontrar impactación fecal.

Se realiza diagnóstico con Rx simple de abdomen en dos posiciones o TAC de abdomen.

Fuente: (Bordeianou & Dante, 2017)

Examen físico:

Signos vitales:

Tensión arterial: 127/87 mmHg

Frecuencia cardíaca 87 por minuto

Saturación de oxígeno de 92 %

Temperatura 37,4

Aspecto general: A su llegada paciente orientado, consciente, colaborador con el interrogatorio.

Aspecto bien nutrido.

Neurológico: No presenta signos de focalidad neurológica, Glasgow 15/15, no rigidez nuchal

Cabeza: Normocéfalo.

Ojos: pupilas isocóricas, normorreactivas a la luz, no ictericia.

Nariz: Fosas nasales permeables.

Boca: mucosas orales semihúmedas.

Cuello: simétrico, no adenopatías.

Tórax: expansibilidad conservada.

Pulmones: murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos.

Corazón: rítmico, no presencia de soplos.

Abdomen: doloroso a la palpación, ruidos hidroaéreos disminuidos en frecuencia, se percute timpanismo en todo el abdomen, excepto en fosa iliaca derecha donde existe matidez.

- Punto de McBurney (+)
- Signo de Rovsing (+)

Extremidades simétricas, móviles, no edema, pulsos presentes.

Al examen físico podemos notar un paciente bien nutrido, consciente, orientado, con sus funciones mentales conservadas. Lo único a destacar en el examen es un cuadro inflamatorio agudo abdominal. Hay la historia de un dolor que inicia en epigastrio, el cual es sordo y poco específico y al pasar las horas migra hacia fosa iliaca derecha. Al momento observamos un abdomen agudo con síntomas muy sugestivo de un cuadro apendicular, se valoran maniobras apendiculares las cuales son positivas. Con esa información parece ser la apendicitis el diagnóstico más probable. Sin embargo como

se comentó anteriormente el diagnóstico de apendicitis aparte de ser clínico puede ser confirmado con exámenes de laboratorio y de imagen (Ronald, 2018) .

Lista inicial de problemas

#	Fecha	Problema	Activo/pasivo	Jerarquía
1		Sexo Masculino		
2	Hace 14 horas	Dolor abdominal difuso que migra hacia fosa iliaca derecha y ahora es de características tipo cólico.	A	I
3	12 horas	Constipación que no cede a pesar de la toma de laxantes.	A	II
4		Ruidos hidroaéreos disminuidos, timpanismo en fosa iliaca derecha.	A	
5		Punto de McBurney (+) Signo de Rovsing (+)	A	III

Lista de hipótesis Diagnósticas

#	Diagnóstico	Problemas
1.	Apendicitis Aguda	1, 2, 5, 4
1.1	Malignidad	2, 3, 4
2.	Obstrucción intestinal	2, 3, 4
3	Diverticulitis Cecal	2, 4

Exámenes de laboratorio.

Biometría

	Valor paciente	Valor referencial
Leucocitos	11,4	4400-11500
Neutrófilos	7972	2000- 8000
Linfocitos	2145	1000-4400
Monocitos	1262	8-880
Hemoglobina	17,4	13,6- 17,5
Hematocrito	53,2	40-52
Plaquetas	199	150-450

Química sanguínea

	Valor paciente	Valor referencial (Laboratorio HEE)
Glucosa	107	70- 100 mg/dL
Urea	19,8	10- 50 mg/dL
Creatinina	0,68	0,7- 1,2 mg/dL
Na ⁺	140	135-145 mEq/L
K ⁺	4,2	3,5-5,1 mEq/L
PCR	61.30	0-10
TP	12,6	9.9 – 11,8
TTP	42,3	23,4-36.2
INR	1.2	0,8-1,20

Al analizar los exámenes de laboratorio del paciente se observa una discreta elevación de los glóbulos blancos, con una ligera desviación a la izquierda. Sin embargo llama la atención una monocitosis. Se confirma el proceso inflamatorio con un PCR en 61.30 el cual nos puede hacer pensar en un cuadro abdominal agudo. Además de esto observamos discretamente prolongados los tiempos de coagulación, sin embargo no llegaron a ser impedimento para una posible cirugía. En este momento podemos utilizar una de las múltiples herramientas médicas que existen para la valoración de apendicitis, entre estas destacan el puntaje de Alvarado, la escala de Alvarado modificada o la escala de Ohmann (Ronald, 2018).

Escala de Alvarado modificada.

Figura 1.

Feature	Point
Migratory right lower quadrant pain	1
Anorexia	1
Nausea or vomiting	1
Tenderness in the right lower quadrant	2
Rebound tenderness in the right lower quadrant	1
Fever >37.5°C (>99.5°F)	1
Leukocytosis of white blood cell count >10 x 10 ⁹ /liter	2
Total	9

Fuente: UptoDate (Ronald, 2018)

Con la historia clínica proporcionada por el paciente, el examen físico realizado, y los exámenes de laboratorio tenemos un puntaje de 6/9. La cual se analiza de la siguiente manera.

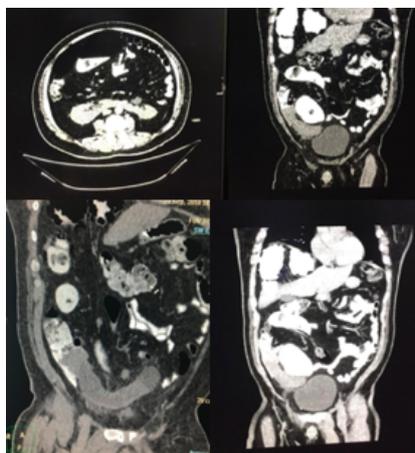
- 0-3 el diagnóstico de apendicitis es poco probable.
- > o igual a 4 necesita más investigación.

Hasta el momento con el cuadro descrito las posibilidades se inclinan hacia un procesos apendicular agudo, ya que la presentación clínica del paciente es clásica de este cuadro. Con estos datos se deciden realizar estudios de imagen adicionales para confirmar el diagnóstico.

Tomografía simple y contrastada de abdomen.

El informe del servicio de imagen es el siguiente; *Presencia de chilaiditi, colon redundante, especialmente del ángulo hepático el mismo que además muestra signo de neumatosis de su pared asociada a múltiples burbujas de aire libre intraabdominal. Apéndice cecal prominente, mide aproximadamente 20 cm de longitud, en la unión del ciego alcanza un diámetro de hasta 51 mm, mientras que su extremo distal el diámetro es de hasta 30mm, contenido heterogéneo denso. Ganglios mesentéricos algunos de ellos aumentados de tamaño. Riñón en herradura como variante anatómica, pelvis renal en el lado izquierdo bifida, no hay cálculos ni signos de hidronefrosis. Flebolito pélvico derecho, hernias inguinales bilaterales. Impresión diagnóstica sugestiva en primer lugar de mucocele del apéndice asociado a neumatosis del ángulo esplénico del colon y aire intraabdominal*

Figura 2. Tomografía simple y contrastada de paciente



Fuente: cortesía de Radiólogos y asociados.

Al realizar la tomografía tenemos un hallazgo poco habitual para un caso de apendicitis aguda, por lo que en este punto es necesario realizar diagnóstico diferencial basado en las características de la imagen.

El diagnóstico diferencial de este tipo de tumor se lo realiza con:

1. Condiciones benignas del apéndice donde el diámetro no excede los 15 mm (Maneesh & Shankar, 2008).
2. Neoplasia mucinosa apendicular, normalmente relacionada con mucocelos, se ven en la tomografía como dilatación quística de la luz con o sin calcificaciones (Maneesh & Shankar, 2008).
3. Tumores neuroendocrinos (carcinoides, paraganglioma y ganglioneuroma) muestran un patrón de crecimiento infiltrativo (Maneesh & Shankar, 2008).

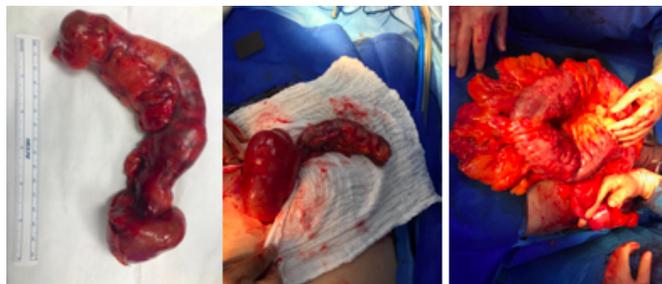
En este momento con el cuadro clínico antes descrito y las características poco comunes del apéndice se decide pasar al paciente a sala de operaciones donde se proyecta realizar una apendilap, sin embargo en el transoperatorio se convierte a laparotomía exploratoria por las características poco comunes que demostraba la pieza, realizándose el siguiente procedimiento:

Cirugía:

Laparoscopia diagnóstica + laparotomía + adhesiolisis apendicectomía reducción de vólvulo. El diagnóstico post operatorio es una apendicitis aguda + vólvulo de sigma + pneumatosis colónica + síndrome adherencial.

Hallazgos: apéndice cecal inflamada, con signos de isquemia de 15 cm de largo y 4 cm de ancho con presencia de masa a nivel de base colónica. Líquido libre seroso de poca cantidad en fondo de saco. Presencia de un nódulo a nivel de epiplón en colon transversal que se envía a patología, además de lo que parece un apéndice epiploico calcificado.

Figura 3. Recopilación de imágenes de pieza quirúrgica donde también se puede evidenciar pneumatosis colónica.



Paciente pasa a recuperación donde permanece un par de horas para luego ser llevado a la habitación de esta casa de salud. Permanece 2 días más hospitalizado, con una evolución favorable después de su cirugía y es dado de alta en espera de resultado de histopatología.

En este momento el paciente es dado de alta, sin embargo por los hallazgos es necesario hacer una revisión de los posibles diagnósticos diferenciales para una masa apendicular de las características descritas, sin embargo el diagnóstico final lo dirá el estudio de histopatología.

Diagnóstico diferencial II.

Linfoma apendicular

Epidemiología: El linfoma primario de apéndice es raro, ocurre en 0,015% de todos los linfomas del tracto gastrointestinal. Algunos autores hablan que la incidencia de neoplasia apendicular es menor del 1%, siendo el linfoma el 1% de todas las neoplasias. En adultos se observa linfoma No Hodgking de células grandes tipo B entre los 50 a 60 años, y en la niñez es común encontrar linfomas tipo Burkitt.

Etiología: dependiendo su tipo puede variar la presentación, dependerá de lo que indique el estudio histopatológico.

Clínica: Se puede presentar como una apendicitis aguda cuando hay obstrucción luminal. Otras veces se presenta como masa palpable asintomática, hallazgo incidental a la imagen, sangrado digestivo u obstrucción abdominal.

Fuentes: (García-Norzagaray JC, 2018)

Adenocarcinoma

Epidemiología: la incidencia de tumores apendiculares es de aproximadamente 2.6 por millón de personas por año. Las neoplasias apendiculares representa del 0.5 a 1 % de las neoplasias intestinales. La mayoría de veces se diagnostican post operatoriamente por el estudio histopatológico.

Etiología: existen tres tipos histológicos.

- Mucinoso: más común, es productor de abundante mucina, se consideran tumores bien diferenciados.
- Colónico: menos común, imita los adenocarcinomas encontrado en el colon.
- En células en anillo de sello: es bastante virulento y se asocia a un mal pronóstico, se consideran pobremente diferenciados..

Clínica: la mayoría de pacientes se presenta como un cuadro de apendicitis, se puede acompañar de dolor, sensación de masa y ascitis.

Figura 4. "Frequency and survival for appendix neoplasms from SEER"

Neoplasm	N	% of total	5-year disease-specific survival (%)
Mucinous adenocarcinoma	2101	37	58
Colonic-type adenocarcinoma	1544	27	55
Adenocarcinoid	1072	19	81
Malignant carcinoid	625	11	93
Signet ring cell carcinoma	313	6	27
Total:	5655	100	

Fuente: (Melnitchouk, Meyerhardt, & Swanson, 2019)

Mucocele apendicular

Epidemiología: es una condición rara que se presenta con una predominancia hacia el sexo femenino sobre todo entre la quinta y sexta década de vida.

Etiología: Apéndice distendido lleno de moco que puede estar asociado a una condición benigna o maligna.

Clasificación:

Hiperplasia de la mucosa: histología similar a pólipo.

Quistes simples: cambios degenerativos epiteliales, obstrucción y distensión.

Adenomas mucinosos: remanentes de pólipos de colon y adenomas viliosos.

Clínica: casi siempre asintomático, o sin una clínica en específico. Puede presentarse como dolor en cuadrante inferior derecho, o masa palpable.

Fuente: (Overman, Compton, & Raghav, 2019)

Carcinoide.

Epidemiología: tumor más común del apéndice. Se asocia a síndrome carcinoide. Predominancia hacia el sexo femenino, y la edad promedio es entre los 40-50 años.

Etiología: 90% de los casos es por enfermedad metastásica.

Clínica: casi siempre asintomático (90%) ,raramente se puede presentar como obstrucción intestinal. Un 10% se localiza en la base del apéndice, lo que produce obstrucción provocando cuadro de apendicitis.

Fuentes: (Swanson & Ang, 2019)

Informe de histopatología e inmunohistoquímica.

El estudio histopatológico reporta los siguiente: *Impresión diagnóstica: apéndice cecal positiva para malignidad, neoplasia indiferenciada. A favor de linfoma vs tumor neuroendocrino. Borde quirúrgico proximal comprometido. Acercamiento diagnóstico apéndice cecal positivo para malignidad, compatible con linfoma de células B.*

Informe de inmunohistoquímica:

LCA inmunoreactividad mayormente negativa y focalmente positiva (+/+++) en zonas periféricas con mejor fijación.

CD10 inmunoreactividad positiva (+/+++) con acentuación periférica.

CD20: inmunoreactividad positiva (+++/+++) con acentuación periférica.

BCL-2: inmunoreactividad negativa, control interno negativo en centro germinales de folículos linfoides reactivos.

CD5: inmunoreactividad POSITIVA en linfocitos T acompañantes.

EBV inmunoreactividad POSITIVA citoplasmática en un foco de células linfoides atípicas dispersas.

Bcl-6: Inmunoreactividad POSITIVA (+/+++) nuclear en focales zonas periféricas.

ALK: inmunoreactividad NEGATIVA en células linfoides atípicas.

Ki-67: índice de proliferación ALTO, en zonas periféricas mayor a 90%.

Conclusión diagnóstica: Apéndice cecal compatible con linfoma de Burkitt.

Seguimiento:

Paciente un mes después de la cirugía reingresa a esta casa de salud para colocación de puerto para quimioterapia, análisis de líquido cefalorraquídeo y punción medular.

*Líquido Cefalorraquídeo**Macroscópico:*

- *incoloro*
- *transparente*
- *2ml*

Microscópico:

recuento leucocitario: 4/mm³

recuento de hematíes: 2/mm³

Diferencial hematológico: conteo leucocitario no amerita realizar diferencial

Citología de líquido cefalorraquídeo: negativo para malignidad, no se observan elementos epiteliales, inflamatorios ni tumorales.

Biopsia de médula ósea: se observan dos cilindros de médula ósea de espaldas ilíacas, en los que se observa preservación arquitectural con elementos de todas las series formas maduras e inmaduras.

Diagnóstico:

Negativo para malignidad

Paciente se realiza tomografía computada de cabeza, tórax y pelvis, donde no se evidencian masas. Existen adenopatías a nivel cervical y dorsal hasta de 11mm. HIV negativo realizado por consulta externa.

Tratamiento

Paciente recibe el siguiente tratamiento como esquema quimioterapéutico debido al hallazgo de linfoma de Burkitt, 4 ciclos de HyperCVad+ Obinutuzumab, además de esto se da mantenimiento con 6 ciclos de mercaptopurina + metotrexate + Obnituzumab cada 2 meses.

Condición actual:

Después de tratamiento se realiza PET CT el cual es negativo, sin hallazgos de malignidad. Actualmente el paciente se encuentra en Remisión.

Discusión:

La información actual sobre linfomas apendiculares se basa casi en su totalidad a reportes de casos clínicos, hasta el año 2013 en un artículo publicado por Murguía-Pérez se informa de mas de 70 casos (Murguía-Pérez, 2013).

En el mismo artículo se informa que en una gran serie de 8699 apendicectomías, 101 fueron neoplásicas, y solamente una fue linfoma. El linfoma primario apendicular es extremadamente raro y siempre un diagnóstico postoperatorio, con una incidencia aproximada de 0,015% en una gran serie de 71000 especímenes apendiculares evaluados (Maneesh & Shankar, 2008). Se reporta que puede afectar tanto a niños como adultos, en el caso de los infantes predomina el linfoma de Burkitt, mientras que en adultos es mas frecuente el LNHDCG y el linfoma no Hodgkin de bajo grado inmunofenotipo B (Murguía-Pérez, 2013). En cuanto a la presentación clínica puede

presentarse como apendicitis aguda, sin embargo en los artículos revisados no se observan especímenes tan grandes como el de nuestro caso.

La rareza del caso radica en la variedad histológica del linfoma, la literatura informa que los linfomas de Burkitt son comunes en infantes, los LB comprometen más del 30% de los linfomas pediátricos y menos del 1 % de los linfomas no Hodgkin en adultos (Iraklis & Harilaos, 2019), sin embargo en este caso encontramos este tipo.

El Linfoma Burkitt es uno de los tumores de más alto crecimiento, que puede doblar su tamaño en apenas 25h (Iraklis & Harilaos, 2019). Los pacientes que normalmente presentan la forma esporádica de linfoma Burkitt se presentan con enfermedad abdominal, que puede incluir ascitis, y masas grandes al final del íleon, ciego y estómago. En algunos casos específicos la enfermedad se puede presentar como hemorragia gastrointestinal u obstrucción intestinal. En casos raros como este puede simular un apendicitis aguda (Iraklis & Harilaos, 2019). En caso de haber compromiso ganglionar suele estar localizado.

Al estudio histopatológico el LB muestra borramiento completo de la arquitectura, que se transforman en láminas de linfocitos atípicos de tamaño mediano y altamente monomórficos con núcleos redondos, que se acompañan de múltiples nucleolos prominentes y citoplasma basófilo con prominentes vacuolas lipídicas citoplasmáticas. Entre estos linfocitos atípicos se encuentran los histiocitos benignos, grandes y de forma irregular, lo que da la apariencia clásica de "cielo estrellado" (Jacobson & Caron, 2014). Por su parte el inmunohistoquímico demuestra una fracción de crecimiento medida por Ki-67 que se aproxima al 100%. Las células son positivas para la inmunoglobulina de superficie IgM y las cadenas ligeras de superficie CD19, CD20, CD22, CD79a, CD10, BCL6, HLA-DR y CD43. Son clásicamente negativos para CD5, BCL-2, TdT y

CD23. El LB asociado a EBV expresará CD21, el receptor de EBV / C3d (Jacobson & Caron, 2014).

El tratamiento estándar para el LB no se ha definido aún, el régimen favorito es CODOX-M/IVAC CODOX-M: rituximab más cyclophosphamide, doxorubicina, vincristina, metotrexato y medicaciones intratecales y R- IVAC: rituximab, ifosfamida, etoposide, cytarabine y medicación intratecal (Graham & al, 2008; VENTURELLI & al, 2010; Freedman & Harris, 2006). Otro esquema que se puede utilizar es CALGB 9251 desarrollado por el Grupo B de Cáncer y leucemia. El esquema utilizado en nuestro caso es el HyperCVAD que reporta tasas de efectividad similares. Actualmente no se recomienda cirugía a menos que produzca alguna de las complicaciones antes descritas (Iraklis & Harilaos, 2019).

Aun cuando tienen un progreso muy acelerado y agresivo tienen un excelente pronóstico, alcanzando una remisión a largo plazo en la mayoría de pacientes que recibieron tratamiento, la tasa de supervivencia a dos años alcanza el 90% (Iraklis & Harilaos, 2019).

Al momento son pocos los casos que se han reportado sobre linfoma Burkitt en adultos, de ahí la importancia de este caso clínico. Es importante que en todo paciente con diagnóstico de apendicitis aguda se considere la posibilidad de otros diagnósticos (Pasquale, 1994).

Conclusión:

El caso presentado es de importancia y enriquecedor ya que permite realizar el análisis de una patología común como lo es la apendicitis aguda. Aunque el diagnóstico final es una patología sumamente rara y poco estudiada, este caso puede ser una herramienta para abordar un tema importante como el cuadro apendicular agudo, permitiendo hacer una revisión breve de los posibles diagnósticos diferenciales de dolor en fosa iliaca derecha. Este caso tiene la finalidad de resaltar la importancia del estudio de histopatología en piezas quirúrgicas apendiculares, debido a que aunque las características de este espécimen eran poco habituales, puede darse el caso que en especímenes aparentemente normales se encuentren posibles neoplasias subyacentes. Por otro lado puede ser este caso la herramienta de estudio para revisar un tema olvidado en la formación de medicina como lo son las masas apendiculares.

Bibliografía

- José Dalio Gómez, e. a. (2016). LINFOMA DEL APÉNDICE CECAL CON PRESENTACIÓN CLÍNICA DE APENDICITIS AGUDA. A PROPÓSITO DE UN CASO. 84(1).
- García-Norzagaray JC, e. a. (2018). Linfoma primario de apéndice: reporte de un caso y revisión de la literatura.
- Iraklis, P., & Harilaos, P. (2019). Burkitt Lymphoma of the Appendix with an Insidious Clinical Picture.
- Maneesh, K., & Shankar, R. B. (2008). Primary Burkitt's Lymphoma Of The Appendix Presenting As Acute Abdomen: A Case Report. 2(5).
- Ronald, F. M. (2018 de Abril de 2018). *Uptodate*. Obtenido de Aute appendicitis in adults: Clinical manifestations and differential diagnosis: https://www-uptodate-com.ezbiblio.usfq.edu.ec/contents/acute-appendicitis-in-adults-clinical-manifestations-and-differential-diagnosis?search=appendicitis&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2#H5346248
- Pemberton, J. (30 de Julio de 2019). *UptoDate*. Obtenido de Acute colonic diverticulitis: [https://www-uptodate-com.ezbiblio.usfq.edu.ec/contents/acute-colonic-diverticulitis-medical-management?sectionName=Right-sided%20\(cecal\)%20diverticulitis&search=apendicitis&topicRef=1386&anchor=H432559362&source=see_link#H432559362](https://www-uptodate-com.ezbiblio.usfq.edu.ec/contents/acute-colonic-diverticulitis-medical-management?sectionName=Right-sided%20(cecal)%20diverticulitis&search=apendicitis&topicRef=1386&anchor=H432559362&source=see_link#H432559362)
- Javid, P., & Eric, P. (07 de Febrero de 2018). *UptoDate*. Obtenido de Meckel's diverticulum: https://www-uptodate-com.ezbiblio.usfq.edu.ec/contents/meckels-diverticulum?sectionName=CLINICAL%20PRESENTATIONS&search=apendicitis&topicRef=1386&anchor=H1124082204&source=see_link#H1124082204
- Tauxe, R. (1 de Julio de 2019). *UptoDate*. Obtenido de Clinical manifestations and diagnosis of Yersinia infections: https://www-uptodate-com.ezbiblio.usfq.edu.ec/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-yersinia-infections?sectionName=Acute%20yersiniosis&search=apendicitis&topicRef=1386&anchor=H89479838&source=see_link#H89479838
- Montoro, M., & Casamayor, M. (2011). *AEGASTRO*. Obtenido de Dolor abdominal agudo: https://www.aegastro.es/sites/default/files/archivos/ayudas-practicas/06_Dolor_abdominal_agudo.pdf
- Brooks, D., & Hawn, M. (4 de Enero de 2018). *UptoDate*. Obtenido de Classification, clinical features, and diagnosis of inguinal and femoral hernias in adults: https://www-uptodate-com.ezbiblio.usfq.edu.ec/contents/classification-clinical-features-and-diagnosis-of-inguinal-and-femoral-hernias-in-adults?search=incarcerated%20hernia&source=search_result&selectedTitle=1~38&usage_type=default&display_rank=1#H6063180
- Bordeianou, L., & Dante, D. (20 de Noviembre de 2017). *UptoDate*. Obtenido de Epidemiology, clinical features, and diagnosis of mechanical small bowel obstruction in adults: https://www-uptodate-com.ezbiblio.usfq.edu.ec/contents/epidemiology-clinical-features-and-diagnosis-of-mechanical-small-bowel-obstruction-in-adults?search=obstrucci%C3%B3n%20del%20intestino%20delgado&topicRef=89300&source=see_link#H15
- Melnitchouk, N., Meyerhardt, J., & Swanson, R. (17 de Agosto de 2019). *UptoDate*. Obtenido de Epithelial tumors of the appendix: <https://www-uptodate-com.ezbiblio.usfq.edu.ec/contents/epithelial-tumors-of-the->

- appendix?search=adenocarcinoma%20apendicular&source=search_result&selectedTitle=1~9&usage_type=default&display_rank=1#H3687765299
- Overman, M., Compton, C., & Raghav, K. (9 de Enero de 2019). *UptoDate*. Obtenido de Appendiceal mucinous lesions: <https://www.uptodate-com.ezbiblio.usfq.edu.ec/contents/appendiceal-mucinous-lesions/contributors>
- Swanson, R., & Ang, J. (Enero de 2019). *UptoDate* . Obtenido de Well-differentiated neuroendocrine tumors of the appendix: https://www.uptodate-com.ezbiblio.usfq.edu.ec/contents/well-differentiated-neuroendocrine-tumors-of-the-appendix?search=apendicular%20carcinoide&source=search_result&selectedTitle=1~17&usage_type=default&display_rank=1#H915589824
- Murguía-Pérez, M. e. (2013). Linfoma primario del apéndice cecal con presentación clínica de apendicitis aguda . 46.
- Graham, M., & al, e. (2008). A prospective clinicopathologic study of dose-modified CODOX-M/IVAC in patients with sporadic Burkitt lymphoma defined using cytogenetic and immunophenotypic criteria (MRC/NCRI LY10 trial). 112(6).
- VENTURELLI, F., & al, e. (2010). Appendiceal malignant tumors among patients with acute appendicitis. 62(6).
- Freedman, & Harris. (2006). Clinical and pathologic features of Burkitts lymphoma. 14.
- Pasquale, e. a. (1994). Primary lymphoma of the appendix. Case report and review of the literature. 3(243).
- Jacobson, & Caron. (2014). How I treat Burkitt lymphoma in adults. *Blood*.