

Linfoma no Hodgkin del tejido linfoide asociado a mucosa extraganglionar con presentación clínica de apendicitis aguda en una paciente nonagenaria



Extra-ganglionar non-Hodgkin mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma presenting as acute appendicitis in a nonagenarian patient

Los linfomas, tanto los de tipo Hodgkin como los no Hodgkin, pueden afectar al apéndice cecal de manera secundaria tras la extensión de la neoplasia desde otra localización. La afectación del sistema digestivo por linfomas extranodales representa entre el 30-45% del total¹. Dentro de los linfomas no Hodgkin (LNH) son muy infrecuentes los procesos linfoproliferativos apendiculares primarios, habitualmente son LNH de células B como el tipo Burkitt o el difuso de células B grandes¹; en cuanto a los LNH del tejido linfoide asociado a mucosa (*mucosa-associated lymphoid tissue* [MALT]) se consideran casos excepcionales.

Presentamos el caso de una mujer de 90 años hipertensa, con anemia crónica ferropénica y dependencia moderada para las ABVD (índice de Barthel 65/100). Fue estudiada por síndrome tóxico con pérdida de 6 kg de peso el año previo al ingreso, sin objetivarse proceso maligno subyacente. Acude a urgencias por cuadro de dolor en fosa ilíaca derecha (FID) de 48 h de evolución asociado a vómitos; analíticamente mostraba leve leucocitosis sin neutrofilia y PCR de 62 mg/l. Se realizó tomografía computarizada (TC) abdominal que mostró una imagen seudonodular en FID (fig. 1) de origen cecal sugestiva de tumor apendicular primario localizado, con grasa adyacente respetada, por lo que de manera urgente se procedió a realizar una cecotomía con apendicectomía por laparoscopia sin incidencias. La pieza quirúrgica medía 9 cm de longitud con 3,5 cm de diámetro transversal, presentaba una lesión distal blanquecina de aspecto tumoral de 3,5 × 3 cm. Desde anatomía patológica se realizó una batería completa de anticuerpos para inmunohistoquímica siendo positiva únicamente para CD20, CD79a y CD43, diagnosticándose un LNH tipo MALT; los márgenes de resección estaban libres de lesión. El estudio de extensión con TC evidenció 2 adenopatías nodulares retroperitoneales de aspecto necrótico de entre 10-15 mm, la gastroscopia mostró una hernia de hiato, y no se apreciaron lesiones macroscópicas, por lo que el estudio de extensión se consideró negativo. Tras valoración por hematología se desestimó quimioterapia (rituximab, ciclofosfamida, hidroxidaunorubicina, Oncovin[®], prednisona [R-CHOP]) y/o radioterapia, por estudio de extensión negativo y cecotomía con apendicectomía curativa. Tras el proceso diagnóstico-terapéutico la paciente mantuvo su estado funcional basal, manteniendo seguimiento en consultas externas de geriatría.

El sistema digestivo es la localización más frecuente de los linfomas extranodales (30-45%) representado entre el 1-4% de los tumores malignos gastrointestinales¹. Los LNH tipo MALT representan un 7% del total de los LNH en Europa^{2,3}, afectan principalmente a varones y se manifiestan en la sexta década de vida⁴, siendo este el único caso en la literatura en un paciente nonagenario. Se diagnostican en estadios avanzados de enfermedad (70% de los casos⁵) y suelen presentar antígenos pan-B (CD19 y CD20), CD5 y FMC7⁶. La presentación clínica más frecuente de los LNH tipo MALT son las adenopatías (75% de los casos⁵) mientras que un tercio de los pacientes presentan síntomas B, ambas manifestaciones clínicas son comunes para la mayoría de los LNH⁵. La afectación apendicular de los linfomas es secundaria a la extensión tumoral desde otra localización. El apéndice es una ubicación extremadamente inusual para un proceso linfoproliferativo primario y representa según algunas series el 0,015%¹ de las localizaciones del total de los



Figura 1. TC abdominal con contraste. Imágenes coronales que muestra (marcada con fechas) imagen tubular seudonodular en FID con origen cecal.

linfomas gastrointestinales, siendo la mayoría LNH apendiculares de tipo Burkitt¹. La manera en la que un linfoma puede conllevar una apendicitis no ha sido dilucidada en ningún estudio estructurado. Los hallazgos de diferentes reportes clínicos sugieren que la invasión intravascular del tumor da lugar a isquemia del apéndice originando una apendicitis². Este mecanismo difiere de la apendicitis clásica cuyo desencadenante es una obstrucción de la luz apendicular⁷.

Conclusiones

La afectación primaria apendicular por linfoma es inusual, principalmente secundaria a un LNH tipo Burkitt. Se desarrolla en varones en la sexta década de vida, aunque el aumento de esperanza de vida obliga a considerar esta entidad dentro del diagnóstico diferencial del abdomen agudo en el paciente geriátrico. La invasión intravascular del tumor condiciona un proceso isquémico/inflamatorio que da lugar a la apendicitis. La presencia de adenopatías o síntomas B es similar a otros LNH. El diagnóstico en estadios avanzados es frecuente. Destaca el comportamiento variable de los LNH tipo MALT que suelen tender hacia la agresividad.

Bibliografía

- Murguía-Pérez M, Serrano-Rufino M, Bolaños-Aguilar MA, Mendoza-Ramírez S. Linfoma primario del apéndice cecal con presentación clínica de apendicitis aguda. *Rev Española Patol.* 2013;46:101-5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.patol.2012.07.007>.
- Chae M, Kumar S, Cheema M. Mantle cell lymphoma presenting as acute appendicitis. *Int J Surg Case Rep.* 2015;6C:33-5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijscr.2014.10.068>.
- Swerdlow SH, Campo E, Pileri SA, Harris NL, Stein H, Siebert R, et al. The 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms. *Blood.* 2016;127:2375-90. <http://dx.doi.org/10.1182/blood-2016-01-643569>.
- Zhou Y, Wang H, Fang W, Romaguer JE, Zhang Y, Delasalle KB, et al. Incidence trends of mantle cell lymphoma in the United States between 1992 and 2004. *Cancer.* 2008;113:791-8. <http://dx.doi.org/10.1002/cncr.23608>.
- Argatoff LH, Connors JM, Klasa RJ, Horsman DE, Gascoyne RD. Mantle cell lymphoma: a clinicopathologic study of 80 cases. *Blood.* 1997;89:2067-78.
- Vose JM. Mantle cell lymphoma: 2017 update on diagnosis, risk-stratification, and clinical management. *Am J Hematol.* 2017;92:806-13. <http://dx.doi.org/10.1002/ajh.24797>.
- Pickhardt PJ, Levy AD, Rohrmann CA, Abbondanzo SL, Kende AI. Non-Hodgkin's Lymphoma of the Appendix. *Am J Roentgenol.* 2002;178:1123-7. <http://dx.doi.org/10.2214/ajr.178.5.1781123>.

Oriol Miralles*, Diana Ariza, Évora Betancor y Benito J. Fontecha

Servicio de Geriátría y Cuidados Paliativos, Hospital Moisès Broggi
Sant Joan Despí-Consorci Sanitari Integral, Sant Joan Despí,
Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: o.mirallesresina@gmail.com (O. Miralles).

<https://doi.org/10.1016/j.regg.2018.09.002>

0211-139X/

© 2018 SEGG. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Pileflebitis o trombosis séptica portal persistente en paciente nonagenaria



Persistent septic portal vein thrombosis in a nonagenarian patient

Introducción

La pileflebitis o trombosis séptica de la vena porta es una complicación infrecuente. Aparece en el 0,16% de las infecciones intraabdominales agudas no controladas, como la diverticulitis y la apendicitis aguda. El 0,18% corresponde a infecciones biliares (colecistitis y colangitis agudas)^{1,2}.

La incidencia registrada en series de casos es de 2,7 por cada 100.000 habitantes con una mortalidad global del 19-32%^{3,4}.

Su manejo es complejo debido a la heterogeneidad de los procesos desencadenantes. Las principales complicaciones son hipertensión portal y microabscesificación hepática⁵. El 60% de los casos presenta bacteriemia secundaria a enterococos, bacilos gram negativos y anaerobios.

Caso clínico

Mujer de 93 años con antecedentes de insuficiencia cardíaca crónica, fibrilación auricular permanente, dislipemia, enfermedad renal crónica, polimialgia reumática e hipotiroidismo.

Tratamiento habitual con enalapril, acenocumarol, furosemina, prednisona, levotiroxina, pravastatina y omeprazol.

Funcionalmente, dependiente para la ducha. Incontinencia urinaria. Caminaba con ayuda de bastón y otra persona. Índice de Barthel: 65/100 y Functional Assessment Classification (FAC): 2.

Ingresa inicialmente en medicina interna por fiebre de origen abdominal. En la tomografía axial computarizada (TAC) se objetivó colelitiasis no complicada, microabsceso hepático en el segmento 5 y trombosis portal derecha (pileflebitis). Sin otros focos infecciosos intraabdominales. Se inició antibioterapia con piperacilina-tazobactam, con mejoría clínica y analítica. No se planteó tratamiento quirúrgico. Al alta, continuó con pauta ambulatoria prolongada con amoxicilina-clavulánico.

Transcurridos 9 meses, ingresa en nuestro servicio, por dolor abdominal en hipocondrio derecho, fiebre e ictericia. Cuadro clínico compatible con colangitis aguda y shock séptico secundario. En analítica, destacaba elevación de reactantes inflamatorios (PCR 17 mg/l, procalcitonina 4 ng/ml y fibrinógeno 800 mg/dl), colestasis (GGT 130 mg/dl, FA 192 mg/dl) e hiperbilirrubinemia (BT 3,2 mg/dl). En ecografía abdominal, colelitiasis sin signos inflamatorios.

La TAC mostró coledocolitiasis distal con colangitis ascendente complicada, microabscesificación bilobar, trombosis portal izquierda aguda y trombosis crónica derecha ya existente (fig. 1). Se realizó colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) con obtención de litiasis distal. La paciente recibe 30 días de antibioterapia endovenosa, con piperacilina-tazobactam y posteriormente ampicilina tras obtención de hemocultivos positivos para *Enterococcus faecalis*.

Después de 35 días de hospitalización, mejoraron los síntomas aunque persistiendo febrícula vespertina de hasta 37,7 °C

con reducción progresiva de reactantes inflamatorios y nuevos hemocultivos negativos. La TAC de control mostró persistencia de abscesos hepáticos milimétricos bilobares, y repermeabilización parcial de la trombosis portal izquierda.

Al alta hospitalaria, completó linezolid oral durante 15 días y se mantuvo anticoagulación. Funcionalmente consiguió deambular unos pasos con ayuda técnica y una persona, siendo dependiente para el resto de actividades básicas.

Dos meses después, reingresa en geriatría por febrícula mantenida desde el alta hospitalaria, alcanzado cifras de 38,5 °C en los últimos tres días. La TAC abdominal objetivó signos colecistitis aguda complicada con persistencia de abscesificación hepática. La evolución clínica fue rápida con shock séptico y fallecimiento de la paciente.

Discusión

La pileflebitis es la trombosis séptica del sistema portal, entidad infrecuente. Su diagnóstico se retrasa debido a la baja sospecha clínica inicial, la complejidad del proceso y la aparición de síntomas inespecíficos, postergándose el inicio de tratamiento adecuado aumentando así el riesgo de complicaciones^{3,6}.

En el 80% de los casos la clínica inicial suele ser dolor abdominal, ictericia y fiebre, variando los síntomas por la heterogeneidad de los procesos intraabdominales subyacentes, progresando a sepsis severa en el 20% de los casos⁷.

El diagnóstico se basa en estudios de imagen mediante TAC con contraste que nos permite la detección precoz de trombosis o gas en el sistema venoso portal y objetivar el proceso infeccioso abdominal subyacente⁸.

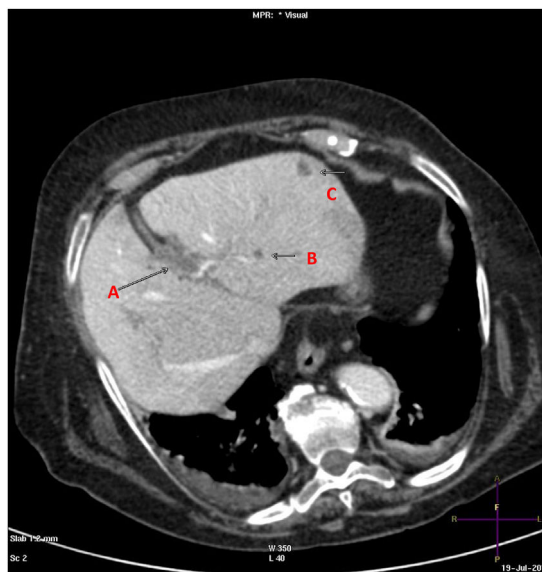


Figura 1. A) Defecto de repleción de la vena porta derecha. B y C) LOES hipodensas periportaes en el lóbulo hepático izquierdo.