



Apendicitis aguda como presentación inicial de linfoma de Burkitt

Acute appendicitis as initial presentation of Burkitt's lymphoma

Jorge Andrés Myers Esmenjaud,* Diana Gabriela Maldonado Pintado,[‡] Mauricio Rodríguez González,[‡] Guillermo León Merino,[‡] Armando López Ortiz,[§] Adriana Cecilia Gallegos Garza,[¶] Mizaél Orlando Sevilla Santoyo,* Itziar Borbolla Shega^{||}

Citar como: Myers EJA, Maldonado PDG, Rodríguez GM, León MG, López OA, Gallegos GAC et al. Apendicitis aguda como presentación inicial de linfoma de Burkitt. Acta Med GA. 2022; 20 (2): 189-193. <https://dx.doi.org/10.35366/104284>

Resumen

Las neoplasias apendiculares primarias son una entidad rara. Existen algunas variedades histológicas malignas, las que representan aproximadamente de 0.5 a 1% de las neoplasias intestinales. El linfoma apendicular corresponde con apenas 0.015% de las neoplasias primarias del apéndice cecal. Se presentan dos casos de pacientes con linfoma de Burkitt apendicular. Ambos casos con un cuadro de abdomen agudo con irritación peritoneal y que por laparoscopia exploradora se identifica un cuadro apendicular complicado y en el segundo caso con pícolecisto agregado. En ambos casos el reporte histopatológico y de inmunohistoquímica reveló linfoma de Burkitt. Esta entidad se presenta en su mayor proporción como apendicitis aguda y debido a su poca frecuencia se suele diagnosticar después del resultado histopatológico.

Palabras clave: Apendicitis, linfoma, Burkitt, colecistitis, VIH, cáncer.

Abstract

Appendicular neoplasms are a rare entity. There are several histological varieties, malignant ones represent approximately 0.5 to 1% of intestinal neoplasms.² Appendicular lymphoma corresponds to only 0.015% of primary neoplasms of the cecal appendix. Two cases of patients with appendicular Burkitt's lymphoma are presented. Both cases with acute abdomen with peritoneal irritation and that by exploratory laparoscopy identified the complicated appendicular disease and in the second case with added pycholecyst. In both cases, the histopathological report and immunohistochemistry showed Burkitt's lymphoma. This entity presents in its greater proportion as acute appendicitis and due to the rarity of its frequency, it is usually diagnosed after a histopathological result.

Keywords: Appendicitis, lymphoma, Burkitt, cholecystitis, HIV, cancer.

INTRODUCCIÓN

Las neoplasias apendiculares son una entidad poco frecuente.¹ Existen diversas variedades histológicas, las neoplasias malignas representan aproximadamente de 0.5 a 1% de las neoplasias gastrointestinales.² La mayoría de las neoplasias

encontradas en apendicectomías con motivo de apendicitis aguda son malignas (73%), la más común es el carcinoma neuroendocrino, seguido del adenocarcinoma y el adenocarcinoide, entre las lesiones benignas (27%) destacan el cistoadenoma, el adenoma y el pólipo.³ Por otra parte, el linfoma corresponde a un grupo de neoplasias que afectan

* Médico residente de la Especialidad en Cirugía General, Hospital Angeles Pedregal, Facultad Mexicana de Medicina, Universidad La Salle, Ciudad de México.

[‡] Médico Especialista en Cirugía General. Hospital Angeles Pedregal, Ciudad de México.

[§] Médico Especialista en Imagenología Diagnóstica y Terapéutica. Hospital Angeles Pedregal, Ciudad de México.

[¶] Médico Especialista en Anatomía Patológica. Hospital Angeles Pedregal, Ciudad de México.

^{||} Médico residente de la Especialidad en Medicina Interna, Hospital Angeles Pedregal, Facultad Mexicana de Medicina, Universidad La Salle, Ciudad de México.

Correspondencia:

Jorge Andrés Myers Esmenjaud
Correo electrónico: amyers_med@hotmail.com

Aceptado: 29-07-2021.

www.medigraphic.com/actamedica



el apéndice de forma secundaria, la presentación primaria es una variedad de linfomas extranodales que corresponden con apenas 0.015% de las neoplasias del apéndice cecal con estirpes no Hodgkin de células grandes, frecuente en la edad adulta y el linfoma tipo Burkitt, más común en la edad pediátrica.⁴

Cuando se diagnostica un linfoma de apéndice, es indispensable descartar su presencia a otro nivel mediante estudios de imagen así como estudios de inmunohistoquímica, siendo positivos a CD20, CD5, CD10 y BEL6, además nos sirve para descartar neoplasias más comunes como carcinoma neuroendocrino y adenocarcinoma poco diferenciado.⁵

CASO 1

Paciente masculino de 81 años, originario y residente de la Ciudad de México, con antecedente de hipertensión arterial sistémica, diabetes mellitus tipo 2, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y cáncer de próstata metastásico en tratamiento con abiraterona, denosumab y acetato de groserelina. Refirió manejo con esteroides no especificados durante dos semanas previas a su ingreso para tratamiento por infección por SARS-CoV-2 no documentado. Acude al servicio de urgencias por presentar dolor abdominal inespecífico de dos semanas de evolución hasta llegar a una intensidad 10/10 en la escala visual analógica del dolor, acompañado de anorexia, náusea, vómito en múltiples ocasiones de contenido alimentario y fiebre no cuantificada. A la exploración física con masa palpable en cuadrante inferior derecho y datos de irritación peritoneal. Clínicamente con datos de síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SRIS), irritación peritoneal y sepsis de origen

abdominal. En los resultados de laboratorio con presencia de leucocitosis a expensas de neutrofilia y en la tomografía abdominal, el apéndice cecal en situación retrocecal, con aspecto ovoide, de pared gruesa e irregular, diámetros de 37 × 32 mm, engrosamiento concéntrico de su pared, estriación de la grasa y burbujas de gas en el tejido graso periapendicular y sin colecciones. El diagnóstico emitido es de apendicitis complicada aguda con formación de plastrón y engrosamiento de la pared de etiología por determinar y neumoperitoneo. Después del manejo inicial para estabilización se decide realizar una laparoscopia exploradora identificándose apendicitis aguda complicada (fase IV) con extensión subhepática con plastrón inflamatorio, realizándose resección, lavado y aspirado sin eventualidades (Figuras 1 y 2).

El estudio histopatológico y de inmunohistoquímica con reporte definitivo de producto de resección de apéndice cecal con linfoma difuso de Burkitt, inmunofenotipo: CD20+, BCL6+, CD10+, IgM+, C-MYC+ (4%), BCL2-, MUM1-, CD3, y CD5-. Índice de proliferación Ki 67:95% (Figura 3). En su seguimiento postquirúrgico se inició manejo quimioterapéutico así como controles tomográficos con emisión de positrones que muestran adecuada respuesta al tratamiento.

CASO 2

Paciente masculino de 42 años, originario de Puebla y residente en la Ciudad de México, portador de virus de inmunodeficiencia humana (VIH) diagnosticado hace 17 años y actualmente en tratamiento con bictegravir, emtricitabina y tenofovir-alafenamida. Última carga viral con menos de 40 copias/mL y un conteo de CD4 de

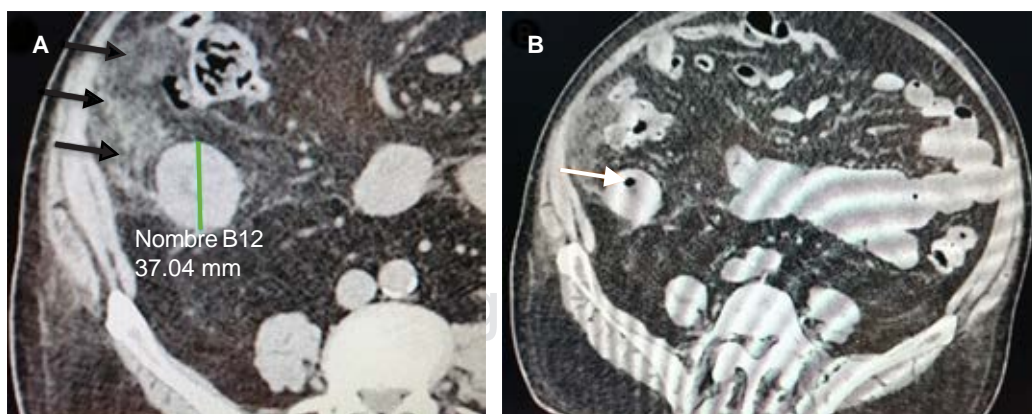
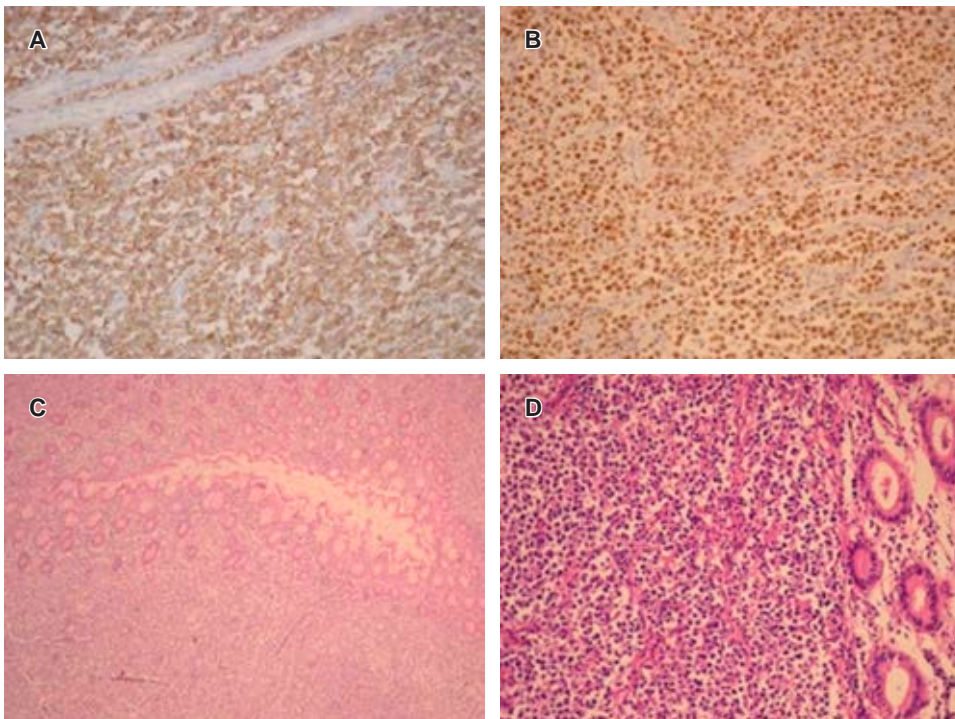
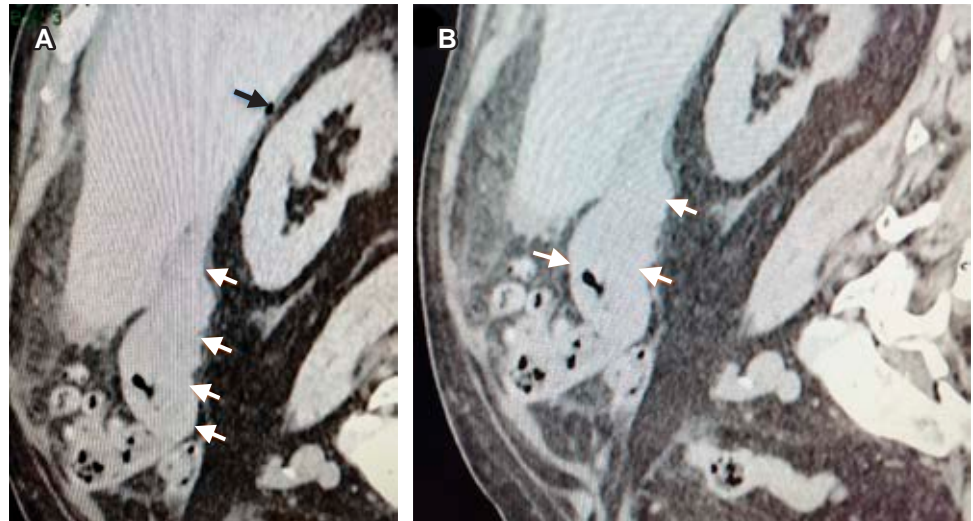


Figura 1: A-B) Cortes axiales de tomografía computarizada de abdomen, en el flanco se observa la imagen del apéndice cecal, de situación retrocecal, con trayectoria ascendente hasta situarse subhepático, muestra aspecto tubular de pared gruesa y de contornos bien delimitados y ondulados. Diámetro de hasta 36 mm y con escaso gas (flecha blanca) en su interior y francos cambios inflamatorios en la grasa adyacente (flechas negras).

Figura 2:

A-B) Corte sagital oblicuo de tomografía computarizada de abdomen, se observa el apéndice cecal con situación retrocecal y subhepática (flecha blanca). Presencia de burbuja de aire en situación subhepática secundario a perforación (flecha negra).

**Figura 3:**

A) CD20 positivo. **B)** CD10 positivo **C)** Hematoxilina y eosina (H&E) 4x mucosa apendicular con infiltrado por neoplasia linfóide, con patrón difuso. **D)** H&E 20x mayor aumento, las células linfoides neoplásicas de tamaño intermedio, se observan macrófagos con detritus celulares y fragmentos picnóticos.

535 cel/mL. Inicia con dolor abdominal de una semana de evolución y que se exacerba 24 horas previas a su ingreso a urgencias, localizado en epigastrio, hipogastrio e hipocondrio derecho acompañado de distensión abdominal, náusea, vómito de contenido biliar y fiebre de 39.9 °C. A la exploración física con Murphy y signos apendiculares positivos. Se realizó ultrasonido y tomografía simple de abdomen (no se logró realizar complemento contrastado por presentar elevación

de creatinina), donde se documenta la presencia de colecistitis litiasica agudizada, líquido libre en cavidad y cambios inflamatorios en grasa perivesicular y de mesenterio así como ganglios inflamados. No se logra visualizar el apéndice. La tomografía de tórax con atelectasia derecha sin datos sugestivos de infección pulmonar ni sospecha de COVID. Por todo lo anterior, se decide programar para cirugía de urgencia, previa valoración por infectología y nefrología. Durante la laparoscopia

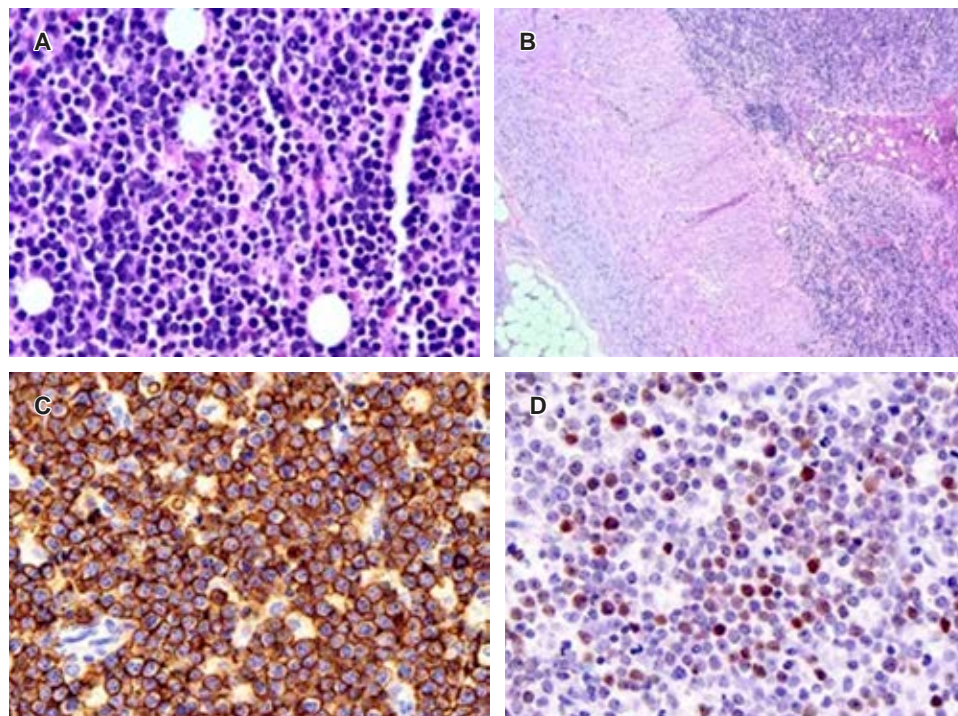


Figura 4:

- A)** Neoplasia hematolinfoide con linfocitos monomórficos con escaso citoplasma eosinófilo. **B)** Formación de agregados que involucra difusamente la serosa. **C)** CD20 positivo. **D)** Ácido ribonucleico (codificado por Epstein Barr positivo (EBER1).

exploradora se observa apéndice cecal de 7.8×0.9 cm, tubular, serosa opaca, congestiva, con adherencias fibrinosas y áreas nodulares de aspecto hemorrágico. A su vez se observa vesícula biliar piriforme de 8.1×3.9 cm, con serosa lisa y adventicia anfractuosa, pared de 0.2 mm y cálculos ovoides de color amarillo en su luz que miden 0.9 cm en su eje mayor y mucosa granular de color café. Con estos hallazgos, además de realizar la colecistectomía, se decide efectuar apendicectomía y se envían ambas piezas a estudio histopatológico. Se documentó neoplasia hematolinfoide conformada por linfocitos monomórficos y escaso citoplasma eosinófilo claro con nucleolo prominente y halo perinuclear que forma agregados, involucra difusamente la serosa, el mesoapéndice y la pared del apéndice cecal. Se decide complementar con estudio de inmunohistoquímica con resultados de CD20+, BCL6+, CD10+ y estudio de hibridación *in situ* cromogénica para virus de Epstein Barr con sonda EBER1 positivo, por lo que se diagnosticó linfoma de Burkitt (Figura 4).

El paciente evoluciona favorablemente con cuatro días de estancia intrahospitalaria, mejoramiento de su función renal y sin complicaciones postquirúrgicas. Posterior al diagnóstico por inmunohistoquímica se solicita valoración por hemato-oncología iniciándose tratamiento médico con ciclos de ciclofosfamida, metotrexato y ácido folínico con respuesta favorable y menor afección a otros órganos. A

10 meses de seguimiento el paciente se encuentra con adecuado estado de salud y con probable resolución completa del linfoma.

DISCUSIÓN

El tracto gastrointestinal (GI) es un sitio predominante para el involucro de linfoma extranodal. Los linfomas gastrointestinales primarios son poco comunes, su incidencia es de 1-4% de las neoplasias GI; se define como un linfoma que involucra predominantemente el tracto GI desde la orofaringe hasta el recto.⁶ La localización más común de los linfomas GI es el estómago, seguido del intestino delgado y por último la región ileocecal. El tipo más común es linfoma de células B, con muy pocos casos de linfoma de células T y linfoma de Hodgkin.⁷ La forma esporádica tiene asociación con el virus de Epstein-Barr hasta en 40% que causa hiperplasia de las células B, un componente esencial de la linfomagénesis, asimismo con el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).⁸ La aparición de otra neoplasia maligna junto con el linfoma es rara. Algunos autores la atribuyen a la radiación o al tratamiento quimioterápico del cáncer de próstata, otros sólo al azar; y en casos no tratados, con un defecto en los mecanismos inmunitarios celulares.⁹ Parece que las posibilidades de que se produzca otra neoplasia maligna en un paciente que padece un linfo-

ma son de 10 a 11 veces más altas que en la población normal.¹⁰ En la mayoría de los casos los pacientes se manifiestan con un cuadro clínico de proceso inflamatorio agudo, en estos casos el diagnóstico se lleva a cabo en forma incidental al analizar las piezas de patología de la apendicectomía, y en menor proporción al diagnóstico de lesión neoplásica que se hace al encontrar la lesión tumoral en un estudio de imagen. En nuestros casos, el cuadro clínico de apendicitis aguda, los datos de proceso inflamatorio apendicular con complicación y los hallazgos de franco aumento de los diámetros y la deformidad del apéndice cecal encontrado en el estudio de imagen son situaciones inusuales que sugirieron la posibilidad de apendicitis aguda con proceso infiltrativo y aunque es muy inusual el diagnóstico de linfoma de Burkitt en un paciente adulto, la condición de inmunodeficiencia por estar sometida a quimioterapia en el primer caso y por la infección por VIH en el segundo caso pudieron condicionar esta neoplasia.

CONCLUSIONES

El linfoma no Hodgkin tipo Burkitt es una entidad extremadamente rara, en esta ocasión tanto la presentación como el proceso inflamatorio, además de la presencia de deformidad y aumento de volumen del apéndice cecal, se consideran como casos excepcionales, además de encontrar este tipo de tumor en un paciente adulto, ya que el linfoma tipo Burkitt es una entidad que se presenta mayormente en la población pediátrica, es por eso que se debe tener en cuenta dentro de los diagnósticos

diferenciales entre los diversos procesos neoplásicos apendiculares.

REFERENCIAS

1. Hernández-Bustos UF, Salgado-Vives J, Chávez-Serna E, Saldivar-Vera DA, Hernández-Gómez ED, Alvarado-Bahena PA, Espinosa de los Monteros-Moranchel PA. Mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma of the appendix stump: a case report. *International Journal of Research in Medical Sciences*. 2020; 8 (11): 4108-4110.
2. Hesketh KT. The management of primary adenocarcinoma of the vermiform appendix. *Gut*. 1963; 4 (2): 158-168.
3. Murguía-Pérez M, Serrano-Rufo M, Bolaños-Aguilar MA, Mendoza-Ramírez S. Linfoma primario del apéndice cecal con presentación clínica de apendicitis aguda. *Revista Española de Patología*. 2013; 46 (2): 101-105.
4. Butte BJM, García HMAD, Torres MJ, Salinas FM, Duarte GI, Pinedo MG et al. Tumores del apéndice cecal. Análisis anatomoclínico y evaluación de la sobrevida alejada. Tumores del apéndice cecal: análisis anatomoclínico y evaluación de la sobrevida alejada. *Rev Chil Cir*. 2007; 9 (3): 217-222.
5. Connor SJ, Hanna GB, Frizelle FA. Appendiceal tumors: retrospective clinicopathologic analysis of appendiceal tumors from 7,970 appendectomies. *Dis Colon Rectum*. 1998; 41 (1): 75-80.
6. McCusker ME, Coté TR, Clegg LX, Sobin LH. Primary malignant neoplasms of the appendix: a population-based study from the surveillance, epidemiology, and end-results program, 1973-1998. *Cancer*. 2002; 94 (12): 3307-3312.
7. García-Norzagaray JC, Villalobos-López JA, Flores-Nájera H, Valle-Leal JC, García-Torres CD. Linfoma primario de apéndice: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Gastroenterol Mex*. 2019; 04 (2): 254-257.
8. Tadele M, Yancovitz S. Diffuse large B-cell lymphoma presenting as acute appendicitis in patients with acquired immunodeficiency syndrome. *Infect Dis Clin Pract*. 2007; 15: 411-414.
9. Weledji EP, Ngowe MN, Abba JS. Burkitt's lymphoma masquerading as appendicitis--two case reports and review of the literature. *World J Surg Oncol*. 2014; 12: 187.
10. Gros R, Richter S, Bechar L. Prostatic carcinoma with concomitant non-Hodgkin lymphoma. Report of 2 cases. *Urol Int*. 1984; 39 (2): 121-122.