

Linfoma no Hodgkin del manto en el apéndice cecal manifestado como apendicitis aguda

Appendiceal mantle cell lymphoma presenting as acute appendicitis

Lucía I Romero-Ardoino , María del P Arcienega-Yáñez , Silvana M Lapi-Cruz , Martín Bentancur , Daniel A González-González 

Clínica Quirúrgica 3,
Hospital Maciel,
Universidad de la
República, Facultad de
Medicina. Montevideo,
Uruguay

Los autores declaran no
tener conflictos
de interés.
Conflicts of interest
None declared.

Correspondencia
Correspondence:
Lucía I Romero-Ardoino
E-mail:
lucia.romero.ardoino@
gmail.com

RESUMEN

El 70% de los linfomas no Hodgkin de células del manto debutan con compromiso extranodal y es el tracto gastrointestinal el sitio más frecuente. En el 1% de las apendicectomías se identifica neoplasia en el estudio histológico. Se presenta un varón de 81 años portador de linfoma no Hodgkin de células del manto, estadio IV. Consulta por dolor abdominal, y se le diagnostica apendicitis aguda. Se realiza una apendicectomía laparoscópica, y en la histología de la pieza quirúrgica se encuentra compromiso apendicular total por un linfoma difuso de pequeñas células. Las neoplasias apendiculares son poco frecuentes; su diagnóstico es histológico, puede sospecharse en apéndices con diámetro mayor de 15 mm. La incidencia de linfoma apendicular es más baja. La patogenia del linfoma como causa de apendicitis sigue siendo desconocida, por lo que hay múltiples teorías.

■ **Palabras clave:** neoplasia apendicular, apéndice, apendicitis, linfoma, linfoma no Hodgkin, linfoma de células del manto, apendicectomía laparoscópica.

ABSTRACT

In 70% of the cases of mantle cell lymphoma, extranodal involvement is the initial manifestation, with the gastrointestinal tract being the most commonly affected site. In approximately 1% of appendectomies, a neoplasm is discovered during the histological examination. We report the case of an 81-year-old male patient with a history stage IV mantle cell lymphoma who presented with abdominal pain and was diagnosed with acute appendicitis. The patient underwent laparoscopic appendectomy. Pathological examination of the surgical specimen revealed that the appendix was fully compromised by a diffuse small cell lymphoma. Appendiceal neoplasms are rare, and the diagnosis is made histologically. These neoplasms can be suspected when the diameter of the appendix is > 15 mm. The incidence of appendiceal lymphoma is low. The pathogenesis of lymphoma as a cause of appendicitis remains unknown; however, there are several theories that have been postulated.

■ **Keywords:** appendiceal neoplasm, appendix, appendicitis, lymphoma, non-Hodgkin lymphoma, mantle cell lymphoma, laparoscopic appendectomy.

Recibido | Received
24-06-24
Aceptado | Accepted
12-02-25

ID ORCID: Lucía I Romero-Ardoino, 0000-0001-5283-2296; María del P Arcienega-Yáñez, 0000-0002-1981-3402; Silvana M Lapi-Cruz, 0000-0003-2026-4671; Martín Bentancur, 0000-0003-4816-2095; Daniel A González-González, 0000-0003-3916-9201.

El linfoma no Hodgkin (LNH) de células del manto se origina en las células B de la zona del manto del folículo linfoide. Representa el 5-7% de los linfomas y se caracteriza por su agresividad. El 70% debuta con compromiso extranodal y es el tracto gastrointestinal (5-20%) el sitio más frecuente^{1,2}.

Aproximadamente en el 1% de las apendicectomías se identifica neoplasia en el estudio histológico.³

Se presenta un varón de 81 años, con hipertensión y diabetes tipo II. Fue diagnosticado 2 años antes con un linfoma no Hodgkin de células del manto, estadio IV. Recibió tratamiento con rituximab (R)-CHOP, 6 ciclos, y mantenimiento con rituximab, con respuesta parcial. Consulta en emergencia por dolor abdominal de 72 horas de evolución, brusco, de tipo puntada, en epigastrio, sin irradiaciones. Sin síndrome pigmentario ni alteración del tránsito digestivo. En el examen físico se destaca un buen estado general, ausencia de síndrome de respuesta inflamatoria sistémica. Abdomen

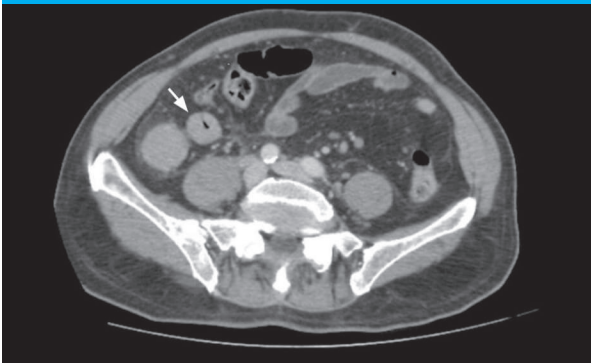
blando, doloroso a la palpación de hemiabdomen derecho, sin signos de irritación peritoneal.

La ecografía abdominal muestra la vesícula biliar de paredes finas, con múltiples litiasis móviles, sin otros hallazgos patológicos. En la tomografía de abdomen y pelvis (Fig. 1) se observan: múltiples adenomegalias, apéndice aumentado de tamaño, marcado engrosamiento parietal y realce, asociado a líquido libre adyacente y en el fondo de saco de Douglas.

Se realiza una laparoscopia, a través de la que se evidencia un apéndice cecal de aproximadamente 20 cm de largo y 5 cm de ancho, base ancha, de consistencia pétreo (Fig. 2). Se realiza una apendicectomía, y la base se secciona con máquina lineal cortante Eche-lonflex™ carga azul.

La anatomía patológica de pieza quirúrgica muestra un compromiso apendicular total por un linfoma difuso de pequeñas células con histología concordante con el antecedente hematológico.

■ FIGURA 1



Apéndice aumentado de tamaño, marcado engrosamiento parietal y realce

De los los tumores encontrados en el apéndice cecal, los más frecuentes son los carcinoides y mucinosos.³

El linfoma no Hodgkin de células del manto presenta, como sitio de diagnóstico inicial, una ubicación extranodal; el tracto gastrointestinal es uno de los sitios más afectados, de los cuales el estómago (74,3%) y el colon (57,1%) son las localizaciones más comprometidas.² Los hallazgos endoscópicos pueden variar desde lesiones polipoideas y engrosamiento de pliegues, hasta lesiones ulceradas.

El tratamiento consiste en la quimioterapia e inmunoterapia adecuadas a cada paciente. La cirugía se reserva para complicaciones como el caso presentado.

El 20% de los linfomas apendiculares debutan como una apendicitis aguda.¹

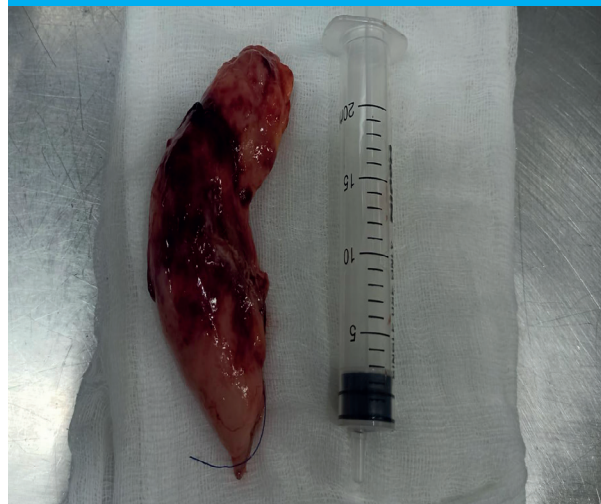
Las neoplasias apendiculares son poco frecuentes; su diagnóstico es histológico y puede sospecharse en estudios de diagnóstico por imágenes en apéndices con diámetro mayor de 15 mm. De ser mayor de 30 mm sería recomendable sospechar como opción el linfoma apendicular dentro de las neoplasias.² Los hallazgos

en los estudios de imágenes evidencian un aumento considerable del tamaño apendicular, con preservación de la morfología, como se ve en el caso presentado.

La incidencia de linfoma apendicular es baja. En estudio de series, la prevalencia oscila entre 1 y 3% de todas las neoplasias apendiculares. En su mayoría son LNH de células B, seguidos del linfoma de Burkitt, especialmente en niños.² Son pocos los casos informados en la literatura de apéndice infiltrado por LNH de células del manto. La patogenia del linfoma como causa de apendicitis sigue siendo desconocida, pero existen múltiples teorías. Hasta ahora la más aceptada radica en la invasión tumoral intravascular que da lugar a la isquemia apendicular y consiguiente apendicitis.^{4,5}

El propósito de este artículo fue comunicar una forma de presentación poco frecuente que se pueda sumar a futuros informes para mejorar la evidencia disponible.

■ FIGURA 2



Apéndice cecal

■ ENGLISH VERSION

Mantle cell lymphoma is a type of non-Hodgkin lymphoma (NHL) that originates from malignant B-cells within the mantle zone of the lymph node follicle. It constitutes 5-7% of lymphomas and is characterized by its aggressive nature. In 70% of the cases, extranodal involvement is the initial manifestation, with the gastrointestinal tract being the most commonly affected site (5-20%).^{1,2}

In approximately 1% of appendectomies, a neoplasm is discovered during the histological examination.³

We report the case of an 81-year-old male patient with a history of hypertension and type 2 diabetes mellitus who was diagnosed with stage IV mantle cell lymphoma 2 years before. He was treated with rituximab (R)-CHOP, administered in six cycles,

followed by rituximab maintenance therapy. This treatment resulted in a partial response. The patient presented to the emergency department due to sudden, stabbing, non-radiating abdominal pain in the epigastric region that had begun 72 hours prior. There were no signs of jaundice and bowel motility was normal. On physical examination the patient had a good performance status and absence of systemic inflammatory response. The abdomen was soft and tender on palpation in the right abdominal region without rebound tenderness.

Abdominal ultrasound revealed a thin-walled gallbladder with multiple mobile gallstones inside and no other abnormal findings. A computed tomography (CT) scan of the abdomen and pelvis (Fig. 1) revealed multiple adenomegalies. The appendix exhibited signs

of enlargement, accompanied by substantial wall thickening and enhancement, and presence of free peritoneal fluid in the Douglas' pouch.

On laparoscopic surgery, the vermiform appendix measured 20 cm in length and 5 cm in width, was hard in consistency and had a wide base (Fig. 2). An appendectomy was performed, and the base was sectioned using ECHELON FLEX™ linear cutter device with blue cartridge.

Pathological examination of the surgical specimen revealed that the appendix was fully compromised by a diffuse small cell lymphoma with histology consistent with his hematologic disease.

Carcinoid tumors and mucinous adenocarcinomas are the most frequent tumors found in the vermiform appendix³.

The initial presentation of mantle cell lymphoma is extranodal involvement, with the gastrointestinal tract being one of the most commonly affected sites, particularly the stomach (74.3%) and the colon (57.1%)². The endoscopic findings associated with this condition can encompass a wide spectrum, ranging from the presence of polypoid lesions and thickened folds to ulcerated lesions.

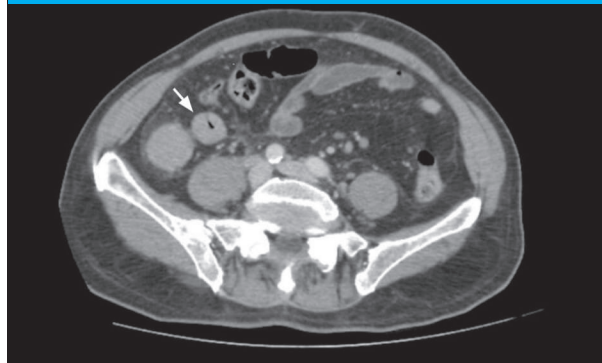
The treatment regimen consists of chemotherapy and immunotherapy tailored to each patient. Surgery is indicated for complications as in the case presented.

In 20% of cases of appendiceal lymphomas the initial presentation is acute appendicitis¹.

Appendiceal neoplasms are rare, and the diagnosis is made histologically. These neoplasms can be suspected on imaging tests when the diameter of the appendix is > 15 mm. If the size is larger than 30 mm, the diagnosis of appendiceal lymphoma should be considered². The imaging tests demonstrate a significant increase in appendiceal size with preserved morphology, as seen in the case presented.

The incidence of appendiceal lymphoma is low. The prevalence of this condition has been documented in case series, ranging from 1 to 3% of all appendiceal neoplasms. Most appendiceal lymphomas are B-cell NHL, followed by Burkitt's lymphoma, particularly in children². There are few cases reported in the literature regarding the occurrence of appendiceal mantle cell

■ FIGURA 1



Enlarged appendix with significant wall thickening and enhancement

■ FIGURA 2



Vermiform appendix

lymphomas. The pathogenesis of lymphoma as a cause of appendicitis remains unknown; however, there are several theories that have been postulated. The most widely accepted explanation currently is that intravascular tumor invasion leads to appendiceal ischemia and subsequent appendicitis^{4,5}.

The aim of this article was to communicate a rare form of presentation that can be considered in future reports to improve the available evidence.

Referencias bibliográficas /References

1. Tan KB, Tan LH, Soo R, Putti TC, Chong SM. Involvement of the appendix and palate by pleomorphic variant mantle cell lymphoma. *Leuk Lymphoma*. 2006;47(8):1704-7. doi: 10.1080/09540120600658540. PMID: 16966294.
2. Lee FC, Chang JL, Chen HM, Tsai WC, Hsiao PJ. Mantle Cell Lymphoma Presenting as Acute Abdominal Syndrome: A Rare Case Report and Literature Review. *Healthcare (Basel)*. 2021;9(8):1000. doi: 10.3390/healthcare9081000. PMID: 34442137; PMCID: PMC8391909.
3. Bolmers MDM, de Jonge J, van Rossem CC, van Geloven AAW, Bemelman WA; Snapshot Appendicitis Collaborative Study group. Appendiceal neoplasms and consequences in patients undergoing surgery for suspected acute appendicitis. *Int J Colorectal Dis*. 2020;35(11):2065-71. doi: 10.1007/s00384-020-03673-0. Epub 2020 Jul 8. PMID: 32638091; PMCID: PMC7541364.
4. Chae M, Kumar S, Cheema M. Mantle cell lymphoma presenting as acute appendicitis. *Int J Surg Case Rep*. 2015;6C:33-5. doi: 10.1016/j.ijscr.2014.10.068. Epub 2014 Nov 21. PMID: 25506848; PMCID: PMC4334643.
5. Fu TY, Wang JS, Tseng HH. Primary appendiceal lymphoma presenting as perforated acute appendicitis. *J Chin Med Assoc*. 2004;67(12):629-32. PMID: 15779487.